

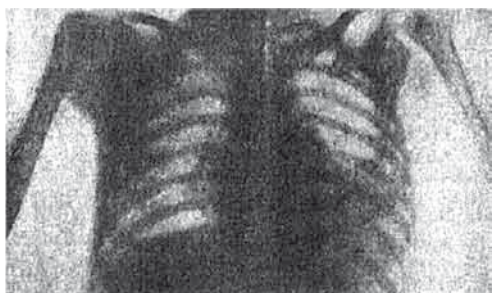


Sociedad Canaria  
de Pediatría

**50**  
años



## SUMARIO



Primera radiografía que se conserva del hospital de Niños de Santa Cruz de Tenerife, 1912

### EDITORIALES

- **Broncoscopia pediátrica. Pasado, presente y futuro**  
Concepción Oliva ..... 7
- **Centenario de la primera broncoscopia terapéutica realizada en Canarias en pediatría**  
Víctor Pérez Candela ..... 11

### ARTÍCULO ESPECIAL

- **Un caso de broncoscopia**  
Diego Guigou y Costa. Revista de Medicina y Cirugía Prácticas 1912; 36:441-447 ..... 13

### ORIGINALES

- **Hospitales promotores de salud para la infancia y la adolescencia. Derechos del niño hospitalizado. Estudio en hospitales de Canarias**  
Rosa Gloria Suárez López de Vergara, Alberto Armas Navarro ..... 17
- **Diagnóstico oportuno del espectro oculo-auriculo-vertebral (síndrome de Goldenhar). A propósito de un caso**  
Francisco Cammarata-Scalisi, Reina Zerpa, Frances Stock, María Elena Cammarata-Scalisi, Graciela Cammarata-Scalisi, Janaika Machado, Yudith Guerrero ..... 25

### REVISIONES

- **Manejo del dolor torácico en pediatría**  
María Amparo Sangil González, Carmen Falcón, Sasa Bozicnik, Nerea Delgado Cabrera, Hipólito Falcón González, María Luisa Antúnez Jiménez, Pedro Suarez Cabrera ..... 31
- **Aspectos clínicos sobre el síndrome de intestino irritable en el niño**  
Honorio Armas Ramos, Luis Ortigosa del Castillo ..... 39
- **Aproximación diagnóstica y terapéutica a las adenopatías**  
Naira Álvarez Martín, Montserrat González García, Jorge Gómez Sirvent ..... 49

### DE LA IMAGEN AL DIAGNÓSTICO

- **Lipoma del cuerpo calloso**  
Víctor Pérez Candela, Leonor López Morales, Beatriz Romero Díaz ..... 53

### HUMANIDADES EN PEDIATRÍA

- **Epónimos en Pediatría (8)**  
**Jean Bernard Antoine Marfan**  
Víctor M García Nieto ..... 55





Sociedad Canaria  
de Pediatría **50**  
años

## CANARIAS PEDIÁTRICA

**BOLETÍN DE LA SOCIEDAD CANARIA DE PEDIATRÍA**  
Fundado en 1967 (Dr. Manuel Herrera Hernández)

### DIRECTOR

Víctor M. García Nieto

### SECRETARIA DE REDACCIÓN

Margarita Monge Zamorano

### DIRECCIÓN-ADMINISTRACIÓN

C/. Horacio Nelson, 17 38005 Santa Cruz de Tenerife

C/. León y Castillo, 46 35003 Las Palmas de Gran Canaria

### CONSEJO DE REDACCIÓN

### COMITÉ EDITORIAL HONORÍFICO

Elisa Barrios González	Honorio Armas Ramos
Cleofé Ferrández Gomariz	Manuel Bueno Sánchez
Jorge Gómez Sirvent	Pedro Cabrera Suárez
Ricardo López Almaraz	José Calvo Rosales
Santiago López Mendoza	Eduardo Doménech Martínez
Pilar Lupiani Castellanos	Concepción Gago García
Milagros Marti Herrero	Manuel Herrera Hernández
Margarita Monge Zamorano	Juan Pedro López Samblás
Abián Montesdeoca Melián	Eduardo Machado Codesido
Carlos Ormazábal Ramos	Manuel Martín Suárez
Luis Peña Quintana	Manuel Moya Benavent
Víctor Pérez Candela	José Pérez González
Pedro Suárez Cabrera	Jesus Quintana Álvarez
María del Valle Velasco Gonzalez	Pedro Ruiz Espiga
	José Sánchez Artilles
	Rosa Gloria Suárez López de Vergara
	Raúl Trujillo Armas
	Amado Zurito Molina

**Página web:** <http://www.scptfe.com>

**Director de la página web:** José Ramón Alberto Alonso

## SOCIEDAD CANARIA DE PEDIATRÍA

### Ex Presidentes

#### Sociedad de Santa Cruz de Tenerife

Diego Guigou y Costa  
Raul Trujillo Armas  
Manuel Moya Benavent  
Juan Pedro López Samblás  
Eduardo Machado Codesido  
Amado Zurita Molina  
Eduardo Doménech Martínez  
Víctor Manuel García Nieto  
Honorio Armas Ramos

#### Sociedad de Las Palmas de Gran Canaria

Fernando Navarro Arocena  
José Calvo Rosales  
Rafael Santana Guerra  
José Sánchez Artilés  
Manuel Herrera Hernández  
Manuel Martín Suárez  
Pedro Cabrera Suárez  
Concepción Gago García  
Jesús Quintana Álvarez  
Francisco Domínguez Ortega

## JUNTAS DIRECTIVAS DE LAS SOCIEDADES CANARIAS DE PEDIATRÍA

#### Santa Cruz de Tenerife

**Presidenta:**  
**Vice-Presidenta:**  
**Secretario:**  
**Tesorero:**  
**Bibliotecario:**  
**Vocales:**

Rosa Gloria Suárez López de Vergara  
Concepción Oliva Hernández  
Luis García Ramos Estarriol  
Anselmo Hernández Hernández  
Margarita Monge Zamorano  
M<sup>º</sup> Cleofé Ferrández Gomariz  
Luis Antón Hernández  
Pedro Javier Rodríguez Hernández  
M<sup>º</sup> Teresa Belda García  
José Manuel Rial Rodríguez  
Isabel Miguel Mitre  
José Ramón Alberto Alonso  
M<sup>º</sup> del Pilar Álvarez Lavers  
Amada Trujillo Bencomo  
Alejandro Cobo Costa  
Luis Francisco Pérez Baena

#### Las Palmas de Gran Canaria

Gonzalo Cabrera Roca  
Sofía Quintero González  
Antonio Ramos Díaz  
Jesús Poch Páez  
Manuel Gresa Muñoz  
Antonio Machín Jiménez  
José Manuel López Sánchez  
Raimundo Beltrá Picó  
Antonio Aguilar Fernández  
Antonio Guerra García de Celis  
Olga Rodríguez Afonso  
Milagros Hernández Martí  
Sara García Luzardo

## Broncoscopia pediátrica. Pasado, presente y futuro

Con motivo del Centenario de la publicación del artículo del Dr. Diego Guigou y Costa en la Revista del Hospital Clínico de Barcelona, titulado "Un caso de broncoscopia", y a instancias de la Sociedad Canaria de Pediatría, se me ha solicitado realizar un recorrido histórico sobre "La Broncoscopia pediátrica y su evolución a lo largo de los años".

La mayoría de los logros en la historia de la medicina, han sido posibles gracias a profesionales médicos e investigadores, que previamente han hecho sus aportaciones científicas, y la Broncoscopia pediátrica no es una excepción<sup>1</sup>. Los avances en este campo son tan importantes, que en el momento actual ya es una realidad la Fibrobroncoscopia intrauterina.

Para que naciera la Broncoscopia, previamente tuvieron que llevarse a cabo la intubación endotraqueal, la laringoscopia y la endoscopia digestiva, así como también el desarrollo de avances en el campo de la anestesia.

Hipócrates, en el año 400 a.C. creó un espéculo rectal, considerándose el primer instrumento endoscópico de la historia. A él se debe también el término "Endoscopia", que procede del griego "Endo" que significa adentro y "scopeo" mirar.

La primera descripción de la laringe en la literatura médica se atribuye a Aristóteles (384-322 a.C.), refiriendo que en ella tienen lugar la respiración y el habla. Aristóteles ha sido considerado también el padre de la anatomía comparada<sup>2</sup>. En el año 250 a.C. Eristratos, gran investigador médico procedente de Alejandría, describió la epiglotis y el papel defensivo de la misma durante la deglución.

Más adelante, ya en los años 129-200 d.C. Galeno de Pérgamo, médico griego, demostró la función de la inervación laríngea. A partir de las investigaciones de Galeno, diversos científicos de la época ahondaron también en el conocimiento de la laringe y de la vía aérea, entre ellos merece mención obligada Abu Khasim, llamado Abulcasis (936-1.013 d.C.), que fue autor de un gran tratado médico denominado "Al-Tasrif", compuesto por treinta tomos y que en lo referente a la endoscopia es considerado el inventor de varios instrumentos quirúrgicos, entre ellos un aparato para extraer cuerpos extraños de la garganta.

Otros científicos importantes por sus logros fueron dos, por una parte Andreas Vesalius (1.514-1.564), que en el Renacimiento llevó a cabo detalladas ilustraciones anatómicas, siendo considerado el verdadero fundador de la anatomía moderna, el precursor de la intubación traqueal y uno de los pioneros en el campo de la anestesia, técnica fundamental para el desarrollo de la broncoscopia, y por otra parte Leonardo da Vinci (1.519) cuya aportación a este campo fue describir las funciones de la laringe.

Posteriormente en el año 1.807, en Frankfurt, Alemania, Philipp Bozzini publicó un artículo cuyo título fue "Der Lichleiter" (el conductor de la luz) donde describía un aparato para la iluminación de cavidades internas del cuerpo humano; este instrumento fue inventado por Bozzini en el año 1.804, siendo importante punto de partida para el desarrollo posterior de la endoscopia.

Posteriormente, en Estados Unidos de Norteamérica, en el año 1.886 se graduó Chevalier Jackson, diseñó y fabricó un broncoscopio rígido provisto de iluminación distal, así como varios accesorios muy importantes: tubos de drenaje de secreciones, su laringoscopia de intubación, laringoscopios, fórceps y telescopios que aumentaban el campo de visión. La Broncoscopia en esa época se reservaba casi exclusivamente para la extracción de cuerpos extraños. En 1.917 Chevalier Jackson publicó su primera resección endobronquial de un adenoma bronquial mediante un Broncoscopio rígido y también fundó en su época una escuela de broncoscopistas.

No obstante, el pionero de la técnica de la Broncoscopia fue Gustav Killian que en el año 1.897, en Friburgo, empleó un esofagoscopio digestivo de Mikulicz-Rosenheim para explorar la vía aérea y efectuar la primera broncoscopia a un granjero afecto de aspiración de cuerpo extraño, salvándole con ello la vida. A partir de los trabajos de Killian surgieron broncoscopistas en diferentes países del mundo como Francia, Alemania, Austria, Inglaterra y Estados Unidos.

En España la práctica de la Broncoscopia se inicia en los años treinta, siendo mayoritariamente los neumólogos los que practicaban esta técnica. Entre los primeros broncoscopistas

españoles merecen mención especial A. Castejón, J. Sanglas, F. Coll-Colomé y F. Guerra Sanz.

El pionero de la Broncoscopia en Japón fue Inokichi Kubo (1.874-1.939), conocido como Ino Kubo. En 1.907 fue profesor de laringología en la Universidad de Fukuoka y en septiembre de ese mismo año efectuó la primera broncoscopia en Japón. Sin embargo, sin duda alguna el broncoscopista japonés Shigeto Ikeda (1.925-2.001) fue quien revolucionó la Broncoscopia mundial diseñando en 1.970 el Broncoscopio flexible de fibra óptica. En 1.983 con Ryosuke Ono, desarrollaron conjuntamente con la compañía Asahi Pentax el Videobroncoscopio con cámara en su extremo distal.

Hoy en día la Fibrobroncoscopia es uno de los procedimientos habituales en los Servicios o Unidades de Neumología, siendo la Broncoscopia flexible y la rígida exploraciones rutinarias en el paciente adulto y en el momento actual también en el paciente pediátrico.

En el campo de la Neumología infantil una de las grandes figuras de la Broncoscopia pediátrica es Robert E. Wood, quien en 1.978 estableció las primeras indicaciones de la Fibrobroncoscopia o Broncoscopia flexible en pacientes pediátricos<sup>3</sup>. La Fibrobroncoscopia pediátrica es un procedimiento seguro y eficaz incluso en prematuros y recién nacidos<sup>4</sup>. Sus indicaciones son muy variadas y abarcan desde la exploración de la vía aérea, así como aspectos diagnósticos, terapéuticos y de investigación<sup>5</sup>. Una de las ventajas de la Fibrobroncoscopia es la posibilidad de efectuarla con sedación, permitiendo por tanto la exploración dinámica de la vía aérea.

En el año 2.003 la European respiratory society (ERS) publicó en la Task-Force, sus recomendaciones en este campo<sup>6</sup>. En el año 2.004 fue publicado por nosotros en el BSCP Can Ped un artículo titulado "Fibrobroncoscopia pediátrica. Nuevas perspectivas", donde se actualizaba el tema en aquellos años<sup>7</sup>.

Muy recientemente, en el año 2.011 se ha publicado la "Normativa de la Broncoscopia pediátrica" "Pediatric Bronchoscopy Guidelines"<sup>8</sup> donde se establecen las indicaciones actuales de esta técnica en el paciente pediátrico, obviamente no es motivo de esta Editorial desarrollarlo en profundidad, pero si saber que estas indicaciones se han ampliado considerablemente en el niño y que es importante su conocimiento.

La Broncoscopia flexible permite la exploración de la vía aérea, estando indicada su

realización en las siguientes entidades: estridor persistente, sospecha de aspiración de cuerpo extraño, sibilancias persistentes de difícil control, hemoptisis, atelectasia persistente o recurrente, neumonías recurrentes o persistentes, hiperclaridad localizada, problemas relacionados con las vías aéreas artificiales y una miscelánea entre las que se incluyen las anomalías fonatorias, o la tos persistente de etiología no filiada, y también la evaluación de lesiones secundarias a quemaduras o inhalación de sustancias tóxicas. Otra de las indicaciones de la Broncoscopia flexible es la necesidad de obtener muestras biológicas para tratar de establecer un diagnóstico mediante lavado broncoalveolar o muestras de biopsia para estudios citológicos y/o microbiológicos. También la Broncoscopia flexible se utiliza con finalidad terapéutica en diversas situaciones clínicas como aspiración de secreciones, como guía en intubaciones difíciles y selectivas y extracción de cuerpos extraños, aunque en este caso puede ser un procedimiento complicado en niños pequeños, para los que se prefiere la Broncoscopia rígida. La Broncoscopia flexible es un procedimiento generalmente seguro, aunque tiene algunas contraindicaciones y posibles complicaciones que deben ser contempladas individualmente, valorando en cada paciente el riesgo / beneficio del procedimiento.

