

Nestlé
**NIDINA
PREMIUM**

La leche materna contiene probióticos.
Nidina 1 Premium también.

NUEVA
IMAGEN



B **REFUERZA**
el sistema inmunitario.

B **PREVIENE**
los trastornos
gastrointestinales
y la dermatitis del pañal.

B **MANTIENE**
una flora intestinal
saludable.
Especialmente,
la de los bebés nacidos
por cesárea.

Nestlé
**Empieza Bien
Crece Sano**

Nestlé colabora con:
AEP
Asociación Española de Pediatría

✓ **Desde hace más de 10 años**
los recién nacidos europeos se han beneficiado de las leches de inicio
con Bifidus B_L de Nestlé.

✓ **Bifidus B_L aprobado por la AESAN* y la FDA****
como Estatus GRAS para las leches de inicio (*Generally Recognized as Safe*).

* AESAN: Agencia Española de Seguridad Alimentaria y Nutrición.
** FDA: Food and Drug Administration (EE.UU.)

Nota importante: La leche materna es el mejor alimento para el lactante durante los primeros meses
de su vida y, cuando sea posible, será preferible a cualquier otra alimentación.
Documentación destinada a los profesionales de la salud.

www.nestle.es/pediatrasGo

ENERO 2012

ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA

VOL. 70 N.º 1

ISSN 0001-6640

ACTA PEDIÁTRICA

ESPAÑOLA
www.actapediatrica.es

SUMARIO

- 3 Originales**
Reclamaciones y demandas contra el pediatra:
¿sabemos cómo defendernos?
R. Piñeiro Pérez, et al.
- 8** Alteraciones del pelo como signo de enfermedad
mitocondrial
E. Vaquero Sosa, et al.
- 11** Impacto de la infección por el virus de la gripe
en pacientes hospitalizados con fiebre
I. Casals Alsina, et al.
- 15 Nutrición infantil**
Aspectos éticos en nutrición e hidratación en el niño.
Comentarios al documento de la Academia Americana
de Pediatría (Pediatrics, 2009)
J.M. Moreno Villares, et al.
- 20 Dermatología pediátrica**
Telangiectasia nevoide unilateral
C. Mauleón, et al.
- 23 Formación e información en pediatría**
Fuentes de información bibliográfica (VIII).
Las bibliotecas digitales y virtuales en pediatría
C. Navarro-Molina, et al.
- 28 Notas clínicas**
Bronquiolitis obliterante postinfecciosa con presentación
radiológica como pulmón hiperclaro unilateral
A.J. Pérez Aragón, et al.
- 31** Manejo clínico de la epidermolisis ampollosa distrófica
hereditaria: a propósito de un caso
L. Blanquer Fagoaga, et al.
- 35** Nefronía lobar aguda: a propósito de tres casos
M. Doyle Sánchez, et al.
- 39 Cartas al Director**
Necrosis grasa subcutánea en un recién nacido
y sus complicaciones
I. Alías Hernández, et al.
- 41 Hace 50 años «Acta Pediátrica Española»
publicaba...**
I. Villa Elizaga

CONTENTS

- 3 Original articles**
Legal claims and lawsuits against paediatricians.
Do we know how to defend ourselves?
R. Piñeiro Pérez, et al.
- 8** Hair disorders as sign of mitochondrial
disease
E. Vaquero Sosa, et al.
- 11** Impact of influenza virus infection in children
hospitalised with fever
I. Casals Alsina, et al.
- 15 Nutrition and children**
Ethical issues in nutrition and hydration in infants
and children. Comment on the Clinical Report by the
American Academy of Pediatrics (Pediatrics, 2009)
J.M. Moreno Villares, et al.
- 20 Pediatric dermatology**
Unilateral nevoid telangiectasia
C. Mauleón, et al.
- 23 Education and information in pediatrics**
Sources of bibliographic information (VIII).
The digital and virtual libraries
C. Navarro-Molina, et al.
- 28 Clinical notes**
Postinfective obliterative bronchiolitis presenting
as a hyperlucent lung
A.J. Pérez Aragón, et al.
- 31** Clinical handling of hereditary dystrophic epidermolysis
bullosa: a case report
L. Blanquer Fagoaga, et al.
- 35** Acute lobar nephronia: a report of three cases
M. Doyle Sánchez, et al.
- 39 Letter to Editor**
Subcutaneous fat necrosis in newborn
and its complications
I. Alías Hernández, et al.
- 41 Fifty years ago "Acta Pediátrica Española"
published...**
I. Villa Elizaga

VOLUMEN 70, N.º 1 ENERO 2012

Mayo
EDICIONES

El secreto de los que...

se olvidan de su...

congestión nasal
estornudos
dolor de garganta
mucosidad
esputo
...

KALOBA®
Para el resfriado común



Pelargonium sidoides
(EPs® 7630)

siguen durmiendo felices

PROSPANTUS®
Antitusivo, mucolítico y expectorante



Hedera helix



Medicamentos adecuados para patologías leves de las vías respiratorias

 **ferrer HealthCare**

Ver ficha técnica en pág. 38

Leches que favorecen una buena digestión.



Nutribén® NATAL y CONTINUACIÓN



AVISO IMPORTANTE: La leche materna es el mejor alimento para el lactante.

Nutribén®
Especialistas en alimentación infantil



www.nutriben.es



ALTER

PEDIÁTRICA

ESPAÑOLA

VOLUMEN 70, N° 1 ENERO 2012

Fundada en el año 1943 por los Dres.: C. Sáinz de los Terreros, S. Cavengt, J. de Bosch Marín y L. Navas Migueloa

Director honorífico: Prof. I. Villa Elízaga

Director y Editor

J. Dalmau Serra
Hospital Infantil La Fe (Valencia)

Subdirector

J.M. Moreno Villares
Hospital Doce de Octubre (Madrid)

Coordinadores secciones:

Dermatología pediátrica

J.M. Hernanz
Hospital Infanta Leonor (Madrid)

Nutrición infantil

J. Dalmau Serra

Formación e información en pediatría

J. González de Dios
Hospital General Universitario de Alicante

Enfermedades infecciosas pediátricas

J. Díez Domingo
CSISP. Área de Investigación en Vacunas (Valencia)

Edita:  **Mayo**
EDICIONES MAYO, S.A.

www.edicionesmayo.es
e-mail: actapediatria@edicionesmayo.es

Redacción y Administración

Aribau, 185-187, 08021 Barcelona.
Tel.: 932 090 255.

Coordinación editorial: Mónica Noguero

Publicidad

Barcelona: Aribau, 185-187
08021 Barcelona. Tel.: 932 090 255

Cristina Alquézar
E-mail: calquezar@edicionesmayo.es

Madrid: Paseo de la Habana, 46
28036 Madrid. Tel.: 914 115 800.

Manuel Mesa
E-mail: mmesa@edicionesmayo.es

Diseño: Xavier Noguera

Preimpresión: M4 Autoedición Asociados, S.L.

Impresión: Sorpama

Depósito legal: M. 3870-1958

ISSN 0001-6640

SopORTE válido

M. Sanidad: SVR n° 32

Suscripción anual 93 euros.

(I.V.A. incluido)

España y Portugal.

Otros países 128 euros.

Precio médicos residentes

73,75 euros.

Control voluntario de la difusión por



©Ediciones Mayo, S.A.

Reservados todos los derechos. Queda prohibida la reproducción total o parcial de los contenidos, aun citando la procedencia, sin la autorización del editor

Consejo Editorial / Editorial Board

V. Alzina de Aguilar
(Pamplona)

J. Ardura Fernández (Valladolid)

J. Argemí Renom (Barcelona)

F. Balboa de Paz (Madrid)

A. Bautista Casasnovas

(Santiago de Compostela)

M. Bueno Sánchez (Zaragoza)

A. Camacho Salas (Madrid)

J. Campos Castelló (Madrid)

A. Carrascosa Lezcano

(Barcelona)

E. Casado de Frías (Madrid)

M. Casanova Bellido (Cádiz)

M. Castro Gago

(Santiago de Compostela)

M. Cruz Hernández (Barcelona)

A. Delgado Rubio (Madrid)

E. Doménech Martínez

(Sta. Cruz de Tenerife)

T. Durá Travé (Pamplona)

J.M. Fraga Bermúdez

(Santiago de Compostela)

M. García Fuentes (Santander)

Á. Gil Hernández (Granada)

J. González Hachero (Sevilla)

D. González Lamuño

(Santander)

M. Hernández Rodríguez

(Salamanca)

P. Jara Vega (Madrid)

R. Jiménez González (Barcelona)

S. Málaga Guerrero (Oviedo)

V. Martínez Suárez (Gijón)

A. Martínez Valverde (Málaga)

J.A. Molina Font (Granada)

M.A. Muñoz-Fernández

(Madrid)

J. Narbona García (Pamplona)

A. Nieto García (Valencia)

A. Nogales Espert (Madrid)

J. Peña Guitián

(Santiago de Compostela)

A. Polaino-Lorente (Madrid)

I. Polanco Allué (Madrid)

M. Pombo Arias

(Santiago de Compostela)

J. Quero Jiménez (Madrid)

C. Ribes-Koninckx (Valencia)

L. Ros Mar (Zaragoza)

S. Ruiz Company (Valencia)

F. Sánchez-Valverde Visus

(Pamplona)

P. Sanjurjo (Bilbao)

L. Sierrasesúmagu (Pamplona)

R. Tojo Sierra

(Santiago de Compostela)

J.C. Vitoria (Bilbao)

I. Vitoria Miñana (Valencia)

Consejo Editorial Internacional / International Editorial Board

G. Arce (Costa Rica)

C. Bergadá (Buenos Aires)

J.M. Camarena (México)

A. Cedrato (Buenos Aires)

N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)

F.J. de Nobrega (Brasil)

N. Fejerman (Buenos Aires)

G. Gordillo (México)

A. Marcio Lisboa

(Brasilia, Brasil)

F. Monckeberg

(Santiago de Chile)

C.M. Montero Brens

(Santo Domingo)

J.L. Peña (Montevideo)

B.J. Schmidt (São Paulo)

Z.M. Sfaello

(Córdoba, Argentina)

L. Torregrosa (México)

R. Uauy (Chile)

L. Velasques (México)

REVISTA INDEXADA EN EMBASE/Excerpta Medica, EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL, SOCIEDAD IBEROAMERICANA DE INFORMACIÓN CIENTÍFICA (SIIC DATABASES), SERLINE, HEALTH SCIENCES SERIALS, SCIENCE PLUS E ÍNDICE BIBLIOGRÁFICO ESPAÑOL DE CIENCIAS DE LA SALUD (IBECS)

ProQuest
COMPANY

Los originales deben remitirse a: Acta Pediátrica Española.
Ediciones Mayo, S.A. Aribau, 185-187, 2.º. 08021 Barcelona. Teléfono: 93 209 02 55. Fax: 93 202 0271.
Correo electrónico: actapediatria@edicionesmayo.es

PEDIÁTRICA

ESPAÑOLA

VOLUMEN 70, N° 1 ENERO 2012

SUMARIO

3 Originales

Reclamaciones y demandas contra el pediatra:
¿sabemos cómo defendernos?
*R. Piñeiro Pérez, M.J. Cilleruelo Ortega, M.T. Pérez Álvarez,
A. López López*

8 Alteraciones del pelo como signo de enfermedad mitocondrial

*E. Vaquero Sosa, J. Campos Castelló, V. Furió Bacete,
R. Bustos Arcos, J.J. García Peñas*

11 Impacto de la infección por el virus de la gripe en pacientes hospitalizados con fiebre

*I. Casals Alsina, N. Gorina Ysern, J.L. Arimany Montaña,
F. Muñiz Llama, A. Balaguer Santamaria*

15 Nutrición infantil

Aspectos éticos en nutrición e hidratación en el niño.
Comentarios al documento de la Academia Americana
de Pediatría (Pediatrics, 2009)
J.M. Moreno Villares, I. Villa Elizaga

20 Dermatología pediátrica

Telangiectasia nevoide unilateral
*C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría, C. Silvente, E. Balbín,
P. de la Cueva, J.M. Hernanz*

23 Formación e información en pediatría

Fuentes de información bibliográfica (VIII).
Las bibliotecas digitales y virtuales en pediatría
*C. Navarro-Molina, J. González de Dios, M. Bolaños Pizarro,
A. Alonso Arroyo, R.I. Aleixandre Benavent*

28 Notas clínicas

Bronquiolitis obliterante postinfecciosa con presentación
radiológica como pulmón hiperclaro unilateral
*A.J. Pérez Aragón, E. Pérez Ruiz, F.J. Pérez Frías, R. Gil Gómez,
A. Tejero Hernández*

31 Manejo clínico de la epidermolisis ampollosa distrófica hereditaria: a propósito de un caso

*L. Blanquer Fagoaga, B. Garrido García, L. Martínez Casimiro,
M. Romero Andreu*

35 Nefronía lobar aguda: a propósito de tres casos

M. Doyle Sánchez, A. Vidal Company, N. Ramírez Martínez

39 Cartas al Director

Necrosis grasa subcutánea en un recién nacido y sus
complicaciones
*I. Alías Hernández, M.M. Fernández Martínez, R. Amo Rodríguez,
A.M. Campos Aguilera*

45 Hace 50 años «Acta Pediátrica Española» publicaba...

I. Villa Elizaga

CONTENTS

3 Original articles

Legal claims and lawsuits against paediatricians.
Do we know how to defend ourselves?
*R. Piñeiro Pérez, M.J. Cilleruelo Ortega, M.T. Pérez Álvarez,
A. López López*

8 Hair disorders as sign of mitochondrial disease

*E. Vaquero Sosa, J. Campos Castelló, V. Furió Bacete,
R. Bustos Arcos, J.J. García Peñas*

11 Impact of influenza virus infection in children hospitalised with fever

*I. Casals Alsina, N. Gorina Ysern, J.L. Arimany Montaña,
F. Muñiz Llama, A. Balaguer Santamaria*

15 Nutrition and children

Ethical issues in nutrition and hydration in infants
and childre. Comment on the Clinical Report by the
American Academy of Pediatrics (Pediatrics, 2009)
J.M. Moreno Villares, I. Villa Elizaga

20 Pediatric dermatology

Unilateral nevoid telangiectasia
*C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría, C. Silvente, E. Balbín,
P. de la Cueva, J.M. Hernanz*

23 Education and information in pediatrics

Sources of bibliographic information (VIII). The digital
and virtual libraries
*C. Navarro-Molina, J. González de Dios, M. Bolaños Pizarro,
A. Alonso Arroyo, R.I. Aleixandre Benavent*

28 Clinical notes

Postinfective obliterative bronchiolitis presenting
as a hyperlucent lung
*A.J. Pérez Aragón, E. Pérez Ruiz, F.J. Pérez Frías, R. Gil Gómez,
A. Tejero Hernández*

31 Clinical handling of hereditary dystrophic epidermolysis bullosa: a case report

*L. Blanquer Fagoaga, B. Garrido García, L. Martínez Casimiro,
M. Romero Andreu*

35 Acute lobar nephronia: a report of three cases

M. Doyle Sánchez, A. Vidal Company, N. Ramírez Martínez

39 Letter to Editor

Subcutaneous fat necrosis in newborn and its
complications
*I. Alías Hernández, M.M. Fernández Martínez, R. Amo Rodríguez,
A.M. Campos Aguilera*

45 Fifty years ago "Acta Pediátrica Española" published...

I. Villa Elizaga

normolact® premium

normolact® premium

1



Con alto contenido en nucleótidos

✓ Enriquecida con **α-lactoalbúmina:**

- Facilita la absorción de **minerales esenciales** y proporciona una fuente bien compensada de aminoácidos esenciales.
- Consigue concentraciones adecuadas de **triptófano** semejantes a la leche materna:
 - Favorece la maduración cerebral.
 - Mejora la regulación de la ingesta de alimentos.
 - Favorece la regulación de la saciedad.
 - Mejora el desarrollo del ritmo sueño-vigilia del recién nacido.

- ✓ Con aporte de **lípidos, DHA y ARA**, que contribuyen a un **desarrollo cognitivo** similar al observado en niños amamantados.



normolact® premium

2



Con probióticos y prebióticos

- ✓ Estimulan el desarrollo de una **flora microbiana** similar a la de los niños amamantados.
- ✓ Estimulan selectivamente el **crecimiento de bifidobacterias y lactobacilos**, disminuyendo el pH y mejorando el perfil de ácidos grasos de cadena corta.
- ✓ Producen un patrón de **ácidos grasos de cadena corta**, lactato y pH más cercano al observado en lactantes amamantados.
- ✓ Aumentan la **IgA intestinal:** mejora la resistencia frente a infecciones gastrointestinales.



normolact®

Leches infantiles de Normon,
de venta en farmacias



NORMON
OTC

Acta

PEDIÁTRICA

ESPAÑOLA

TU REVISTA DE PEDIATRÍA
AÚN MÁS ACCESIBLE

síguenos en



@actapediatrica

ENTRA EN

www.actapediatrica.com

Reclamaciones y demandas contra el pediatra: ¿sabemos cómo defendernos?

R. Piñeiro Pérez, M.J. Cilleruelo Ortega, M.T. Pérez Álvarez, A. López López
Peritos de la especialidad de pediatría y sus áreas específicas de la Asesoría Médica DICTAMED I and I S.L.

Resumen

Introducción: El dictamen pericial es el informe realizado por un perito tras estudiar la documentación clínica aportada al expediente sobre un siniestro. El dictamen debe permitir la comprensión de los problemas médicos al juez, para que pueda decidir si se actuó conforme a la *lex artis ad hoc*.

Método: Estudio de los dictámenes realizados entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2010. Se recogieron las siguientes variables: sexo, edad, tipo y motivo de la reclamación, subespecialidad demandada y resolución judicial. El análisis estadístico se realizó mediante el programa SPSS 14.0.

Resultados: Se realizaron 344 dictámenes. El mayor número de demandas correspondió a menores de 2 años. La vía más frecuente de reclamación fue la patrimonial (83,7%), seguida de la contencioso-administrativa (11,9%) y la penal (4,4%). El ámbito más denunciado fue el hospitalario; sólo un 3,5% fueron por actuaciones en atención primaria. La subespecialidad más demandada fue neonatología (21,8%), seguida de infectología (18,9%) y neurología (14,2%). Sólo se estimaron 32 reclamaciones (9,3%). No prosperó ninguna demanda por vía penal.

Conclusiones: En la mayoría de las reclamaciones los datos de la historia clínica permiten demostrar que se actuó según *lex artis ad hoc*. Sin embargo, en muchos casos, aunque la actuación médica sea correcta, existen errores en el proceso médico que complican la defensa de los pediatras. Un problema frecuente es la ausencia de información en los documentos clínicos. Una gran mayoría de los profesionales sanitarios son ajenos a la existencia de demandas judiciales. Creemos importante difundir entre los pediatras la importancia de realizar una buena historia clínica, la mejor arma para evitar situaciones desagradables que pueden perjudicar seriamente nuestra carrera profesional. Dicho aprendizaje debe comenzar desde la residencia de nuestra especialidad, y no como consecuencia de un proceso judicial.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Perito, educación pediátrica, demanda, reclamación, niños

Abstract

Title: Legal claims and lawsuits against paediatricians. Do we know how to defend ourselves?

Introduction: After looking carefully into all the clinical information concerning a lawsuit, an expert medical report is done. A judge should decide if *lex artis ad hoc* was or not carried out, so medical problems must be clearly exposed.

Method: All the reports done between January 1st, 2003 and December 31st, 2010 were analyzed. Measured variables included: gender, age, reason of claim, sued pediatric subspecialties and court rulings. SPSS v14.0 program was used for statistical analysis.

Results: A total of 344 expert reports were done. Children aged <2 years supposed 67% of all lawsuits. Claims were done against National Public Health Care System in all cases but fifteen (4.4%), in which a doctor was specifically sued. The most frequently affected statement was the hospital; only 3.5% of claims were directed to Primary Care. Neonatology (21.8%), Infectology (18.9%) and Neurology (14.2%) were the subspecialties that received more claims. Only 32 (9.3%) lawsuits were estimated, none of those directly sued for doctors.

Conclusions: Clinical reports allowed establishing that, in most of the cases, medical interventions were according to *lex artis ad hoc*. However, in a few instances, there were some details that made the defence more difficult, especially the absence of correct information in clinical reports. Most of the paediatricians do not realize the possibility of lawsuits. Considering that a correct clinical report is the best way to avoid a lawsuit, we reaffirm in the importance to do it well, in order to prevent unpleasant situations. Good clinical practices have to be learnt in the early years of our specialty, and not as a consequence of a legal claim.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Medical expert, paediatric education, lawsuit, legal claim, children

Introducción y objetivos

El dictamen pericial es el documento realizado por un perito especialista después del estudio de la documentación clínica que se aporta al expediente sobre un siniestro¹⁻⁹. El dictamen debe permitir la comprensión de los problemas médicos a las personas que tienen que hacer la valoración judicial del proceso, para poder decidir si se actuó conforme a la *lex artis ad hoc* (concepto jurídico indeterminado que establece que las intervenciones sanitarias se ajustaron a los protocolos y a la literatura médica actual, y que se actuó según reglas de la buena práctica médica)¹⁻⁵. Ante la gran complejidad y especialización de las técnicas y tratamientos médicos, la peritación médica especializada es una práctica cada vez más demandada en los procesos judiciales¹⁻⁸. Entre dichas especialidades destaca la pediatría, no tanto por el número de casos demandados como por afectar a pacientes menores de edad, cuyo fallecimiento o la existencia de secuelas de la enfermedad son motivo de elevadas sumas económicas en la reclamación¹.

Existen tres vías para iniciar una reclamación médica¹:

1. Vía patrimonial. Se inicia cuando los demandantes presentan una reclamación administrativa ante el servicio de salud de la comunidad autónoma correspondiente. Con esa reclamación se inicia un expediente de responsabilidad patrimonial en el que, habitualmente, se nombra a un médico inspector que da lugar a una resolución administrativa en la que se analiza si la reclamación debe prosperar o no. Estos informes patrimoniales suelen ser aportados a las comisiones, en las que se analiza un caso juntamente con la Administración. Es la vía más frecuente.
2. Vía contencioso-administrativa. La diferencia esencial con la anterior es que la reclamación por la vía patrimonial ha sido desestimada por la Administración, y los reclamantes acuden a la vía judicial contencioso-administrativa por no estar conformes con dicha desestimación.
3. Vía penal. Se realiza en el contexto de un procedimiento penal. La denuncia en este caso no se dirige contra el sistema de salud de una determinada comunidad autónoma, sino contra uno o varios profesionales concretos e identificables.

Una situación especial es la «pérdida de oportunidad»¹. En el campo médico se habla de la pérdida de oportunidad de vida o curación para referirse a los casos en que, por la omisión de un diagnóstico adecuado o de un tratamiento diferente o más completo, se ha privado al paciente de una posibilidad de curación. En los casos estimatorios el juez condena al pago de un perjuicio proporcional a la pérdida de dicha oportunidad, ya que la situación final (muerte, enfermedad definitiva) puede presentar dos causas posibles, la evolución natural de la patología o bien una mala praxis, y no se sabe cuál es la verdadera. Para la valoración de la pérdida de oportunidad se debe acudir a las estadísticas científicas que la cuantifiquen, según la situación planteada. Su incidencia en el ámbito de la responsabilidad sanitaria es muy relevante, ya que es concausa en la producción del desenlace final, al sumarse a la patología de base del paciente la acción/

omisión sanitaria. La actuación supuestamente negligente del médico no causa la enfermedad, sino que disminuye las posibilidades de curación; por tanto, el juez no tiene la facultad de condenar al médico o al sistema de salud a pagar una indemnización igual a la que se debería pagar si su actuación hubiese sido realmente la única responsable de la muerte, las secuelas o la enfermedad definitiva del paciente.

Los autores del presente documento realizan informes periciales desde enero de 2003 para una asesoría médica. El objetivo del presente artículo es hacer una casuística de todos los dictámenes realizados, estudiando las vías de reclamación, las subespecialidades pediátricas más demandadas y los motivos de reclamación más habituales, así como el porcentaje de reclamaciones y/o demandas desestimadas y los errores clínicos más frecuentemente encontrados en las historias clínicas.

Pacientes y método

Estudio transversal y retrospectivo en el que se analizan todos los informes periciales realizados entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2010. Se recogen las siguientes variables: sexo, edad, tipo de informe realizado, motivo de la reclamación, subespecialidad demandada y resolución judicial de la reclamación.

Se efectúa un análisis estadístico descriptivo de los resultados mediante el programa SPSS 14.0.

Resultados

Durante el tiempo de estudio se realizaron un total de 344 dictámenes periciales, con una media anual de 43 casos y una distribución que se muestra en la figura 1. La disminución a partir de 2006, así como el aumento desde 2010, se debió a reordenaciones internas realizadas por la compañía aseguradora y las comunidades autónomas aseguradas.

En cuanto al sexo, el 60,8% de las reclamaciones correspondieron a varones. La edad de los afectados ha sido muy variada, con una media de 5,5 meses y una mediana de 8 meses. El mayor número de casos correspondió a lactantes menores de 2 años y mayores de 28 días de vida, seguidos de neonatos (figura 2).