El instrumental del que se dispone cuenta con distintos modelos de fibrobroncoscopios dependiendo de la edad del niño, y múltiples accesorios para los diferentes métodos diagnósticos que se precisen: lavado broncoalveolar, biopsia bronquial, biopsia transbronquial o cepillado bronquial, entre otros. Actualmente los fibrobroncoscopios están siendo sustituidos por videobroncoscopios que tienen mayor resolución y que permiten el almacenamiento de la imagen en formato digital.

La Broncoscopia rígida sigue teniendo utilidad como herramienta diagnóstica o terapéutica, aunque la mayoría de sus indicaciones son terapéuticas: tratamiento endoscópico de las obstrucciones localizadas de las vías aéreas, extracción de cuerpos extraños, tapones mucosos y coágulos sanguíneos, manejo de hemoptisis masivas e instrumentación terapéutica de la vía aérea. También en la Broncoscopia rígida se deberán sopesar sus posibles contraindicaciones o complicaciones, valorando riesgo/beneficio del procedimiento para el paciente.

Por todo lo que se ha comentado hasta aquí, para ciertas indicaciones de realizar Broncoscopia en el paciente pediátrico, el broncoscopista debe estar adiestrado para el empleo y uso simultáneo del Fibrobroncoscopio flexible y del Broncoscopio rígido, o bien contar

con un equipo en el cual haya personal experto en ambas técnicas.

Debido a los continuos avances de la tecnología en este campo, se han conseguido logros importantes en el diagnóstico por imagen, como es el caso de la Broncoscopia tomográfica computarizada o Broncoscopia virtual, que consiste en la reconstrucción tridimensional de cortes tomográficos milimétricos realizados con un TAC torácico helicoidal, así será posible visualizar la vía aérea sin utilizar la Broncoscopia tradicional, lo cual conllevaría la reducción del número de posibles Broncoscopias rutinarias permitiendo la evaluación no invasiva de la vía aérea.

En la Broncoscopia terapéutica se dispone también de Broncoscopia láser para neoplasias malignas de la vía aérea, en lesiones no resecables quirúrgicamente. En los niños puede realizarse de forma segura y eficaz <sup>1</sup>. El Broncoscopio rígido también es necesario para la inserción de prótesis en la vía aérea (Stents). Estos Stents metálicos también se pueden insertar con la ayuda del Broncoscopio flexible, no obstante, la utilización de Stents en niños es poco frecuente.

Por todo lo que se ha comentado en este Editorial, en nuestra práctica pediátrica habitual es fundamental una adecuada coordinación entre los pediatras que ejercen su profesión en el ámbito extrahospitalario, con los que la realizan en el medio hospitalario, porque ello contribuirá en gran medida al diagnóstico precoz de diversas enfermedades respiratorias de los niños, que a su vez permitirá iniciar un tratamiento adecuado lo más precozmente posible, minimizando secuelas a medio y largo plazo, y proporcionando a nuestros pacientes pediátricos una función pulmonar normal y una excelente calidad de vida, que en definitiva son nuestros objetivos finales para ellos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pérez Frías J, Pérez Ruíz E, Cordón Martínez A, Spitaleri G, Caro P. Historia de la Broncoscopia Pediátrica. En: Broncoscopia Pediátrica. 2ª Edición. Madrid: Ergón; 2.008.p.1-8.
2. Malomo AO, Idowu OE, Osuagwu FC. Lessons from history: human anatomy, from the origin to the Renaissance. *Int J Morphol*. 2.006; 24, (1): 99-104.
3. Wood RE, Fink RJ. Applications of flexible fiberoptic bronchoscopes in infants and children. *Chest*. 1.978; 5 (suppl): 737-40.
4. Nussbaum E. Pediatric fiberoptic bronchoscopy: clinical experience with 2.836 bronchoscopies. *Pediatr Crit Care Med*. 2.002; 3: 171-6.
5. Wood RE. The diagnostic effectiveness of the flexible bronchoscope in children. *Pediatr Pulmonol*. 1.985; 1: 188-92.
6. Midulla F, de Blic J, Barbato A, Bush A, Eber E, Kotecha S et al; ERS Task Force. Flexible endoscopy of paediatric airways. *Eur Respir J*. 2.003; 22: 698-708.
5. Wood RE. The diagnostic effectiveness of the flexible bronchoscope in children. *Pediatr Pulmonol*. 1.985; 1: 188-92.
7. Oliva C, Callejón A, Callejón G. Fibrobroncoscopia pediátrica: nuevas perspectivas. *BSCP Can Ped*. 2.004;1: 28-34.
8. Pérez Frías J, Moreno Galdó A, Pérez Ruiz E, Barrio Gómez de Agüero MI, Escribano Montaner A, Caro Aguilera P. Normativa SEPAR. Normativa de Broncoscopia Pediátrica. "Pediatric Bronchoscopy Guidelines". *Arch Bronconeumol*. 2.011;47 (7): 350-60.



## Centenario de la primera broncoscopia terapéutica realizada en Canarias en Pediatría

Por sugerencia del Dr. Víctor García Nieto, quien gracias a su búsqueda minuciosa me ha proporcionado una copia del trabajo del Dr. Diego Guigou y Costa publicado en la Revista del Hospital Clínico de Barcelona titulado "Un caso de broncoscopia" con referencia bibliográfica: año XXXVI.-Tomo XCVI- n° 1.986, 28 Septiembre de 1912, (DGC Médico Director del Hospital de Niños de Santa Cruz de Tenerife (Canarias), escribo este Editorial en el que comento los diferentes escenarios de la actuación médica, el de hace 100 años que vivió el Dr. Guigou basado en su publicación y el actual.

Comienza el trabajo relatando al modo de entonces, es decir con mucha retórica, la historia de una niña de 8 años, procedente de Fuerteventura, con una clínica de tos pertinaz, disnea intensa y fiebre, con postración generalizada, tristeza y palidez de rostro. Como antecedente relata la madre que se había tragado unos días antes de sentirse enferma, un alfiler.

La descripción de la exploración física es de una gran minuciosidad, como se hacía entonces, en cuanto a los hallazgos de la percusión y auscultación.

Mi gran sorpresa es que en aquella época el Hospitalito de Niños de Santa Cruz de Tenerife que había creado el Dr. Guigou en 1900, disponía de un equipo de Rayos X, lo que prueba que fue un adelantado en su época, pues Roentgen los había descubierto en noviembre de 1895.

Presenta una imagen radiográfica del tórax, en la que se observa una condensación en la base pulmonar izquierda, que borra el contorno cardíaco y el diafragma, sin poder visualizar el cuerpo extraño metálico (alfiler) que se había tragado la niña y que el Dr. Guigou cuenta que lo ha visto localizado en el bronquio principal izquierdo en el estudio radioscópico que ha efectuado.

Ante esos hallazgos, el diagnóstico es de un absceso pulmonar ocasionado por el cuerpo extraño.

El interés del Dr. Guigou por curar a la niña le obligaba a intentar extraerlo mediante una broncoscopia, que nunca había realizado previamente, pero que conocía por la biblio-

grafía consultada, por lo que disponía de una colección de tubos de Killian.

Tras sedar a la paciente (mediante cloroformo) la niña empezó a expectorar muy abundantemente, por lo que en vez de introducir los tubos por vía supraglótica, efectuó una traqueotomía lo mas baja posible, de lo cual si tenía experiencia, e introdujo un tubo de 7 mm de grosor por 10 cm de largo, pero al llegar a la bifurcación bronquial sobrevino un acceso de tos y una oleada de pus, que interpreto que era debido a la rotura del absceso.

Decidió esperar al día siguiente, en el que la expectoración era escasa y había descendido la fiebre, para introducir ahora un tubo de 8 mm de grosor y de 12 cm de largo, pudiendo observar la punta del alfiler, que extrajo con unas pinzas.

Lavó minuciosamente la región del cuello y la cubrió con una capa gruesa de gasas, guata y venda esterilizadas.

El curso postoperatorio fue excelente, descendiendo la fiebre y finaliza la descripción del cuadro clínico esperando la completa normalidad en un plazo breve.

Termina el trabajo con unos comentarios relativos a ser la primera vez que se ha efectuado una broncoscopia terapéutica en Canarias, a la conveniencia de disponer los médicos generales de instrumentos para realizar una traqueotomía de urgencias, al comportamiento de los abscesos pulmonares que curan rápidamente al evacuarse y, por último, se proclama partidario de las especialidades y su interés principal en las enfermedades de la infancia.

Hoy en día, ante el cuadro que presentaba la niña se habría realizado una radiografía simple de tórax en dos proyecciones para detectar y localizar la situación del cuerpo extraño (alfiler) metálico e inmediatamente se habría efectuado una broncoscopia, previa sedación de la paciente y con los broncoscopios actuales se

hubiera extraído el cuerpo extraño de una manera rápida y, prácticamente, sin riesgos.

Si comparamos el stress de los médicos, *Can Pediatr* 2012; 36 (1) : 11-12

de los niños y la incertidumbre ante los resultados que sufrirían entonces, tenemos que dar gracias por vivir en estos tiempos, donde los avances tecnológicos nos han facilitado la labor diagnóstica y terapéutica.

Quiero finalizar resaltando la figura del Dr. Diego Guigou y Costa por la labor que realizó en favor de la medicina pediátrica canaria a través del Hospitalito de Niños de Santa Cruz de Tenerife.

Como radiólogo pediátrico me hubiera gustado poder compartir su visión de la pediatría y estoy convencido que si él viviera actualmente, sería un modelo a imitar por todos nosotros.

## Un caso de Broncoscopia

ALFILER DE CABEZA NEGRA Y DE CINCO CENTÍMETROS DE LONGITUD ENCLAVADO DURANTE TREINTA Y CINCO DÍAS EN EL BRONQUIO IZQUIERDO DE UNA NIÑA DE OCHO AÑOS, ORIGINANDO UN GRAN ABSCESO PULMONAR; EXTRACCIÓN POR BRONCOSCOPÍA; CURACIÓN

### HISTORIA CLÍNICA

El día 14 del corriente mes de junio, al pasar mi visita cotidiana en este Hospital de Niños, se me presentó una mujer solicitando ingreso para su hija María de las Nieves Melián y Ruiz, natural de la isla de Fuerteventura, de edad de ocho años, y que desde el mes de mayo último se hallaba gravemente enferma.

Era de tal modo angustioso el aspecto de la niña, que inmediatamente la hice transportar a la sala de Medicina, cama núm. 9, y comencé el interrogatorio, á que su madre, más torpe y premiosa de lo que fuera deseable, respondió con vaguedad y desconcierto.

Pude, sin embargo, concretar que, desde unos veinte días atrás, la niña estaba muy acatarrada, con tos pertinaz, acostándose con frecuencia por causarle el andar mucha fatiga, con la piel muy caliente por las tardes y negándose a tomar sus alimentos, aunque esto, añadió la madre, creí que era debido a tener lastimada la garganta con un alfiler que se había tragado unos cuantos días antes de caer mala.

El hecho ocurrió el 15 de mayo; la niña sintió al principio sofocación grandísima, pero luego se quedó más tranquila; la enfermedad actual empezó varios días después.

En vista de tales antecedentes, procedí al examen de la enfermita, en la que desde luego resaltaban tres síntomas:

**Primero.** Tos quintosa, pertinaz, pero ni bronca ni seca, sino, muy al contrario, seguida de expectoración mucopurulenta abundantísima, que algunas veces se venía a la garganta sin tos, y siendo arrojada como por náuseas.

**Segundo.** Disnea intensa, pero sin estridor laríngeo, ni estertores perceptibles a distancia, ni tiro epigástrico, ni cianosis.

**Tercero.** Fiebre alta, de 40°,2 C. en el recto, con postración general, tristeza y palidez del rostro.

El examen físico del aparato respiratorio, á que desde luego era naturalmente atraída la atención, acusaba los siguientes signos, que, como se verá, difieren bastante de los indicados en otros casos de cuerpos extraños.

**Percusión.** Claridad completa en la totalidad del pulmón derecho, aunque en algunos limitadísimos puntos parecía notarse dudosa submatidez: claridad muy limitada en el vértice del pulmón izquierdo, tanto por su cara anterior como por la posterior y *macidez absoluta* en todo el resto del hemitórax, á partir de la región precordial, con desaparición del espacio semilunar de Traube, por delante; á partir de la axila, por el costado, y á partir de dos traveses de dedo por encima del ángulo de la escápula, por detrás; ni más ni menos que hubiera ocurrido en el caso de existir un gran derrame pleurítico. Esta sospecha no podría, sin embargo, aceptarse, pues quedaba desvanecida con la percusión clara del vértice y la falta de desviación del corazón hacia el lado derecho.

**Auscultación.** En el hemitórax derecho, roncus, sibilancias y muchos estertores húmedos de gruesas burbujas: en el izquierdo, en que la entrada del aire no estaba del todo impedida, ni el silencio respiratorio era absoluto (ya veremos después por qué), se oían hacia las partes altas estertores análogos a los del lado derecho, y hacia las bajas algo parecido a un tenue soplo bronquial.

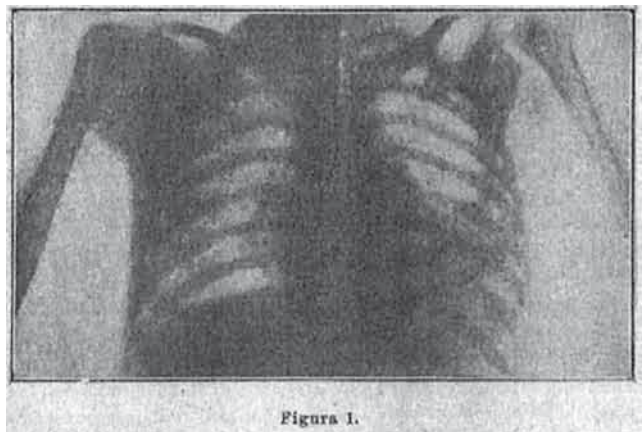


Figura 1.