La mayoría de las reclamaciones fueron realizadas por vía patrimonial (83,7%), un 11,9% por vía contencioso-administrativa y únicamente el 4,4% del total fueron denuncias penales. Tan sólo 12 de los dictámenes realizados (3,5%) correspondieron a actuaciones en atención primaria; el resto hacían referencia a acontecimientos ocurridos en niños ingresados en hospitales y atención en urgencias hospitalarias.

Las subespecialidades demandadas y los motivos de reclamación fueron muy variados (figura 3). El mayor porcentaje correspondió a neonatología (21,8% de los casos), sobre todo reclamaciones patrimoniales por desarrollo de encefalopatías supuestamente secundarias a un daño perinatal, por secuelas en prematuros con un peso <1.500 g, por traumatismos obstétricos

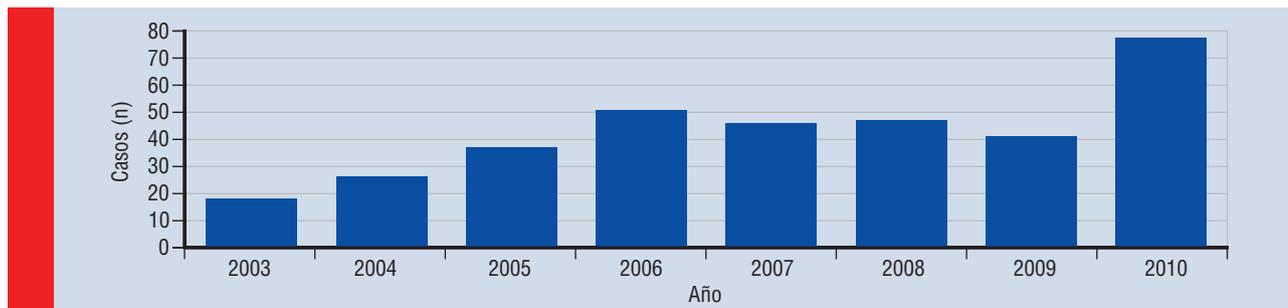


Figura 1. Distribución anual de los casos

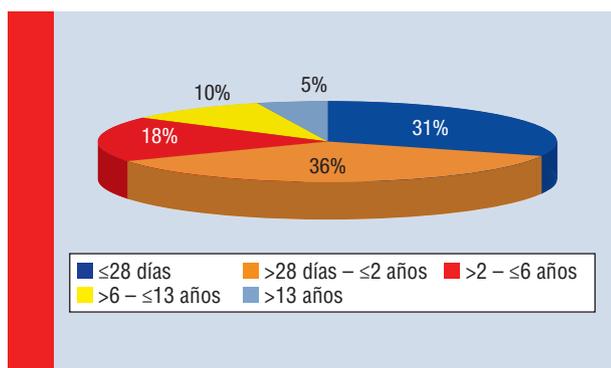


Figura 2. Casos por edad

y por el manejo inicial de cardiopatías congénitas, de sepsis y/o meningitis neonatales y de la infección congénita por citomegalovirus. El 19,8% de los informes se realizó en relación con problemas infecciosos, sobre todo por presuntos retrasos diagnósticos de sepsis y/o meningitis, infecciones de origen nosocomial, miocarditis y manejo de la bronquiolitis aguda. La tercera subespecialidad más demandada fue la neurología infantil, un 14,2% del total, y con motivos de demanda muy diversos (metabolopatías, epilepsias criptogénicas, tumores). En urgencias destacan las reclamaciones por la actuación en las deshidrataciones hipernatémicas, torsiones testiculares y cuerpos extraños en la vía respiratoria. En el área de oncología, el motivo de demanda más frecuente fue el retraso diagnóstico. Llamen la atención los 18 casos pertenecientes a actuaciones sanitarias por parte del personal de enfermería, en los que es el pediatra quien debe aclarar la actuación al juez en lugar de hacerlo un perito enfermero. La reclamación más habitual es el perjuicio estético debido a cicatrices tras canalizar vías intravenosas periféricas.

De todas las reclamaciones efectuadas sólo se estimaron 32 (9,3%). De ellas, 10 (31,25% de las estimadas) correspondieron a infecciones nosocomiales. No prosperó ninguna demanda por vía penal.

Discusión

En la mayoría de las reclamaciones efectuadas por una supuesta mala praxis por parte de los pediatras, los datos de la historia

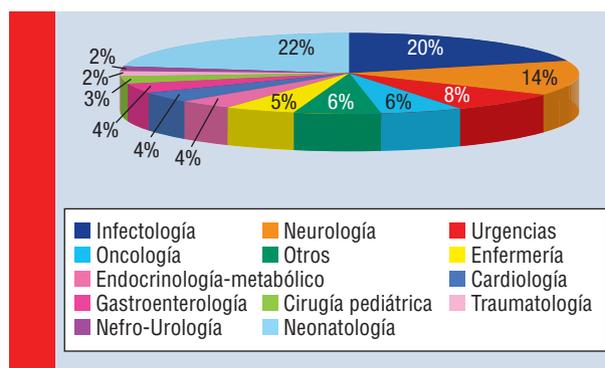


Figura 3. Casos por subespecialidad

clínica permiten demostrar que se actuó según *lex artis ad hoc*. Para ello, es necesario aportar bibliografía médica actualizada que indique que las decisiones diagnósticas y terapéuticas se ajustaron a protocolos, utilizando con frecuencia los protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría de la Asociación Española de Pediatría (AEP)⁹. Este tipo de documentos tiene un gran valor para el juez, pues generalmente han sido realizados y consensuados por un grupo de profesionales, ya sea pertenecientes a una sociedad científica, a un hospital o a un grupo constituido de expertos.

Sin embargo, en muchos casos, aunque la actuación médica fue correcta, existen varios errores en el proceso médico que complican la defensa de los profesionales sanitarios intervinientes. Los más frecuentes se exponen a continuación, y sin ningún ánimo de apostar por una «medicina defensiva», los autores se permiten ofrecer algunas recomendaciones o consejos a los pediatras con el único objeto de evitar situaciones indeseables.

La historia clínica debe ser completa, clara y legible, y deben quedar anotadas las incidencias que pudieran haberse presentado y las razones que han llevado a tomar determinada actitud: hacer o no exámenes complementarios, dar de alta o dejar ingresado al paciente, y especialmente las decisiones que se hayan tomado en función de la situación del paciente (buena o mala) y que no se ajusten de una forma estricta al seguimiento de un protocolo determinado. Uno de los principales problemas ante los que se encuentra el perito es la ausencia de información en los informes de alta o en los evolutivos médicos

que justifiquen las decisiones que se fueron tomando durante la asistencia sanitaria, porque todo aquello que no está escrito dificulta la defensa de cualquier tipo de actuación, aunque ésta se haga de forma correcta. Muchas veces son los evolutivos por parte de enfermería los que confirman la existencia de determinadas acciones que no se reflejan en los evolutivos pediátricos. En otras ocasiones no queda más opción que basarse en las declaraciones posteriores de los demandantes ante la inspección médica.

Otro problema frecuente es el cierre de los informes médicos de alta con juicios diagnósticos en lugar de hacerlo con juicios clínicos. Por ejemplo, un caso de meningitis aguda con cuatro visitas previas a urgencias en las que los diagnósticos fueron catarro de vías altas, viriasis, exantema súbito y faringoamigdalitis aguda, es muy difícil de defender. Sin embargo, si los informes anteriores se hubieran cerrado con juicios clínicos, como fiebre sin foco de corta evolución con buen estado general y ausencia de signos de infección bacteriana grave, explicar ante el juez la evolución natural de la enfermedad es más sencillo que razonar por qué todos los diagnósticos previos fueron erróneos. Es igualmente importante dejar escrito, tanto en los evolutivos médicos como en los informes de alta, el plan diagnóstico-terapéutico que se plantee, así como la información que se da a los padres, anotando si se hace alguna recomendación verbal a éstos (p. ej., volver si empeora, control por parte de su pediatra, vigilar signos de buena hidratación, vigilar signos de dificultad respiratoria, etc.). También es aconsejable apoyar los comentarios verbales con hojas de recomendaciones, como, por ejemplo, las disponibles en la página web de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría¹⁰.

Con respecto al consentimiento informado, no se debe olvidar cumplimentar el documento y adjuntarlo a la historia. Además, existen situaciones en las que no es obligatoria la firma del consentimiento, pero se toman decisiones de acuerdo con los padres que pueden generar conflicto (p. ej., no tomar medidas extraordinarias en grandes prematuros o «si PCR no RCP»). En estos casos es importante también dejar constancia escrita en la historia.

La gran mayoría de las reclamaciones surgen de una falta de comunicación con la familia; por tanto, deberemos asegurarnos de que entienden nuestras informaciones y que han comprendido perfectamente la situación del menor. La información a los padres es una herramienta (derecho) que evita reclamaciones.

Respecto a las infecciones nosocomiales, en la mayoría de los casos es preciso contar con un informe pericial de un especialista en medicina preventiva. Se realiza con el fin de demostrar que se implantaron y se cumplieron estrictamente todas las recomendaciones para el control de la infección intrahospitalaria, y también para certificar que no hubo ningún brote epidémico. Aunque no existe ningún método eficaz para erradicar este tipo de enfermedades, es difícil explicar a un magistrado que un niño pueda adquirir una infección grave por el hecho de permanecer ingresado en un hospital. Es el motivo de demanda que se estima con más frecuencia, a pesar de que se haya actuado conforme a la *lex artis ad hoc*.

Para cualquier profesional que lo haya experimentado, una reclamación o una demanda generan una situación personal y laboral desagradable, y precisa la justificación de la actuación médica ante los inspectores médicos y los responsables de procesos judiciales. No es posible evitar que los pacientes, en nuestro caso los padres, reclamen contra las actuaciones de los profesionales sanitarios, pero sí está en nuestras manos el arma más poderosa para poder demostrar una buena praxis: la historia clínica.

Conclusiones

Las demandas y/o reclamaciones en pediatría son menos frecuentes que en otras especialidades médicas. En la mayoría de los casos es posible demostrar que la actuación se ajustó a *lex artis ad hoc*; sin embargo, el 9,3% de las sentencias de nuestra serie fueron estimadas. Es habitual que una serie de errores comunes durante la realización de la historia clínica, todos ellos evitables y debidos a una falta de cuidado en su elaboración, compliquen el proceso judicial en intervenciones médicas en las que la praxis fue correcta en todo momento. Por ello, creemos importante difundir entre los pediatras la importancia de la correcta redacción de una historia clínica, una herramienta que debemos saber utilizar no sólo en beneficio de nuestros pacientes, sino también para evitar acciones judiciales que pueden perjudicar seriamente nuestra vida personal y carrera profesional. Este aprendizaje debe comenzar en la residencia de nuestra especialidad y ser reevaluado posteriormente de forma continua. ■

Bibliografía

1. Pérez Álvarez MT, Cilleruelo Ortega MJ, Piñeiro Pérez R. El pediatra como perito especialista. En: De los Reyes López M, Sánchez Jacob M, eds. Bioética en pediatría. Proyectos de vida plena. Madrid: SPMYCM, 2010; 29-38.
2. American Academy of Pediatrics. Guidelines for expert witness testimony in medical malpractice litigation. *Pediatrics*. 2002; 109: 974-979.
3. Aso Escario J. Bioética de la actividad pericial médica. *Cuadernos de Medicina Forense*. 2009; 15: 105-117.
4. Gracia D. Bioética y pediatría. *Rev Esp Pediatr*. 1997; 53: 99-106.
5. Gisbert Calabuig JA, Verdú Pascual F, Luna Maldonado A. Moral, ética y deontología médicas. Organización Médica Colegial. En: Villanueva Cañadas E, ed. Gisbert Calabuig. Medicina legal y toxicología, 6.ª ed. Barcelona: Masson, 2005; 125-142.
6. Milroy CM. Medical experts and the criminal courts. *BMJ*. 2003; 326: 294-295.
7. Wynne J. Doctors as expert witnesses. *Arch Dis Child*. 1999; 81: 189.
8. Williams C. The role of the expert witness. *Arch Dis Child*. 2002; 87: 267-268.
9. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría de la Asociación Española de Pediatría [consultado en abril de 2011]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos>
10. Hojas informativas para padres de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría [consultado en abril de 2011]. Disponible en: <http://www.seup.org/seup/html/pub/hojasInformativasPadres.htm>

7 DE CADA 10 MAMÁS PREFIEREN PAPILLAS NESTLÉ!



✓ No engordan.

Los cereales son la base de una dieta equilibrada y al contrario de lo que se piensa, **no engordan**.

✓ Ayudan a reforzar las defensas.

Las papillas Nestlé contienen **inmunonutrientes protectores** como **hierro, zinc y vitaminas A y C**, que ayudan a sus defensas.

✓ Son las únicas que contienen bífidus B1.

✓ Se digieren fácilmente.

Gracias a que están elaboradas con **cereales hidrolizados enzimáticamente** que, además, permiten una preparación rápida y sin grumos.

✓ Contienen únicamente ingredientes naturales.

Sin azúcares añadidos² ni ningún tipo de aditivo.



Para mi bebé, papillas Nestlé.



La variedad 8 Cereales con Miel ha recibido el **premio Telva niños al mejor producto del año**.

Nestlé colabora con:



¹ Test ciego de 200 madres que han comparado papillas Nestlé frente al principal competidor. Realizado por DYM Market Research en Barcelona y Madrid, para la variedad 8 Cereales con Miel.
² Solo contienen azúcares naturalmente presentes en la miel, la fruta y los cereales.
³ Precio promedio Nielsen Enero-Octubre 2011, Papillas Nestlé.

Alteraciones del pelo como signo de enfermedad mitocondrial

E. Vaquero Sosa, J. Campos Castelló, V. Furió Bacete¹, R. Bustos Arcos¹, J.J. García Peñas²
Departamento de Pediatría. Hospital Clínico «San Carlos». ¹Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico.
²Departamento de Pediatría. Hospital «Niño Jesús». Madrid

Resumen

Introducción: Los trastornos de la cadena respiratoria mitocondrial conllevan una disminución del aporte energético celular, lo que puede afectar al crecimiento y al desarrollo del pelo.

Objetivo: Valorar si una técnica sencilla, como es el análisis microscópico del pelo, podría servir como herramienta de orientación diagnóstica de las enfermedades mitocondriales.

Resultados: Se estudiaron 13 pacientes con enfermedad mitocondrial, de los cuales 6 tenían el pelo quebradizo y fino, pero sólo uno de ellos presentaba alteraciones más concretas (*pili torti et canaliculi*). En el grupo de controles sanos no se observó ninguna alteración.

Conclusiones: Las alteraciones del pelo pueden formar parte del amplio espectro clínico de las enfermedades mitocondriales. Sin embargo, al ser tan inespecíficas, por sí solas son poco útiles como herramienta de orientación diagnóstica.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Enfermedad mitocondrial, anomalías del pelo, *pili torti*, trichorrhexis nudosa

Introducción

Las enfermedades mitocondriales constituyen un grupo heterogéneo de entidades clínicas cuyo origen radica en defectos genéticos de la cadena respiratoria mitocondrial^{1,2}. Los órganos con gran demanda energética son los más vulnerables, por lo que las manifestaciones más frecuentes son la cardiopatía, la miopatía y la encefalopatía, aunque puede verse afectado cualquier otro tejido del organismo³⁻⁵.

Pese a tener una orientación basada en la presentación clínica y en el resultado de algunas pruebas complementarias (lactato y piruvato en sangre, orina y líquido cefalorraquídeo, electroencefalograma, electromiograma y resonancia magnética), la confirmación se obtiene mediante biopsia de la piel o del músculo estriado y, ocasionalmente, por el estudio genético.

Abstract

Title: Hair disorders as sign of mitochondrial disease

Introduction: Disorders of the mitochondrial respiratory chain lead to a decrease in cellular energy supply and this can affect hair growth and development.

Objective: The aim of this study was to assess whether microscopic hair examination could be used as an easy diagnostic tool of mitochondrial diseases.

Results: 6 out of 13 patients with mitochondrial disease had fragile and thin hair, but only one had specific alterations (*pili torti et canaliculi*). The healthy control group revealed no apparent abnormality.

Conclusions: Hair disorders might belong to the broad spectrum of presenting symptoms of mitochondrial diseases. However, these anomalies are unspecific and have not much performance as diagnostic tool.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Mitochondrial diseases, hair abnormalities, *pili torti*, trichorrhexis nodosa

En la bibliografía se han descrito defectos estructurales del pelo en pacientes con enfermedades mitocondriales⁶. En nuestro estudio describimos los hallazgos en el pelo de una serie de pacientes con alteraciones en la cadena respiratoria mitocondrial.

Pacientes y métodos

Se recogieron muestras de pelo en 13 pacientes diagnosticados de enfermedad mitocondrial y en un grupo de 13 controles sanos de la misma edad y sexo. Seis de los pacientes afectados presentaban un déficit del complejo I, uno del III y otro del IV; cuatro tenían un déficit de varios complejos y otro depleción del ADN mitocondrial.

Inmediatamente tras su recogida, el pelo era introducido en formaldehído al 2% y refrigerado para conservar su estructura.

Fecha de recepción: 14/02/11. Fecha de aceptación: 03/05/11.

Correspondencia: E. Vaquero Sosa. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico «San Carlos». Profesor Martín Lagos, s/n. Ciudad Universitaria. 28040 Madrid. Correo electrónico: estvaqsos@yahoo.es

TABLA 1

Resultados				
	Estructura anormal	Diámetro (μm)	Área	Superficie medular
	Adelgazamientos focales	66,60	18.582,13	841,42
	Engrosamiento focal, sin médula pigmentada	73,46	21.170,68	0,00
	Muy delicado, sin médula pigmentada, con aspecto de fragilidad	43,25	9.326,20	0,00
	<i>Pili torti et canaliculi</i> , sin médula pigmentada	60,25	26.696,40	280,20
	Discreto aplanamiento focal, muy escasa médula pigmentada	69,48	18.528,40	550,10
	Delicado, muy poco pigmentado, sin médula	63,07	17.941,13	0,00

Cada muestra se estudió mediante embebido en el medio de conservación Eukitt, sin proceso de tinción, con el fin de valorar la pigmentación original. Mediante un fotomicroscopio especial para histomorfometría y una cámara digital de color de alta resolución, se realizó una valoración global de la estructura de cada pelo, con atención especial a la presencia de anomalías (*pili torti*, adelgazamientos o dilataciones focales, etc.). Los parámetros medidos en el estudio longitudinal de los pelos fueron el diámetro (área total diametral en una ventana estándar con una longitud de ventana de 289,1 μm [700 pp] de longitud y una altura siempre mayor que el espesor del pelo), el área medular en la ventana estándar y el índice corticomedular (porcentaje de médula pigmentada en un segmento).

Resultados

Se encontraron anomalías del pelo en 6 de los 13 pacientes (tabla 1). Macroscópicamente, todos ellos tenían un cabello fino y quebradizo, pero al microscopio las alteraciones eran muy sutiles (adelgazamientos, debilidad). Sólo uno presentaba el tallo retorcido con un surco longitudinal en su superficie (*pili torti et canaliculi*). La presencia o ausencia de médula no fue un hallazgo de interés patológico.

En el grupo control no se apreció ninguna anomalía macroscópica ni microscópica.

Discusión

Los defectos de la cadena respiratoria mitocondrial ocasionan una disminución en el aporte energético celular que puede afectar al crecimiento y al desarrollo del pelo. En un estudio realizado en 140 niños afectados de enfermedad mitocondrial se detectó que 14 de ellos presentaban afectación cutánea, y 6 tenían alteraciones del cabello (pelo fino y frágil, pérdida de cutícula, *pili torti*, tricurrexis nudosa, tricosquisis, surcos longitudinales)⁷. En otro estudio posterior se observó que el cabello de 8 de los 25 pacientes estudiados era fino, frágil y seco, y microscópicamente se observaron alteraciones estructurales de tipo *pili torti* y tricurrexis nudosa⁸.

En nuestro estudio también se detectaron alteraciones del pelo en 6 de los 13 pacientes, aunque las anomalías encontradas en el estudio histomorfométrico fueron bastante sutiles (pelo fino, quebradizo) y sólo un paciente presentó alteraciones estructurales más específicas (*pili torti et canaliculi*). En función de nuestros resultados, concluimos que las alteraciones

del pelo pueden formar parte del amplio espectro clínico de las enfermedades mitocondriales, pero al ser tan inespecíficas son poco útiles como herramienta de orientación diagnóstica. ■

Bibliografía

1. DiMauro S. Mitochondrial diseases. *Biochim Biophys Acta*. 2004; 1658: 80-88.
2. Desnuelle C. Evolution of the concept of mitochondrial disease. *Bull Acad Natl Med*. 2003; 187: 537-557.
3. Skladal D, Sudmeier C, Konstantopoulou V, et al. The clinical spectrum of mitochondrial disease in 75 pediatric patients. *Clin Pediatr*. 2003; 42: 703-710.
4. Scaglia F, Towbin JA, Craigen WJ, et al. Clinical spectrum, morbidity and mortality in 113 pediatric patients with mitochondrial diseases. *Pediatrics*. 2004; 114: 925-931.
5. Martín Hernández E, García Silva MT, Quijada Fraile P, et al. Síndromes de Pearson y de Kearns-Sayre: dos enfermedades mitocondriales multisistémicas, debidas a deleciones en el ADN mitocondrial. *Acta Pediatr Esp*. 2010; 68: 451-459.
6. Silengo M, Valenzise M, Sorasio L, Ferrero GB. Hair as a diagnostic tool in dysmorphology. *Clin Genet*. 2002; 62: 270-272.
7. Bodemer C, Rotig A, Rustin P, et al. Hair and skin disorders as signs of mitochondrial disease. *Pediatrics*. 1999; 103: 428-433.
8. Silengo M, Valenzise M, Spada M, et al. Hair anomalies as a sign of mitochondrial disease. *Eur J Pediatr*. 2003; 162: 459-461.

Impacto de la infección por el virus de la gripe en pacientes hospitalizados con fiebre

I. Casals Alsina, N. Gorina Ysern, J.L. Arimany Montaña, F. Muñiz Llama, A. Balaguer Santamaria
Servicio de Pediatría. Capio-Hospital General de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (Barcelona)

Resumen

Objetivo: Determinar la prevalencia de la infección gripal en los niños hospitalizados por síndrome febril utilizando un test de diagnóstico rápido antigénico.

Material y métodos: Estudio descriptivo y prospectivo efectuado durante 6 meses en la temporada 2009-2010 a los pacientes ingresados por fiebre sin focalidad o de origen respiratorio en la unidad de hospitalización de nuestro servicio de pediatría. Se investigó el antígeno del virus influenza A y B. En los pacientes con sospecha clínica de infección por virus gripal A H1N1 se realizó una reacción en cadena de la polimerasa (PCR) específica.

Resultados: Se estudiaron 162 niños y se detectó influenza A en 29 casos, con una prevalencia del 17,9%. No se detectó influenza B.

En 52 niños se efectuó la determinación por PCR del virus de la gripe A H1N1, con resultado positivo en 34 casos (65%). Con estos datos, en esta muestra altamente seleccionada, el test rápido antigénico posee una especificidad del 100%, una sensibilidad del 79,4%, un valor predictivo positivo del 100% y un valor predictivo negativo del 72% para detectar el virus de la gripe A H1N1.

Conclusión: La prevalencia de la infección gripal en los niños hospitalizados con fiebre en nuestro medio es elevada y justifica el uso de test rápidos diagnósticos de gripe, pero teniendo siempre en cuenta su baja sensibilidad.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Gripe, diagnóstico rápido, fiebre, hospitalización

Introducción

Las técnicas de diagnóstico rápido son un método sencillo para detectar el virus de la gripe, pero no se han llegado a imponer debido a su baja sensibilidad, que en época de epidemia se sitúa en el 67-71% para el virus de la gripe A y en alrededor del 30% para el de la gripe B¹.

Debemos destacar la gran carga que conlleva la infección gripal en la infancia, que muchas veces pasa desapercibida,

Abstract

Title: Impact of influenza virus infection in children hospitalised with fever

Objective: To determine the prevalence of influenza infection in children hospitalized due to fever syndrome using a rapid antigen test.

Material and methods: A prospective descriptive study conducted over 6 months in the 2009-2010 season to patients admitted for fever. We investigated antigen influenza A and B. In patients with clinical suspicion of infection with influenza A H1N1 virus, specific PCR was done.

Results: 162 children were studied by detecting influenza A in 29 cases, 17.9% prevalence. Influenza B was not detected.

In 52 children specific influenza A H1N1 PCR was done, with positive result in 34 cases (65%) Our data showed, in this selected sample, a 100% specificity and 79% sensitivity of antigenic test to detect the H1N1 influenza virus with a 100% PPV and 72% NPV.

Conclusion: The prevalence of influenza infection in children hospitalized with fever in our environment is high and justifies the use of these tests, always considering its low sensitivity.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Influenza, rapid diagnostic, fever, hospitalization

tanto en los ingresos hospitalarios como en las visitas ambulatorias². Los niños menores de 24 meses son los que tienen un mayor índice de hospitalización^{3,4}. Aunque la mayoría de las infecciones por gripe epidémica son leves, el virus puede causar una enfermedad grave, especialmente en niños pequeños o con enfermedades de base⁵.

Nuestro objetivo es determinar el impacto de la infección gripal en los niños hospitalizados con fiebre en nuestro servicio

TABLA 1

Resultados del test de diagnóstico antigénico rápido de la gripe (comparación con la PCR para el virus de la gripe AH1N1 en nuestra población de niños ingresados)

	H1N1- (PCR)	H1N1+ (PCR)	Total
InfA+	0	27	27
InfA-	18	7	25
Total	18	34	52

Prevalencia del 65%; especificidad del 100%; sensibilidad del 79%; valor predictivo positivo del 100%; valor predictivo negativo del 72%. H1N1+ (PCR): técnica de reacción en cadena de la polimerasa positiva para el virus gripal A H1N1; H1N1- (PCR): técnica de PCR negativa para el virus gripal A H1N1; InfA+: test de diagnóstico antigénico rápido positivo para influenza A; InfA-: test de diagnóstico antigénico rápido negativo para influenza A.

de pediatría, efectuando el diagnóstico mediante un test rápido antigénico.

Material y métodos

Estudio descriptivo y prospectivo llevado a cabo entre octubre de 2009 y febrero de 2010.

Se incluyeron todos los pacientes de 0-15 años de edad hospitalizados en el Servicio de Pediatría del Hospital General de Catalunya (Sant Cugat del Vallès, Barcelona) por fiebre sin foco aparente o con focalidad en las vías respiratorias altas o bajas. Se excluyeron los síndromes febriles de otra etiología conocida y a los menores de 1 mes de vida. Se efectuó un test inmunocromatográfico (Clearview Exact Influenza A & B, 2007 Inverness Medical) que utiliza la técnica de «inmunoensayo tipo sándwich» para la detección de los antígenos de influenza A y B en aspirado nasofaríngeo.

En los pacientes con criterios de sospecha clínica de infección por el virus gripal A H1N1 2009, se efectuó también la técnica de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) específica para este serotipo. Estos criterios se basaron en la presencia de fiebre >38 °C con signos o síntomas de infección respiratoria aguda (tos, dificultad respiratoria, mialgia, rinitis, malestar general, cefalea y dolor de garganta).

Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos, que se analizaron mediante el programa estadístico SPSS (versión 17), utilizando la prueba de la ji al cuadrado para las variables cualitativas o dicotómicas y el T-test para las continuas o cuantitativas.

Resultados

Durante el periodo comprendido entre septiembre de 2009 y febrero de 2010 se hospitalizaron 162 pacientes, 87 niños (53%) y 75 niñas (46%), por síndrome febril sin foco o de origen respiratorio.

Mediante el test antigénico se detectó la presencia del virus influenza A en 29 casos, lo que corresponde a una prevalencia del 17,9%. No se encontró influenza B.

Un 72% de los ingresados desarrollaron síntomas de las vías respiratorias bajas: bronquitis aguda y neumonía. Un 7,5% presentó clínica otorrinolaringológica. Al 26,5% se le administró oxígeno, un 52% recibió antibióticos y un 4,3% requirió el ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI).

Un 82% de los niños con gripe no presentaban factores de riesgo para la infección gripal.

Un 3% recibió la vacuna antigripal del serotipo estacional y ningún paciente se había inmunizado contra el virus de la gripe A H1N1 2009.

Los meses con mayor número de ingresos fueron noviembre (47,5%), diciembre (19%) y octubre (18,5%), y los de menor hospitalización enero (2,5%), febrero (3,1%) y septiembre (9,3%).

La duración del ingreso fue ligeramente mayor en los pacientes sin gripe. Se observó que sólo el 31% de los niños infectados por gripe presentaba clínica de las vías respiratorias bajas, mientras que un 70% de los ingresados sin infección gripal tenía estos síntomas. Esto indica que en nuestra muestra los niños ingresados con bronquitis o neumonía presentan menos casos de gripe que los ingresados con otra clínica de las vías respiratorias altas.

En 52 niños se efectuó la determinación por PCR del virus de la gripe A H1N1, con resultado positivo en 34 casos (65%) y negativo en 18 (35%). Con estos datos se deduce que, en esta muestra altamente seleccionada, el test rápido antigénico posee una especificidad del 100%, una sensibilidad del 79,4%, un valor predictivo positivo (VPP) del 100% y un valor predictivo negativo (VPN) del 72% para detectar el virus de la gripe A H1N1.

El análisis estadístico de las variables cualitativas utilizando la prueba de la ji al cuadrado demuestra ($p < 0,05$) que los pacientes que reciben oxigenoterapia o antibióticos tienen significativamente menos probabilidad de estar infectados por el virus de la gripe. Este dato concuerda con lo antes mencionado e indica que estos pacientes con mayor gravedad presentan menos casos de infección gripal.

No se encuentra ninguna relación significativa con los factores de riesgo, el sexo o la vacunación antigripal, y tampoco, usando el T-test para las variables continuas, con la duración del ingreso (en días) y la edad (en años).

Discusión

Nuestro estudio refleja una baja morbilidad y pocas complicaciones de la infección gripal. En un trabajo reciente⁵ se demostró que la gravedad de la infección por el virus de la gripe AH1N1 2009 fue ligeramente menor, en cuanto a duración de

la hospitalización, ingreso en la UCI y necesidad de ventilación asistida, que la del virus de la gripe estacional de temporadas anteriores.

Según nuestros datos, la existencia de factores de riesgo no se correlaciona con un mayor número de ingresos hospitalarios o con una mayor morbilidad.

Ante el gran número de procesos febriles que presentan infección gripal, creemos que es importante, además de recomendar la vacunación en los grupos de riesgo o la población infantil menor de 2 años, incluir la vacuna antigripal universal anual incluso después de los 2 años⁶⁻⁹.

Contrariamente, en nuestra población se detecta una escasa tasa de vacunación antigripal.

La prueba rápida de detección antigénica mostró, en la población estudiada, una especificidad muy alta (100%) y una sensibilidad baja (79%), con un VPP del 100% y un VPN del 72%. Sin embargo, al haber sido empleada en pacientes ingresados, con una alta prevalencia de enfermedad gripal, esos datos no serían extrapolables a una población más general. Por otro lado, cabe destacar la baja sensibilidad mostrada por este tipo de prueba, debida probablemente a la falta de uniformidad en la recogida de la muestra de aspirado nasofaríngeo.

Los principales organismos sanitarios muestran prevenciones sobre el uso de la prueba rápida para el diagnóstico de la gripe A H1N1. No se excluye el diagnóstico de la infección gripal únicamente con un resultado negativo de este test¹⁰.

La mayoría de los estudios dan más valor para el diagnóstico de gripe a las pruebas de laboratorio más complejas, como la técnica de la PCR o la inmunofluorescencia directa¹¹⁻¹³.

La eficacia y la utilidad de los test rápidos se habían valorado previamente respecto al cultivo viral y la PCR, obteniendo una sensibilidad y una especificidad similares a las de nuestro estudio^{14,15}. Nuestro análisis pretende incidir en la importancia de la prevalencia de la infección gripal para la utilización de estos test. Asimismo, insistimos en la necesidad de establecer una adecuada información y coordinación epidemiológica y proponemos que los resultados sean evaluados en referencia al contexto clínico y epidemiológico¹⁶.

Conclusión

El impacto de la infección gripal en los niños hospitalizados con fiebre en nuestro medio es importante y, por tanto, el uso de las pruebas de diagnóstico rápido para detectarlo podría estar justificado, siempre que tengamos en cuenta su baja sensibilidad. Este hecho, que en el presente contexto se refiere al serotipo viral AH1N1, sería extrapolable a cualquiera de los serotipos del virus de la gripe. ■

Bibliografía

1. Ros Aranal I, Navarra Vicente B, Lavilla Fernández MJ, De Juan Martín F, Bouthelier Moreno M, Omeñaca Teres M, et al. Características clínicas y actuaciones en los niños ingresados por gripe en cuatro periodos epidémicos gripales (2002-2006). *An Pediatr (Barc)*. 2008; 68: 24-29.
2. Phoelng KA, Edwards KM, Weinberg GA, Szilagi P, Staat MA, Iwane MK, et al. The underrecognized burden of influenza in young children. *N Engl J Med*. 2006; 355: 31-40.
3. Cruz Cañete M, Moreno Pérez D, Jurado Ortiz A, García Martín FJ, López Siles J, Olalla Martín L. El virus de gripe en pediatría, un motivo de hospitalización. *Enferm Infecc Microb Clin*. 2007; 25: 177-183.
4. Ampofo K, Gesteland PH, Bender J, Mills M, Daly J, Samore M, et al. Epidemiology, complications and cost of hospitalization in children with laboratory confirmed influenza infection. *Pediatrics*. 2006; 118: 2.409-2.417.
5. Tamma PD, Turnbull AE, Milstone AM, Cosgrove SE, Valsamakis A, Budd A, et al. Clinical outcomes of seasonal influenza and pandemic influenza A (H1N1) in paediatric in patients. *BMC Pediatr*. 2010; 6: 72.
6. Esposito S, Marchisio P, Principi N. The global state of influenza in children. *Pediatr Infect Dis J*. 2008; 27: 149S-153S.
7. Iskander M, Booy R, Lambert S. The burden of influenza in children. *Curr Opin Infect Dis*. 2007; 20: 259-263.
8. Coffin SE, Zaoutis TE, Wheeler Rosenquist AB, Heydon K, Herrera G, Bridges CB, et al. Incidence, complications and risk factors for prolonged stay in children hospitalized with community-acquired influenza. *Pediatrics*. 2007; 119: 740-748.
9. Quach C, Piché-Walker L, Platt R, Moore D. Risk factors associated with severe influenza infections in childhood: implication for vaccine strategy. *Pediatrics*. 2003; 112: e197-e201.
10. CDC H1N1 Flu. Interim Guidance for the detection of novel influenza A virus using rapid influenza diagnostic tests (en línea) [consultado el 8 de septiembre de 2009]. Disponible en: http://www.cdc.gov/h1n1flu/guidance/rapid_testing.htm
11. Grigalva CG, Craig AS, Dupont WD, Bridges CB, Schrag SJ, Iwane MK, et al. Estimating Influenza hospitalizations among children. *Emerg Infect Dis*. 2006; 12: 103-109.
12. Calvo Rey C, García García ML, Casas Flecha I, Martín del Valle F, Centeno Jiménez M, Pérez Breña P. Infecciones por virus de la gripe en menores de 2 años. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 22-28.
13. O'Brien MA, Uyeki TM, Shay DK, Thompson WW, Kleinman K, McAdam A, et al. Incidence of outpatient visits and hospitalizations related to influenza in infants and young children. *Pediatrics*. 2004; 113: 585-593.
14. Grijalva CG, Phoelng KA, Edwards KM, Weinberg GA, Staat MA, Iwane MK, et al. Accuracy and interpretation of rapid influenza tests in children. *Pediatrics*. 2007; 119: e6-e11.
15. Phoelng KA, Zhu Y, Tang YW, Edwards K. Accuracy and impact of a point-of-care rapid influenza test in young children with respiratory illnesses. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2006; 160: 713-718.
16. Teo SS, Nguyen-Van-Tam JS, Booy R. Influenza burden of illness, diagnosis, treatment and prevention: what is the evidence in children and where are the gaps? *Arch Dis Child*. 2005; 90: 532-536.

Dos complementos perfectos para una recuperación completa en caso de **gastroenteritis o alteraciones gastrointestinales**



Cuando se sufre algún trastorno gastrointestinal que cursa con diarrea es esencial rehidratar primero y luego recuperar el equilibrio de la flora intestinal.

REHIDRAFORTE y SYMBIORAM son la pareja perfecta para una completa recuperación.

REHIDRAFORTE

Favorece la recuperación hídrica y electrolítica.

- Con un **agradable aroma natural a manzana**
- **Formato polvo**
- **Sin gluten, sin lactosa**

SYMBIORAM

Favorece la recuperación de la flora intestinal, especialmente tras procesos diarreicos o tratamientos antibióticos.

EFFECTO SIMBIÓTICO:

- **Probióticos** (*L. rhamnosus* y *L. helveticus*)
- **Prebióticos** (fructooligosacáridos [FOS])

Además está enriquecido con:

- **L-Glutamina**
- **Zinc**
- **Vitaminas del grupo B**

La composición de ambos productos está adaptada a la edad pediátrica, por lo que pueden ser utilizados desde los primeros meses de vida.



En farmacias

www.ordesa.es



Investigamos para cuidar a los más grandes de la casa.

ORIGINAL

Aspectos éticos en nutrición e hidratación en el niño. Comentarios al documento de la Academia Americana de Pediatría (Pediatrics, 2009)

J.M. Moreno Villares¹, I. Villa Elízaga²

¹Pediatra. Maestro en Bioética. Hospital Universitario «12 de Octubre». ²Doctor en Pediatría. Profesor emérito. Universidad Complutense de Madrid

Resumen

Introducción: El Comité de Bioética de la Academia Americana de Pediatría publicó en 2009 un documento de posicionamiento sobre los aspectos éticos del soporte nutricional en niños, en el que se concluía que la retirada de la hidratación o la nutrición artificial en el paciente pediátrico es éticamente aceptable en determinadas circunstancias. Los miembros del Comité reconocen la dificultad en la toma de decisiones, en gran parte debido a la fuerte carga emocional y simbólica que tiene la alimentación en el niño. El documento se fundamenta en que la administración artificial de líquidos y nutrientes es un tratamiento médico y está sujeto a los mismos principios en la toma de decisiones que otras intervenciones médicas (balance riesgos/beneficios).

Material y métodos: Revisamos las consideraciones descritas en el documento para situaciones clínicas concretas desde la perspectiva de la medicina europea y una ética mediterránea.

Resultados: Confirman la obligación de proporcionar líquidos y alimentos por vía oral a cualquier paciente pediátrico que presente sed o hambre, mientras no esté médicamente contraindicado. El documento resalta que el soporte nutricional (administración de líquidos o nutrientes a través de un dispositivo médico) es distinto de comida y bebida. Sin embargo, en algunas situaciones (p. ej., la alimentación de prematuros de <32-34 semanas sin una succión-deglución eficiente) únicamente puede realizarse a través de una sonda, considerándose pues como un cuidado. La última parte del documento se destina a analizar situaciones clínicas concretas en las que puede no estar indicado iniciar o mantener el soporte nutricional: daño cerebral profundo congénito o adquirido, estado vegetativo persistente/estado de mínimo nivel de conciencia, fracaso intestinal permanente o cardiopatías congénitas complejas.

Críticas: 1. Las dos primeras consideraciones se basan en el criterio de que cuando no existe capacidad de relación, o está profundamente mermada, el soporte nutricional puede suponer una carga superior a los beneficios. Esta afirmación se basa erróneamente en la «carga» que supone el soporte nutricional y en la consideración de que se considera como vida digna.

Abstract

Title: Ethical issues in nutrition and hydration in infants and childre. Comment on the Clinical Report by the American Academy of Pediatrics (Pediatrics, 2009)

Introduction: The committee on Bioethics of the American Academy of Pediatrics published a position paper on the ethical aspects of medically provided nutrition and hydration in children. They conclude that withdrawing artificial nutrition is ethically acceptable in some circumstances. The authors understand the strong emotional and social symbolism associated with feeding children. The document is based in the position of the American College of Physicians that declared that medical administration of fluids and nutrition to be a medical intervention subject to the same principles of decision-making as other medical intervention.

Material and methods: We review the document under the perspective of European Medicine and a Mediterranean Bioethics.

Results: Oral fluids and food are honoured to every child provided there are no medical contraindications. Artificial nutrition (providing fluids and nutrients through a medical device) is different to eating or drinking. Is it always in this way? For instance, feeding preterms 32-34 w is necessarily provided through a tube. Is this caring or a medical intervention?

Last part of the paper reviews specific clinical conditions: central nervous system injuries, persistent vegetative status, permanent intestinal failure or complex congenital heart diseases.

Criticism: 1. The two first conditions are based in the criteria that if there is no capacity of relationship or it is severely handicapped nutrition support may be a burden. But disability alone is not a sufficient reason to forgo medically provided fluid and nutrition. 2. Regarding the two last conditions, our main criticism is that current medical knowledge regarding intestinal failure or complex heart disease is far different from the authors considerations in this paper (home parenteral nutrition or intestinal transplantation in short bowel syndrome; palliative

2. Respecto a las dos últimas situaciones, la crítica se centra en que ambos supuestos están lejos de los avances científicos de los últimos 20 años (nutrición parenteral domiciliaria o trasplante intestinal para el caso del fracaso intestinal y la cirugía correctora o paliativa desde el periodo neonatal, o el trasplante cardíaco para las cardiopatías congénitas complejas).

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Ética, soporte nutricional, retirada de soporte vital, cuidados paliativos, nutrición artificial, hidratación

Introducción

Los avances en el soporte nutricional (nutrición enteral y nutrición parenteral) permiten tratar prácticamente cualquier situación de desnutrición e incluso prevenirla.

Alimentarse o recibir alimentación y beber o recibir líquidos son actos propios del ser humano. Son medios naturales de conservación de la vida y constituyen, por tanto, un derecho humano. Una cuestión primordial es si esta consideración es la misma cuando se trata de hidratación o nutrición por una vía artificial, es decir, cuando son actos médicos.

En la práctica clínica habitual son frecuentes las decisiones de retirar o no iniciar tratamientos en niños gravemente enfermos o en la fase terminal de una enfermedad¹⁻⁵.

Desde el punto de vista ético, se considera bueno retirar tratamientos o intervenciones médicas cuyos inconvenientes (*burdens*) superan a los beneficios⁶. Igual consideración merece el hecho de descartar o no iniciar un tratamiento médico que presuponga esos inconvenientes⁷. Cuando lo que se plantea se refiere a la nutrición o a la hidratación por medios artificiales, las decisiones no son tan meridianas, en parte debido a la carga emocional y al simbolismo sociocultural que tiene la alimentación de un niño.

Todas las asociaciones de profesionales de la salud (médicos, enfermeras, farmacéuticos) coinciden en apoyar las decisiones de un paciente adulto competente en relación con el empleo de nutrición artificial (NA)⁸. Si se trata de menores de edad, entran en juego otras consideraciones, en particular el mayor beneficio para el menor⁹.

A la luz de estas reflexiones el Comité de Bioética de la Academia Americana de Pediatría (CBAAP) publicó en agosto de 2009 un documento sobre los aspectos éticos de la nutrición artificial en niños¹⁰, en el que se particularizan las recomendaciones generales ya dadas en otro documento de 1994¹¹. Aunque el rango del documento (*clinical report*) parece de menor

heart surgery or cardiac transplantation for severe congenital heart disease).

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Ethics, nutrition support, withholding, palliative care, artificial nutrition, hydration

orden, su contenido se expone a la manera de unas directrices básicas de conducta y no tanto como un documento de discusión. Está estructurado en dos partes principales: una revisión general de los aspectos éticos en NA y una parte final, más detallada, sobre situaciones clínicas en las que «las desventajas del tratamiento superan a los beneficios».

El objetivo de este trabajo es reflexionar sobre el contenido del documento desde la perspectiva de una ética de origen mediterráneo¹², más acorde con la tradición de nuestra práctica clínica que la ética utilitarista norteamericana, en la que se fundamentan esas recomendaciones.

Es pertinente el comentario inicial sobre el empleo de términos precisos: de esta manera hablamos de comida y bebida frente a NA, que se realiza por medio de un dispositivo médico (ya sea una sonda o un catéter). En el campo de la nutrición clínica también se incluye como NA el empleo de productos enterales (químicamente definidos), incluso cuando se administran o se consumen por vía oral¹³. Sin embargo, las consecuencias de la falta de líquidos y nutrientes son las mismas, independientemente de la forma de administrarlos, y están más determinadas por la enfermedad de base o la condición clínica¹⁴.

Proceso de toma de decisiones

Como ya hemos señalado, existe un acuerdo claro en respetar los deseos de un paciente competente sobre el mantenimiento o la suspensión de determinados tratamientos médicos. En el caso de los niños, las decisiones deben tomarse en función del mejor interés particular del paciente, aunque no haya que olvidar los beneficios, los riesgos y los inconvenientes que puedan suponer para su familia y la sociedad.

Para los autores del documento, la NA tiene una consideración distinta de la comida y la bebida (cuidados básicos, como la higiene, el proporcionar calor o el alivio del dolor) y representa siempre una intervención médica, sometida, por tanto, al análisis de ventajas/inconvenientes. Siguiendo esta premisa, se podría suspender o no iniciar cuando un paciente competente los rechaza, o en el caso de que no tenga capacidad de ha-

*A partir de ahora, cuando hablemos de nutrición artificial nos estamos refiriendo a nutrición e hidratación, salvo que se especifique lo contrario.

cerlo (p. ej., los menores de edad), cuando los padres o representantes, tras consultar con el equipo médico, consideren que los inconvenientes superan a las posibles ventajas.

Sin entrar a describir las consideraciones legales de la toma de decisiones en menores (Ley Básica de Autonomía del Paciente)¹⁵, donde la figura del menor maduro adquiere clara relevancia (p. ej., cómo actuar en el caso de discrepancia entre un menor maduro y el criterio de sus padres), señalaremos algunas peculiaridades de los pacientes pediátricos. Por ejemplo, los recién nacidos prematuros antes de las 32-34 semanas de gestación carecen de una succión-deglución efectiva, por lo que deben recibir sus aportes enterales a través de una sonda, lo que constituye su forma preferente o exclusiva de alimentación. Estamos hablando en este caso de un cuidado básico. La distinción entre alimento natural y NA no indica que una sea opcional desde el punto de vista ético y la otra no¹⁶.

En el documento se dice literalmente que «los niños que no pueden comer y beber, no pueden experimentar el placer de masticar y saborear, no pueden disfrutar de los aspectos sociales de compartir la comida y la mesa, que no sienten hambre o sed, o no pueden experimentar el cariño a través de la alimentación, tienen necesidades diferentes que pueden ser o no alcanzadas mediante la NA». Desconocemos si realmente existe alguna situación clínica en que se reúnan todas estas variables juntas, aunque muchas de ellas pueden observarse en situaciones clínicas frecuentes, como es el caso de los prematuros, los pacientes pediátricos gravemente enfermos o con malformaciones congénitas del aparato digestivo, entre otras.

Mientras que existe un acuerdo unánime en considerar la nutrición parenteral (NP) como un tratamiento médico, la discrepancia sobre la consideración de la nutrición enteral (NE) es evidente¹⁷⁻²⁰. Y aun en el caso de que fuera considerada como tal, no escapa al análisis de la proporcionalidad. Por ejemplo, una alimentación por sonda puede ser un tratamiento proporcionado en un paciente con demencia pero no serlo si además hay que aplicar medidas de contención física²¹.

Situaciones en las que la carga del tratamiento supera a los beneficios

Los autores repasan en esta parte del documento algunas situaciones clínicas en las que prejuzgan que los inconvenientes del tratamiento superan a los beneficios (señalamos «prejuzgan» porque no afirman que pueden sobrepasar a los beneficios, sino que de hecho lo hacen):

Niños que no pueden comer o beber de forma permanente como consecuencia de una afectación grave, congénita o adquirida, del sistema nervioso central

A este grupo pertenecen pacientes con condiciones muy diversas. El caso más paradigmático, aunque el menos frecuente, es el de los niños en un estado vegetativo permanente. «Es una

situación clínica con una completa ausencia de la capacidad de reconocer lo propio y de relacionarse con el ambiente, acompañados de ciclos de sueño-vigilia, con preservación parcial o completa de las funciones autónomas del tronco cerebral o del hipotálamo.»²² Muy pocos pacientes se recuperan de este estado, y los que lo hacen sufren graves secuelas neurológicas. Se denomina «permanente» cuando se mantienen en esa situación más de 12 meses después de ocurrida la lesión accidental o más de 3 meses si no apareció tras un traumatismo²³.

En estos pacientes la administración de NA no mejora las posibilidades de recuperación pero alarga la supervivencia. Su manejo nutricional es sencillo y sus costes escasos. La suspensión de la NA lleva al fallecimiento en pocos días. Muchas encuestas realizadas a individuos adultos muestran que la mayoría de la población preferiría morir que vivir de esa manera, aunque los datos no pueden extrapolarse al paciente no competente. El Estado es el garante del derecho en estos pacientes.

Esta situación, que ha trascendido con frecuencia a los medios de comunicación, es más objeto de debate entre los bioeticistas que entre los cuidadores, por el escaso nivel de complejidad técnica que precisan (nos estamos refiriendo a los pacientes no dependientes de ventilación asistida) o por los gastos de su mantenimiento (en general, reciben alimentación triturada a través de una gastrostomía). Sin embargo, confrontan dos visiones de la persona humana y de la vida. Mientras que para unas corrientes de pensamiento la vida es el valor absoluto del que se derivan sus propiedades (dignidad, libertad, capacidad de autodeterminación, etc.), para otras es el resultado final de poseer dichas propiedades (sólo si existe libertad, calidad de vida, capacidad de relación, etc., podemos hablar de verdadera vida humana). Ambas concepciones son irreconciliables. La tradición médica (no hacer daño, hacer el bien) se alinea más con la primera. Además, algunos descubrimientos recientes han mostrado que entre los sujetos en esta situación puede haber algunos con capacidad de respuesta cortical, pero con dificultad de manifestarla con los métodos con los que habitualmente se valoran las funciones corticales²⁴.

Un grupo de pacientes directamente relacionado con el anterior es el que presenta un «estado de conciencia mínimo», con capacidad para responder a un número limitado de estímulos ambientales, generalmente con conductas simples. Fuera del entorno más cercano, es difícil comprender la experiencia individual de estos niños. Los trabajos de investigación muestran que, por lo general, los profesionales de la salud tienen una valoración de la alimentación y de la calidad de vida de estos niños muy inferior a la que tienen las familias²⁵⁻²⁷.