Antes de emitir un juicio definitivo llevé a la niña al departamento de rayos X, que tengo instalados en el mismo Hospital, y allí pude comprobar, por radioscopia, la existencia en el bronquio izquierdo de un cuerpo extraño, que yo me había imaginado vulgar y pequeño alfiler, y que resultó ser de los llamados de *cabeza negra*, el cual, indiscutiblemente, obstruía con ésta una de las ramas de la primera división del bronquio, dejando entrar el aire por la otra, y había dado origen, *Can Pediatr* 2012; 36 (1) : 13-15

por su larga permanencia en aquél, á la formación de un absceso pulmonar, causante de los síntomas reaccionales. Así tienen explicación todos los signos indicados en el examen físico.

**El cliché**, inmediatamente obtenido, fue entregado a un hábil fotógrafo para que lo revelara, resultando la radiografía que acompaña a esta historia clínica, y que permite comprobar, sin necesidad más minuciosas descripciones, todos los detalles anteriormente consignados. (Lado derecho, transparente en toda su extensión y bien perceptibles los límites cardíacos. Lado izquierdo, claro sólo en el vértice y borrosos los límites del corazón, cuya sombra se pierde en la del absceso. Se advierte que este cliché está hecho en dos placas unidas, por no tener á mano una suficientemente grande).

Aunque la gravedad del caso no permitía diferir por largo tiempo la intervención, tampoco la exigía con la premura del momento, en cuanto no existían temores de inminente asfixia; por lo cual la dispuse para la noche inmediata con el fin de poder convertir a voluntad la sala de operaciones, que posee buen alumbrado eléctrico, en cámara oscura, lo que por su especial construcción es imposible durante las horas del día, o iluminarla cuando me conviniera.

Yo no había hecho jamás ni en muertos ni en vivos, ni visto hacer a nadie una broncoscopia; pero si habla seguido con gran interés, porque desde luego atrajo poderosamente mi atención, la lectura de los progresos del proceder de Killian, y adquirí hace ya tiempo una colección gradual de tubos que, en mi vitrina, yacían vírgenes de todo ensayo, al que ciertamente no me animaban los escritos de la prensa médica, en que únicamente se consignan las casi insuperables dificultades con que el neófito tropieza en la ejecución de este moderno procedimiento; y puedo asegurar que a ninguna de las muchas operaciones quirúrgicas que en el Hospital de Niños vengo practicando en progresión creciente desde su fundación, hace unos doce años, he ido con tan intensa emoción ni tan escasa fe en mí mismo. ¡Pero no era caso de dejar á la pobre criatura con tan inoportuno huésped en su pecho!

El material quirúrgico se redujo a dos tubos Killian de 10 y de 12 centímetros; unas pinzas para cuerpos extraños uretrales, igualmente aplicables a este caso; un largo porta algodones, una caja de traqueotomía y un espejo frontal del Clar.

La edad de la niña animaba a practicar la broncoscopia supraglótica, que parecía no tener otra contraindicación que mi falta de pericia, no obstante lo cual estaba decidido á intentarla; pero así que, cloroformizada la enfermita, sin tro-

piezo alguno, quisimos colocarla en posición de Rose, fueron tales las bocanadas de expectoración que por la laringe se precipitaban, que de persistir en ello, hubiera sobrevenido una mortal asfixia. En todos los ensayos que se hicieron con este fin, se repetía igual fenómeno, de suerte que ya tranquila mi conciencia en este punto, procedí a practicar la traqueotomía, todo lo baja que prudentemente me fue permitido.

Normalizada con este desahogo la respiración, emprendí la introducción de un tubo de 7 milímetros por 10 centímetros, haciéndolo marchar lentamente, sin violencia, como por etapas, limpiando las abundantes secreciones que a cada paso le obstruían, y procurando ver cada punto traqueal que se iba presentando. Llegué al espolón divisorio de los bronquios; pero apenas insinué el tubo por el izquierdo, sobrevino un violentísimo acceso de tos, y tras él una oleada de pus, y luego otra y otras más, que eran lanzadas a distancia sobre mis manos, el cuello de la operada, la mesa y hasta el suelo, denotando la ruptura del absceso, cuya cantidad de pus no puedo calcular exactamente, pero si decir que era muchísima y *sin fetidez*.

Ya se comprende que en estas circunstancias era totalmente imposible (al menos para mí) toda visión directa; y aunque a ciegas me atreví con gran cautela á introducir la pinza, por si la casualidad me hacia dueño del malhadado cuerpo intruso, bien pronto indiqué a los compañeros allí presentes, que puesto que era mayor el peligro de insistir que el de esperar, y que la precipitación y la tenacidad son enemigos de toda delicada maniobra quirúrgica, lo mejor era colocar, como lo hice, una gruesa cánula de traqueotomía, previo lavado antiséptico del cuello, y dejar que se evacuara totalmente el absceso.

Al día siguiente descendió algo la fiebre, la expectoración se hizo escasa y todo se puso en condiciones tales que á las cuarenta y ocho horas ya pude emprender una broncoscopia de seguros resultados, con introducción de un tubo de 8 milímetros por 12 centímetros, sin cloroformizar á la niña, que se prestó dócilmente á la maniobra. Marché, como la primera vez, muy lentamente, y ya en la entrada del bronquio izquierdo y entre un grupito de movibles mucosidades percibí con emoción una diminuta línea, casi un punto negro, que se asomaba por un lado de la boca del tubo, como la punta de una antena de un insecto que quisiera salir de su agujero. Me quedé inmóvil, no quise ni siquiera alargar mi mano derecha para coger las pinzas, por no perder la buena dirección obtenida, sino pedí que me las diesen, y cuando introducidas por el tubo noté en el tacto que habla

atrapado por su punta al criminal alfiler, procuré que mis manos se diesen mutuo y firme apoyo para ir simultáneamente retirando tubo, pinzas y alfiler, cogido este último tan en el extremo que al atravesar la abertura de la tráquea, se escapó de los bocados y cayó al suelo, no sin antes producirme el consiguiente susto de que pudiera nuevamente deslizarse por el camino que ya le era conocido. Con la misma satisfacción que la paciente, respiramos todos los asistentes al acto.

No coloqué nueva cánula por innecesaria, ni suturé la herida por cuyos bordes habla pasado tanto pus, sino que lave minuciosamente la región y la cubrí con gruesas capas de gasa, huata y venda esterilizadas.

Muy poco hay que decir del curso post-operatorio, sino que la fiebre ha ido descendiendo con la rapidez que indica la adjunta gráfica, hasta quedarse por bajo de 38° C, y que el soplo y la matidez se han ido disipando de tal modo, que á la fecha en que escribo esta Memoria (30 de junio) puede abrigarse la esperanza de obtener una completa normalidad en un plazo más ó menos breve.

**COMENTARIOS**

1.º Publico este caso, que me parece interesante, por ser el primero que conozco de cuerpo extraño de tanta magnitud, pues en la literatura médica española se citan casos de los eximios especialistas Dres. Botey, Tapia, Botella y otros, de menor tamaño, aunque quizá de más difícil extracción, y en la extranjera tampoco he encontrado cosa análoga.

Es también la vez primera que en esta provincia de Canarias se ha practicado la broncoscopia con finalidad operatoria.

2.º Confirma este caso la conveniencia que algunos especialistas encarecen de ir siempre provistos del instrumental necesario para una traqueotomía de urgencia, por la posible presentación de graves accidentes al intentar la broncoscopia superior.

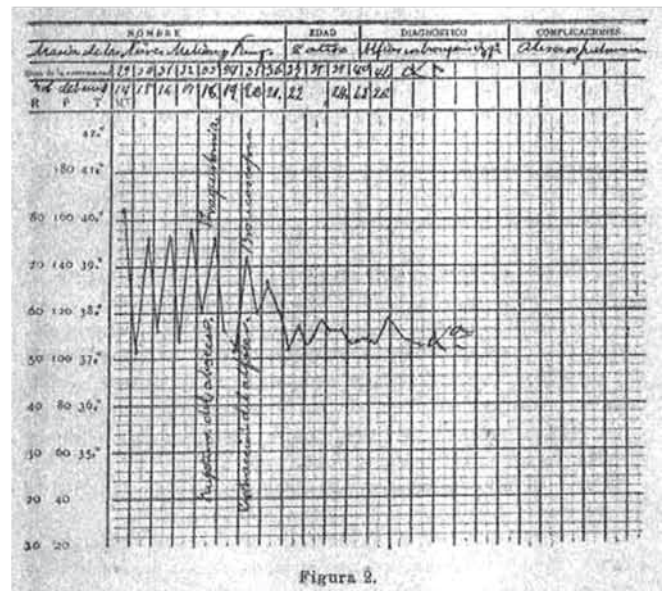
3.º No en esta ocasión, sino en las muchas traqueotomías que por otras causas llevo practicadas, he adquirido el convencimiento de que la tan temida pulmonía consecutiva á esa operación, es debida á la imposibilidad en que se está, en los casos muy urgentes, de cumplir los preceptos de la asepsia ó de la antisepsia, al igual que ocurría en otros tiempos con las complicaciones operatorias de las demás regiones del organismo.

4.º El absceso pulmonar ha seguido en este caso la misma ley que los de cualquier otra región, que curan rápidamente si su causa productora es removible, y pueden evacuarse ampliamente

hasta tal punto, que el Dr. Botella pregunta en una de sus comunicaciones académicas, si en determinadas circunstancias la broncoscopia no podría ser un medio utilizable en el tratamiento de algunos abscesos pulmonares.

5.º En el ejercicio de la Medicina están justificadas las especialidades, y yo soy de ellas tan entusiasta partidario, que he procurado favorecer en nuestro país esa tendencia, y he concedido especial atención a las enfermedades de la infancia, consiguiendo que por mis iniciativas se fundara hace doce años el Hospital de Niños, que me presta ancho campo para la práctica de la Medicina y de la Cirugía infantil; pero sin haber tenido aún la decisión de emanciparme de nuestra madre común la Medicina general, ni podido encontrar la rigurosa línea divisoria entre ésta y las diversas especialidades.

Por otra parte, al médico general que ejerce lejos de los grandes centros de enseñanza, puede permitírsele que sea incapaz de extirpar un quiste de ovario, de hacer una histerectomía ó de extraer una catarata, que dan tiempo á que el enfermo vaya en busca de cirujanos y especialistas afamados; pero no puede perdonársele que ignore como se aplica un fórceps, se reduce una fractura ó se hace una traqueotomía que, reclamadas por inminentes peligros para la vida, requieren urgentemente el inmediato y salvador auxilio."



**Nota.** Este artículo fue publicado en 1912 en la Revista de Medicina y Cirugía Prácticas. Año XXXVI, Tomo XCVI, número 1.286, páginas 441 a 447. En la reproducción se ha intentado mantener el texto exactamente igual a como apareció hace 100 años.



# Nestlé NIDINA PREMIUM

La leche materna contiene probióticos.  
**Nidina 1 Premium también.**



**B** **REFUERZA**  
el sistema inmunitario.<sup>1</sup>

**B** **PREVIENE**  
los trastornos  
gastrointestinales  
y la dermatitis del pañal.<sup>2</sup>

**B** **MANTIENE**  
una flora intestinal  
saludable.  
Especialmente,  
la de los bebés nacidos  
por cesárea.<sup>3</sup>

1. Mohan R y cols. *J Clin Microbiol* 2006;44:4025-31  
2. Chouraqui JP y cols. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004;38:288-92  
3. Langhendries JP y cols. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1995;21:177-81

✓ **Desde hace más de 10 años**

los recién nacidos europeos se han beneficiado de las leches de inicio con Bifidus B<sub>L</sub> de Nestlé.

✓ **Bifidus B<sub>L</sub> 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.)

  
**Nestlé**  
Empieza Bien  
Crece Sano

Nestlé colabora con:  
 **AEP**  
Asociación Española de Pediatría

Originales | R.G. Suárez López de Vergara<sup>1</sup>, A. Armas Navarro<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Pediatra del Servicio de Promoción de la Salud, miembro de la Task Force Health Promotion for Children and Adolescents (HPH-CA), <sup>2</sup>Jefe del Servicio de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud.

## Hospitales promotores de salud para la infancia y la adolescencia. Derechos del niño hospitalizado. Estudio en hospitales de Canarias

### COMENTARIOS

Desde que en 1948 la Organización Mundial de la Salud definiera la salud como un estado de bienestar físico, mental y social y no solamente la ausencia de enfermedad, se han ido desarrollando numerosas líneas de trabajo, que han permitido avanzar en los planteamientos que hoy constituyen la base de las actuaciones sobre promoción y prevención de la salud.

Años más tarde en la 1ª Conferencia Internacional de Promoción de la Salud, que tuvo lugar en la ciudad canadiense de Ottawa en 1986, se da un paso en el concepto de la salud, no como un ente abstracto, sino como un medio para llegar a un fin, un recurso que permite a las personas llevar una vida individual, social y económicamente productiva<sup>1</sup>. En esa 1ª Conferencia se emite un informe de resultados, conocido con el nombre de Carta de Ottawa, donde se define la Promoción de la Salud al proceso de capacitar a las personas para aumentar su salud y para mejorarla.

De ese modo, queda enmarcado el concepto de promoción de la salud como proceso social y político integral, que abarca acciones dirigidas a fortalecer las habilidades y capacidades de los individuos, pero también a modificar las condiciones sociales, ambientales y económicas, para tratar de disminuir el impacto que éstas puedan tener sobre la salud individual o colectiva de las personas.

En este sentido, la Organización Mundial de la Salud, ha sido siempre una fuerte defensora de la Promoción de la Salud, por lo que en 1992 creó una Red Internacional de Hospitales Promotores de Salud (HPH) (Health Promoting Hospitals), aprovechando las infraestructuras hospitalarias existentes a nivel mundial, a fin de que éstos actuaran como agentes generadores de promoción de la salud en su entorno de influencia<sup>2</sup>.

Años más tarde, la OMS concedora de que la etapa de la infancia y adolescencia tiene una gran trascendencia en la vida de las personas, propicia la creación de un grupo de trabajo específico dentro de esta Red Interna-

cional HPH, que se constituyó en abril de 2004, y que es reconocido con el nombre de Task Force para la Promoción de la Salud de Niños y Adolescentes en y por los hospitales (Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals, Task Force HPH-CA). La Task force HPH-CA aplica los criterios de la HPH en los asuntos específicos de promoción de la salud en estas edades<sup>3,4</sup>.