Aunque los autores señalan un tercer grupo de niños (el de los afectados por malformaciones congénitas o por un daño neurológico perinatal), la mayoría de ellos, en especial los que tienen dificultades para alimentarse por sí solos, comparten muchas características del grupo anterior.

La conclusión de Diekema et al. es que debe respetarse la opinión de los padres sobre la decisión de administrar NA o no a estos niños. Esta respuesta se entiende dentro de una bioé-

tica con un carácter fuertemente autonomista y consecuencialista, como es la norteamericana, pero lejana de la práctica en gran parte de Europa. Como hemos aprendido de la historia más reciente, esta postura puede llevar a una discriminación negativa para los niños con graves discapacidades, y nos retrotrae a un debate ético surgido hace 30 años^{28,29}.

Niños con una enfermedad terminal

En las fases finales del «proceso del morir», muchos individuos pierden la capacidad de beber o de alimentarse a causa de su gran debilidad, de la disminución del nivel de conciencia o de los efectos de la sedación iniciada para paliar los síntomas resistentes. La administración de líquido y alimentos en pequeñas cantidades por vía oral, sin forzar, constituye un elemento esencial en los cuidados paliativos³⁰.

La experiencia en individuos adultos en esta situación sugiere que la ingesta *ad libitum* y el ayuno contribuyen a la modificación del medio interno (liberación de endorfinas, producción de cuerpos cetónicos...), disminuyen el nivel de conciencia y contribuyen al «buen morir»^{31,32}. Los niños en estas situaciones de proximidad a la agonía se comportarían de un modo semejante; la administración de líquidos y nutrientes a través de dispositivos médicos no sólo puede prolongar el proceso del morir³³, sino ser causa de malestar y angustia, e incluso obligar a prolongar hospitalizaciones poco deseadas.

El establecimiento de protocolos y unidades de cuidados paliativos ha contribuido a modificar estas pautas de tratamiento. Pueden aliviarse ciertos síntomas, como la sed o la sequedad de boca, con otras medidas³⁴.

Situaciones incompatibles con la supervivencia a largo plazo cuya existencia se asocia a una carga significativa y continuada: fracaso intestinal permanente y algunas cardiopatías congénitas complejas

De todos los puntos que los autores recogen en su documento, éste es el más alejado de la práctica clínica habitual, de la *lex artis*.

En los pacientes con fracaso intestinal permanente, ya sea por malformaciones congénitas o por causas traumáticas, el tratamiento es la NP prolongada o el trasplante intestinal. Los autores, citando sólo dos artículos publicados en 2001 y 2002, justifican la posibilidad de no iniciar o retirar la NA ante una elevada tasa de complicaciones en el caso de la NP domiciliaria, y ante una alta morbimortalidad en el caso del trasplante. En las series de grupos con gran experiencia, la tasa de supervivencia a los 5 y 10 años para niños con síndrome de intestino corto, dependientes de forma permanente de la NP, es superior al 80%^{35,36}. Para el trasplante intestinal las cifras son del mismo orden^{37,38}.

En las cardiopatías congénitas complejas se da una situación similar. El único tratamiento posible no es el trasplante cardiaco; de hecho, el trasplante cardiaco neonatal es excepcional por la escasez de donantes. La solución quirúrgica actual

pasa por intervenciones secuenciales que llegan a obtener tasas de supervivencia a los 5 años superiores al 70%³⁹⁻⁴¹.

Los comentarios sobre la retirada del soporte nutricional en las situaciones señaladas anteriormente no sólo están alejados de la práctica habitual, sino que pueden llegar a constituir una mala práctica, con las repercusiones éticas y legales que ello conlleva.

En las páginas finales se hacen algunas consideraciones sobre el peligro que podrían implicar los consejos que se dan en el documento para los pacientes discapacitados: privarles de tratamientos médicos necesarios. Aunque se reconoce este peligro, los autores vuelven a señalar que la propia discapacidad no es razón suficiente para recibir NA. Algunos grupos han diseñado planes personales de reanimación para pacientes con enfermedades potencialmente mortales y gran discapacidad para ayudar a la toma de decisiones en situaciones de riesgo vital⁴². También se hacen algunos comentarios sobre el papel de los padres en la toma de decisiones y sobre las cuestiones legales que se han suscitado ante algunos casos en pacientes adultos.

Comentario final

Las decisiones éticas, cuando además conllevan resultados irreparables (p. ej., la muerte), deben tomarse con extrema prudencia. En la base de cualquier toma de decisión ética, como en la de las demás decisiones médicas, están los conocimientos científicos aceptados (*lex artis*). Su desconocimiento es causa de una ignorancia «culpable».

En el proceso de información para la toma de decisiones hay que proporcionar una información veraz. Desgraciadamente, el artículo referido carece de rigor en algunos de sus supuestos, muy alejados de los conocimientos científicos actuales. Puede confundir al profesional en su formación sobre las cuestiones éticas del soporte nutricional en pediatría. ■

Bibliografía

1. Grupo de Trabajo de la Sociedad Española de Neonatología sobre limitación del esfuerzo terapéutico y cuidados paliativos en recién nacidos. Decisiones de limitación del esfuerzo terapéutico en recién nacidos críticos: estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr*. 2002; 57: 547-553.
2. Trenchs Sáinz de la Maza V, Cambra Lasaosa FJ, Palomeque Rico A, Balcells Ramírez J, Serriá Ramírez C, Hermana Tezanos MT; Grupo de Trabajo en Limitación Terapéutica. Limitación terapéutica en cuidados intensivos. *An Pediatr*. 2002; 57: 511-517.
3. Carter BS, Howestein M, Gilmer MJ, Throop P, France D, Whitlock JA. Circumstances surrounding the deaths of hospitalized children: opportunities for pediatric palliative care. *Pediatrics*. 2004; 114(3). Disponible en: www.pediatrics.org/cgi/content/full/114/3/e361
4. Copnell B. Death in the pediatric ICU: caring for children and families at the end of life. *Crit Care Nurs Clin North Am*. 2005; 17: 349-360.

5. Tan GH, Totapally BR, Torbati D, Wolfsdorf J. End of life decisions and palliative care in a children's hospital. *J Palliat Med.* 2006; 9: 332-342.
6. Warrick C, Perera L, Murdoch E, Nicholl RM. Guidance for withdrawal and withholding of intensive care as part of neonatal end-of-life care. *Br Med Bull.* 2011; 98: 99-113.
7. Wellesley H, Jenkins IA. Withholding and withdrawing life-sustaining treatment in children. *Paediatr Anaesth.* 2009; 19: 972-978.
8. Simón Lorda P, Barrio Cantalejo IM. Estadios y evolución de la conciencia moral para tomar decisiones sobre la propia salud: de la bioética al bioderecho. En: De los Reyes M, Sánchez Jacón M, eds. *Bioética y pediatría.* Madrid: Ergon, 2010; 39-47.
9. Gracia D, Jarabo Y, Martín Espildora N, Ríos J. Toma de decisiones con el paciente menor de edad. En: Gracia D, Júdez J, eds. *Ética en la práctica clínica.* Madrid: Fundación de Ciencias de la Salud. Triacastela, 2004; 127-160.
10. Diekema DS, Botkin JR; Committee on Bioethics. Clinical Report. Forgoing medically provided nutrition and hydration in children. *Pediatrics.* 2009; 124: 813-822.
11. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics. Guidelines on forgoing life-sustaining medical treatment. *Pediatrics.* 1994; 93: 532-536.
12. Elósegui Itxaso M. Reivindicación de la ética mediterránea como síntesis integradora de la dialéctica entre éticas de la virtud y ética de los principios [consultado el 26 de noviembre de 2011]. Disponible en: www.foromoral.com.ar/respuesta.asp?id=158
13. Guía de nutrición enteral domiciliaria en el Sistema Nacional de Salud. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo, 2009 [consultado el 26 de noviembre de 2011]. Disponible en: www.msc.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/gia-NED.pdf
14. Jensen GL, Mirtallo J, Compher C, Dhaliwal R, Forbes A, Figueroa Grijalba R, et al. Adult starvation and disease-related malnutrition: a proposal for etiology-based diagnosis in the clinical practice setting from the International Consensus Guideline Committee. *Clin Nutr.* 2010; 29: 151-153.
15. Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. BOE de 15 de noviembre de 2002; 274: 40.126-40.132.
16. Porta N, Frader J. Withholding hydration and nutrition in newborns. *Theor Med Bioeth.* 2007; 28: 443-451.
17. Society of Critical Care Medicine, Task Force on Ethics. Consensus report on the ethics of forgoing life-sustaining treatments in the critically ill. *Crit Care Med.* 1990; 18: 1.435-1.439.
18. Rubenstein JS, Unti SM, Winter RJ. Paediatric resident attitudes about technologic support of vegetative patients and the effect of parental input. A longitudinal study. *Pediatrics.* 1994; 94: 8-12.
19. Finucane TE, Christmas C, Travis K. Tube feeding in patients with advanced dementia. A review of the evidence. *JAMA.* 1999; 282: 1.365-1.370.
20. Monturo C. The artificial nutrition debate: still an issue... after all these years. *Nutr Clin Pract.* 2009; 24: 206-213.
21. Collazo Chao E, Girela E. problemas éticos en relación a la nutrición y a la hidratación: aspectos básicos. *Nutr Hosp.* 2011; 26: 1.231-1.235.
22. Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (I). *N Engl J Med.* 1994; 330: 1.499-1.508.
23. Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (II). *N Engl J Med.* 1994; 330: 1.572-1.579 [corrección en: *N Engl J Med.* 1995; 333: 130].
24. Monti MM, Vanhaudenhuyse A, Coleman MR, Boly M, Pickard JD, Tshibanda L, et al. Willful modulation of brain activity in disorders of consciousness. *N Engl J Med.* 2010; 362: 579-589.
25. Petersen M, Kedia S, Davis P, Newman L, Temple C. Eating and feeding are not the same: caregivers' perceptions of gastrostomy feeding for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2006; 48: 713-717.
26. Barr J, McLeod S. They never see how hard it is to be me: siblings' observations of strangers, peers and family. *Int J Speech Lang Pathol.* 2010; 12: 162-171.
27. Makela NL, Birch PH, Friedman JM, Marra CA. Parental perceived value of a diagnosis for intellectual disability (ID): a qualitative comparison of families with and without a diagnosis for their child's ID. *Am J Med Genet.* 2009; 149 Supl A: 2.393-2.402.
28. Baby Doe and the «Baby Doe Regulations». *Pediatric Ethiscope.* 2000; 11(1) [consultado el 27-de noviembre de 2011]. Disponible en: <http://sris.org/prog/samples/cnmc/doctors/Ethic00.pdf>
29. Child Abuse Prevention and Treatment Act 42 USC &101 et seq (1994).
30. Mutch CP. Oral feeding for "comfort" during the palliation of the infant with severe neurological impairment after the withdrawal of medically provided nutrition and hydration: an ethical analysis. Montreal: McGill University, 2009.
31. Winter S. Terminal nutrition: framing the debate for the withdrawal of nutritional support in terminally ill patients. *Am J Med.* 2000; 109: 723-726.
32. Pasman HR, Onwuteaka-Philipsen BD, Kriegsman DM, Ooms ME, Ribbe MW, Van der Wal G. Discomfort in nursing home patients with severe dementia in whom artificial nutrition and hydration is forgone. *Arch Intern Med.* 2005; 165: 1.729-1.735.
33. Johnson J, Mitchell C. Responding to parenteral request to forego paediatric nutrition and hydration. *J Clin Ethics.* 2000; 11: 128-135.
34. McCann RM, Hall WJ, Groth-Juncker A. Comfort care for terminally ill patients: the appropriate use of nutrition and hydration. *JAMA.* 1994; 272: 1.263-1.266.
35. Colomb V, Dabbas-Tyan M, Taupin P, Talbotec C, Révillon Y, Jan D, et al. Long-term outcome of children receiving home parenteral nutrition: a 20-year single-center experience in 302 patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2007; 44: 347-353.
36. Hess RA, Welch KB, Brown PI, Teitelbaum DH. Survival outcomes of paediatric intestinal failure patients: analysis of factors contributing to improved survival over the past two decades. *J Surg Res.* 2011; 170: 27-31.
37. Avitzur Y, Grant D. Intestine transplantation in children: update 2010. *Pediatr Clin North Am.* 2010; 57: 415-431.
38. Révillon Y, Chardot C. Indications and strategies for intestinal transplantation. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: 280-283.
39. Kelleher DK, Laussen P, Teixeira-Pinto A, Duggan C. Growth and correlates of nutritional status among infants with hypoplastic left syndrome (HLHS) after stage 1 Norwood procedure. *Nutrition.* 2006; 22: 237-244.
40. Braudis NJ, Curley MAQ, Beaupre K, Thomas KC, Hardiman G, Laussen P, et al. Enteral feeding algorithm for infants with hypoplastic left heart syndrome poststage I palliation. *Pediatr Crit Care Med.* 2009; 10: 460-406.
41. Rao PS. Pediatric hypoplastic left heart syndrome, 2011 [consultado el 30 de noviembre de 2011]. Disponible en: emedicine.medscape.com/article/890196-overview
42. Wolff A, Browne J, Whitehouse WP. Personal resuscitation plans and end of life planning for children with disability and life-limiting/life-threatening conditions. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2011; 96: 42-48.

Telangiectasia nevoide unilateral

C. Mauleón, M. Valdivielso, E. Chavarría, C. Silvente, E. Balbín, P. de la Cueva, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

La telangiectasia nevoide unilateral se define por la aparición progresiva de telangiectasias localizadas de manera blaschkoid o unilateral en un dermatoma cutáneo, habitualmente en la cabeza, el cuello y los miembros superiores. Las lesiones suelen comenzar en torno a la pubertad y son más habituales en pacientes de sexo femenino. Es una patología benigna con repercusiones meramente estéticas, pero en ocasiones puede asociarse a hepatopatía o a enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico. El tratamiento consiste en láser colorante pulsado.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Telangiectasia, dermatoma

Abstract

Title: Unilateral nevoid telangiectasia

Unilateral nevoid telangiectasia is a disorder characterized by a progressive occurrence of telangiectases on the skin. They are usually arranged in an unilateral or Blaschkoid pattern on the head, the neck or the upper limb. The disease appears around puberty and has a female predilection. Unilateral nevoid telangiectasia is a benign disorder but it has also been described in association with hepatopathy or with a connective tissue disease like lupus erythematosus. The pulsed dye laser is the treatment of choice.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Telangiectasia, dermatome

Caso clínico

Presentamos el caso de una adolescente de 14 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a nuestra consulta debido a la aparición en los últimos 3 años de lesiones puntiformes eritematosas asintomáticas que han ido aumentando en número progresivamente. En la actualidad se localizan en la cara externa del brazo y el antebrazo izquierdos (figura 1) hasta la cintura escapular, afectándose también la escápula izquierda y la zona torácica cercana a la clavícula izquierda (figura 2).

En la exploración presenta numerosas máculas puntiformes formadas por un centro eritematoso-violáceo que desaparece con la presión, y del que parten vasos sanguíneos de pequeño tamaño y tortuosos. Las mucosas están respetadas y no hay lesiones a distancia. Se aprecia también en las mismas localizaciones, y sólo en determinadas posiciones del brazo, un eritema difuso y parcheado tipo livedo reticular (figura 3).

Se realizó una biopsia cutánea de las lesiones puntiformes, en la que se apreciaba únicamente una dilatación de los capilares en la dermis papilar y media. Además, se realizó una eco-Doppler del miembro superior izquierdo, con resultados normales. La analítica general, que incluyó hemograma, bioquímica y determinaciones hormonales, resultó normal.

La paciente fue diagnosticada de telangiectasia nevoide unilateral, y en la actualidad está pendiente de tratamiento con láser colorante pulsado.



Figura 1. Telangiectasias distribuidas metaméricamente en el miembro superior izquierdo

Discusión

La telangiectasia nevoide unilateral es una entidad infrecuente que aparece habitualmente en pacientes de sexo femenino en torno a la pubertad, aunque se han descrito casos congénitos.

Cursa con una aparición progresiva de dilataciones capilares permanentes en la dermis papilar y media. Clínicamente se manifiesta como telangiectasias, o «arañas vasculares», que son máculas puntiformes de las que parte una pequeña red de vasos sanguíneos. Característicamente, las telangiectasias blanquean con la presión, ya que no hay una lesión en la pared vascular y,



Figura 2. Detalle de la afectación de la escápula izquierda

por tanto, tampoco extravasación hemática. No se conoce la causa de la aparición de las telangiectasias en esta localización unilateral blaschkoide. Se han demostrado niveles elevados de receptores de estrógenos y progesterona en las lesiones, pero no es un hallazgo constante¹. La causa de esta alteración podría ser una mutación somática que originara un mosaicismo, que se haría evidente en momentos de relativo exceso de estrógenos sanguíneos². Se han descrito defectos asociados, tanto morfológicos como funcionales, de la microcirculación local³, como demuestra también la presencia de livedo reticular en esta paciente. Otras teorías postulan un papel de las prostaglandinas o los factores estimuladores de la angiogénesis.

Aunque la telangiectasia nevoide unilateral suele comenzar en torno a la pubertad en pacientes sanas, puede aparecer también en adultos en situaciones que asocien un aumento de estrógenos circulantes, como el embarazo, la toma de anticonceptivos orales o en el contexto de cirrosis hepática secundaria a alcoholismo o infección por virus de la hepatitis C.

No es infrecuente en pacientes con enfermedades reumatólogicas, como el lupus eritematoso sistémico. En estos casos podría relacionarse con alteraciones de la musculatura paravertebral que, secundariamente, producirían una irritación crónica de las raíces nerviosas con una dilatación secundaria de los vasos dérmicos⁴.

El diagnóstico diferencial se establece con las siguientes entidades⁵:

- Secuelas telangiectásicas del lupus neonatal. Aparecen habitualmente en zonas fotoexpuestas y no tienen una distribución blaschkoide. Las madres de estos niños suelen tener anticuerpos positivos anti-SSA y, menos a menudo, anti-SSB.
- Telangiectasia *macularis* eruptiva *perstans*. Es un tipo de mastocitosis poco frecuente en los niños; cursa con máculas y pápulas algo infiltradas que no suelen blanquear con la presión. En el examen histológico pueden observarse abundantes mastocitos.



Figura 3. Alteración de la vascularización asociada con livedo reticular

- *Cutis marmorata* telangiectásico congénito. Es una anomalía congénita en la que aparecen zonas de livedo reticular o racemosa y telangiectasias. Éstas disminuyen con el tiempo, pero no llegan a desaparecer, y pueden desembocar en úlceras crónicas en la edad adulta.
- Ataxia-telangiectasia, o síndrome de Louis-Bar. Es una enfermedad neurovascular de herencia autosómica recesiva, que se produce por la mutación del gen *ATM* localizado en el cromosoma 11. Hay un error en la reparación del ADN fotodañado con un envejecimiento prematuro. En torno a los 3 años de edad comienzan a desarrollarse telangiectasias en la conjuntiva ocular y en otras localizaciones, como la cara y el cuello. La ataxia cerebelosa aparece hacia los 2 años de edad.
- Síndrome de Rendu-Osler-Weber, o telangiectasia hemorrágica hereditaria. Cursa con la aparición progresiva en la piel, y característicamente en las mucosas, de telangiectasias que suelen sangrar, dando lugar a epistaxis de repetición, sangrado digestivo y hemorragia alveolar.

El tratamiento de la telangiectasia nevoide unilateral puede hacerse, si se desea, por motivos estéticos con láser de colorante pulsado. ■

Bibliografía

1. Hynes L, Shenefelt PD. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. Unilateral nevoid telangiectasia: occurrence in two patients with hepatitis C. *J Am Acad Dermatol.* 1997; 36: 819-822.
2. Kawakami T, Kimura S, Soma Y. Unilateral nevoid telangiectasia on the lower extremity of a pediatric patient. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 62: 528-530.
3. Kreft B, Marsch WC, Wohlrab J. Unilateral nevoid telangiectasia syndrome. *Dermatology.* 2004; 209: 215-217.
4. Wollina U, Barta U, Uhlemann C, Oelzener P. Acquired nevoid telangiectasia. *Dermatology.* 2001; 203: 24-26.
5. Enjolras O, Boon L, Mulliken J. Vascular malformations. *Textbook of pediatric dermatology.* Harper, Orange, Prose. Oxford: Blackwell Publishing, 2006.

La leche materna, la base de nuestra innovación

SANUTRI Natur

La forma más segura de prolongar la lactancia materna



NUEVO ENVASE

- ✓ Más práctico
- ✓ Más higiénico

**NUEVAS
FÓRMULAS**

Con Prolacta®

Aislado de proteínas séricas de **máximo valor biológico**, extraídas directamente de la leche mediante un proceso exclusivo de ultrafiltración. Sin sobrecalentamiento ni tratamiento químico.



- Un perfil de aminoácidos similar al de la leche materna que permite reducir el aporte proteico:
 - ✓ Previene el riesgo de obesidad
 - ✓ Evita la sobrecarga renal

Con Probióticos BB-12® y Nucleótidos

Mejora el sistema inmunológico y la absorción del hierro

Con DHA y ARA



SANUTRI

Fuentes de información bibliográfica (VIII). Las bibliotecas digitales y virtuales en pediatría

C. Navarro-Molina^{1,2}, J. González de Dios³, M. Bolaños Pizarro^{1,2}, A. Alonso Arroyo^{1,2},
R.I. Aleixandre Benavent²

¹Departamento de Historia de la Ciencia y Documentación. Universidad de Valencia. Valencia. ²Unidad de Información e Investigación Social y Sanitaria-UISYS. Universidad de Valencia. CSIC. Valencia. ³Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Departamento de Pediatría. Universidad «Miguel Hernández». Alicante

Resumen

Entre las fuentes de información bibliográfica con las que cuentan los pediatras se encuentran las bibliotecas digitales y virtuales que, aunque son menos conocidas que otros recursos como las bases de datos científicas o las revistas, aportan una valiosa información al profesional de la pediatría. Tras establecer la diferencia terminológica entre ambos recursos, se presenta una selección de cuatro de ellas: la Biblioteca Virtual de Salud del Instituto de Salud Carlos III de Madrid, la Biblioteca Virtual de la Organización Panamericana de Salud, dependiente de ésta junto con la Organización Mundial de la Salud, la Biblioteca del Virtual Pediatric Hospital y la Vanderbilt Pediatric Interactive Digital Library, de la Vanderbilt University Medical Center de Tennessee. En este trabajo se detallan las principales funcionalidades, recursos, aplicaciones y contenidos más interesantes que aporta cada una de ellas.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Biblioteca virtual, biblioteca digital, fuentes de información bibliográfica

Abstract

Title: Sources of bibliographic information (VIII). The digital and virtual libraries

Among the sources of bibliographic information with which pediatricians have found the digital and virtual libraries are less known than other resources such as scientific databases or journals but these resources provide valuable information on professional pediatrics. After establishing the difference in terminology between the two resources, we present a selection of four of them: Virtual Health Library of the Health Institute Carlos III de Madrid, the Virtual Library of the Pan American Health Organization dependent on this together with the World Health Organization, the Library of Virtual Pediatric Hospital and the Vanderbilt Pediatric Interactive Digital Library at Vanderbilt University Medical Center in Tennessee. We describe the main features, applications and interesting content that brings each of them.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Virtual library, digital library, bibliographic information sources

Introducción

Desde que Internet se ha instalado en nuestras vidas, los recursos con los que cuentan los profesionales de la salud han aumentado en número y en variedad. En la actualidad, es posible consultar los contenidos de las revistas científicas en formato electrónico, realizar búsquedas en bases de datos especializadas o mantenerse actualizado a través de los diferentes portales o blogs creados por especialistas en un área médica. Las bibliotecas virtuales y las digitales son, quizá, menos conocidas que el resto de los recursos mencionados, pero no por ello son menos interesantes.

En primer lugar, es necesario realizar una aclaración terminológica, ya que es frecuente emplear como sinónimos ambos términos cuando en realidad no lo son. Según la Association of Research Libraries (ARL)¹ de Estados Unidos, nos referimos a

«biblioteca digital» cuando hablamos de un ente que no se encuentra aislado, sino que generalmente contiene varias colecciones que han sido creadas o administradas por distintas organizaciones. Además, requiere un conjunto de tecnologías específicas que permitan compartir y enlazar recursos que están dispersos y que contienen objetos digitales que no tienen por qué ser suministrados en formato impreso. Tramullas² precisa aún más esta definición y aclara que en ningún caso nos podemos referir a biblioteca digital para describir un conjunto de documentos digitalizados, sino que se ha de englobar el conjunto de operaciones incluidas en el ciclo de vida del documento y, sobre todo, ofrecer servicios de valor añadido al usuario final del sistema.

En cambio, cuando hablamos de una «biblioteca virtual» nos estamos refiriendo a una biblioteca que no tiene su homóloga en el mundo físico y que emplea las tecnologías para, a través



Figura 1. Página de inicio de la BVS de pediatría

de una interfaz, simular una en la que se reúnen documentos que no pertenecen a una sola colección, como señala Landoni³.

A continuación se presentan un conjunto de bibliotecas virtuales y digitales especializadas en pediatría o de carácter general pero con contenidos especializados en esta área.

Biblioteca Virtual en Salud (BVS)⁴ [<http://bvshalud.isciii.es/php/index.php>]

Recurso electrónico en el que participa el Instituto de Salud Carlos III de Madrid⁵, en colaboración con la Organización Panamericana de Salud⁶ y la Organización Mundial de la Salud⁷. El Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud⁸ es el encargado de coordinar este proyecto y proporcionar una interfaz de consulta homogénea, así como de realizar la selección de la información y documentación con un criterio común de calidad y rigor científico.

Se puede acceder a consultar las diferentes BVS por temática o por el país encargado de su elaboración, ya que cada uno de los que integran esta red tiene encomendado desarrollar un área de especialización concreta.

Argentina es el país al que corresponde el área de pediatría, y desde este portal ofrece acceso a bases de datos bibliográficas, referenciales o a texto completo, además de directorios, enlaces a revistas a texto completo *on line* y enlaces de interés (figura 1).

Otro recurso interesante dentro de esta red es el módulo AIEPI (Atención Integrada de las Enfermedades Prevalentes de la Infancia)⁹, coordinado por la Sociedad Argentina de Pediatría. Entre los objetivos de esta iniciativa figuran la recogida de la información dispersa sobre el tema y facilitar la interacción entre profesionales y organizaciones. Desde esta dirección es posible acceder a una selección de materiales que pueden descargarse en formato pdf y a algunos recursos multimedia (figura 2).

Finalmente, dentro de este grupo está el recurso de la BVS Mujer, Materna y Perinatal¹⁰, que aunque no es específico del área de pediatría, dispone de algunos recursos que pueden ser de interés en el acceso temático a sus contenidos.

Biblioteca Virtual de la Organización Panamericana de Salud¹¹ [<http://www.paho.org/spanish/ad/fch/ca/adolpubs.htm>]

Es un recurso elaborado por la Unidad de Salud del Niño y del Adolescente (CA)¹² dependiente de la Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS) y responsable de las acciones destinadas a mejorar la salud, el crecimiento y el desarrollo integral de niños y adolescentes de 0-19 años en América.

Dispone de una colección de documentos, consultables en formato pdf y clasificados en once áreas temáticas: abogacía, comunicación social, estadísticas, familia, género, herramien-



Figura 2. Ejemplo de material multimedia disponible a través del módulo AIEPI



Figura 3. Búsqueda temática en el portal de la Organización Panamericana de la Salud

tas de evaluación, participación juvenil, resiliencia, salud sexual y reproductiva, violencia y otros temas (figura 3).

Virtual Pediatric Hospital¹³

[<http://www.virtualpediatrichospital.org/>]

Esta biblioteca virtual mantenida por dos pediatras de la Universidad de Wayne, Donna y Michael d'Alessandro, está en funcionamiento desde 2006 y orienta sus contenidos no sólo a profesionales de la salud, sino también a pacientes y estudiantes, con un claro objetivo didáctico.

Tanto la interfaz como los contenidos están en inglés. Desde esta web se proporciona acceso a libros de texto para pacientes y pediatras, así como enlaces a otros cinco recursos especializados más (figura 4):

- Searching Pediatrics¹⁴: buscador especializado para búsquedas sobre documentos pediátricos sujetos a la revisión por pares.
- Pediatrics Commons¹⁵: comunidad especializada de pediatría para el intercambio de conocimiento.
- General Pediatrics¹⁶: acceso a una colección de recursos especializados (libros de texto, colecciones de revistas pediátricas y MEDLINE, entre otros).
- Pediatric Education¹⁷: proporciona información sobre casos clasificados por enfermedad, síntomas, especialidad o fecha.
- Pediatric Radiology¹⁸: acceso a materiales y recursos especializados en radiología pediátrica (figura 5).

Vanderbilt Pediatric Interactive Digital Library¹⁹ [<http://www.vanderbiltchildrens.org/interior.php?mid=3799>]

Esta web, mantenida por el Departamento de Pediatría de la Vanderbilt University Medical Center de Tennessee (Estados Unidos), ofrece una recopilación de textos y otros recursos específicos del área de pediatría de temática diversa (nutrición, genética, metabolismo, medicina del adolescente, alergología e inmunología, etc.), enfocados a proporcionar información a la familia del paciente. Incluye un listado de enlaces de interés relacionados con el tema.

Existe también en este mismo portal una biblioteca multimedia, a la que se accede desde el apartado News&Events y proporciona acceso a una interesante colección de materiales en formato de vídeo, audio o diapositivas (figura 6).

Panorama de las bibliotecas digitales y virtuales en pediatría

A pesar de que los recursos de información en la web para pediatras son numerosos, en este artículo sólo se han recogido los que formalmente pueden acogerse a las definiciones de bibliotecas digitales o virtuales expuestas al principio de este artículo.

El número de bibliotecas virtuales y digitales de pediatría no es muy elevado si lo comparamos con otro tipo de recursos, como los directorios o listas de recursos, blogs y listas de dis-

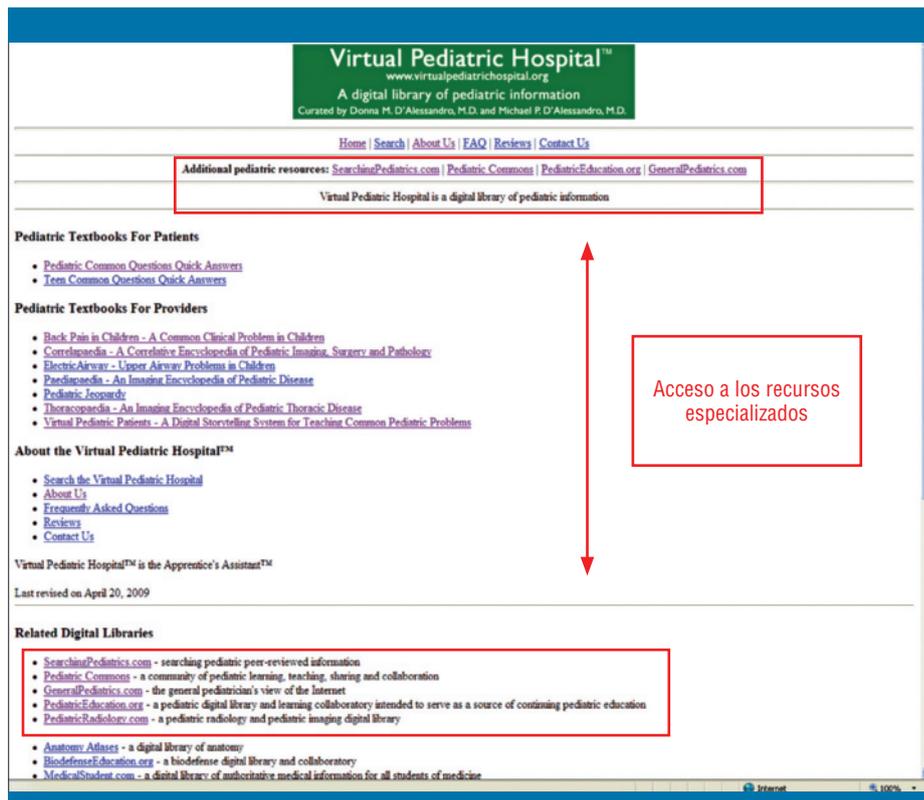


Figura 4. Página de inicio del Virtual Pediatric Hospital y secciones desde las que se accede a los recursos especializados

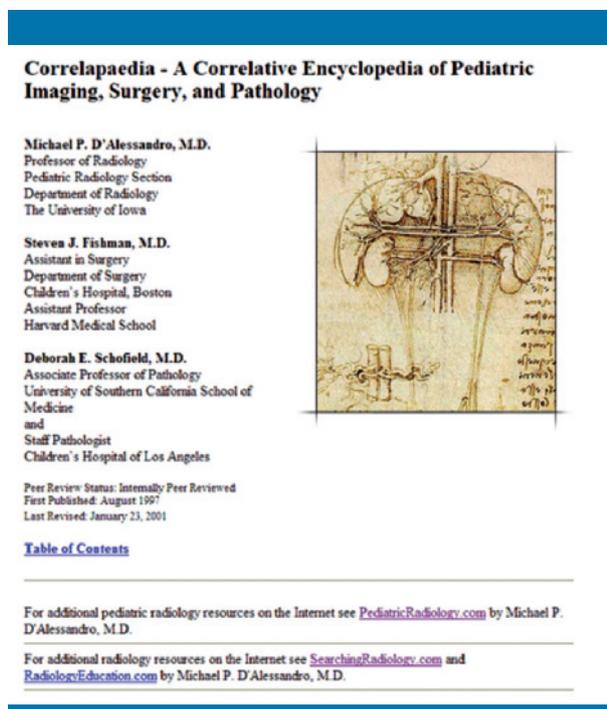


Figura 5. Ejemplo de uno de los documentos a los que se puede acceder desde Pediatric Radiology



Figura 6. Acceso temático a la información para padres que ofrece la Vanderbilt Pediatric Interactive Digital Library

cusión, entre otros. Sin embargo, la información que proporcionan es de gran interés para los profesionales, y la tendencia creciente a publicar en formatos digitales puede propiciar un cambio en esta situación.

La selección que se ofrece permite hacerse una idea de la heterogeneidad de los recursos en cuanto a su enfoque (altamente especializado, didáctico, dirigido a padres, jóvenes, profesores, familiares del paciente, etc.) y también en los formatos en que se sirve la información (artículos, vídeos, imágenes, transparencias, etc.).

Bibliografía

1. Association of Research Libraries. Definition and purposes of a digital library, 1995 [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.arl.org/resources/pubs/mmproceedings/126mmappen2>
2. Tramullas Saz J. Propuestas de concepto y definición de la biblioteca digital [documento en línea]. DOIS-Documents in Information Science. I Jornadas de Bibliotecas Digitales (Valladolid, 2000) [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://mariachi.dsic.upv.es/jbidi/jbidi2002/Camera-ready/Sesion1/S1-1.pdf>
3. Landoni M. Hyper-books and visual-books in an electronic library. En: *The Electronic Library*, 1993; 179.
4. Biblioteca Virtual de Salud [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://bvsalud.isciii.es/php/index.php>
5. Instituto de Salud Carlos III [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.isciii.es/>
6. Organización Panamericana de Salud [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://new.paho.org/hq/>
7. Organización Mundial de la Salud [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.who.int/es/index.html>
8. Centro Latinoamericano y del Caribe de Información en Ciencias de la Salud [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.bireme.br/php/index.php>
9. Módulo AIEPI [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.bvspediatria.org.ar/index.html>
10. Biblioteca Virtual en Salud, Mujer, Materna y Perinatal [sede web] [consultado el 26-12-2012]. Disponible en: <http://perinatal.bvsalud.org/php/index.php>
11. Organización Panamericana de Salud [sede web]. Biblioteca virtual [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.paho.org/spanish/ad/fch/ca/adolpubs.htm>
12. Organización Panamericana de Salud [sede web]. Unidad de Salud del niño y el adolescente [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.paho.org/spanish/ad/fch/ca/adolhome.htm>
13. Virtual Pediatric Hospital [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.virtualpediatrichospital.org/>
14. Searching Pediatrics.com [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.searchingpediatrics.com/>
15. Pediatric Commons [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.pediatriccommons.org/>
16. General Pediatrics [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.generalpediatrics.com/>
17. Pediatric Education [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.pediatriceducation.org/>
18. Pediatric Radiology [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.pediatricradiology.com/>
19. Vanderbilt Pediatric Interactive Digital Library [sede web] [consultado el 26-12-2011]. Disponible en: <http://www.vanderbiltchildrens.org/interior.php?mid=3799>

Bronquiolitis obliterante postinfecciosa con presentación radiológica como pulmón hiperclaro unilateral

A.J. Pérez Aragón¹, E. Pérez Ruiz², F.J. Pérez Frías², R. Gil Gómez², A. Tejero Hernández²

¹Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada. ²Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital «Carlos Haya». Málaga

Resumen

El síndrome de Swyer-James McLeod, o pulmón hiperclaro unilateral idiopático, es una entidad fundamentalmente radiológica caracterizada por una hiperclaridad de uno o más lóbulos, o de un pulmón entero. El tamaño pulmonar puede ser normal o reducido. Existe una desviación mediastínica hacia el lado afectado durante la inspiración, con disminución del movimiento diafragmático homolateral; se observa una escasa vascularización del pulmón, con un patrón broncográfico peculiar, que puede acompañarse, como en este caso, de bronquiectasias.

Se presenta el caso de un varón diagnosticado a los 2 meses de vida de bronquiolitis, que evolucionaría hacia el desarrollo de este síndrome.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Síndrome de Swyer-James McLeod, pulmón hiperclaro, bronquiectasias

Abstract

Title: Postinfective obliterative bronchiolitis presenting as a hyperlucent lung

Swyer-James McLeod syndrome or unilateral hyperlucent lung is basically a radiologic entity, defined by one or more hyperlucent lung lobus, or a complete hyperlucent lung. Lung size may be normal or reduced. There is a mediastinal deviation towards the affected hemithorax during inhalation and a limited diaphragmatic movement. Poor lung vascularization is also appreciated and a characteristic bronchographic pattern. It may be associated to bronchiectasias as it happened in our patient.

We introduce a case of a two months old male infant diagnosed of serious RSV + bronchiolitis, needing intensive care.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Swyer-James McLeod syndrome, hyperlucent lung, bronchiectasias

Introducción

El pulmón hiperclaro unilateral es un síndrome radiográfico que comprende diferentes entidades entre las que hay que hacer el diagnóstico diferencial, una vez descartadas las debidas a factores técnicos, como las anomalías de los tejidos blandos, la patología pleural y varias enfermedades intrapulmonares que afectan a las arterias pulmonares, las vías respiratorias o al parénquima. El tamaño pulmonar puede ser normal o reducido, y existe una desviación mediastínica hacia el lado afectado durante la inspiración, con disminución del movimiento diafragmático homolateral; se observa una escasa vascularización del pulmón afectado, con un patrón broncográfico peculiar.

Caso clínico

Segundo gemelo varón, nacido por cesárea a las 35 semanas de gestación. La madre era fumadora habitual de cannabis y

presentaba hepatitis B en el primer trimestre de la gestación. El líquido amniótico estaba teñido. En el test de Apgar se obtuvo una puntuación de 5-8. Se realizó una reanimación tipo 2. El peso del recién nacido fue de 2,350 kg y la talla de 48 cm. Fue ingresado en la unidad neonatal por presentar al nacer una insuficiencia respiratoria (Silverman 4), y precisó la aplicación de oxígeno al 40%. En el estudio radiográfico de tórax se constató la presencia de líquido libre en el parénquima pulmonar derecho, que se diagnosticó como pulmón húmedo neonatal. En los días siguientes al ingreso, el paciente presentó ictericia neonatal que precisó fototerapia, y fue dado de alta a los 15 días de vida, con un control radiográfico de tórax sin anomalías evidentes.

Reingresó a los 2 meses por presentar una dificultad respiratoria progresiva, en el contexto de un cuadro catarral, que se diagnosticó de bronquiolitis VRS(+) y se inició tratamiento con β_2 , corticoides y adrenalina nebulizados, sin que el paciente experimentase mejoría. En el estudio radiográfico de tórax pre-

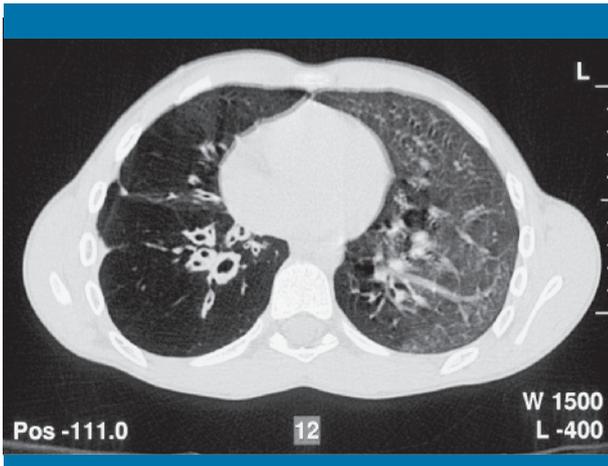


Figura 1. Electrocardiograma de un recién nacido con flúter auricular (25 mm/s y 10 mm/mV) y una frecuencia auricular de 380 lat/min con conducción AV 2:1, 2:4

sentaba atelectasias segmentarias en el pulmón derecho, con un notable atrapamiento aéreo en el pulmón izquierdo, una desviación del mediastino hacia la derecha y signos de pulmón crónico. A las 48 horas se apreció un empeoramiento progresivo, con taquipnea de 80 respiraciones por minuto, incremento de la afectación ventilatoria, cianosis labial, marcada disminución del murmullo vesicular y crepitantes bilaterales, por lo que fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por presentar una insuficiencia respiratoria aguda. En el control radiográfico de tórax se añadió a las imágenes previas un patrón alvéolo-intersticial bilateral, precisando soporte ventilatorio con ventilación asistida durante 11 días, correcciones hidroelectrolíticas por hiponatremia y transfusión de concentrado de hemáties. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax, que puso de manifiesto una importante pérdida de volumen en el pulmón derecho, sobre todo en el lóbulo superior, así como atelectasias focales en el lóbulo inferior, con presencia de una bulla en la región parahiliar derecha (figura 1); el pulmón izquierdo estaba normal. Los resultados del ecocardiograma fueron normales. El paciente permaneció ingresado un total de 6 meses, durante los que persistieron los hallazgos auscultatorios de disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho y crepitantes bilaterales.

Durante las sucesivas revisiones en régimen externo que se realizaron con posterioridad se constató, a los 12 meses de edad, la persistencia radiológica de un pulmón derecho hiperclaro con hiperinsuflación del pulmón izquierdo y un desplazamiento homolateral de estructuras mediastínicas, que fue diagnosticado de pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de McLeod).

El paciente evolucionó de forma aceptable desde el punto de vista clínico, realizando las actividades diarias acordes a su edad y sin precisar nuevos ingresos hospitalarios, a pesar de la manifiesta disminución del murmullo vesicular. En la radiografía se observó la presencia de bronquiectasias, fundamental-

mente cilíndricas, que predominaban en el lóbulo inferior derecho, aunque también se apreciaban en los restantes lóbulos pulmonares; la vascularización pulmonar aparecía discretamente disminuida en algunos segmentos.

Actualmente, con 8 años de edad, el niño presenta un retraso ponderal evidente, con un peso de 18 kg (P3), una talla de 118 cm (P25) y un patrón mixto restrictivo-obstructivo en la espirometría forzada (FVC del 68% y FEV₁ del 57%). Las lesiones en la TC de tórax son similares a las descritas con anterioridad.

Discusión

La primera descripción acerca de esta entidad fue realizada en 1953 por Swyer y James¹, que publicaron el caso de un niño de 6 años de edad con repetidos episodios de bronquitis, bronconeumonías y unas lesiones características en el estudio radiográfico de tórax, estableciendo las bases de lo que actualmente constituye este síndrome. Un año después, McLeod² publicó 9 casos más.

El síndrome de Swyer-James McLeod (SJM) es una enfermedad poco frecuente y compleja, caracterizada radiográficamente³ por la hiperclaridad de un pulmón, un lóbulo o una parte de él, debida a la estructura vascular pulmonar anormal y a la distensión de los espacios alveolares, que puede acompañarse, como en este caso, de bronquiectasias⁴. La etiología se atribuye a una enfermedad adquirida tras una bronquiolitis y/o neumonía vírica diagnosticada en la infancia.

Actualmente, el SJM se considera como una forma de bronquiolitis obliterante que ocurre tras una infección pulmonar en la infancia por adenovirus tipo 7, sarampión, *pertussis*⁵, tuberculosis y micoplasma⁶, entre otros. La aspiración de cuerpo extraño, la irradiación y la ingesta de hidrocarburos⁷ son otras causas que cabe tener en cuenta (tabla 1). La mayoría de los casos aparecen después de uno o varios episodios de neumonía, y se puede incluir en este trastorno una vasculitis obliterante, lo que explicaría la gran disminución de la perfusión y de las marcas vasculares en el lado afectado.

Como se recoge en la bibliografía, este caso corrobora la etiología infecciosa del SJM: el niño presentó a los 3 meses de edad una bronquiolitis VRS(+) severa, por lo que precisó ingreso en la UCIP, con sobreinfección respiratoria posterior y aparición de bronquiectasias centrales de tipo cilíndrico que persistieron en ulteriores revisiones.

Los resultados de las pruebas de función pulmonar varían con la proporción de pulmón afectado. En este caso, la espirometría realizada en el último año presentaba una afectación de la mecánica ventilatoria y un patrón mixto con escasa mejoría respecto a anteriores estudios (FVC del 69% y FEV₁ del 54%).

En general, las manifestaciones radiográficas se reconocen con facilidad, caracterizándose por una hiperclaridad pulmonar unilateral o lobar, originada por la alteración en la perfusión

TABLA 1

Pulmón hiperclaro unilateral⁹**1. Volumen pulmonar aumentado:***A. Con atrapamiento aéreo:*

- Cuerpo extraño
- Compresión bronquial
- Enfisema lobar congénito
- Atresia bronquial
- Imágenes quísticas:
 - Malformación adenomatoidea quística
 - Tuberculosis pulmonar

B. Sin atrapamiento aéreo:

- Atelectasia
- Exéresis
- Cicatriz pulmonar

2. Volumen pulmonar normal o reducido:*A. Con atrapamiento aéreo:*

- Síndrome de Swyer-James McLeod

B. Sin atrapamiento aéreo:

- Agenesia de la arteria pulmonar
- Hipoplasia de la arteria pulmonar
- Tromboembolia pulmonar

junto con el mayor atrapamiento aéreo del pulmón afectado durante la espiración. Es un signo radiológico imprescindible para el diagnóstico, reflejo de la obstrucción de las vías respiratorias, y de utilidad para diferenciar este síndrome de otros trastornos que pudieran dar origen a la hiperclaridad unilateral o lobular⁸.

El diagnóstico diferencial habría que establecerlo con lesiones parcialmente obstructivas intrabronquiales, que pudieran originar imágenes radiológicas^{9,10} similares al síndrome que nos ocupa, y está indicada la realización de una fibrobroncoscopia, aunque actualmente la TC helicoidal¹¹ también constituye un método rápido y fiable para establecer el diagnóstico del SJM, puesto que nos permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial, a la vez que efectuar estudios angiográficos, y puede ser igualmente efectiva, pero aún no está disponible en muchos centros hospitalarios.

Todavía no se ha establecido un tratamiento específico del síndrome que nos ocupa, salvo las medidas sintomáticas, el adecuado uso de antibióticos y, como neumopatía crónica, las medidas profilácticas recomendadas habitualmente. Tal es el caso de las vacunaciones antigripal y antineumocócica, junto con el calendario vacunal habitual¹².

En cuanto al pronóstico, éste es bueno cuando no hay enfermedad asociada, y los síntomas pueden disminuir con el paso del tiempo. El niño del caso presentado tiene actualmente

8 años de edad y realiza una actividad física diaria aceptable para su edad, aunque presenta una lenta mejoría en los controles espirométricos; continúa las revisiones semestrales en nuestra unidad de neumología infantil.

Conclusiones

1. Dada la severidad del SJM y la importancia del tratamiento precoz y enérgico de las infecciones pulmonares y las lesiones asociadas para su correcta evolución y mejoría pronóstica, hemos de pensar en su diagnóstico ante infecciones respiratorias crónicas, sobre todo durante el periodo neonatal y la primera infancia.
2. La TC torácica helicoidal constituye un método rápido y fiable para el diagnóstico, ya que permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial y estudios angiográficos. ■

Bibliografía

1. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. 1953; 8: 133-136.
2. McLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*. 1954; 9: 147-153.
3. Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. *Am J Roentgenol*. 1999; 172: 1.651-1.658.
4. Fregonese L, Girosi D, Battistini E, Fregonese B, Risso FM, Bava GL, et al. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2002; 34: 412-416.
5. Trimis G, Theodoridou M. Swyer-James syndrome following pertussis infection in an infant. *Scand J Infect Dis*. 2003; 35: 197-199.
6. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer James Mc-Leod syndrome. *J Comput Assist Tomogr*. 1998; 22: 592-597.
7. Newell JD Jr, Chan E, Martin RJ. *Imaging of lung diffuse disease*. Toronto: BC. Decker Inc. Lynch, 2000; 191.
8. Tortajada M, Gracia M, García E, Hernández R. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral. *Allergol Immunopathol*. 2004; 32: 265-270.
9. Muller NL. Unilateral hyperlucent lung. MacLeod versus Swyer-James. *Clin Radiol*. 2004; 59: 1.048-1.050.
10. Gómez Belda AB, Martínez Moragón E, Fernández Fabrelles E. Swyer-James syndrome: diagnostic contributions of helical computerized tomography. *Arch Bronconeumol*. 2000; 36: 421.
11. Armillas JC, Figuerola J, Balliu PR, Henales V, Alberti P, Roman JM. Pulmón hiperlucente unilateral en el niño. *An Esp Pediatr*. 1993; 38: 63-67.
12. Comité Asesor de Vacunas. Manual de vacunas en pediatría, 1.ª ed. Asociación Española de Pediatría, 1996; 207.