En este sentido, la Dirección General de Salud Pública (DGSP) del Servicio Canario de la Salud se incorpora a esta Task Force HPH-CA, a principios de 2008 y desde entonces continúa trabajando de forma continuada.

El objetivo de la Task Force HPH-CA es proporcionar un mejor entendimiento y definición del papel que los hospitales deberían jugar en la Promoción de la Salud en este grupo de edad, por ello insta a las organizaciones sanitarias y sus profesionales, a las instituciones, a las personas que tienen que tomar decisiones, a los trabajadores sociales y a los hospitales pediátricos y Servicios de Pediatría, para que no solamente desarrollen acciones asistenciales con la población pediátrica que atienden, sino para que también realicen acciones de promoción de la salud.

Desde que el Servicio de Promoción de la Salud de la DGSP se incorporó a la Task Force HPH-CA, asumió el trabajo que se venía desarrollando en los años previos, participando en la traducción de tres documentos que son la base de trabajo del grupo: Documento de Antecedentes, Recomendaciones sobre los Derechos de los Niños en los Hospitales y Plantilla para la descripción de Buenas Prácticas de Promoción de la Salud<sup>5</sup>, a fin de que sirvieran para difundir esta actividad entre los países de habla hispana.

Concomitantemente nos incorporamos al trabajo de los Derechos de los Niños hospitalizados, cuyo fin era la elaboración de una herramienta que pudiera ser utilizada por los hospitales, para la valoración del nivel de respeto de los Derechos de los Niños hospitalizados, siguiendo

la Convención de los Derechos del Niño<sup>6</sup> y Carta Europea del Niño hospitalizado<sup>7</sup>.

El trabajo de elaboración de este documento se finalizó en el 6th Workshop on Health Promotion for Children and Adolescents in & by Hospitals, que tuvo lugar en el Puerto de la Cruz (Tenerife), entre el 31 octubre y el 1 noviembre 2008<sup>8</sup>. La publicación del documento Modelo y Herramienta de Auto-evaluación sobre el respeto de los Derechos de los Niños en el hospital (Self-evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospitals and Health Services. SEMT) tuvo lugar en enero de 2009<sup>9</sup>. Posteriormente se desarrolló una estrategia de difusión y de implementación del documento, tanto a nivel internacional, llevada a cabo por el líder del grupo, como a nivel nacional, cuya difusión le correspondía a los representantes de cada uno de los países miembros de la Task Force HPH-CA.

Al mismo tiempo se programó un estudio piloto para la evaluación del documento SEMT, en cuya ejecución participaron un grupo de hospitales.

## MATERIAL

Una vez desarrollada la herramienta SEMT, fueron invitados a participar en el estudio piloto de evaluación de la misma, diferentes hospitales pertenecientes a los países que participan en la Task Force HPH-CA.

El total de hospitales participantes fueron diecisiete, de los cuales cuatro se encuentran dentro del territorio español y tres de ellos a las Islas Canarias.

- Medical University of Vienna, Austria (MUV)
- Hospital San Joan de Deu. Barcelona. Spain (SJDB)
- University Hospital Ntra. Sra. de Candelaria. Canary Island. Spain (HUNSC)
- Mother and Children's University Hospital of Canary. Spain (HUMIC)
- Sydney Children's Hospital. Australia (SCH)
- University Hospital of Canarias. Spain (HUC)
- Heim Pál-Madarász Children's Hospital, Hungary (HPMCH)
- Meyer University Children's Hospital, Italy (MUCH)
- Caldas da Rainha Hospital, Portugal (HCR)
- Cascais Hospital, Portugal (HC)
- Sao Francisco Xavier Hospital, Portugal (HSFX)
- Tallinn Children's Hospital, Estonia (TCH)
- Jávorsky ÖdönTown's General Hospital, Hungary (JOTGH)
- "P. & A. KYRIAKOU" Children's Hospital, Greece (PAKY)

**Figura 1.** Hospitales participantes en el estudio piloto de evaluación del SEMT

En nuestra Comunidad Autónoma de Canarias, se adhirieron al estudio piloto los tres Hospitales Universitarios con Servicio de Pediatría: Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias (HUMIC) en Gran Canaria, el Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria (HUNSC) y el Hospital Universitario de Canarias (HUC) en Tenerife.

La DGSP inició el proceso de difusión realizando un primer contacto con los gestores y profesionales sanitarios en cada uno de los tres hospitales, para presentarles el Programa de Hospitales Promotores de Salud para la Infancia y Adolescencia. Una vez adheridos al Programa, se crearon equipos multidisciplinares para el análisis y discusión del documento SEMT.

El total de personas participante para la evaluación en los tres hospitales fue de cuarenta y seis: veintiuna en el HUMIC, dieciocho en el HUNSC y siete en el HUC.

El equipo de evaluación estuvo constituido por diferente personal del Hospital y varió de un hospital a otro<sup>10</sup>.

El equipo multidisciplinar de HUMIC estuvo constituido por: Dirección-administración del hospital, Jefe del Servicio de Pediatría, Jefe de Cirugía Pediátrica, Jefe de Admisión, Pediatra de la Dirección General de Programas Asistenciales, Coordinadora entre especializada y atención primaria, Médicos Pediatras de plantilla (sección de escolares, preescolares), Médicos en formación, Supervisor de enfermería y personal de enfermería, Maestro, Trabajadora social, pacientes pediátricos, Asociación de pacientes y miembro de la TF HPH-CA.

El equipo del HUNSC estuvo compuesto por: Jefe del Servicio de Pediatría, Subdirección de enfermería, Médicos Pediatras de plantilla, Médicos en formación, Enfermería de diferentes secciones de Pediatría, Maestro, Trabajadora social, pacientes pediátricos, Asociación de pacientes y miembro de la TF HPH-CA.

El equipo del HUC estuvo compuesto por: Médicos Pediatras de plantilla, Médicos en formación, personal de enfermería, Maestra, Trabajadora social y miembro de la TF HPH-CA.

El proceso de análisis y evaluación duró cinco meses. Se realizaron 3 reuniones de presencia física en cada hospital, para lograr un adecuado entendimiento del proceso y posteriormente se continuaron las consultas vía e-mail, para el esclarecimiento de dudas y progresión en la evaluación del documento, efectuándose

en total 147 consultas.

Se emitió un informe detallado de resultados de cada uno de los hospitales que fue enviado al responsable de la Task Force para integrarlo dentro del resultado final del estudio piloto (Final report on the implementation process of the Self-Evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospital) 2010<sup>11</sup>.

## MÉTODO

Los objetivos de este trabajo fueron fundamentalmente valorar la distancia existente entre el respeto total a los Derechos del Niño en el hospital y la práctica real. Una vez analizado promover la mejora y el cambio, contribuir al establecimiento de estándares y al control y evaluación de los procesos.

El análisis del documento perseguía evaluar: La comprensión del documento, el nivel de respeto de los Derechos del Niño en el hospital, la existencia de lagunas y por último, realizar propuestas de mejora, para cada uno de los derechos analizados.

Se analizaron tres áreas de derecho. **Área 1:** Derecho al cuidado de la salud en el mayor estándar alcanzable, con cuatro apartados distintos. **Área 2:** Derecho a la información y participación en todas las decisiones relativas a sus cuidados sanitarios, con dos apartados diferenciados y **Área 3:** Derecho a la protección de cualquier forma de violencia, con seis apartados diferentes.

En cada uno de los apartados se realizaban entre 6-12 cuestiones relativas al derecho objeto de análisis.

Se valoró en cada uno de los apartados:

- Los puntos fuertes identificados en el hospital: políticas puestas en práctica por el hospital.
- Las lagunas existentes.
- Las opiniones divergentes del equipo.
- Sugerencias de acciones futuras.

Finalmente, se realizó una evaluación cualitativa, para cada uno de los apartados, siguiendo una escala de graduación según el sistema Gallup: Conseguido de forma significativa, en Progreso significativo, Ligeramente tomado en consideración o No tomado en consideración en absoluto.

## RESULTADOS

De los tres hospitales participantes solo el Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria ha tenido una amplia trayectoria de difusión de los

Derechos de la Infancia en el hospital, teniendo la Carta Europea de los Derechos del Niño hospitalizado en lugar visible y con una versión adecuada para la infancia y adolescencia.

Respecto a las distintas áreas de derecho analizadas y de sus respectivos apartados, los resultados fueron los siguientes:

### Área 1: Derecho al cuidado de la salud en el mayor estándar alcanzable.

1.La asistencia sanitaria a la infancia-adolescencia debería tener en cuenta todas las dimensiones de la salud, incluida la salud física, mental, social, cultural y espiritual.

2.Los niños y niñas tienen derecho de acceder a los servicios de salud, sin discriminación por causa étnica, racial, de clase, religiosa, de género, de edad, de orientación sexual, de discapacidad, de idioma, cultural o social.

Los hospitales HUMIC y HUNSC consideraron encontrarse en progreso significativo para alcanzar este derecho. El HUC lo valoró como ligeramente tomado en consideración, puesto que se argumentó que la dimensión espiritual no se contemplaba dentro de las historias clínicas, ni se prestaba atención durante el proceso de enfermedad.

3.Los niños y niñas serán ingresados en el hospital solamente si los cuidados que requieren no pueden ser igualmente realizados de forma efectiva en el domicilio o en una unidad de día.

4.La infancia-adolescencia tienen el derecho de tener todas las oportunidades para el juego, descanso, ocio, recreo y educación, adaptado según su edad y condición, y de estar en un ambiente diseñado, amueblado, con personal y con equipamiento adecuado a sus necesidades.



**Gráfica 1.** Área 1: Derecho al cuidado de la salud en el mayor estándar alcanzable.

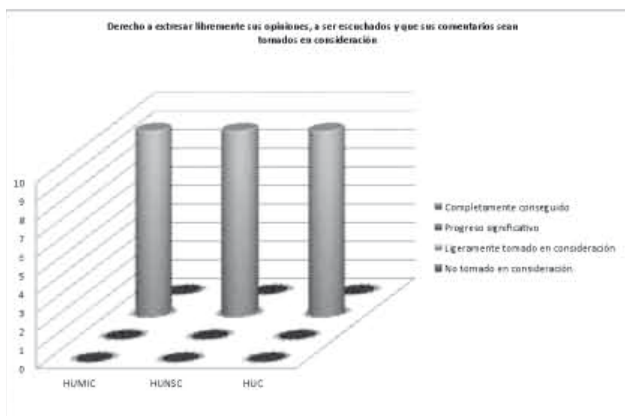
En estos apartados el equipo de análisis del HUC consideró que ese derecho está completamente conseguido y los otros dos hospitales están en progreso de alcanzarlo en su totalidad.

**Área 2: Derecho a la información y participación en todas las decisiones relativas a sus cuidados sanitarios.**

1. Tienen el derecho a ser informados de manera apropiada para su edad, nivel de desarrollo y entendimiento.

2. Tienen el derecho de expresar libremente sus opiniones en todos los temas que le incumban, y también el derecho de ser escuchados y de que sus comentarios sean tomados en consideración, dentro de los límites de su edad y madurez.

Los tres hospitales argumentaron que en el primer apartado se encontraban en progreso significativo, sin embargo en el segundo apartado valoraron que ese derecho, se encontraba ligeramente tomado en consideración.



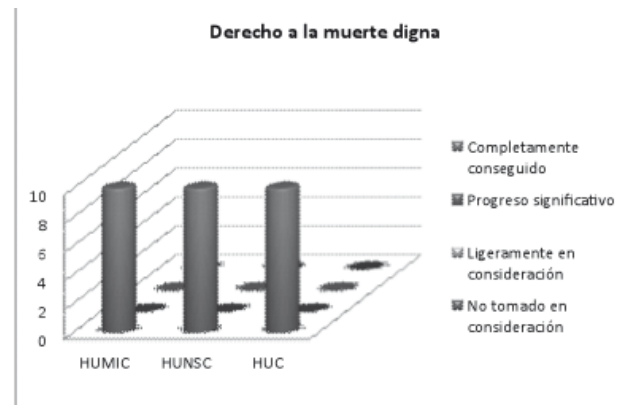
**Gráfica 2.** Área 2: Derecho a la información y participación en todas las decisiones relativas a sus cuidados sanitarios.

**Área 3: Derecho a la protección de cualquier forma de violencia.**

1. Tienen el derecho de ser protegidos de todas las formas de violencia, física o mental, lesión o abuso, negligencia o tratamiento negligente, maltrato o explotación, incluido el abuso sexual: Derecho comprendido entre ligeramente tomado en consideración y progreso significativo para lograrlo.

2. Tienen el derecho de no ser separado de sus padres/tutores/cuidadores en contra de su voluntad, durante su estancia hospitalaria: Derecho en progreso significativo y completamente conseguido.

3. Tienen derecho a la intimidad: Derecho en progreso significativo y completamente conseguido.



**Gráfica 3.** Área 3: Derecho a la protección de cualquier forma de violencia.

4. Tienen el derecho a una muerte digna: Derecho completamente conseguido.

5. Tienen el derecho a no sentir dolor: Derecho en progreso significativo y completamente conseguido.

6. Tienen derecho a no ser sometidos a investigaciones clínicas y proyectos de experimentación y a tener la posibilidad de retirarse durante el proceso de investigación: Derecho en progreso significativo y completamente conseguido.

El trabajo de evaluación del documento SEMT fue recibido con expectación por los profesionales sanitarios de los hospitales participantes, que percibieron en las actuaciones de su trabajo diario se encuentran en la línea de los Derechos del Niño. Este análisis provocó en el grupo multidisciplinar una concienciación de los Derechos de la Infancia-Adolescencia en el hospital, estimulando su práctica en todas las actuaciones asistenciales.

Igualmente se observaron y valoraron las lagunas existentes y se realizaron propuestas para cada uno de los derechos analizados en la herramienta.

Al comprobarse que en los hospitales no existía una información institucional sobre la Carta de los Derechos del Niño Hospitalizado, la Dirección General de Salud Pública realizó la edición de un cartel sobre los Derechos de los Niños en el hospital y una Carta abierta que los pacientes pediátricos dirigen a los profesionales hospitalarios, con la intención de establecer un diálogo entre ambos, que permita la difusión del respeto de esos<sup>12</sup>. El material fue entregado

en las distintas instituciones del Servicio Canario de la Salud y en los tres hospitales participantes (300 carteles y 3.500 Cartas abiertas), encontrándose de forma visible en los centros oficiales y en los hospitales.