Manejo clínico de la epidermolisis ampollosa distrófica hereditaria: a propósito de un caso

L. Blanquer Fagoaga, B. Garrido García, L. Martínez Casimiro, M. Romero Andreu
Servicio de Pediatría. Consorcio del Hospital General Universitario de Valencia

Resumen

Las epidermolisis ampollosas son enfermedades genéticamente determinadas, caracterizadas por una fragilidad excesiva de la piel a las fuerzas de fricción. Esto ocasiona erosiones y ampollas, espontáneamente o ante mínimos traumatismos. Todas ellas se producen por alteraciones, hoy conocidas, en las proteínas de la unión dermoepidérmica. Los pacientes afectados requieren una atención adecuada para mantener una buena calidad de vida, mediante un manejo clínico muy cuidadoso, que incluya la prevención y el tratamiento oportuno de las múltiples complicaciones asociadas, algunas de las cuales pueden llegar a condicionar su supervivencia. Presentamos un caso de epidermolisis ampollosa distrófica con inicio en el nacimiento, confirmada con estudios histológicos y ultraestructurales.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Epidermolisis ampollosa, aplasia cutis, manejo clínico

Introducción

Las epidermolisis ampollosas son un grupo heterogéneo de enfermedades que suelen manifestarse en la infancia. Comparten una marcada fragilidad mecánica epidérmica, con formación de ampollas cutaneomucosas.

Su clasificación está basada en la expresión clínica, el curso evolutivo, la herencia y, fundamentalmente, el plano de clivaje de la ampolla. Este último dato se obtiene de la biopsia cutánea, principal herramienta para su diagnóstico definitivo, descartando otras enfermedades. La microscopía electrónica y el marcado inmunohistoquímico determinan el subtipo¹⁻³.

La clasificación más aceptada, basada en parámetros histológicos, describe tres tipos de epidermolisis ampollosa según la localización de la alteración estructural: simple (intraepidérmica), juntural (en la membrana basal) y distrófica (alteración bajo la lámina densa de la membrana basal)³.

Abstract

Title: Clinical handling of hereditary dystrophic epidermolysis bullosa: a case report

The epidermolysis bullosa constitute a group of determined genetically illnesses characterized by an excessive fragility of the skin to the friction forces. All of them take place for protein alterations, today known, that intervene in the union of the epidermis with the dermis. This leads to the formation of erosion and blisters, spontaneously or before a minimal traumatism. The patients suffering from this type of pathologies need a very careful clinical handling, which propitiates them the attention adapted to support a good quality of life, as well as the prevention and opportune treatment of the multiple complications that they can present, some of which can go so far as to threaten their life. We present of dystrophic epidermolysis bullosa case at birth, confirmed throughout histological and ultrastructural studies.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Epidermolysis bullosa, congenital absence of skin, clinical handling

La importancia de definir la variante concreta en cada paciente radica en el enorme espectro de severidad clínica y su variabilidad pronóstica asociada.

Presentamos un caso clínico de epidermolisis ampollosa distrófica (EAD) con inicio en el nacimiento, centrándonos en sus cuidados y manejo multidisciplinario.

Caso clínico

Presentamos el caso de un neonato de sexo femenino con lesiones presentes al nacimiento. Era fruto de una segunda gestación; los padres eran consanguíneos, de raza árabe, originarios de Marruecos. El embarazo estuvo controlado y no presentó ninguna patología, con serologías y ecografías normales. El parto fue eutócico y a término, con presentación cefálica. No había antecedentes familiares de alteraciones cutaneomucosas.



Figura 1. Área carente de piel con pérdida de sustancia y fondo hemorrágico en las extremidades inferiores al nacimiento

En la sala de partos se apreció un área carente de piel, amplia y bien delimitada, con pérdida de sustancia y fondo hemorrágico en ambas extremidades inferiores, de los pies a las rodillas. La paciente asociaba lesiones ampollas periorales, en el surco nasogeniano, el mentón y ambas muñecas, además de erosiones en la mucosa oral, incluida la lengua y las encías, con integridad de la mucosa genital y anal.

Con las maniobras iniciales (secado, aspiración de secreciones) se manifiesta una fragilidad mucocutánea generalizada. El resto de la exploración clínica por aparatos fue normal.

En el momento de su ingreso, dada la dificultad para conseguir y mantener las vías periféricas en zonas de piel íntegra, se obtuvo un acceso vascular umbilical para asegurar un aporte hídrico, calculado en las primeras horas de vida según fórmulas usadas en pacientes quemados (fórmula de Parkland).

Tras ser valorada la paciente en el servicio de dermatología, se tomaron muestras y se realizó un seguimiento con curas cada 48 horas, cubriendo las heridas con apósitos no adherentes impregnados en vaselina y antibiótico tópico, fijados con vendaje tubular. A las 24 horas de vida, tras un control analítico con datos sugestivos de infección, se inició antibioterapia intravenosa con cloxacilina y cefotaxima, que se suspendió a los 10 días ante la negatividad de los cultivos realizados (frotis periféricos de lesiones y hemocultivo).

Inicialmente la paciente se mantuvo a dieta, a pesar de lo cual refluyeron por la boca secreciones seroso-amarillentas que, añadidas a las lesiones de la mucosa oral, impedían su alimentación por vía oral. Se aportaron fluidos intravenosos, con nutrición parenteral total hasta el décimo día de vida. Se observó una mejoría progresiva con la administración de ranitidina intravenosa, y se inició la alimentación enteral al undécimo día de vida por goteo, evitando así el roce de la tetina con la mucosa oral. La niña succionaba con tetina blanda a partir de las 2 semanas de vida, con buena ganancia ponderal y sin complicaciones añadidas.



Figura 2. Lesiones ampollas en la cara y la mucosa oral

Durante su ingreso presentó periodos de irritabilidad, por lo que requirió una pauta combinada de analgesia con paracetamol y morfina, que se pudo reducir paulatinamente hasta precisar sólo morfina previa a las curas. Entre los exámenes complementarios se realizaron pruebas de imagen que descartaron posibles anomalías gastrointestinales y genitourinarias asociadas (estenosis esofágica, estenosis uretral, atresia pilórica).

En las primeras semanas de vida desarrolló múltiples ampollas de erupción espontánea en las regiones de piel expuesta y las zonas de roce, como los dedos de las manos, los pabellones auriculares, las mejillas, el abdomen y la zona de fricción del pañal, así como distrofia ungueal con desprendimiento de las uñas. Su evolución global fue favorable, alternando nuevos elementos ampollas con las lesiones iniciales en diferentes fases evolutivas, sin signos de sobreinfección.

El estudio histológico de la biopsia cutánea mostró una ampolla subepidérmica con moderado infiltrado inflamatorio y presencia de numerosos pelos vellosos en las porciones basales del epitelio. Posteriormente, la microscopía electrónica determinó que la ampolla se desarrollaba bajo la lámina densa. Esto permitió definir la variante diagnóstica, confirmando el diagnóstico de epidermolisis ampollosa de tipo distrófico.

La paciente fue dada de alta a los 24 días de vida, tras instruir a los padres acerca de los cuidados necesarios, con controles periódicos en las consultas externas de neonatología y dermatología. En los meses sucesivos la paciente mantiene un adecuado estado nutricional, pero persiste la formación de nuevas lesiones ampollas, dejando cicatrices atróficas que conducen a la fusión digital del pie derecho pese a los cuidados realizados para evitarlo.

Discusión

La EAD se caracteriza por la formación de lesiones subepidérmicas. En el subtipo distrófico, el punto de clivaje de la ampolla

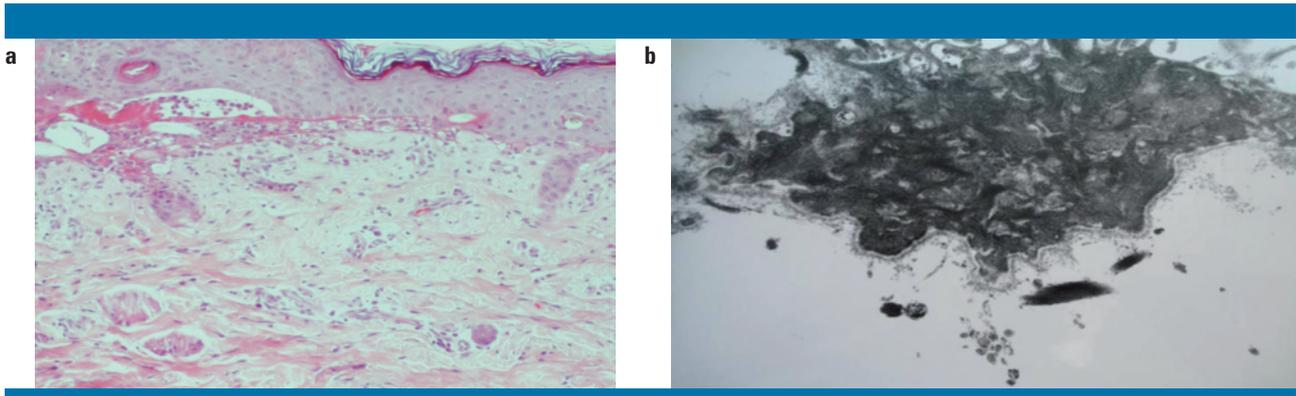


Figura 3. a) Ampolla subepidérmica acompañada de un discreto infiltrado inflamatorio (tinción con hematoxilina-eosina $\times 100$). b) Ampolla subepidérmica con presencia de la lámina densa en el lado epidérmico de la ampolla. Microscopía electrónica



Figura 4. Elementos ampollosos en diferente fase evolutiva. Fusión digital del pie derecho

está bajo la lámina densa de la membrana basal, como resultado de mutaciones en el gen codificador del colágeno tipo VII (COL7A1) que forma las fibrillas de anclaje entre la sublámina densa y la dermis^{4,5}.

El espectro clínico de las EAD determina diferentes grados de afección. Se han descrito más de 26 subtipos clínicos, desde leves alteraciones hasta procesos mortales a corto plazo. Existen diferentes patrones genéticos: a) EAD de herencia dominante, con lesiones presentes en el nacimiento o la infancia precoz, de extensión variable, aunque suelen presentar afectación de áreas localizadas, y b) formas autosómicas recesivas, con áreas más extensas y severamente afectadas, de inicio neonatal. Los sucesivos episodios de formación de ampollas y su cicatrización atrófica determinan la aparición de contracturas y deformidades^{2,3}.

En la actualidad no existe una terapia específica y efectiva para estas entidades. El amplio espectro de alteraciones cutáneas y extracutáneas determina su difícil manejo. Existen po-

cas referencias en la bibliografía sobre los cuidados necesarios para la prevención y el tratamiento de sus complicaciones evolutivas⁶⁻⁸.

Uno de los principales objetivos en estos pacientes es prevenir y minimizar la aparición de nuevas ampollas. Es necesario proteger las zonas de máximo roce, elegir ropa sin costuras o con costuras planas, evitar pliegues en la ropa de cama o vendajes, y realizar cuidados posturales. En esta paciente se usó un colchón antiescaras. Hay que eludir el uso de materiales que faciliten el desprendimiento de la piel, como cintas adhesivas, pinzas de cordón umbilical o pulseras de identificación de plástico. En las lesiones se proporcionarán las mejores condiciones para su cicatrización correcta con una adecuada higiene corporal y curas con la máxima asepsia, dado el elevado riesgo de infección en las áreas desepitelizadas. El uso de antibióticos tópicos y sistémicos debe restringirse a periodos cortos de tiempo, dada la facilidad de aparición de sensibilización cutánea y la alta tasa de resistencias bacterianas. La toma de cultivos con antibiograma es fundamental antes de iniciar la antibioterapia empírica.

Es importante procurar y mantener un buen estado nutricional. La mala alimentación enteral por afectación de la mucosa oral y el tracto gastrointestinal, junto con la pérdida de nutrientes por alteración de la barrera cutánea, puede conllevar malabsorción y desnutrición severa. La administración de fármacos de protección gástrica, la nutrición parenteral, la alimentación enteral inicial por goteo y la suplementación vitamínica y calórica pueden ser algunas de las medidas que proporcionen aportes adecuados y una correcta curva ponderal¹.

La manipulación del paciente ha de ser mínima y cuidadosa, vigilando los signos de dolor secundario a las lesiones y el desprendimiento de la piel. Es indispensable garantizar una sedoanalgesia adecuada a la intensidad del dolor, en situación basal y durante las curas y las manipulaciones. La realización seriada de escalas de dolor estandarizadas, adaptadas a la

edad del paciente, avala el uso progresivo de distintos grupos farmacológicos.

El pronóstico de las epidermolisis ampollas es variable, según su severidad. Las posibles complicaciones crónicas asociadas a la EAD, como pérdida de función de las manos y los pies (retracciones, sinequias digitales, contracturas en flexión), anemia, retraso del crecimiento, reflujo gastrointestinal, alteraciones dentales y corneales, afectan a la calidad de vida del paciente. El alto riesgo de desarrollar tumores cutáneos en edades precoces, en especial carcinomas epidermoides, nevos displásicos y melanomas, requiere un seguimiento exhaustivo de las lesiones crónicas, de evolución tórpida o con tejido exuberante^{6,9}.

El consejo genético es esencial, una vez confirmado el caso, especialmente en las formas severas e incapacitantes. Existen procedimientos diagnósticos prenatales (biopsia de vellosidades coriónicas en el primer trimestre)^{4,10} e incluso preimplantacionales, estos últimos aún en fase experimental.

La complejidad y la variabilidad de las formas de epidermolisis ampollas hacen de ésta una enfermedad de difícil abordaje. Por ello, insistimos en la importancia de realizar un tratamiento integral y multidisciplinario (aunque en ocasiones, a pesar de ello, la evolución no es buena), con un manejo cuidadoso y específico de cada una de las alteraciones que puedan presentarse en esta enfermedad^{11,12}.

Bibliografía

1. Fine JD, Eady RAJ, Bauer EA, et al. The classification of inherited epidermolysis bullosa (EB): report of the Third International Con-

sensus Meeting on Diagnosis and Classification of EB. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 58: 931-950.

2. Glorio R, Solari A, Woscoff A. Diagnóstico por microscopia electrónica de la epidermolisis ampollar distrófica recesiva. *Medicina.* 2000; 60: 354-356.
3. Baselga E. Enfermedades ampollas hereditarias. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en dermatología pediátrica. Madrid: Asociación Española de Pediatría, 2008.
4. Casanova JM, Martí RM, Baradad M, Egido R, Mascaró JM. Síndrome de Bart asociado a epidermolisis ampollas hereditaria letal (Herlitz). *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97: 658-661.
5. Salas-Alanis JC, McGrath J. Las epidermolisis bullosas distróficas en México: 2470insG representa la mutación más común en 21 familias. *Gac Med Mex.* 2006; 142: 29-34.
6. Miranda-Gómez A, Frías Ancona G, Hierro Orozco S. Epidermolisis ampollas. Revisión clínica. *Rev Mex Pediatr.* 2003; 70: 32-36.
7. Bengoa A, De Luis González JM, Bengoa M, Bengoa González A, López M, De Paz R, et al. Epidermolisis ampollas distrófica dominante hiperplásica de Cockayne-Touraine. *Bol Pediatr.* 1999; 39: 48-50.
8. Díez E. Síndrome de Bart. *Actas Dermosifiliogr.* 2001; 92: 406-408.
9. Fine JD, Lorraine B, Weiner M, Suchindran C. Gastrointestinal complications of inherited epidermolysis bullosa: cumulative experience of the National Epidermolysis Bullosa Registry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008; 46: 147-158.
10. Price-Douglas W, Diehl-Svrjcek B. Epidermolysis bullosa: a case study in transport, treatment, and care. *Adv Neonatal Care.* 2007; 7: 289-294.
11. Guía de atención integral de la epidermolisis bullosa hereditaria. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo, 2008.
12. Meleiro JE, Weirner M, Denyer JE, Pillay EI, Lucky AW, Bruckner A, et al. Medical management of epidermolysis bullosa: proceedings of the Second International Symposium on Epidermolysis Bullosa, Santiago de Chile, 2005. *Int J Dermatol.* 2007; 46: 795-800.

Nefronía lobar aguda: a propósito de tres casos

M. Doyle Sánchez, A. Vidal Company, N. Ramírez Martínez
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Resumen

La nefronía lobar aguda (NLA) es una infección bacteriana localizada en el parénquima renal, escasamente descrita en la literatura pediátrica. Presentamos tres casos de NLA, uno de ellos adquirido por vía hematológica. En los tres casos el diagnóstico se realizó mediante ecografía renal.

Queremos resaltar la utilidad de la ecografía renal para el diagnóstico precoz, así como la importancia de un adecuado tratamiento antibiótico.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Nefronía lobar aguda, nefritis focal aguda bacteriana, niños, ecografía renal

Abstract

Title: Acute lobar nephronia: a report of three cases

Acute lobar nephronia (ALN) is an acute bacterial infection localized in the renal parenchyma, seldom described in paediatric literature. We present three cases of ALN, one of them acquired through the blood stream. In all three cases, the diagnosis was made by renal ultrasonography.

We highlight the utility of renal ultrasonography for early diagnosis and the importance of appropriate antibiotic treatment.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Acute lobar nephronia, acute focal bacterial nephritis, children, renal ultrasonography

Introducción

La nefronía lobar aguda (NLA), o nefritis focal aguda bacteriana, es una patología infrecuente en la edad pediátrica, y se define como una infección aguda bacteriana localizada en el parénquima renal no abscesificada. Histológicamente, se diferencia del absceso renal en que no existe licuefacción ni necrosis del tejido renal. Por tanto, representa una infección intermedia entre la pielonefritis aguda (PNA) y el absceso renal.

Fue descrita por primera vez en adultos por Rosenfield et al.¹, en 1979, y el primer caso pediátrico se publicó en 1985². La vía de infección habitual es ascendente a través del tracto urinario, sobre todo si existe reflujo vesicoureteral; la vía hematológica es excepcional³. Clínicamente, se caracteriza por síntomas similares a la PNA, con dolor lumbar, fiebre elevada e importante deterioro clínico. La ecografía renal es la mejor técnica de imagen para el diagnóstico. El hallazgo característico de la NLA es la lesión focal, hiperecogénica, isoecoica o hipoecoica de márgenes irregulares y escasamente definidos, asociada o no a una nefromegalia significativa, con interrupción de la diferenciación corticomedular³. El diferente nivel de ecogenicidad de la masa está relacionado con los días de evolución del proceso y es hiperecogénica en estadios precoces, con posterior evolución a lesiones hipoecogénicas⁴.

El interés diagnóstico de esta enfermedad se basa, por una parte, en el diagnóstico diferencial con otras entidades, como tumores y abscesos renales^{4,5} y, por otro lado, en la utilidad

para el diagnóstico de NLA en los pacientes con diagnóstico de PNA con mala respuesta al tratamiento.

A pesar de que la tomografía computarizada (TC) es la prueba más sensible y específica para el diagnóstico de esta patología, la ecografía renal es la mejor técnica de imagen para el diagnóstico y el seguimiento de la enfermedad, por lo que la TC se debe reservar para los casos en que la ecografía es dudosa y no hay una adecuada respuesta al tratamiento antibiótico^{3,4,6}.

El tratamiento de elección, según la American Academy of Pediatrics (AAP), se realiza con antibióticos i.v. durante, al menos, 7 días, y el posterior tratamiento antibiótico oral durante 14 días más⁷. Sin embargo, en las escasas publicaciones al respecto no existe uniformidad en las pautas de actuación terapéutica.

Casos clínicos

Presentamos tres casos de NLA, uno de ellos adquirido por vía hematológica, con urocultivo negativo. En los tres casos el diagnóstico se realizó mediante ecografía renal.

Caso 1

Varón de 8 años de edad, sin antecedentes personales de interés, salvo la aparición de un flemón dental 2 semanas antes del ingreso, que no recibió tratamiento antibiótico. Presenta fiebre alta, de hasta 40 °C, de 48 horas de evolución, y abdominalgia en el flanco derecho; en la exploración física destaca una puñoperCUSión renal derecha positiva. En el momento del ingreso se registraron los si-

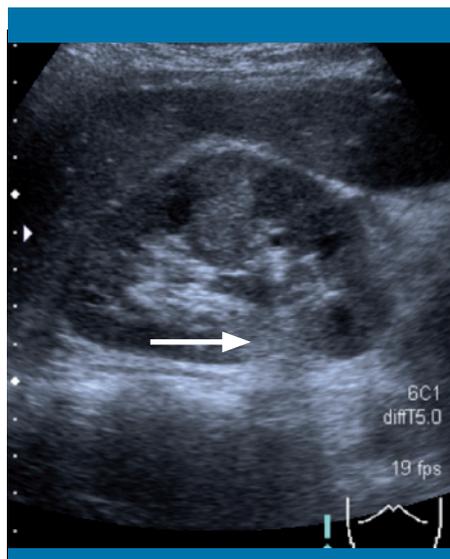


Figura 1.
Caso 1: lesión hiperecogénica en el polo superior derecho con impronta en el seno renal



Figura 2.
Caso 2: lesión hiperecogénica en el polo superior del riñón derecho

güentes parámetros: recuento leucocitario 30.180/mm³ (segmentados 93%), procalcitonina 6,6 ng/mL, proteína C reactiva (PCR) 182,6 mg/L y bioquímica sérica con función renal normal. El sedimento urinario mostró una piuria aislada, con urocultivo y hemocultivo negativos. La radiografía de tórax y abdomen fue normal, y en la ecografía renal se apreciaba una imagen compatible con NLA en el riñón derecho (figura 1). Se indicó tratamiento antibiótico con cefotaxima i.v., por lo que cedió la fiebre al tercer día de ingreso y se obtuvo la normalización de la PCR al quinto día (5,9 mg/L). Se realizó un ecocardiograma para descartar una endocarditis, que fue normal, así como un estudio inmunitario con inmunoglobulinas y subpoblaciones linfocitarias, que también fue normal. Tras 7 días de tratamiento i.v., el paciente completó el tratamiento domiciliario con cefixima oral durante 14 días más. La ecografía renal a la semana de finalizar el tratamiento antibiótico fue normal.

Caso 2

Mujer de 10 años y medio, con enuresis nocturna en el último año y pérdidas miccionales recurrentes con urgencia miccional habitual, compatible con vejiga hiperactiva. Presenta fiebre alta, de hasta 39,5 °C, dolor lumbar derecho de una semana de evolución y vómitos ocasionales. En la exploración física destaca dolor con la palpación en el hemiabdomen derecho y puñopercusión renal derecha positiva. En el momento del ingreso se registraron los siguientes parámetros: leucocitos: 10.140/mm³ (segmentados 76%), bioquímica sérica normal con función renal normal, análisis sistemático de orina y sedimento urinario patológicos, con nitritos positivos, bacteriuria y piuria intensa. En el urocultivo se aisló *E. coli* sensible a gentamicina y amoxicilina-clavulánico. El hemocultivo fue negativo. En la ecografía renal realizada en el momento del ingreso se apreciaba un riñón derecho de tamaño y situación normal, con dilatación ureteropielocalicial moderada y visualización del uréter en toda su longitud hasta la entrada en la vejiga normal, así como una lesión en el riñón derecho, en el polo superior, de 2,6 cm de diámetro, en relación con el foco de nefritis aguda. El riñón izquierdo era normal. A los 5 días de iniciar el tratamiento antibiótico i.v. se repitió la ecografía renal, persistiendo una lesión hiperecogénica en el polo superior del riñón derecho (figura 2). Se indicó tratamiento antibiótico i.v. con gentamicina, con lo que cedió la fiebre en 48 horas. Tras 7 días de tratamiento i.v. la paciente completó el tratamiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico durante una semana más. La cistoureterografía miccional seriada (CUMS) y la ecografía renal de control realizadas a las 4 semanas fueron normales.

Caso 3

Niña de 8 años y 10 meses de edad, sin antecedentes personales de interés, que presenta fiebre alta y abdominalgia referida en el flanco izquierdo, con síndrome miccional y puñopercusión renal izquierda positiva. En el momento del ingreso se detectaron los siguientes parámetros: leucocitos 22.000/mm³ (segmentados 90%), bioquímica sérica normal con función renal normal, PCR de 204 mg/L y sedimento urinario patológico con piuria intensa y sin bacteriuria. Los hemocultivos y urocultivos fueron negativos (recogidos tras la primera dosis de antibiótico). Se realizó una radiografía toracoabdominal y una ecografía renal, que resultaron normales. Se indicó tratamiento i.v. con amoxicilina-clavulánico durante 5 días, con buena evolución clínica, y se dio de alta a la paciente para completar el tratamiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico oral durante 5 días más. Al cuarto día de tratamiento antibiótico enteral, la paciente reingresó por presentar fiebre, dolor en la fosa lumbar izquierda y mal estado general. En la exploración física destacaba la puñopercusión renal izquierda positiva, sin otros hallazgos reseñables. Se realizó una nueva ecografía renal, que mostró una imagen nodular hipoecoica de 1,5-2 cm en la región parapiélica del riñón izquierdo, compatible con una nefritis focal (figura 3). Los resultados del urocultivo y el hemocultivo fueron negativos. Se indicó tratamiento antibiótico i.v. con cefotaxima durante 1 semana, con buena evolución de la paciente, que completó posteriormente el tratamiento con cefuroxima oral durante 2 semanas más. Al finalizar el tratamiento antibiótico se realizó una ecografía renal, que fue normal. La gammagrafía renal-DMSA realizada a los 6 meses del episodio fue normal (riñón derecho 47%; riñón izquierdo 53%).

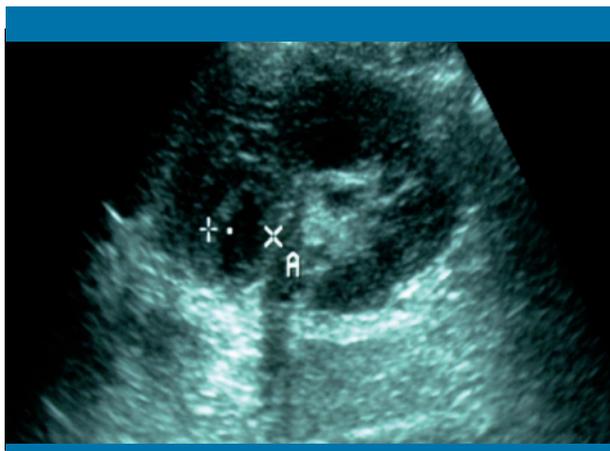


Figura 3. Caso 3: imagen nodular hipocogénica de 2 cm de diámetro en la región parapiélica del riñón izquierdo

Discusión

La NLA es una patología infrecuente, tanto en pacientes pediátricos como en adultos. Existen pocas publicaciones en la literatura especializada y el número de casos de las series es escaso. Además, no existe uniformidad en las técnicas de imagen empleadas para el diagnóstico, ni en la duración del tratamiento antibiótico. La técnica de imagen diagnóstica inicial debe ser la ecografía renal, como se realizó en estos tres casos, reservándose la TC para casos con mala evolución³⁻⁶. El diagnóstico suele realizarse en el contexto de una sospecha clínica de PNA con presentación atípica (caso 1), evolución prolongada (caso 2) o desfavorable (caso 3). En función del resultado de la ecografía y de la historia clínica del paciente, se completará el estudio con otras pruebas de imagen de forma individualizada⁴⁻⁸; así, en la paciente del caso 2, que presentaba ectasia ureteropielocalicial derecha, se realizó una CUMS para descartar un RVU, y en la del caso 3 se realizó un estudio gammagráfico para descartar lesiones de parénquima renal dada la evolución más prolongada del proceso.

Según la AAP⁷, la duración óptima del tratamiento antibiótico para la NLA es de 3 semanas. Los autores realizaron un estudio prospectivo con 80 pacientes pediátricos diagnosticados de NLA, para establecer la duración y la efectividad del tratamiento antibiótico comparando diferentes pautas, de 2 frente a 3 semanas, y apreciaron un menor número de recaídas y fracaso terapéutico con la pauta antibiótica de 3 semanas.

En nuestra serie, los tres pacientes presentaron una evolución favorable a pesar de recibir diferentes pautas antibióticas. Los casos 1 y 3 recibieron tratamiento durante 3 semanas y el caso 2 recibió tratamiento antibiótico durante 2 semanas.

Existen pocos casos descritos en la bibliografía de NLA adquirida por vía hematogena^{3,6,9,10}, y es más frecuente en lactantes⁸. A diferencia del caso descrito por el grupo de trabajo de Granados Molina et al.³, que describen un paciente con epidermolisis ampollosa sobreinfectada y NLA, presentamos un caso de NLA de probable origen hematogénico, sin patología de base, que re-

fiere el antecedente de un flemón dental 2 semanas antes del ingreso, probablemente el foco séptico del que derivó el proceso.

Cabe destacar la elevada edad del paciente con NLA de probable origen hematogénico con respecto a lo descrito en la bibliografía especializada, puesto que las bacteriemias son más frecuentes en el periodo lactante⁸.

La positividad de los urocultivos en nuestra serie fue baja (1 de 3), mediada por la circunstancia del origen hematogénico del caso 1 y el inicio previo de antibioterapia en el caso 3. El germen más frecuentemente aislado como responsable de la lesión renal en la NLA es *E. coli*^{3,6-8,11}, como corresponde a una patología derivada habitualmente de una PNA complicada.

Conclusión

Como conclusión final, queremos señalar la importancia de la ecografía renal en el diagnóstico de la NLA. Consideramos que debe realizarse en todos los casos de PNA atípica tanto en presentación como en evolución. Un diagnóstico precoz permitirá instaurar el tratamiento adecuado y evitar o minimizar la lesión parenquimatosa renal. ■

Bibliografía

- Rosenfield AT, Glickman MG, Taylor KJ, Crade M, Hodson J. Acute focal bacterial nephritis (acute lobar nephronia). *Radiology*. 1979; 132: 553-561.
- Lawson GR, White FE, Alexander FW. Acute focal bacterial nephritis. *Arch Dis Child*. 1985; 60: 475-477.
- Granados Molina A, Espino Hernández M, Gancedo Baranda A, Albillos Merino JC, Álvarez-Cortinas JF, Molina Amores C. Nefronía focal aguda bacteriana: diagnóstico, tratamiento y evolución. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66(1): 84-86.
- Frieyro Seguí MI, Martín Aguado MJ, Canal Baeza A, Molla Nicova J, Camps Herrero, Segarra Aznar F. Nefronía lobar aguda. Aportación de tres nuevos casos. *An Esp Pediatr*. 2001; 55: 269-272.
- García Chapulle A, Páramo Jaudenes C, Vita Saiz MJ, Otero Martínez B, Fernández Menéndez JM, Matesanz Pérez JL. Nefronía focal aguda (pielonefritis bacteriana focal). A propósito de tres casos. *An Esp Pediatr*. 1989; 30: 377-379.
- Klar A, Hurvitz H, Berkun U, Nadjari M, Blinder G, Israeli T, et al. Focal bacterial nephritis (lobar nephronia) in children. *J Pediatr*. 1996; 128: 850-853.
- American Academy of Pediatrics. Effective duration of antimicrobial therapy for the treatment of acute lobar nephronia. *Pediatrics*. 2006; 117: 84-89.
- Seidel T, Kuwertz-Bröking M, Frosch M, Bulla E, Harms J. Acute focal bacterial nephritis in 25 children. *Pediatr Nephrol*. 2007; 22: 1.897-1.901.
- Vachvanichsanong P, Dissaneewate P, Patrapinyokul S, Pripatananont C, Sujjantararat B. Renal abscess in healthy children: report of three cases. *Pediatr Nephrol*. 1992; 6: 273-275.
- Kline MW, Kaplan SL, Baker CJ. Acute focal bacterial nephritis: diverse clinical presentations in pediatric patients. *Pediatr Infect Dis J*. 1988; 7: 346-349.
- Rodrigo Guanter V, Serrano Durbá A, Domínguez Hinajeros C, García Ibarra F. Nefronía lobar aguda. Presentación de un caso en la edad pediátrica. *Arch Esp Urol*. 2000; 53: 249-251.

KALOBA® gotas orales (20 / 50 / 100 ml). **1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO.** KALOBA® gotas orales. Extracto de *Pelargonium sidoides*. **2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Sustancia activa: 10 g (= 9.75 ml) de solución contienen 8.0 g de extracto de raíz de *Pelargonium sidoides* (1:8 - 10). (EPs® 7630) con un contenido en etanol de 11% m/m. Excipientes por ml de solución (ver sección 6.1): Etanol 11% (m/m) que se corresponde con 0,090 g. Glicerol 0,174 g. **3. FORMA FARMACÉUTICA.** Gotas orales en solución. **4. DATOS CLÍNICOS. 4.1 Indicaciones terapéuticas.** Medicamento tradicional a base de plantas para el alivio del resfriado común basado en el uso tradicional. **4.2 Posología y forma de administración.** Adultos y adolescentes mayores de 12 años: ingerir 30 gotas 3 veces al día. Niños de 6 a 12 años: ingerir 20 gotas 3 veces al día. Niños de 2 a 5 años: ingerir 10 gotas 3 veces al día. Las gotas se deben tomar con algún líquido por la mañana, mediodía y noche. **Duración del tratamiento:** La duración recomendada del tratamiento es de 7 días, se puede continuar con el tratamiento 2-3 días para prevenir recaídas. El tratamiento no debe exceder de 2 semanas como máximo. **4.3 Contraindicaciones.** KALOBA® gotas orales no debe utilizarse en casos de hipersensibilidad a la sustancia activa o al excipiente. KALOBA® gotas orales no debe ser utilizado en caso de enfermedades hepáticas y renales severas, **debido a que no se dispone de información clínica suficiente en estos casos.** **4.4 Advertencias y precauciones especiales de uso.** Los niños menores de 2 años no deben ser tratados con KALOBA® gotas orales ya que no existe suficiente información clínica para su utilización en este grupo de edad. En el prospecto se advierte al paciente de que consulte al médico en el caso de que sus síntomas no mejoren en una semana, en caso de fiebre permanente o en caso de dificultad respiratoria o espantos sanguinolentos. KALOBA® gotas orales no debe utilizarse si existe tendencia aumentada al sangrado y/o toma medicamentos inhibidores de la coagulación. Este medicamento por contener 0,174 g de glicerol por ml como excipiente, puede provocar dolor de cabeza, molestias de estómago y diarrea. Este medicamento contiene 11% (m/m) de alcohol. En posología para niños de 2 a 5 años, esta pequeña cantidad se corresponde con 45 mg de alcohol por dosis de 10 gotas (0,5 ml). En posología para niños de 6 a 12 años, esta pequeña cantidad se corresponde con 90 mg de alcohol por dosis de 20 gotas (1 ml). En posología para adultos y adolescentes mayores de 12 años, esta cantidad corresponde con 135 mg de alcohol por dosis de 30 gotas (1,5 ml). Este medicamento es perjudicial para personas que padecen alcoholismo. El contenido en alcohol debe tenerse en cuenta en el caso de mujeres embarazadas o en periodo de lactancia, niños y poblaciones de alto riesgo, como pacientes con enfermedades hepáticas o epilepsia. **4.5 Interacciones con otros medicamentos y otras formas de interacción.** No se conocen interacciones hasta la fecha. En un estudio doble-ciego control-placebo en voluntarios sanos, no se mostraron interacciones entre KALOBA® gotas orales y Penicilina V. Debido a la influencia potencial de KALOBA® gotas orales sobre los parámetros de coagulación, no puede excluirse la posibilidad de que KALOBA® gotas orales incremente el efecto de medicamentos inhibidores de la coagulación como warfarina en casos de ingestión simultánea. **4.6 Embarazo y lactancia.** La preparación no debe ser utilizada durante el embarazo y la lactancia, ya que no hay información clínica suficiente del uso en estas circunstancias. **4.7 Efectos sobre la capacidad de conducir vehículos y utilizar maquinaria.** KALOBA® gotas orales no tiene influencia o es insignificante en la habilidad para conducir y utilizar maquinaria. **4.8 Reacciones adversas.** Se pueden producir desórdenes gastrointestinales como dolor de estómago, acidez, náuseas o diarrea durante el tratamiento con KALOBA® gotas orales, aunque no es frecuente. En casos raros, pueden suceder sangrado leve de las encías o nariz. También se han descrito reacciones de hipersensibilidad (reacciones tipo I con exantema, urticaria, prurito en piel y membranas mucosas; reacciones tipo II con formación de anticuerpos) en casos raros. Estas reacciones también pueden ocurrir en la primera toma del producto farmacéutico. En casos muy raros, pueden ocurrir reacciones serias de hipersensibilidad como hinchazón de la cara, disnea y disminución de la presión sanguínea. En casos muy raros se observaron valores hepáticos aumentados después de la toma de KALOBA® gotas orales; la relación causal entre esta observación y la toma del producto no ha sido demostrada. **4.9 Sobredosis.** No se han descrito casos de sobredosis. **5. DATOS FARMACÉUTICOS. 5.1 Relación de excipientes** Glicerol 0,174 g por ml; Etanol 11% m/m, esta cantidad se corresponde con 0,09 g por ml **5.2 Incompatibilidades.** No aplicable. **5.3 Período de validez.** El período de validez de KALOBA® gotas orales es de 2 años. El período de validez de las gotas orales después de la apertura del frasco es de 3 meses para el frasco de 20 y 50 ml; y de 6 meses para los frascos de 100 ml. Después de un período largo de tiempo, los extractos a base de plantas en forma líquida pueden aparecer turbios, lo que no tiene ningún efecto en la eficacia del producto, sin embargo, ya que KALOBA® gotas orales es un producto natural, pueden ocurrir pequeñas variaciones en el color y el gusto. **5.4 Precauciones especiales de almacenamiento.** No almacenar por encima de 30°C. MANTENER FUERA DEL ALCANCE Y DE LA VISTA DE LOS NIÑOS. **5.5 Naturaleza y contenido del envase.** Frasco de vidrio marrón, clase hidrolítica III (Ph. Eur.), con dispensador de gotas y tapón a rosca (PP/PE), en tamaño de envase de 20 ml, 50 ml o 100 ml de gotas orales en solución. **5.6 Instrucciones de uso/manipulación.** **No necesita de requisitos especiales.** Cualquier medicamento no utilizado o resto de medicamento debe eliminarse a través de las oficinas de farmacia. **6. NOMBRE Y DOMICILIO DEL TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Dr. Willmar Schwabe GmbH & Co. KG Willmar-Schwabe-Str. 4. D-76227 Karlsruhe / Alemania. **7. N° DE REGISTRO DE LA AEMPS. 8. FECHA DE LA PRIMERA APROBACIÓN DE LA FICHA TÉCNICA / FECHA DE RENOVACIÓN.** Diciembre 2009. **9. FECHA DE REVISIÓN DEL TEXTO.** 2010. **10. CONDICIONES DE AUTORIZACIÓN Y REQUISITOS DE DISPENSACIÓN.** Sin receta. MTP. **11. CÓDIGO NACIONAL.** 664331.0 (presentación de 20 ml), 664332.7 (presentación de 50 ml). **12. PRECIO.** Precio presentación de 20 ml: PVP: 6,47 €, PVP (+4% IVA): 6,73 €. Precio presentación de 50 ml: PVP: 13,88 €, PVP (+4% IVA): 14,44 €.

1. NOMBRE DEL MEDICAMENTO. PROSPANTUS® jarabe. **2. COMPOSICIÓN CUALITATIVA Y CUANTITATIVA.** Composición por 2,5 ml de jarabe: 17,5 mg de extracto seco etanólico al 30% p/p de hojas de Hedera helix L. (hiedra), equivalentes a 88 - 131 mg de hojas secas de Hedera helix L. Contenido en hederacósido C \geq 0,875 mg. Proporción hoja seca/extracto 5-7,5:1. Excipientes: ver epígrafe 6.1. **3. FORMA FARMACÉUTICA.** Jarabe. **4. DATOS CLÍNICOS. 4.1. Indicaciones terapéuticas.** Tratamiento temporal de la tos que acompaña a afecciones bronquiales benignas. Facilita la eliminación del moco y modifica la tos seca en tos productiva y menos frecuente. **4.2. Posología y forma de administración.** Jarabe de administración por vía oral. Agitar bien el frasco antes de usar. La dosis habitual es la siguiente: *Adultos y adolescentes mayores de 12 años:* de 5 a 7,5 ml de jarabe, 3 veces al día. *Niños entre 4 y 12 años de edad:* 5 ml de jarabe, 3 veces al día. *Niños de 2 a 4 años:* 2,5 ml de jarabe, 3 veces al día. Se incluye vasito dosificador graduado de 2,5 a 10 ml. **4.3. Contraindicaciones.** Hipersensibilidad a alguno de los componentes de la especialidad. **4.4. Advertencias y precauciones especiales de empleo.** Este medicamento, por contener sorbato potásico como excipiente es perjudicial para pacientes con dietas pobres en potasio. El exceso de potasio puede producir, después de la administración oral, molestias de estómago y diarrea. Este medicamento contiene 0,96 g de sorbitol por 2,5 ml de jarabe. Puede causar molestias de estómago y diarrea. No debe utilizarse en pacientes con intolerancia a la fructosa. **4.5. Interacción con otros medicamentos y otras formas de interacción** No se conocen hasta la fecha. **4.6. Embarazo y lactancia.** No se ha establecido la seguridad de esta especialidad durante el embarazo y lactancia, en consecuencia, no se recomienda su utilización en estas circunstancias. **4.7. Efectos sobre la capacidad para conducir vehículos y utilizar maquinaria.** No se han descrito. **4.8. Reacciones adversas.** A la dosis y vía de administración preconizadas no se han descrito. En caso de observarse la aparición de reacciones adversas, debe notificarlas a los sistemas de Farmacovigilancia. **4.9. Sobredosificación.** No se dispone de información sobre intoxicación con este medicamento. **5. DATOS FARMACÉUTICOS. 5.1. Relación de excipientes.** Agua purificada, sorbato potásico, ácido cítrico anhidro, sorbitol líquido cristalizante, goma xantán, esencia de cerezas. **5.2. Incompatibilidades.** No se han descrito. **5.3. Período de validez.** 3 años. Una vez abierto el envase, el período de validez será de 3 meses. **5.4. Precauciones especiales de conservación.** No se precisan condiciones especiales de conservación. **5.5. Naturaleza y contenido del envase.** La especialidad se presenta en frascos de vidrio tipo III, de color ambar, de 100 ml. Con tapón a rosca de polipropileno, de color blanco. Dispositivo vertedor de polietileno de alta densidad transparente. Vasito dosificador de polipropileno opaco e incoloro graduado en 2,5, 5, 7,5 y 10 ml. **5.6. Instrucciones de uso/manipulación.** Ver posología y forma de administración (epígrafe 4.2). **6. NOMBRE Y DOMICILIO DEL TITULAR DE LA AUTORIZACIÓN DE COMERCIALIZACIÓN.** Engelhard Arzneimittel GmbH & Co. KG Herzbergstrasse 3 (Niederdorfelden) D-61138. Alemania. **7. FECHA DE APROBACIÓN DE LA FICHA TÉCNICA.** Febrero de 2.005. **8. NUMERO DE AUTORIZACIÓN COMERCIALIZACIÓN.** 66.613. **9. CONDICIONES DE AUTORIZACIÓN Y REQUISITOS DE DISPENSACIÓN.** Sin receta. Medicamento publicitario. **10. CÓDIGO NACIONAL.** 650822.0. **11. PRECIO.** PVP: 4,50 €, PVP (+4% IVA): 4,68 €.

Necrosis grasa subcutánea en un recién nacido y sus complicaciones

I. Alías Hernández, M.M. Fernández Martínez, R. Amo Rodríguez, A.M. Campos Aguilera
Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería

Title: Subcutaneous fat necrosis in newborn and its complications

Sr. Director:

La necrosis grasa subcutánea (NGS) del recién nacido es una paniculitis lobulillar transitoria¹, poco frecuente en la infancia, de carácter autolimitado, que aparece en las primeras semanas de vida en neonatos a término y posttérmino como consecuencia de situaciones de estrés en el periodo neonatal². Es una entidad benigna, autorresolutiva en varias semanas, aunque puede ir asociada a complicaciones extracutáneas, como hipoglucemia, trombocitopenia, hipertrigliceridemia y, la más grave, hipercalcemia^{3,4}, que obliga a establecer una estrecha vigilancia de estos pacientes durante 6 meses.

Se presenta el caso de una paciente con necrosis grasa del recién nacido e hipercalcemia secundaria grave. El objetivo de este artículo es comentar la clínica, el tratamiento y la evolución del cuadro.

Neonato de sexo femenino, nacido a término y con un peso adecuado para la edad gestacional, con antecedentes de gestación controlada sin incidencias, parto por cesárea por pérdida del bienestar fetal y líquido meconial intraparto, por lo que precisó ventilación con bolsa y mascarilla (puntuación del test de Apgar 5/9). Los resultados de la exploración al nacimiento estaban dentro de la normalidad, salvo un soplo sistólico II/VI, que posteriormente fue diagnosticado de estenosis pulmonar leve. A las 48 horas de vida presentó una llamativa lesión eritematosa en la espalda (angioma), que a los 4 días había evolucionado a una gran placa eritematosa-violácea con nódulos calientes y dolorosos, extendiéndose de forma significativa a las regiones dorsal y lumbar, y a la raíz de los miembros superiores e inferiores (figura 1), acompañada de un síndrome febril. Ante el aumento de reactantes de fase aguda (proteína C reactiva 10,29 mg/dL), se extrajo un hemocultivo y se pautó antibioterapia empírica con ampicilina y gentamicina intravenosa, aislándose en el cultivo *Staphylococcus epidermidis*. En la ecografía abdominal no se visualizaba el riñón derecho, por lo que se realizó una gammagrafía renal DMSA que confirmó la agenesia renal derecha. Pocas horas después presentó un episodio de hiponatremia (119 mEq/L), edemas, proteinuria, oliguria y hematuria microscópica, que se diagnosticó como necrosis tubular aguda.



Figura 1. Placa eritematosa-violácea con nódulos, que se extiende a las regiones dorsal y lumbar, y a la raíz de los miembros superiores e inferiores

Tras el diagnóstico clínico de NGS, el servicio de dermatología realizó una biopsia de las lesiones que confirmó el diagnóstico. El estudio histopatológico mostraba una paniculitis lobulillar con infiltrado inflamatorio granulomatoso y presencia de hendiduras en forma de aguja, birrefringentes con luz polarizada y de disposición radial en el citoplasma de los adipocitos y de las células gigantes multinucleadas. Durante su ingreso las lesiones cutáneas fueron reduciendo su tamaño e induración. A los 25 días de vida presentó hipercalcemia (valores de calcio de 13,48 mg/dL), pautándose tratamiento con sueroterapia al doble de las necesidades basales, furosemida y corticoterapia intravenosa, con lo que se normalizó la calcemia a las 24 horas. A pesar del tratamiento recibido, a las 72 horas apareció nuevamente un episodio de hipercalcemia, alcanzando cifras de calcio de 16,23 mg/dL, por lo que la paciente fue trasladada a la unidad pediátrica de cuidados intensivos para su monitorización. Ante la severidad del cuadro, se añadieron bisfosfonatos al tratamiento instaurado (de elección el pamidronato disódico), con lo que las cifras de calcio disminuyeron en 24 horas hasta valores normales. Se fueron reduciendo progresivamente las dosis de corticoides y furosemida. En los controles posteriores, las cifras de calcio en sangre se encontraban dentro del rango de la normalidad y la paciente permanecía asintomática, por lo que fue dada de alta con seguimiento en consultas externas, con control analítico semanal durante las primeras 6 semanas, y mensuales hasta 6 meses después de la resolución de las lesiones.

La NGS es una entidad infrecuente, relacionada con diferentes factores predisponentes⁵: maternos (diabetes gesta-

cional, preeclampsia, uso de antagonistas del calcio, consumo de cocaína y tabaquismo...), complicaciones del parto (asfixia, aspiración de meconio, infecciones y traumatismo cutáneo) o factores neonatales⁶ (anemia, trombocitosis). Las lesiones típicas son placas eritematoso-violáceas con nódulos⁷, de consistencia dura y dolorosa. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con distintas afecciones: escleredema neonatal, hemangioma, fibromatosis... A pesar de su carácter benigno y autorresolutivo, en ocasiones puede presentar complicaciones extracutáneas: trombocitopenia, hipoglucemia, hipertrigliceridemia e hipercalcemia (esta última infrecuente y de etiopatogenia desconocida), aunque la teoría más aceptada es la producción extrarrenal de 1,25 dihidroxitamina D en los macrófagos del tejido granulomatoso. El tratamiento indicado ante una hipercalcemia⁸⁻¹⁰ es seguir una dieta baja en calcio, evitando la administración de vitamina D, y administrar hidratación intravenosa, acompañada de furosemida para forzar la calciuresis, y glucocorticoides, que interfieren en el metabolismo de la vitamina D y frenan la producción extrarrenal de 1,25 dihidroxivitamina D. En las hipercalcemias severas o persistentes puede ser útil administrar calcitonina y bisfosfonatos (de elección pamidronato). Debido a la gravedad de esta afección, aun encontrándose los pacientes asintomáticos, es necesario establecer una estrecha vigilancia hasta 6 meses después de la resolución de las lesiones. ■

Bibliografía

1. Avayú H, Rodríguez C, Wortsman C, Corredoira S, Serman V, Strauch BG, et al. Necrosis grasa del recién nacido: a propósito de un caso. *Rev Chil Pediatr.* 2009; 80: 60-64.
2. Grández N, Bravo F. Reporte de un caso de necrosis grasa subcutánea del recién nacido. *Folia Dermatológica Peruana.* 2004; 15: 2.
3. Pardo R, Morán M, Álvarez CC, Solís G. Hipercalcemia mantenida secundaria a necrosis grasa subcutánea. *Bol Pediatr.* 2010; 50: 28-32.
4. Karimi A, Sayyahfar S, Jadali F, Fahimzad A, Armin S, Ghorubi J, et al. Subcutaneous fat necrosis of the newborn complicated with hypercalcaemia. *Pak J. Med Sci.* 2008; 24: 178-180.
5. Larralde M, Abad E, Corbella C, Ferrari CA, Plafnik R. Necrosis grasa subcutánea del recién nacido, comunicación de cinco casos. *Dermatol Argent.* 2009; 15: 200-204.
6. Rivas AM, Vásquez LA, Molina V, Arredondo MI, Arroyave JE, Ruiz AC. Necrosis grasa del recién nacido asociada a anemia y trombocitopenia: reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol.* 2009; 17: 180-183.
7. Tsuji T. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: light and electron microscopy studies. *Br J Dermatol.* 1976; 95: 407-416.
8. Alijaser M, Weinstein D. A 1-week-old newborn with hypercalcemia and palpable nodules: subcutaneous fat necrosis. *CMAJ.* 2008; 178: 1.653-1.654.
9. Vijayakumar M, Prahlad N, Nammalwar BR, Shanmughasundharam R. Subcutaneous fat necrosis with hypercalcemia. *Indian Pediatr.* 2006; 43: 360-363.
10. Dudink J, Walther FJ, Beekman RP. Subcutaneous fat necrosis of the newborn: hypercalcaemia with hepatic and atrial myocardial calcification. *Arch Dis Child Fetal Neonatal.* 2003; 88: 343F-345F.