## DISCUSIÓN.

El 20 de noviembre de 1989 fue aprobada en el seno de la Asamblea General de las Naciones Unidas, la Convención de los Derechos del Niño<sup>6</sup>.

La importancia de este acontecimiento fue el reconocimiento de que los niños son sujetos de derecho, es pues un Tratado de los Derechos Humanos específico de la Infancia.

La Convención proporciona un marco comprensivo de derechos que permite un enfoque integral para fomentar el bienestar de la infancia.

Cuando un gobierno ratifica la Convención de los Derechos del Niño, se establecen tres obligaciones clave:

- Poner en práctica los Derechos de la Convención sin discriminación para toda la infancia.
- Hacer que la Convención sea ampliamente conocida tanto por menores y adultos.
- Informar de forma regular al Comité sobre Derechos del Niño.

De éste modo, los países que han ratificado la Convención de los Derechos del Niños, están obligados a desarrollar políticas encaminadas a la protección de la Infancia.

Durante todos estos años, cada uno de los Países Miembro que ratificaron la Convención, han ido desarrollando acciones, en la medida de las posibilidades de cada uno, para tratar de potenciar esos derechos en todas las políticas.

Por otra parte, y en virtud al trabajo iniciados desde la Organización de Naciones Unidas (ONU) en 1956, en donde se proclamaron diez derechos del niño hospitalizado, fue en 1986 cuando se publica la Carta Europea de los niños hospitalizados<sup>7</sup>, enumerando aquellos derechos especiales, que para este grupo de edad deben ser defendidos.

La Task Force HPH-CA, trabaja en temas de promoción de la salud, como son: Salud materna y del recién nacido, nutrición, enfermedades contagiosas, medioambiente físico, salud

del adolescente, lesiones y violencia, desarrollo psicosocial y salud mental, pobreza en niños y adolescentes, pero también trata de salvaguardar los Derechos del Niño en el hospital, al ser una obligación del Estado asegurar que ningún niño o niña sean privados de su derecho de acceso a tales servicios sanitarios, pero también porque el hospital es un promotor de cultura en el contexto local y es un ejemplo para otras instituciones, de ese modo se establece una conciencia de los Derechos del Niño como un elemento del empoderamiento para la salud.

Además, la Promoción de la Salud, y por lo tanto la Task Force HPH-CA, trata de actuar y defender el conjunto de determinantes de la salud, fundamentalmente aquellos que pueden ser modificados, como pueden ser los relacionados con las propias acciones de las personas (comportamientos y estilos de vida) y también los relacionados con la educación, acceso a los servicios sanitarios, entornos físicos, trabajo y condiciones laborales, etc. Vigilando y tratando de disminuir las desigualdades sociales, que son causa de desigualdades en salud.

Hoy día cada vez más, los pediatras se van implicando en estos temas, realizando publicaciones que describen cómo las diferentes oportunidades conllevan a diferentes estados de salud, también en la población infanto-juvenil<sup>3-16</sup>.

Son numerosos los campos en los que se tiene que trabajar para conseguir un avance en la asistencia de la infancia y adolescencia, pero sin duda es esencial abordar los determinantes sociales de salud, disminuir las cifras de pobreza infantil, asistir la enfermedad, así como otros factores que afectan negativamente a la salud, como la violencia, a través de mecanismos tales como favorecer la educación, y los pediatras cualquiera que sea su lugar de trabajo y actividad médica, deberían actuar, en la medida de sus posibilidades, para estar en los foros de debate donde aportar el conocimiento necesario, y de ese modo favorecer el cambio.

Por otra parte, los sistemas de salud deben enfocar sus actuaciones sobre la infancia-adolescencia y familia, para favorecer y potenciar sus capacidades para enfrentarse con la adversidad y porque también pueden ser agentes de cambio.

El modo de actuación sería: Incorporar los Derechos del Niño como marco de cualquier actuación sobre la infancia, avanzar en la aplicación de la Carta Europea de los Derechos del Niño hospitalizado e implicar a los profesionales de la salud en todas las acciones, establecer

redes eficaces de trabajo multidisciplinar ante la observación de riesgo social en la infancia y trabajar por la incorporación de la infancia-adolescencia y familia en los foros donde se decidan acciones que les competen.

De ese modo, seguiríamos las recomendaciones recogidas en los diferentes informes del 9º Consejo de Europa en la Conferencia de Ministros de la Salud en septiembre de 2011<sup>17,18</sup>.

## CONCLUSIONES

1.El respeto de los Derechos de la Infancia-Adolescencia en el hospital debe ser una herramienta fundamental para la promoción de la salud.

2.El proceso de análisis SEMT debe ser una actuación periódica en los hospitales y sería liderado por la Dirección General del Hospital o por el Servicio de Pediatría, aunando a un equipo multidisciplinar.

3.El Modelo y herramienta SEMT es un documento útil para la auto-evaluación del respeto de los Derechos la Infancia-Adolescencia en el hospital, pudiendo ser utilizado en lo sucesivo para nuevas auto-evaluaciones del servicio.

4.A través del análisis del SEMT, se mejora el respeto de los Derechos de la Infancia en el hospital, pues aumenta la conciencia de los profesionales, gestores y creadores de políticas relacionados con la salud.

5.Asimismo, aumenta el conocimiento de la infancia y adolescencia, y les permite participar en los procesos de toma de decisiones que les afectan.

6.Los hospitales de nuestra Comunidad Autónoma deberían continuar trabajando para el mantenimiento y la mejora de la aplicación de los Derechos de los Niños hospitalizados, en especial en el área de la Información y Participación de los pacientes en la toma de decisiones relativas a su salud.

## BIBLIOGRAFÍA

1.Carta de Ottawa para la Promoción de la Salud. Ginebra: Organización Mundial de la Salud, 1986. Disponible en: <http://www.who.int/hpr/NPH/docs>

<http://www.paho.org/Spanish/hpp/ottawacharterSp.pdf>

2.Health promoting hospitals. World Health Organization Regional Office for Europe. Disponible en: <http://www.euro.who.int/healthpromohosp>

3.European Association for Children in Hospital (EACH). Disponible en: <http://www.each-for-sick-children.org/>

4.Aujoulat I, Simonelli F, Deccache A. Health promotion needs of children and adolescents in hospitals: A review, *Patient Education and Counseling*, 2006, 61(1): 23-32.

5.Documentos de Antecedentes, Recomendaciones sobre los Derechos de los Niños en los hospitales y Plantilla para la Descripción de Buenos Prácticas de Promoción de la Salud. 2007. Disponible en:

[http://who.collaboratingcentre.meyer.it/meyer\\_pro/index.php?option=com\\_docman&task=cat\\_view&gid=55&Itemid=46](http://who.collaboratingcentre.meyer.it/meyer_pro/index.php?option=com_docman&task=cat_view&gid=55&Itemid=46)

<http://www2.gobiernodecanarias.org/sanidad/scs/contenidoGenerico.jsp?idDocument=41cf475f-4c72-11df-9a6d-4958413842c9&idCarpeta=7e922394-a9a4-11dd-b574-dd4e320f085c>

6.Convention on the Rights of the Child. UN GA Res 44/25. 1989. Disponible en: <http://www.unhcr.ch/html/menu3/b/k2crc.htm>. <http://www2.ohchr.org/spanish/law/crc.htm>

7.Carta Europea de los Derechos del Niño (DOCE n° C 241) 1992. Disponible en: [http://www.defensordelmenor.org/upload/legislacion/LeyEuropea/Carta\\_Europea\\_Derechos\\_Nino.pdf](http://www.defensordelmenor.org/upload/legislacion/LeyEuropea/Carta_Europea_Derechos_Nino.pdf)

8.WHO-HPH Task Force on Health Promotion for Children and Adolescents in & by Hospitals (HPH-CA). 6th Workshop on Health Promotion for Children and Adolescents in & by Hospitals, 2008.

Disponible en: [http://www.hphnet.org/index.php?option=com\\_content&view=article&id=1547%3Ahph-ca-task-force-meetings-a-events&catid=7&Itemid=95](http://www.hphnet.org/index.php?option=com_content&view=article&id=1547%3Ahph-ca-task-force-meetings-a-events&catid=7&Itemid=95)

9.Simonelli F, and members Task Force Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals (HPH-CA). Self-evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospitals and Health Services. SEMT. 2009. <http://www.hphnet.org/>

10.The 8th Workshop of the Task Force on Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals (Task Force HPH-CA), 2010. Disponible en: <http://www.acs.min-saude.pt/2010/11/17/apresentacoes-8workshop-taskforce/> [http://www.hphnet.org/index.php?option=com\\_content&view=article&id=297:8th-works](http://www.hphnet.org/index.php?option=com_content&view=article&id=297:8th-works)

hop-of-the-task-force-on-health-promotion-for-children-and-adolescents-in-and-by-hospitals&catid=10:library&Itemid=6

11. Simonelli F, Fernandes Guerreiro A and Task Force members. The Respect of Children's Rights in Hospital: An initiative of the International Network of Health Promoting Hospitals and Health Services. Final report on the implementation process of the Self-Evaluation Model and Tool on the Respect of Children's Rights in Hospital. 2010.

12. Carta abierta de los pacientes pediátricos hospitalizados. Mis derechos. Disponible en: <http://www2.gobiernodecanarias.org/sanidad/scs/contenidoGenerico.jsp?idDocument=41cf475f-4c72-11df-9a6d4958413842c9&idCarpeta=7e922394-a9a4-11dd-b574-dd4e320f085c>

13. Fernandes Guerreiro, A, Simonelli F, Suárez López de Vergara RG, Armas Navarro A, Darias Curvo S, Zapilla A, et al. Ensuring the Right of Migrant Children to Health Care: The Response of Hospitals and Health Services. Health Promotion Programme WHO Collaborating Centre for Health Promotion Capacity Building in Child and Adolescent Health. International Organization for Migration (IOM). 2009. Disponible en: <http://www2.gobiernodecanarias.org/sanidad/scs/contenidoGenerico.jsp?idDocument=41cf475f-4c72-11df-9a6d4958413842c9&idCarpeta=7e922394-a9a4-11dd-b574-dd4e320f085c>

14. Rajmil L, López-Aguila S, Mompert Penina A, Medina Bustos A, Rodríguez Sanz M, Bruglat Guiteras P. Desigualdades sociales en la salud mental infantil en Cataluña. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73(5):233-40.

15. Cano Garcinuño A, Alberola López S, Casares Alonso I, Pérez García I. Desigualdades sociales en la prevalencia de sobrepeso y obesidad en adolescentes. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73(5):241-8.

16. Martínez González C, Allué Martínez X, Vall Combelles O, Gómez de Terreros I. El pediatra ante los problemas sociales. *An Pediatr (Barc)*. 2010;73(5):280.e1-280.e6.

17. Guidelines of the Committee of Ministers of the Council of Europe on child-friendly health care and their explanatory memorandum. Lisbon 2011. Disponible en: [http://www.coe.int/t/dg3/health/Guidelines\\_on\\_child\\_friendly\\_health\\_care\\_\\_English\\_version\\_.pdf](http://www.coe.int/t/dg3/health/Guidelines_on_child_friendly_health_care__English_version_.pdf)

18. Díaz Huertas JA, Fernandes Guerreiro AI. Child-friendly health care for and with children in Europe. *MSN* (2011) 4.E

#### de los hospitales:

**HUMIC:** Francisco Machado Fernández, Manuel Castro Sánchez, Isidoro Batista Llanos, Milagrosa Santana Hernández, Ángeles Cansino Campuzano, M<sup>a</sup> Teresa Angulo Moreno, Inés Melián Domínguez, Tamara Rivero de la Cruz, Amparo Sangil González, M<sup>a</sup> Mar Artilles Suárez, Aurora García del Carpio Romero, Claudia Torres Torres, Gregorio Jiménez Torres, Iris Sosa Moreno, Araceli Miranda Talavera y a los cinco adolescentes.

**HUNSC:** Rafael Ramos Prats, Teresa de Jesús González Melián, Concepción Oliva Hernández, Luis Antón Hernández, Alicia Armas Domínguez, Silvia Alejandra González Cerrato, M<sup>a</sup> Adelaida Cejas Mérida, Matilde Adria Montolio, Esther Araujo Cabello, Paloma Carnicero, Juan Leonardo García Gómez, Inmaculada del Rosario Melián, Ana Vanesa Pérez González y a los cuatro adolescentes.

**HUC:** Abián Montesdeoca Melián, Honorio Armas Ramos, María Afonso Coderch, Isabel García Camiñas, M<sup>a</sup> Carmen Castro Álvarez, Inmaculada Medina Escuela.

#### Agradecimientos a los tres Equipos Multidisciplinar



## Originales

Francisco Cammarata-Scalisi<sup>1</sup>, Reina Zerpa<sup>2</sup>, Frances Stock<sup>3</sup>, María Elena Cammarata-Scalisi<sup>4</sup>, Graciela Cammarata-Scalisi<sup>4</sup>, Janaika Machado<sup>5</sup>, Yudith Guerrero<sup>6</sup>.

<sup>1</sup> Unidad de Genética Médica. Departamento de Puericultura y Pediatría. Universidad de Los Andes. Vicepresidente de la Asociación Merideña para el Síndrome de Down (AMESID).

<sup>2</sup> Pediatra Puericultor.

<sup>3</sup> Oncólogo Pediatra. Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes.

<sup>4</sup> AMESID.

<sup>5</sup> Universidad de Los Andes.

## Diagnóstico oportuno del espectro oculo-auriculo-vertebral (síndrome de Goldenhar). A propósito de un caso

### RESUMEN

El síndrome de Goldenhar (SG, OMIM 164210), también conocido como espectro óculo-auriculo-vertebral es una condición compleja y heterogénea caracterizada por microsomía hemifacial (anormalidades unilaterales en pabellón auricular e hipoplasia mandibular ipsilateral), además de dermoides epibulbares o lipodermoides y anomalías vertebrales. Aunque la mayoría de los casos del SG se presentan como una entidad esporádica, se han descrito patrones de herencia autosómicos dominantes y recesivos. Además, el SG se ha asociado con diferentes tipos de alteraciones cromosómicas, exposición a diferentes fármacos y diabetes materna. Describimos un recién nacido prematuro nacido a las 30 semanas de gestación y admitido en la Unidad de Genética Médica de la Universidad de Los Andes con hallazgos clínicos y paraclínicos compatibles con SG, enfatizando el diagnóstico oportuno, patogénesis y hallazgos clínicos de esta variable entidad.