Hace 50 años «Acta Pediátrica Española» publicaba...

AÑO XX ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA NÚM. 228

SUMARIO DEL NÚMERO DE ENERO DE 1962

FIGURA DE LA PEDIATRÍA

El profesor Pérez de Petinto

ARTÍCULOS ORIGINALES

Trabajos doctrinales y casos clínicos

Contribución a la terapéutica recalcificante en medicina infantil, por el doctor Rafael Talavera

Brote familiar de linfocitosis infecciosa aguda. Problemas de su diagnóstico, por los doctores Sánchez Villares y Gutiérrez Palacios

El empleo del fenilpropionato de norandrosteno-lona en los prematuros, por los doctores María Victoria Barrenechea Suso y Juan María Albisu Andrade

Hace 50 años, en enero de 1962, *Acta Pediátrica Española* publicó diversos trabajos y notas clínicas.

El primero de ellos se debió al Dr. Rafael Talavera, que reflexionó sobre la «Contribución a la terapéutica recalcificante en medicina infantil». A continuación, los Dres. Sánchez Villares y Gutiérrez Palacios describieron un «Brote familiar de linfocitosis infecciosa aguda. Problemas de su diagnóstico». El número concluyó con los trabajos de los Dres. Barrenechea y Albisu sobre «El empleo del fenilpropionato de norandrosteno-lona en los prematuros».

La figura del mes estuvo dedicada al Prof. Dr. Pérez de Petinto, director de la Institución Municipal de Puericultura de Madrid.

En el primer trabajo, «Contribución a la terapéutica recalcificante en medicina infantil», el Dr. Talavera indica la extraordinaria importancia del calcio en relación con el sistema óseo, puesto que se deposita en el hueso hasta un 99% en forma de sales inorgánicas (Fanconi).

Hoy (1962) se sabe que en la génesis de los tejidos duros se pueden distinguir dos etapas sucesivas netamente diferenciadas: la proteica y la mineral.

El autor va describiendo el metabolismo óseo y examina el ensayo clínico que se realizó en la Clínica de Pediatría de Granada (dirigida por el Prof. A. Galdó) en diversos procesos patológicos del preparado de huesos crudos de animales «Ossopán».

Se estudió la tabla siguiente:

<i>Diagnóstico</i>	<i>Casos (n)</i>
Distrofias simples	9
Distrofias con raquitismo	9
Raquitismo activo	3
Encefalopatías connatales	6
Secuelas de poliomeilitis	5
Tuberculosis	7
Seudoartrosis de fémur	1
Hipotiroidismo esporádico	1
Gargoilismo	1
Nanismos	2
Enfermedad de Perthes	1
Retraso de crecimiento	1
Artritis reumatoide	1
Artritis de rodilla	2
Osteítis de fémur	1
Total	50

A continuación, se describen los resultados y finaliza el trabajo extrayendo, a partir de todo lo expuesto, las siguientes conclusiones:

- La administración de huesos completos de animales jóvenes constituye la forma más adecuada y fisiológica de remineralización en los procesos patológicos del sistema óseo y trastornos del crecimiento, fundamentalmente en la infancia.

- En los estudios realizados se pudo apreciar un claro efecto recalcificante del preparado, tanto por el examen de la calcemia y otros datos bioquímicos como por el control radiológico.
- Igualmente, se evidenció su beneficiosa influencia sobre la nutrición, cuando ésta estaba alterada, iniciándose pronto un aumento progresivo de la curva de peso, que se mantiene después de interrumpida la terapéutica. Por ello, tiene una indicación fundamental en el restablecimiento de las distrofias infantiles, estén o no acompañadas de trastornos del desarrollo óseo.
- Constituye, junto con la vitamina D₃, la forma más racional de tratamiento del raquitismo.
- En la tuberculosis infantil desempeña un importante papel en la calcificación y la curación de los focos tuberculosos, especialmente en las formas osteoarticulares.
- En el síndrome de la osteoporosis constituye un interesante recurso, por sus seguros y rápidos efectos, apreciándose una remineralización acelerada en los controles radiológicos.
- Su forma de administración (por vía oral) supone una destacable ventaja en pediatría. Su absorción y tolerancia fueron excelentes.

En el segundo trabajo, de los Dres. Sánchez Villares y Gutiérrez Palacios, se abordó un «Brote familiar de linfocitosis infecciosa aguda. Problemas de su diagnóstico». No es excepcional en la práctica cotidiana la confusión de la leucemia aguda infantil con otros procesos de sintomatología en cierto modo parecida. Las manifestaciones iniciales de la leucemia, de instauración corrientemente insidiosa, se revelan por algunos de los siguientes síntomas y signos: anorexia, palidez, cambio de carácter en sentido depresivo, astenia, manifestaciones inespecíficas de tipo diarreico, dolores reumatoideos, a veces abdominales, adenomegalia discreta, con menos frecuencia esplenomegalia llamativa, signos hemorrágicos, angina, febrícula, anemia, trombocitopenia y velocidad de eritrosedimentación acelerada. Cuando el examen hematológico no se realiza a tiempo o se hace mediante técnicas de laboratorio poco rigurosas, y sobre todo en las formas subleucémicas o aleucémicas, los errores cometidos en esta fase precoz suelen conllevar, según se recoge de nuestra casuística, los siguientes falsos diagnósticos:

1. Infección intestinal: socorrida denominación que suele adjudicarse a procesos mal definidos, cuya calificación se aplaza o no se completa por omisión exploratoria y de exámenes adecuados.
2. Reumatismo *vera*: si los dolores reumatoideos preceden, como sucede a veces, a las alteraciones hematológicas, y son erróneamente valorados la palidez, el cansancio, la fatigabilidad, la anemia y la velocidad de sedimentación elevada.
3. Endocarditis: si se percibe, junto con los síntomas anteriores, algún soplo funcional de hallazgo no raro en la leucosis aguda.

4. Tuberculosis: si la temperatura, como suele apreciarse en las leucemias linfoblásticas, es febricular y se aprecian adenomegalias, esplenomegalia, velocidad de sedimentación elevada...
5. Infecciones diversas, en particular la fiebre de Malta: si la temperatura tiene un curso ondulante, como también ocurre en la enfermedad de Hodgkin.
6. Enfermedades parasitarias, como paludismo y kala-azar: si la esplenomegalia febril con anemia se acompaña de palidez, a veces más cérea que alabastrina.
7. Angina de Vincent o agranulocitosis: si existe angina necrótica o pseudomembranosa.
8. Procesos de tipo del abdomen agudo en los casos (raros) en que la leucemia se acompaña de dolores intensos, espásticos, con vómitos, por hemorragias subserosas o en apéndice, ciego, colon, sigmoides o incluso por infiltración apendicular.
9. Anemia aplásica: si la leucemia es subleucémica o aleucémica y se demora el examen de médula ósea, o una vez realizada la punción, ésta recae sobre médula grasa, vacía o zona aplásica.
10. Enfermedades hemorrágicas del tipo de las trombocitopenias esenciales o la púrpura anafiláctica de Schönlein-Henoch, por la interpretación errónea de las petequias, equimosis, epistaxis, artralgias...

Los datos para la diferenciación con la leucemia verdadera, fundamentalmente los hematológicos, son demostrativos del carácter sistematizado de la enfermedad, con afectación de todos los elementos formes de la sangre (eritrocitos, plaquetas y leucocitos), con participación también de los otros tejidos, por lo que es posible hallar una curiosa mezcla de fenómenos de hipoplasia (de los eritrocitos, las plaquetas y ciertos tipos de células granuladas), de hiperplasia (referida a la inmadurez de las células leucocitarias) y de infiltración (demostrable por las grandes acumulaciones de células inmaduras en los ganglios, el bazo, el hígado y otros órganos).

El objetivo de los autores es considerar la situación inversa, es decir, la posibilidad de confusión de algún estado leucemioide con la leucemia; más concretamente, de la necesidad de evitar confundir la linfocitosis infecciosa aguda con las leucosis, ello a propósito de algunos casos de su observación personal reciente.

El cuadro clínico, de expresión casi siempre banal, puede adoptar varias formas:

1. Forma rinofaríngea o habitual. Cursa con signos de infección de las vías respiratorias altas, en especial de la nasofaringe, con tos y un marcado estado congestivo de la garganta. Puede o no acompañarse de fiebre y algún síntoma de carácter inespecífico. Habitualmente pasa inadvertida, en caso de no realizarse un examen hematológico intencional o sistemático.
2. Forma latente. Es la más habitual. Es irreconciliable de no practicarse una investigación seriada en los convivientes

del paciente, en el curso de epidemias familiares o institucionales.

3. Forma meníngea. Se acompaña de fiebre, cefalea, irritabilidad, hiperestesia y ligeros grados de envaramiento, que ocasionan a veces rigidez de nuca. El líquido cefalorraquídeo suele acompañarse de pleocitosis, con predominio variable celular, más corrientemente linfocitario; albuminorraquia discretamente aumentada; normalidad de la glucosa y ligera positividad de las reacciones de las globulinas. A veces puede llevar a pensar en la poliomeilitis, de la cual el dato diferencial más sencillo es el del examen hematológico. En otros casos, los síntomas y las alteraciones licuorales evocan una meningorradiculitis o una encefalitis.
4. Forma digestiva. En alguna de las epidemias ha destacado la aparición de vómitos, abdominalgias de grado variable y fiebre casi siempre alta. La intensidad de los dolores, a veces llamativa, puede hacer pensar en un abdomen agudo. En otras ocasiones la diarrea es el síntoma más manifiesto, como sucedió en la epidemia observada por Peterman, en la que éste fue el síntoma predominante en 16 de 28 niños con linfocitosis infecciosa aguda.
5. Formas cutáneas. En los primeros días de la enfermedad pueden observarse manifestaciones cutáneas en forma de exantema, exantemas generalizados de tipo eritematoso, morbiliforme, escarlatiniforme o urticariforme, y a veces herpéticos. Su duración suele ser corta, pero sirven para calificar la forma clínica.

En resumen, a propósito de la observación de un brote familiar de linfocitosis infecciosa aguda de Carl Smith, que afectó a tres hermanos de 8, 5 y 4 años, respectivamente, se comentan los datos más importantes para su diferenciación con la leucemia aguda linfoblástica, se señalan algunas posibilidades de confusión de las leucemias en general y se resumen los rasgos clínicos y hematológicos, así como los datos para el diagnóstico de la linfocitosis infecciosa aguda.

El último trabajo, debido a los Dres. Barrenechea Suso y Albu Andrade, de Bilbao, abordó «El empleo del fenilpropionato de norandrosteno-lona en los prematuros».

De todos es conocido, y la experiencia lo ha confirmado, la relación existente entre el peso del recién nacido prematuro y su mortalidad; cuanto menor peso, mayor mortalidad. Pero no es éste el único factor que tener en cuenta en el pronóstico del prematuro. La duración del embarazo, su evolución, la asistencia al parto, las enfermedades maternas y otras causas de prematuridad son factores que deben valorarse junto con el peso del prematuro, que es el factor más importante, pero no el único.

Los autores describen a continuación la metodología, la dosificación y la tolerancia, para finalizar con los resultados.

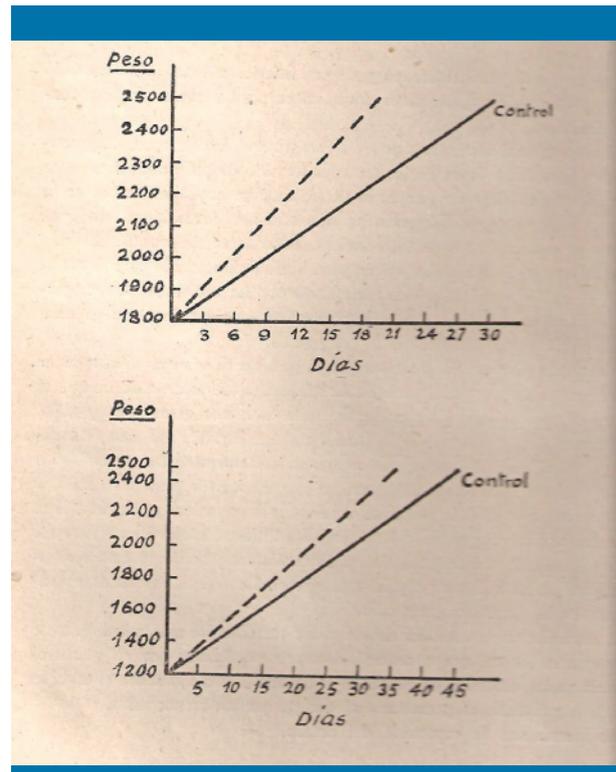


Figura 1

Como se aprecia en el cuadro siguiente, el aumento de peso experimentado por los pacientes tratados fue superior al del grupo control.

Peso	Ganancia de peso (g/día)	
	No tratados	Tratados
<1.200 g	21,7	22,6
1.200-1.800 g	27,6	33,2
1.800-2.200 g	27,3	36,1

En el grupo de pacientes cuyo peso era inferior a 1.200 g, dado el escaso número de sujetos observados, no es posible extraer ninguna conclusión definitiva.

En los pacientes con un peso comprendido entre 1.200 y 1.800 g, la diferencia de ganancia de peso por día a favor de los tratados fue de 7,6 g.

Por último, en el tercer grupo, es decir, los pacientes cuyo peso oscilaba entre 1.800 y 2.200 g, la diferencia fue aún más favorable, de 8,8 g.

Como se deduce de los datos obtenidos, el aumento de peso/día fue más manifiesto en el grupo del mayor peso inicial, observación ya hecha por Hugon, quien afirmaba textualmente en su trabajo: «La acción del fenilpropionato de norandrosteno-

lona parece verdaderamente alentadora, en especial en los niños que pesan más de 1.500 g».

El aumento de peso fue estable, ya que no disminuyó al suspenderse el tratamiento. Es muy poco probable la afirmación de Kalsbeek de que el aumento de peso se deba fundamentalmente a la retención de agua y sales, con el consiguiente aumento del líquido extracelular. En tal caso, el ascenso ponderal disminuiría al interrumpir el tratamiento. De acuerdo con Jonxis y Maats, lo más probable es que la ganancia de peso se deba a una elevación de la tasa de proteínas asociada a la retención del líquido. Una mayor retención nitrogenada orienta en tal sentido. Van Waijjen señala que no sólo se retiene nitrógeno, sino también fósforo y azufre, aproximadamente en las mismas proporciones en que dichos elementos se encuentran en las proteínas corporales.

La duración de la estancia de los niños tratados fue sensiblemente menor que en el grupo control, dato que recalcan los autores por su gran importancia social, teniendo en cuenta el elevado coste de la asistencia al prematuro, así como que un menor número de estancias incrementa la capacidad del centro.

Peso	Días de estancia	
	No tratados	Tratados
<1.200 g	67	64
1.200-1.800 g	44,2	38,2
1.800-2.200 g	28,3	18,3

La disminución en los días de estancia para los sujetos tratados se hace ostensible a medida que aumenta el peso, siendo verdaderamente destacable en el último grupo, lo que concuerda exactamente con la ganancia de peso que experimentan los prematuros incluidos en dicho apartado.

Por último, en las gráficas de la figura 1 se muestran, sobre un sistema de coordenadas, los aumentos ponderales obtenidos en los grupos 2 y 3.

En este año 2012, que –ojalá me equivoque– no se presenta muy optimista, hay que recordar la frase de Víctor Hugo cuando decía: «La desgracia educa la inteligencia». Es muy posible que todos tengamos que agudizar la inteligencia para salir de este bache que atraviesa nuestro país. ■

Si quiere asegurarse la recepción habitual de todos los números

SUSCRÍBASE

Recorte y envíe este cupón a:
Ediciones Mayo, S.A. Aribau, 185-187. 08021 Barcelona.

BOLETÍN DE SUSCRIPCIÓN
(Completar los datos en letra clara y mayúscula)

PUBLICACIÓN	PERIODICIDAD	PRECIOS	
		España ¹	Extranjero
<input type="checkbox"/> SIETE DÍAS MÉDICOS	MENSUAL (11 números/año)	54,00 €	83,00 €
<input type="checkbox"/> EL FARMACÉUTICO	QUINCENAL (19 números/año)	88,00 €	135,00 €
<input type="checkbox"/> ACTA PEDIÁTRICA ESPAÑOLA ^a	MENSUAL (11 números/año)	93,00 €	128,00 €
<input type="checkbox"/> MATRONAS ^b	TRIMESTRAL (4 números/año)	45,00 €	60,00 €

^aSuscripción residentes 73,75 €. ^bDe suscripción gratuita para las matronas españolas acreditadas (adjuntar copia titulación oficial). ¹IVA incluido. Marque con X la/s revista/s solicitada/s

Deseo suscribirme a la/s revista/s arriba señalada/s

Apellidos*
Nombre*
Dirección* C.P.*
Población* Provincia*
NIF* Especialidad
Tel.: E-mail

FORMA DE PAGO

- Tarjeta de crédito Domiciliación bancaria
 Cheque adjunto a nombre de Ediciones Mayo, S.A.

Orden de pago. TARJETA DE CRÉDITO

VISA Mastercard
Nombre del titular de la tarjeta
Nº de la tarjeta
Fecha de caducidad/...../..... CVV

Orden de pago. DOMICILIACIÓN BANCARIA

Nombre del titular de la cuenta
Banco/Caja
Dirección

Entidad Oficina D.C. Número cuenta

Cuenta
Ruego carguen a mi cuenta o libreta hasta nueva orden los recibos presentados anualmente por Ediciones Mayo, S.A. por la suscripción a sus publicaciones.

Fecha Firma del titular*

***Datos necesarios para la emisión de la factura**

EDICIONES MAYO, S.A., provista del CIF A-08735045, en cumplimiento de la Ley Orgánica 15/1999, de Protección de Datos de Carácter Personal (LOPD), le informa de que sus datos personales serán incorporados en un fichero de titularidad de esta entidad. Con el envío del formulario completado con sus datos, usted autoriza a EDICIONES MAYO, S.A. para que lleve a cabo el tratamiento de los datos para la gestión y secretaría de la suscripción.

Mediante su consentimiento previo, EDICIONES MAYO, S.A. podrá utilizar los datos para mantenerle informado acerca de las novedades de su interés en el campo de la salud y actividad profesional. Le rogamos que nos lo indique de forma expresa marcando con una cruz las siguientes casillas:

- Autorizo a EDICIONES MAYO, S.A. para que me envíe información en el campo de la salud.
 Autorizo a EDICIONES MAYO, S.A. para que a través de mi dirección de correo electrónico me envíe información en el campo de la salud.

EDICIONES MAYO, S.A. tratará los datos facilitados por usted de forma totalmente confidencial y según todas las medidas de seguridad establecidas por la Ley. Igualmente, los datos tampoco serán cedidos a terceros ni utilizados para otros usos que no sean los estrictamente aquí descritos

EDICIONES MAYO, S.A. le informa de que usted puede ejercitar sus derechos de acceso, rectificación, cancelación y/u oposición respecto de los datos facilitados, dirigiéndose por escrito a Ediciones Mayo, S.A., calle Aribau, 185-187, 2ª planta, 08021 Barcelona.



 **Mayo**
EDICIONES

Aribau, 185-187, 2ª • 08021 Barcelona
Tel. 93 209 02 55 • Fax 93 202 06 43
www.edicionesmayo.es
edmayo@edicionesmayo.es

ACTA
PEDIÁTRICA ESPAÑOLA

NUESTROS COLABORADORES

SECCIÓN
NUTRICIÓN INFANTIL



SECCIÓN
FORMACIÓN
E INFORMACIÓN
EN PEDIATRÍA

Alimentos Infantiles

SANUTRI
www.sanutri.es


Mayo
EDICIONES
www.edicionesmayo.es

Envío de manuscritos

Se ruega a los autores una observación detenida de las normas de publicación previa a la preparación de los trabajos, a fin de evitar retrasos en la aparición de los artículos.

1. Los trabajos deberán ser enviados para su publicación a Acta Pediátrica Española, Ediciones Mayo, S.A. Aribau, 185-187, 2.º 08021 Barcelona (actapediatrica@edicionesmayo.es). Los trabajos se remitirán por correo electrónico o en soporte digital junto con una copia impresa, indicando el procesador de textos utilizado.
2. Los trabajos serán evaluados para su publicación, siempre en el supuesto de no haber sido ya publicados, aceptados para publicación o simultáneamente sometidos para su evaluación en otra revista. Los originales aceptados quedarán en propiedad de la revista y no podrán ser reimpresos sin permiso de Acta Pediátrica Española.
3. La Secretaría acusará recibo de los originales e informará de su aceptación. Asimismo, y cuando lo estime oportuno el Consejo Editorial, serán propuestas modificaciones, debiendo los autores remitir el original corregido en un plazo de 15 días a partir de la recepción del citado informe.

Secciones de la revista

Originales

Trabajos de tipo prospectivo o retrospectivo de investigación clínica, farmacológica, microbiológica, y las contribuciones originales sobre etiología, fisiopatología, anatomía patológica, epidemiología, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades. La extensión máxima del texto será de 14 folios (29.400 caracteres con espacios) y se admitirán 8 figuras y/o tablas.

Originales breves (Notas clínicas)

Trabajos originales de experiencias o estudios clínicos, ensayos terapéuticos o casos clínicos de particular interés, cuya extensión no debe superar 5 folios (10.500 caracteres con espacios) y 4 figuras y/o tablas.

Revisiones

Trabajos amplios sobre un tema de actualidad, donde el autor estudia el tema y revisa la bibliografía escrita hasta la fecha sobre éste; suelen ser realizados previo encargo de la secretaria de redacción. Su extensión máxima será de 12 folios (25.200 caracteres con espacios).

Imagen e imagen radiológica del mes

Trabajos cuyo objeto sea la demostración de imágenes de un tema de interés clínico y/o radiológico. Las imágenes por sí solas deberían bastar para demostrar el diagnóstico. Su extensión no debe superar 5 folios (10.500 caracteres con espacios) y 4 figuras.

Editorial

Opiniones realizadas por un autor de prestigio sobre un tema de actualidad candente y cuya extensión no suele ser superior a 2.100 caracteres con espacios; estos temas suelen efectuarse previo encargo de la secretaria de redacción.

Cartas al director

Comentarios relativos a artículos recientes de la revista, así como observaciones o experiencias que, por su extensión o características, puedan ser resumidas en un texto breve (2.100 caracteres con espacios); se admite una tabla y/o figura y un máximo de 10 citas bibliográficas.

Otras secciones

Crítica de libros: textos breves (una página de 2.100 caracteres con espacios) de críticas de libros considerados de interés para la profesión.

Asimismo, se publicarán en la sección «Agenda» los congresos, cursos y reuniones relacionados que se remitan.

Presentación y estructura de los trabajos

Los *originales* deberán ser mecanografiados a doble espacio (30 líneas, 70 pulsaciones), en DIN-A4 por una sola cara, con un margen no inferior a 25 mm, y con las páginas numeradas correlativamente.

El trabajo en general deberá estar estructurado en diversos apartados: *Resumen y palabras clave* (en castellano e inglés), *Introducción, Material y métodos, Resultados, Discusión y Conclusiones*. En trabajos especialmente complejos, podrán existir subapartados que ayuden a la comprensión del estudio.

En la primera página figurarán en el orden en que se citan: 1. Título, en español e inglés, que debe ser conciso e informativo; 2. Inicial del nombre y apellidos del autor o autores; 3. Centro y Departamento en que se realizó el trabajo; 4. Nombre completo, dirección de correo electrónico o teléfono/fax de contacto del autor al que deba dirigirse la correspondencia; 5. Título corto, inferior a 40 caracteres con espacios.

- **Bibliografía:** Las citas bibliográficas se presentarán según el orden de aparición en el texto, correlativamente y en números volados, vayan o no acompañadas del nombre de los autores en el texto. Las referencias bibliográficas se presentarán según las normas de Vancouver (disponibles en <http://www.icmje.org>).
- **Ilustraciones:** Se podrán publicar en blanco y negro; si se utilizan fotografías de personas identificables, es necesario tener la autorización para su publicación. Las microfotografías deben incluir escala de medidas. Si las ilustraciones son originales sobre papel o transparencia, las fotos tienen que ser de buena calidad, bien contrastadas. No remita fotocopias.
- **Ilustraciones digitales:** Si puede aportar las ilustraciones en formato digital, es recomendable utilizar formato bmp, jpg o tiff, 300 dpi (puntos por pulgada). Si las figuras no son originales, aun cuando cite la procedencia o las modifique, debe obtener permiso de reproducción del autor o de la editorial donde se publicó originalmente.

Se puede obtener una versión ampliada de estas normas en la web de Ediciones Mayo, S.A. (<http://www.edicionesmayo.es>). ■