**Palabras Clave:** Síndrome de Goldenhar, espectro óculo-auriculo-vertebral, patogénesis, hallazgos clínicos.

### Early diagnosis of the oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). Case report

#### SUMMARY

Goldenhar syndrome (GS, OMIM 164210), also known as oculo-auriculo-vertebral spectrum is a complex and heterogeneous condition characterized by hemifacial microsomia (unilateral ear abnormalities and ipsilateral mandibular hypoplasia), as well as epibulbar dermoids or lipodermoids and vertebral anomalies. Although most cases of GS are sporadic, both autosomal recessive and autosomal dominant inheritance have been reported. Furthermore, the association of GS with different types of chromosomal abnormalities, exposure to different drugs and maternal diabetes has been described. We describe a premature newborn delivered after 30

weeks of gestation admitted to the Unit of Medical Genetics at the Los Andes University with clinic and paraclinical studies compatible with GS, emphasizing early diagnosis, pathogenesis and clinical findings of this variable entity.

**Key words:** Goldenhar syndrome, oculo-auriculo-vertebral spectrum, pathogenesis, clinical findings.

### Correspondencia:

Cammarata-Scalisi Francisco

Unidad de Genética Médica.

Departamento de Puericultura y Pediatría.

Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes.

Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes

Av. 16 Septiembre. Sector Campo de Oro.

Nivel Mezzanina. Mérida 5101. Venezuela.

e-mail: francocammarata19@gmail.com

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Goldenhar (SG, OMIM 164210), también conocido como espectro óculo-auriculo-vertebral<sup>1</sup>, displasia óculo-auriculo-vertebral o microsomía hemifacial, presenta un amplio rango de manifestaciones clínicas que incluyen: anomalías craneofaciales, vertebrales, cardíacas, renales y en el sistema nervioso<sup>2</sup>. Es una entidad de etiología heterogénea; La mayoría de los casos ocurren de manera esporádica, sin embargo, la existencia de casos entre familiares han sugerido un patrón de herencia autosómico dominante y recesivo<sup>1</sup>. Presenta una prevalencia estimada con un rango de 1 a 5.600 – 45.000 recién nacidos y es considerado el resultado de un defecto en la blastogénesis que implica particularmente las estructuras originadas del primer y segundo arco branquial.<sup>1,3,4</sup> Afecta a más hombres que mujeres con una relación 3:22,<sup>5,6</sup>

Puede presentarse de forma leve a severa; los hallazgos faciales son usualmente asimétricos, ocurriendo principalmente en el lado

derecho<sup>5</sup>. En el siguiente trabajo exponemos un caso de SG en un recién nacido varón evaluado en la Unidad de Genética Médica de la Universidad de Los Andes (UGM-ULA), haciendo énfasis en el diagnóstico precoz, la etiopatogenia y los hallazgos clínicos de esta variable entidad.

## CASO CLÍNICO

Recién nacido varón, nacido en Mérida, referido por la Unidad de Alto Riesgo Neonatal (Servicio de Neonatología) para su valoración por la UGM-ULA, por cursar con dismorfia facial y cardiopatía congénita.

Antecedentes familiares: Producto de unión no consanguínea, padres sanos, padre de 25 años de edad y madre de 18 años de edad. No existen casos clínicos similares en la familia.



**Figura 1.** Pabellón auricular izquierdo rotado posteriormente, hélix terminal hipoplásica, apéndice preauricular pediculado, otros dos apéndices en región subauricular y supraclavicular, dermoide epibulbar izquierdo.

Antecedentes perinatales: Madre primigesta, embarazo controlado a partir de los 2 meses de gestación, no fumadora, complicado con amenaza de parto pretérmino, que termina por vía vaginal a las 30 semanas y 4 días por ecografía; Test de maduración neonatal de Capurro de 32 semanas; Apgar de 1 y 3 puntos al primer y quinto minuto respectivamente, depresión neonatal severa, que requirió maniobras de reanimación con ventilación con presión positiva. La impresión diagnóstica es de enfermedad de membrana hialina presentando evolución clínica desfavorable falleciendo a los tres días de nacido.

Fue remitido a Cardiología Pediátrica, Oftalmología y Genética Médica por cardiopatía congénita, alteración ocular y dismorfia facial, respectivamente.

Exploración física: Edad de 2 días, 1700 gramos de peso, talla de 43 centímetros, perímetro cefálico de 30 centímetros, perímetro torácico de 27 centímetros, perímetro abdominal

de 26 centímetros. Dismorfias craneofaciales: fontanela anterior amplia 4 x 3 centímetros, frente amplia con cejas y pestañas escasas, coloboma de iris y dermoide epibulbar de aproximadamente 1 centímetro en ojo izquierdo. Paladar ojival, micrognatia, pabellón auricular derecho: anotia y agenesia de conducto auditivo, pabellón auricular izquierdo con hélix terminal hipoplásica, un apéndice preauricular pediculado de 1 x 0,5 centímetros, dos apéndices pediculados de 0,3 x 0,3 centímetros en región subauricular y uno supraclavicular de 0,5 x 0,3 centímetros; Cuello corto (Figura 1). Tórax simétrico con murmullo vesicular audible con crepitantes bilaterales, ruidos cardiacos rítmicos con soplo sistólico. Abdomen sin alteraciones, genitales externos masculinos normoconfigurados, Ausencia de testículo en bolsa escrotal izquierda; Ano permeable. Extremidades sin alteraciones.

Estudios realizados: ecografía transfontanelar que pone de manifiesto cavum vergae como variante anatómica, resto sin alteraciones. La radiografía simple de tórax en proyección anteroposterior evidencia hemivértebras a nivel cervical y torácico (Figura 2). Se realizó ecocardiograma doppler que mostró ductus arterioso permeable, insuficiencia tricuspídea leve e hipertensión pulmonar leve. La ecografía renal presentaba imágenes compatibles con nefrocalcinosis.

El análisis hematológico y las determinaciones bioquímicas sanguíneas estaban dentro de los límites normales. La gasometría arterial mostraba una acidosis mixta.



**Figura 2.** : Radiografía simple de tórax donde se evidencian hemivértebras a nivel cervical y torácico.

## Discusión

El SG fue descrito por primera vez por el médico alemán Carl Ferdinand Von Arlt en 1845; Goldenhar en 1952 lo definió más claramente. En 1963 el Dr. Robert J. Gorlin, genetista orofacial, lo sistematizó y gracias a él, más de 100 síndromes craneofaciales y genéticos han sido estudiados<sup>7</sup>. Los principales hallazgos clínicos del SG son anomalías que producen generalmente asimetría e incluyen: microsomía hemifacial, dermoide epibulbar, microtia<sup>1,2,8</sup>, apéndices preauriculares, hipoplasia mandibular y anomalías vertebrales como<sup>2,7</sup> vertebras fusionadas o hemivertebras<sup>1</sup>. El espectro fenotípico es amplio e involucra a diversos órganos y sistemas<sup>1,4,9</sup>.

El origen de esta entidad es incierto, sin embargo es una condición compleja y heterogénea. Dos mecanismos fisiopatológicos han sido propuestos: la reducción del flujo sanguíneo, y la hemorragia focal durante el desarrollo de la región del primer y segundo arco branquial alrededor de los días 30 y 45 días de embarazo, en el período de blastogénesis. Este mecanismo explica las anomalías del oído en este espectro, ya que el primer arco branquial da lugar al primordio del oído anterior y el segundo arco branquial origina el primordio del oído posterior. Además, el conducto auditivo externo deriva de la porción dorsal de la primera hendidura branquial<sup>5,10</sup>. Por otro lado, se sugiere que puede estar relacionado con una anomalía en la migración de las células de la cresta neural. Otras evidencias han sugerido que existen factores genéticos en algunos casos<sup>5</sup>. La expresión de genes de tipo MSX puede explicar la variabilidad y los diferentes grados de severidad en las anomalías del SG. Los genes homeobox MSX juegan un rol crucial en la diferenciación del primer arco branquial<sup>5,10</sup>. Entre las diferentes causas descritas en la literatura están las alteraciones cromosómicas<sup>5</sup>, la exposición durante el embarazo a virus<sup>6</sup>, algunos fármacos como la talidomida, el ácido retinoico<sup>5</sup>, la fluoxetina<sup>11</sup>, y finalmente la presencia de diabetes mellitus<sup>5</sup>.

Los hallazgos clínicos del SG son caracterizados por anomalías, que afectan estructuras originadas como ya se comentó, de los primeros arcos branquiales como: cara, globo ocular, pabellón auricular y columna<sup>12</sup>. En el 10% de los casos se ha asociado con retraso mental<sup>6,13</sup>, y en el 42% con síndromes del espectro autista<sup>14</sup>. Las alteraciones cerebrales han sido frecuentemente descritas y asociadas con la presencia de hallazgos específicos de severidad. Un tercio de los casos cursan con parálisis del nervio facial<sup>15</sup>. Rosa et al.<sup>12</sup> estudiaron 17 pacientes evaluados con esta entidad y portadores de un estudio citogenético por técnica de banda G normal; identificando que un 47% presentaban alteraciones a nivel de sistema nervioso central: hipoplasia cerebral difusa, dilatación de los ventrículos cerebrales laterales (hidrocefalia asintomática), disgenesia de cuerpo calloso e hipodensidades frontales. Estos tipos de anomalías son frecuentes en pacientes portadores de alteraciones oftalmológicas: dermoides epibulbar y lipodermoides, coloboma de párpado, microftalmia, estrabismo y anomalías de retina<sup>6</sup>. El espectro de las manifestaciones orales es claramente heterogéneo con un rango desde malaoclusión a un fenotipo más complejo con ausencia completa de la rama de la mandíbula y articulación temporomandibular<sup>2,16</sup>. Además de las diferentes formas de labio y paladar hen-

dido y disminución del ancho del paladar frecuentemente encontradas<sup>2,17</sup>.

Estos mismos autores<sup>5</sup> estudiaron las alteraciones en el oído de <sup>12</sup> pacientes con SG, encontrando afectación en todos ellos (oído externo <sup>12</sup>, medio <sup>10</sup>, e interno <sup>3</sup>). A nivel de oído externo, la microtia fue el hallazgo más frecuente y estaba presente en todos los casos estudiados. En el oído medio la alteración más común fue la opacificación, desplazamiento y malformación de la cadena de huesecillos y a nivel del oído interno la agenesia del canal auditivo interno. Estos autores concluyen que las alteraciones en el oído son variables y generalmente no hay correlaciones entre los hallazgos en el oído externo, medio e interno. La evaluación de estas estructuras es importante para el manejo de los pacientes con SG. La pérdida de audición conductiva y/o neurosensorial esta presente en el 50% de los pacientes, por las alteraciones previamente comentadas y constituye una causa infrecuente de sordera sindrómica. Las anomalías vertebrales se encuentran en el 40 y el 60%; El fallo de la segmentación es la anomalía más común en la región cervical y el fallo de formación más frecuente en la región torácica superior; Hemivertebrae, vertebras cuneiformes y occipitalización del atlas son los hallazgos más habituales. Además, se ha encontrado una alta incidencia de anomalías estructurales y funcionales de faringe y laringe, que pueden contribuir a un riesgo mayor de obstrucción de la vía aérea, y alteración en el lenguaje, entre otros<sup>6</sup>. Lahoz et al.<sup>13</sup> comunicaron alteraciones en el área supraglótica, evidenciando que el resto de la laringe y la tráquea eran normales, probablemente debido a un origen embriológico diferente. Se plantea además que puede presentar hipoplasia pulmonar, lobulación incompleta, traqueomalacia e incluso apnea del sueño<sup>7</sup>. Berker et al.<sup>15</sup> lo han asociado a casos fatales por bronconeumonía en los lactantes. El paciente presentado en este informe falleció por disfunción respiratoria, por enfermedad de membrana hialina secundaria a prematuridad. La atresia de esófago ha sido también descrita en esta entidad, asociada a problemas de anestesia y complicaciones quirúrgicas relacionadas con anastomosis esofágica y reflujo gastroesofágico<sup>18</sup>.

La frecuencia de las malformaciones cardíacas es muy variable oscilando entre el 5 y el 58%<sup>1,3,8,9,19</sup>. En una revisión realizada en las series de casos publicados en la literatura, de un total de 601 pacientes, 17% presentaron algún tipo de cardiopatía. Por otro lado, el porcentaje de alteraciones en el aparato urinario según algunos autores se encuentran cerca de 5%.

La alteración más frecuente encontrada es la ectopia y fusión renal, seguida de la agenesia renal y el reflujo vésico-ureteral<sup>20</sup>. En el paciente estudiado en este informe se evidenció nefrocalcinosis en la eco renal. Jaison et al.<sup>21</sup> describieron un caso con criptorquidea bilateral como hallazgo no publicado. El paciente aquí expuesto presenta criptorquidea izquierda, alteración que igualmente podría relacionarse con su prematuridad.

Entre las diversas alteraciones cromosómicas ya comentadas asociadas al SG se han descrito: deleción del brazo corto del cromosoma 5, brazo largo del 18, y diversas regiones del 22; duplicación del brazo largo de los cromosomas 7 y 8; cromosoma 18 derivado,<sup>21</sup> en anillo, trisomía del 7 y 18; trisomía en mosaico del 9 y 22, además 47,XXY y 49,XXXXY.<sup>7</sup> Rooryck et al.<sup>22</sup> estudiaron un total de 86 casos de SG. A través de la hibridación genómica comparativa con matrices de oligonucleótidos de alta densidad se identificaron en 11 pacientes, 12 nuevos reordenamientos genómicos (4 deleciones y 8 duplicaciones). Estos autores hacen énfasis en el potencial rol patogénico de estas alteraciones cromosómicas y describen nuevas regiones candidatas para la entidad. Digilio et al.<sup>23</sup> publicaron el síndrome de microdeleción 22q11.2 en tres pacientes con fenotipo de SG. Balci et al.<sup>24</sup> por su parte, describen un caso de un paciente con SG y estudio citogenético 47,XX, +der(22)t(11;22)(q23;q11), cuya madre presentó translocación balanceada t(11;22)(q23;q11), hallazgo no descrito previamente. Xu et al.<sup>25</sup> encuentran una deleción nueva de 1.12 Mb en 22q11.2 y plantean la posible región candidata del síndrome. Stanojević et al.<sup>26</sup> al describir la inversión pericéntrica en el cromosoma 9 con puntos de corte en p11 y q13, se preguntan si podría ser coincidencia o causa de la entidad. Huang et al.<sup>27</sup> por su parte descubrieron dos deleciones de 1Mb y 167 kb por polimorfismo de nucleótido simple en 5q13.2, que hacen referencia a 17 genes localizados en esa región incluyendo BIR1C y OCLN, involucrados en la apoptosis y Fischer et al.<sup>28</sup> proponen que la disregulación epigenética de BAPX1 juega un papel importante en la patogénesis de la entidad.

Vendramni-Pittoli y Kokitsu-Nakata<sup>29</sup> estudiaron nueve casos familiares de SG que evidenció un patrón de herencia autosómico dominante y se caracterizó clínicamente por afectación bilateral en pabellón auricular e infrecuentemente presentaba anomalías extracraneales. Tasse et al.<sup>30</sup> describen a una madre y sus dos hijas con hallazgos clínicos de SG autosómico dominante. La revisión de literatura por parte de estos autores resalta que los

pacientes que presentan esta forma de transmisión cursan con afectación bilateral en comparación de la forma esporádica. La pérdida de la audición, la ausencia de canal auditivo externo, las alteraciones orales y los dermoides epibulbares, se encuentran menos frecuentemente en los pacientes con SG autosómico dominante, comparado con las formas de presentación esporádica. A pesar de que el paciente descrito en este informe presentaba lesiones bilaterales en pabellones auriculares, hasta el momento de su estudio era el único caso en la familia. Entre las diferentes entidades con las que hay que realizar diagnóstico diferencial se encuentran los síndromes: Treacher-Collins, Townes-Brocks, Lambert, oculocerebrofacial, branquio-otorenal, cardioesplénico, las disostosis acrofacial de Nager, acrofacial postaxial, maxilofacial y mandibulofacial y las asociaciones de CHARGE, MURCS y VACTERL.<sup>7</sup>

El SG requiere un enfoque multidisciplinario para proporcionar una adecuada asistencia y oportuno tratamiento médico; el pronóstico varía dependiendo de la gravedad de las asociaciones sistémicas. El diagnóstico precoz en este caso fue esencial para brindar consejo genético, imperante en el caso y poder prestar orientación familiar. Conociendo la historia familiar, haciendo un exhaustivo examen físico y estudios paraclínicos se pudo llegar al diagnóstico precoz, como se confirmó en este caso en una joven madre primigesta, en una entidad con etiología heterogénea como la presentada en este informe.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rosa RF, Dall'agnol L, Zen PR, Pereira VL, Graziadio C, Paskulin GA. Oculo-auriculo-vertebral spectrum and cardiac malformations. *Rev Assoc Med Bras* 2010;56:62-66.
2. Martelli H Jr, Miranda RT, Fernandes CM, Bonan PR, Paranaíba LM, Graner E, et al. Goldenhar syndrome: clinical features with orofacial emphasis. *J Appl Oral Sci* 2010;18:646-649.
3. Digilio MC, Calzolari F, Capolino R, Toscano A, Sarkozy A, Zorzi A, et al. Congenital heart defects in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Am J Med Genet* 2008;146A:1815-1819.
4. Strömmland K, Miller M, Sjögren L, Johansson M, Jøelsson BM, Billstedt E, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum: associated anomalies, functional deficits and possible developmental risk factors. *Am J Med Genet A* 2007;143A:1317-25.
5. Rosa RF, da Silva AP, Goetze TB, Bier Bde A, de Almeida ST, Paskulin GA, et al. Ear abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Braz J Otorhinolaryngol*

- 2011;77:455-460.
6. Mahore A, Dange N, Nama S, Goel A. Facio-auriculo-vertebro-cephalic spectrum of Goldenhar syndrome. *Neurol India* 2010;58:141-144.
  7. Kershenovich R, Garrido LM, Burak A. Síndrome de Goldenhar: reporte de un caso. *Acta Médica Grupo ángeles* 2007;5:214-220.
  8. Touliaou V, Fryssira H, Mavrou A, Kanavakis E, Kitsiou-Tzeli S. Clinical manifestations in 17 Greek patients with Goldenhar syndrome. *Genet Couns* 2006;17:359-370.
  9. Engyz O, Balel S, Unsal M, Ozer S, Oguz KK, Aktas D. 31 cases with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar syndrome): clinical, neuroradiologic audiologic and cytogenetic findings. *Genet Couns* 2007;18:277-288.
  10. Scholtz AW, Fish III JH, Kammen-Jolly K, Ichiki H, Hussl B, Kreczy A, et al. Goldenhar's syndrome: congenital hearing deficit of conductive or sensorineural origin? Temporal bone histopathologic study. *Otol Neurotol* 2001;22:501-505.
  11. Farra C, Yunis K, Mikati M, Yazbeck N, Majdalani M, Awwad J. Goldenhar syndrome associated with prenatal maternal Fluoxetine ingestion: Cause or coincidence?. *Birth Defects Res A Clin Teratol* 2010;88:582-585.
  12. Rosa RF, Graziadio C, Lenhardt R, Alves RP, Paskullin GA, Zen PR. Central nervous system abnormalities in patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum (Goldenhar syndrome). *Arq Neuropsiquiatr* 2010;68:98-102.
  13. Lahoz MT, Martínez J, Galve F. Malformación faringolaríngea en el síndrome de Goldenhar. *ORL Aragon* 2002;5:16-18.
  14. Johansson M, Gillberg C, Råstam M. Autism spectrum conditions in individuals with Möbius sequence, CHARGE syndrome and oculo-auriculo-vertebral spectrum: diagnostic aspects. *Res Dev Disabil* 2010;31:9-24.
  15. Berker N, Acaroölu G, Soykan E. Goldenhar's Syndrome (ocular-auricular-vertebral dysplasia) with congenital facial nerve palsy. *Yonsei Med J* 2004;45:157-160.
  16. Kaneyama K, Segami N, Hatta T. Congenital deformities and developmental abnormalities of the mandibular condyle in the temporomandibular joint. *Congenit Anom (Kyoto)* 2008;48:118-125.
  17. Kokavec R. Goldenhar syndrome with various clinical manifestations. *Cleft Palate Craniofac J* 2006;43:628-633.
  18. Ayuso Velasco R, Torres Aguirre A, Enríquez Zarabozo E, Galán Gómez E, Blesa Sánchez E. Esophageal atresia in the Goldenhar syndrome. *Cir Pediatr* 2010;23:65-67.
  19. Tasse C, Böhringer S, Fischer S, Lüdecke H-J, Albrecht B, Horn D, et al. Oculo-auriculo-vertebral spectrum (OAVS): clinical evaluation and severity scoring of 53 patients and proposal for a new classification. *Eur J Med Genet* 2005;48:397-411.
  20. Palacios A, Pedro Carvalho A, de Castro R, Reis A. Goldenhar syndrome associated to posterior urethral valves. *Arch Esp Urol* 2007;60:69-67.
  21. Jaison SG, Batra N. Goldenhar syndrome with multiple additional anomalies. *Indian J Ophthalmol* 1996;44:42-44.
  22. Rooryck C, Souakri N, Cailley D, Bouron J, Goizet C, Delrue MA, et al. Array-CGH analysis of a cohort of 86 patients with oculoauriculovertebral spectrum. *Am J Med Genet A* 2010;152A:1984-1989.
  23. Digilio MC, McDonald-McGinn DM, Heike C, Catania C, Dallapiccola B, Marino B, et al. Three patients with oculo-auriculo-vertebral spectrum and microdeletion 22q11.2. *Am Med Genet A* 2009;149A:2860-2866.
  24. Balci S, Engiz O, Yilmaz Z, Baltaci V. Partial trisomy (11;22) syndrome with manifestations of Goldenhar sequence due to maternal balanced t(11;22). *Genet Couns* 2006;17:281-289.
  25. Xu J, Fan YS, Siu VM. A child with features of Goldenhar syndrome and a novel 1.12 Mb deletion in 22q11.2 by cytogenetics and oligonucleotide array CHG: is this a candidate region for the syndrome?. *Am J Med Genet A* 2008;146A:1886-1889.
  26. Stanojević M, Stipoljević F, Koprcina B, Kurjak A. Oculo-auriculo-vertebral (Goldenhar) spectrum associated with pericentric inversion 9: coincidental findings or etiologic factor?. *J Craniofac Genet Dev Biol* 2000;20:150-154.
  27. Huang XS, Xiao L, Li X, Xie Y, Jiang HO, Tan C, et al. Two neighboring microdeletions of 5q13.2 in a child with oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Eur J Med Genet* 2010;53:153-158.
  28. Fischer S, Lüdecke HJ, Wiczorek D, Böhringer S, Horsthemke B. Histone acetylation dependent allelic expression imbalance of BAPX1 in patients with the oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Hum Mol Genet* 2006;15:581-587.
  29. endramni-Pittoli S, Kokitsu-Nakata NM. Oculoauriculovertebral spectrum: report of nine familial cases with evidence of autosomal dominant inheritance and review of the literature. *Clin Dysmorphol* 2009;18:67-77.
  30. Tasse C, Majewski F, Böhringer S, Fischer S, Lüdecke HJ, Gillissen-Kaesbach G, et al. A family with autosomal dominant oculo-auriculo-vertebral spectrum. *Clin Dysmorphol* 2007;16:1-7.

Sin nada que esconder...  
... todo es más fácil



# Minurin® *flas* 120µg

liofilizado oral desmopresina

En enuresis primaria nocturna a partir de 5 años

Cómodo, rápido y fácil de tomar<sup>1</sup>

Administración sublingual<sup>2</sup>

Formulación de elección recomendada por la  
**EMA**  
en pacientes pediátricos<sup>3</sup>

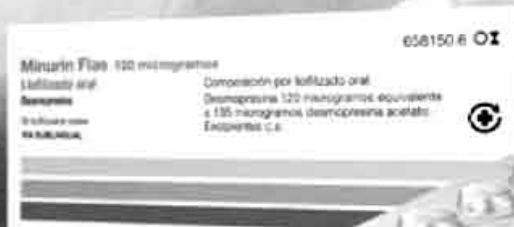
Mismo efecto  
terapéutico  
con menor  
cantidad de  
desmopresina<sup>1</sup>

Más fácil de  
administrar<sup>4</sup>

Duración  
ajustada al  
periodo de sueño  
nocturno  
infantil<sup>4</sup>

Sin  
lactosa<sup>2</sup>

30  
liofilizados  
orales



Minurin Flas 120 µg 30 liofilizados  
es la única presentación actualmente  
comercializada.

**FERRING**

PRODUCTOS FARMACÉUTICOS

www.ferring.es

Revisión | María Amparo Sangil González<sup>1</sup>, Carmen Falcón<sup>1</sup>, Sasa Bozicnik<sup>1</sup>, Nerea Delgado Cabrera<sup>2</sup>, Hipólito Falcón González<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Luisa Antuñez Jiménez<sup>2</sup>, Pedro Suárez Cabrera<sup>2</sup>.  
1- Departamento de Pediatría y 2- Unidad de Cardiología infantil del Hospital Materno-Infantil de Gran Canaria.

## Manejo del dolor torácico en pediatría

### RESUMEN

El dolor torácico es un síntoma habitual de consulta en pediatría ocasionando absentismo escolar y restricción de actividades físicas. En muy pocas ocasiones se debe a una enfermedad grave, sin embargo genera gran ansiedad familiar por ser percibido como patología cardíaca potencialmente grave. Por esto es importante establecer una adecuada orientación diagnóstica. Se presenta a continuación una revisión del manejo del dolor torácico en niños repasando las causas más frecuentes del mismo así como los pasos a seguir ante este síntoma.

**Palabras Clave:** dolor torácico, diagnóstico, manejo inicial, niños.

### MANAGEMENT OF CHEST PAIN IN CHILDREN

#### SUMMARY

Chest pain is a common symptom in pediatric consultation causing absenteeism and physical activity restrictions. Although chest pain in children usually is not caused by a serious disease, caused great parental anxiety generated by being perceived as potentially serious heart disease. Therefore it is important to establish an appropriate diagnostic approach. Following is a guide to management of chest pain in children by reviewing the most frequent causes of it and the steps to be followed in this symptom.

**Key words:** chest pain, children, diagnosis, initial management..

#### Correspondencia:

María Amparo Sangil González.  
Hospital Materno- Infantil de Gran Canaria. Avda Marítima Sur s/n. 35016. Las Palmas de Gran Canaria. Email: ampasg2@hotmail.com.

### INTRODUCCIÓN

El dolor torácico es un síntoma habitual de consulta en pediatría. Afecta mayormente a niños mayores y adolescentes. Provoca absentismo escolar y restricción de actividades físicas, pues es percibido como una patología cardíaca potencialmente grave. Sin embargo, a pesar de la ansiedad que produce en la familia, el dolor torácico en muy pocas ocasiones se debe a una enfermedad grave y las causas cardí-

cas son poco frecuentes. Se presenta a continuación una revisión de las causas más frecuentes de dolor torácico en niños y adolescentes, poniendo énfasis en las causas cardíacas. Así mismo se revisan los pasos a seguir ante un paciente con este síntoma y se propone una guía para su manejo.

### ETIOLOGÍA

Las principales causas de dolor torácico en el niño se enumeran en la tabla I. El origen cardíaco solamente representa el 4% de los casos. Sin embargo, son patologías potencialmente graves por lo que enumeramos a continuación las características clínicas según la causa subyacente dividiendo entre origen cardíaco y extracardiaco.

### DOLOR TORÁCICO DE ORIGEN EXTRACARDIACO

El origen extracardiaco supone aproximadamente el 95% de los casos repartiéndose entre causas musculoesqueléticas, pulmonares, gastrointestinales y miscelánea.

1) Musculoesquelética: La prevalencia de este tipo de dolor es del 30%, siendo las causas más frecuentes de este origen los traumatismos y la sobrecarga por actividad excesiva o repetitiva de músculos, ligamentos e inserciones. Suele existir antecedente de traumatismo o ejercicio intenso. Normalmente el dolor empeora con el movimiento y con la respiración profunda. Se pueden diferenciar varios tipos:

a. Costocondritis: inflamación en la unión condrocostal, esternoclavicular o esternocostal. Pueden existir varios cartílagos afectados siendo lo más frecuente la unión condrocostal izquierda a nivel de 4<sup>a</sup>-6<sup>a</sup>. Se trata de un dolor reproducible a la palpación, más frecuente en niñas y que puede durar semanas o meses. La exploración física es diagnóstica observándose hipersensibilidad a la palpación sin signos de inflamación. Suele ser un dolor autolimitado con exacerbaciones intermitentes en la adolescencia.

b. Síndrome de Tietze: variante rara de costochondritis, generalmente única, que afecta a cartílagos superiores (habitualmente 2ª unión costocondral o esternoclavicular derecha). Cursa con tumefacción evidente junto a otros signos inflamatorios como eritema. Se trata de un dolor intermitente moderado que puede prolongarse meses o años.

c. Síndrome de pinzamiento precordial o punzada de Teixidor: dolor brusco, intenso, de escasa duración (segundos o minutos) localizado en borde esternal izquierdo o punta cardíaca. Ocurre en reposo o tras ejercicio poco intenso. Puede producirse al flexionar el tronco o al sentarse con los hombros caídos empeorando con la respiración profunda y con mejorando con la sedestación con la espalda bien erguida. Es un dolor no reproducible con carácter recurrente.

d. Síndrome de costilla deslizante: dolor en relación a las costillas 8ª, 9ª y 10ª que no están correctamente fijadas al esternón y se encuentran unidas entre sí por tejido fibroso. Por la laxitud de éste pueden deslizarse una sobre otra provocando chasquido seguido de dolor intenso en borde costal inferior. Suele relacionarse con el ejercicio y puede durar horas. Se trata de un dolor reproducible al traccionar con los dedos el borde costal hacia delante, al inspirar profundamente o al flexionar el tronco.

e. Xifodinia o síndrome de hipersensibilidad xifoidea: dolor sin causa conocida que puede exacerbarse al comer o toser.

2) Respiratoria: supone aproximadamente el 10-12%.

a. Asma/tos: son las principales causas respiratorias y generalmente están relacionadas con la sobrecarga muscular. No es infrecuente que sean remitidos a cardiología niños con asma inducido por el ejercicio, pues refieren dolor torácico opresivo y disnea en relación con la actividad física. En tales casos conviene indagar sobre la presencia de tos o ruidos respiratorios, así como saber que muchas veces únicamente se quejan de escasa resistencia al ejercicio.

b. Neumonía: se suele asociar a dolor torácico (en ocasiones referido como abdominal), fiebre y otros síntomas respiratorios.

c. Derrame pleural: dolor que empeora con movimientos respiratorios profundos. Puede asociarse a fiebre o disnea. Pueden objetivarse matidez en la percusión torácica e hipoventilación a la auscultación pulmonar.

d. Neumotórax: dolor torácico brusco e intenso que se irradia a la espalda, acompañado de

disnea. Puede haber antecedente traumático. Es más frecuente en personas con fenotipo leptosómico (altas y delgadas). En la auscultación se puede objetivar hipoventilación.

e. Neumomediastino: inicio brusco con dolor torácico, disnea y disfagia. Es más frecuente con fenotipo leptosómico y tras la inhalación de drogas vasoconstrictoras (cocaína, marihuana o éxtasis). En la auscultación cardíaca se suele identificar una crepitación sincrónica con la sístole (signo de Hamman). Puede haber enfisema subcutáneo.

f. Enfermedad vascular pulmonar: aunque infrecuente, hay que tener en cuenta el embolismo pulmonar, la hipertensión pulmonar así como el síndrome torácico aguda (causa de dolor en pacientes con enfermedad de células falciformes).

g. Pleurodinia: muy poco frecuente. Se produce cuatro días después de la infección por enterovirus y presenta inicio brusco de fiebre y dolor torácico (intenso, espasmódico, dura minutos u horas, presenta cortejo vegetativo y afectación del estado general y empeora con la respiración). La auscultación pulmonar y la radiografía de tórax son normales.

3) Psicógena: suele tratarse de un dolor atípico, con clínica vaga, cambiante y prolongada. Se asocia con otros síntomas como cefalea, mareos, dolor abdominal y suele asociarse taquicardia y sensación de disnea. Pueden identificarse acontecimientos desencadenantes como tensiones ambientales o conflictos familiares o personales (separación paterna, fallecimiento de un familiar, conflicto escolar, etc.). Es más frecuente en mujeres adolescentes.

4) Gastrointestinal: los dolores torácicos debidos a esta causa tienen una prevalencia del 5-7%. El reflujo es la causa digestiva más frecuente produciendo un dolor retroesternal quemante ascendente tras las comidas que empeora en decúbito. También debemos tener en cuenta la ingesta de cuerpo extraño que puede acompañarse de disfagia y sialorrea, de etiología no aclarada.

5) Miscelánea: la mastalgia se da tanto en niñas como en niños. En niñas pospuberales suele deberse a lesiones quísticas. En edad puberal generalmente forma parte en ambos sexos del desarrollo normal. Otra entidad a tener en cuenta es el herpes zoster que se presenta como un dolor muy intenso, unilateral, localizado en un dermatoma con hipersensibilidad de la zona afecta.

Idiopática	35%	
Musculoesquelética	30%	1. Esfuerzos Musculares 2. Lesiones costales y de extensión 3. Traumatismo 4. Alteraciones de la columna vertebral
Psicógena	15%	Ansiedad, depresión, síntomas de conversión
Respiratoria	12%	1. Tos, asma 2. Neumonía, derrame pleural 3. Neumotórax, neumomediastino 4. Enfermedad vascular pulmonar 5. Pleurodinia
Gastrointestinales	5-7%	1. RGE/Esofagitis 2. Gastritis 3. Ingesta de c. extraño
Cardíacas	4%	1. Arritmias 2. Anomalías estructurales 3. Causas vasculares 4. Procesos infeccioso-inflamatorios de estructuras cardíacas
Miscelánea	2%	Herpes zoster, mastalgia.

**Tabla 1.** Principales causas de dolor cardíaco.

## DOLOR TORÁCICO DE ORIGEN CARDIACO

Se trata de una causa rara pero potencialmente grave. La enfermedad cardíaca es más probable si el dolor ocurre durante el ejercicio o es recurrente. En pacientes con enfermedad cardíaca conocida el dolor puede indicar progresión de la causa subyacente.

### 1) Arritmias.

- Taquiarritmias: la taquicardia supraventricular es percibida con frecuencia como un dolor torácico, sobre todo en niños pequeños. Los episodios suelen tener inicio y fin bruscos y asocian fatiga y cortejo vegetativo. Pueden estar relacionados o no con el ejercicio físico. El electrocardiograma (ECG) basal puede ser normal (lo más frecuente) o mostrar anomalías que predispongan a padecer taquiarritmias (QT largo, QT corto, síndrome de Brugada, displasia arritmogénica del ventrículo derecho, síndromes de preexcitación).

- Extrasistolia: en ocasiones, los niños pueden referir los latidos ectópicos prematuros (supraventriculares o ventriculares) como episodios breves de dolor o disconfort torácico. Muchas veces se quejan de "un vuelco al corazón" seguido de "el corazón se me para" (pausa compensatoria).

### 2) Anomalías estructurales.

- Con obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo: las más frecuentes son la estenosis aórtica (subvalvular, valvular o supra- valvular) y la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Pueden producir síncope o muerte súbita, así como dolor torácico de tipo isquémico (opresivo, intenso con cortejo vegetativo, precordial/ retroesternal, irradiado al cuello, a uno o ambos brazos, a la espalda o al abdomen, en el contexto de estrés físico o psíquico, o tras una comida copiosa). En la auscultación cardíaca suele llamar la atención un soplo sistólico claramente audible, con máxima intensidad en el borde esternal derecho alto, que aumenta en bipedestación y mediante maniobra de Valsalva. En el ECG se suelen objetivar signos de hipertrofia ventricular izquierda u ondas Q patológicas.

- Prolapso de la válvula mitral: asociación muy controvertida entre esta anomalía valvular y el dolor torácico (localizado en ápex, de corta duración, no relacionado con ejercicio ni con estrés emocional; atribuido a isquemia endomiocárdica del ventrículo izquierdo o de los músculos papilares). Hallazgos frecuentes en pacientes con prolapso mitral: chasquido mesosistólico seguido de soplo telesistólico (sin insuficiencia) e inversión de la onda T en derivaciones de cara inferior (II, III, aVF). El prolapso mitral es muy frecuente en caso de conectivopatía (Marfan, Ehlers-Danlos).

- Arterias coronarias anómalas: en general producen una repercusión hemodinámica importante en el período de lactante, aunque posteriormente se pueden manifestar como muerte súbita o síntomas relacionados con el ejercicio (síncope, dolor torácico de tipo isquémico). El ECG puede mostrar signos de isquemia miocárdica o de infarto antiguo, si bien puede ser completamente normal.

### 3) Procesos infeccioso-inflamatorios de estructuras cardíacas.

- Miocarditis: los niños mayores pueden quejarse de dolor torácico. Siempre se acompaña de taquicardia y suele asociarse a palpitaciones, disnea de esfuerzo y afectación del estado general. En la auscultación cardíaca se pueden objetivar tonos apagados y ritmo de galope. El ECG muestra potenciales disminuidos, depresión del segmento ST e inversión de la onda T.

- Pericarditis: dolor precordial/retroesternal de instauración relativamente rápida aunque no brusca, intenso (no opresivo, sin cortejo vegetativo), que aumenta con movimientos

torácicos, inspiración, decúbito y tos, y mejora en sedestación con el tronco inclinado hacia delante. Puede auscultarse un roce pericárdico. En el ECG se objetiva una elevación difusa del segmento ST con o sin un descenso del segmento PR.

#### 4) Causas vasculares.

- Enfermedad de Kawasaki: ante niños que la hayan padecido debemos considerar firmemente la posibilidad de un origen isquémico coronario ante dolor torácico intenso. Tras la fase inflamatoria vasculítica inicial, se puede producir (sobre todo si se dan aneurismas coronarios) reemplazo por tejido fibroso, causando estenosis en las arterias coronarias.

- Vasoespasmo coronario primario o secundario al consumo de cocaína: extremadamente infrecuente, pero bien descrito en la literatura pediátrica. Dolor torácico de tipo isquémico. El ECG muestra la elevación del segmento ST y la inversión de la onda T. En la analítica sanguínea se elevan los enzimas cardíacos (CPK-MB y tropoinas). Puede llegar a ocasionar infarto.

- Vasooclusión coronaria: a tener en cuenta en niños con drepanocitosis. Es muy importante en estos pacientes asegurar un adecuado estado de hidratación para evitar el desarrollo de crisis vasooclusivas en las arterias coronarias o en otros territorios.

- Rotura o disección aórtica: muy infrecuente, aunque existe riesgo aumentado en conectivopatías (sobre todo en el síndrome de Marfan), síndrome de Turner, síndrome de Noonan y pacientes con válvula aorta bicúspide. Produce dolor torácico/abdominal muy intenso, disnea y signos de bajo gasto.

#### PLANTEAMIENTO ANTE UN NIÑO CON DOLOR TORÁCICO

Es importante conocer el diagnóstico diferencial de las causas de dolor torácico para, tras una apropiada historia clínica y exploración, poder realizar una adecuada orientación diagnóstica y evitar pruebas complementarias innecesarias. Se pueden evitar también de esta forma muchas derivaciones al cardiólogo pediátrico, lo cual, además, disminuirá la ansiedad y preocupación familiar si se acompaña de una adecuada explicación de la etiología y naturaleza del dolor.

#### Historia clínica

Ante un dolor torácico la historia clínica debe estar encaminada a tratar de descartar

rápidamente si el dolor es de una causa grave que requiere tratamiento inmediato y a averiguar el origen. Se debe realizar un interrogatorio referido a varios puntos:

- Antecedentes familiares: existencia en la familia de antecedentes cardiacos, síncope, arritmias, muerte súbita o precoz (especialmente en menores de 50 años), familiares con alteraciones del tejido conectivo o de algún familiar con miocardiopatías.

- Antecedentes personales: se interrogará por antecedentes de traumatismo y por la posible existencia de enfermedades de base de tipo respiratorio (asma), gastrointestinal, cardíacas, intervenciones quirúrgicas previas, así como indagar en posibles discordias o tensiones familiares o escolares.

- Características del dolor: es fundamental caracterizarlo adecuadamente.

a. Inicio y fin: cuando son bruscos y acompañados de palpitaciones orienta hacia las taquicardias paroxísticas.

b. Intensidad del dolor: dolores muy intensos orientan hacia una patología orgánica en general y cardíaca en particular. Hay que tener cuidado si interfieren con las actividades cotidianas o asocian cortejo vegetativo.

c. Duración y periodicidad: las dolencias de larga evolución tienen menor probabilidad de deberse a una base orgánica.

d. Tipo de dolor: el dolor isquémico es opresivo, el musculoesquelético y el idiopático se definen muchas veces como tipo punzante pinchazo, el retroesternal quemante orienta hacia reflujo gastroesofágico/esofagitis.

e. Localización e irradiación: en general, un dolor localizado y que no irradia es menos sugestivo de enfermedad grave. En la isquemia miocárdica puede irradiar al cuello, garganta y mandíbula. La irradiación al hombro acompañada de dolor en el cuadrante superior derecho es típica de la colecistitis aguda. En la disección aórtica el dolor puede irradiar a la región interescapular.

f. Condicionantes: la relación con la ingesta orienta hacia una patología digestiva. Cuando la clínica se da única o preferentemente durante el ejercicio físico, hay que sospechar patología cardíaca/asma inducidos por el ejercicio. Se debe indagar sobre posibles traumatismos o ejercicio intenso (musculoesquelético),

tos intensa o persistente (respiratorio), ansiedad o ingesta de drogas (cocaína). Un dolor nocturno que despierta al niño orienta a organicidad.

g. Relación con postura/respiración/ movimientos: el reflujo gastroesofágico empeora en decúbito. La pericarditis empeora en decúbito y mejora en sedestación inclinando el tronco hacia delante. Un empeoramiento con la respiración profunda sugiere irritación pleural o patología de la pared torácica. El empeoramiento con los movimientos orienta hacia una causa musculoesquelética.

h. Síntomas acompañantes: su presencia hace que sea más probable la existencia de un sustrato orgánico. Fiebre y disnea orientan hacia la neumonía; síncope y cortejo vegetativo hacia la cardiopatía; palpitations hacia la taquiarritmia; derrame pleural y síndrome general, en ausencia de neumonía, pueden orientar hacia un proceso neoplásico. Los vómitos o regurgitación, disfagia sugieren enfermedad gastrointestinal tal como reflujo gastroesofágico. Quejas somáticas recurrentes como dolor de cabeza, abdominal o extremidades son frecuentes en los niños con dolor psicógeno.

### Exploración

Es importante no centrarse únicamente en el tórax, debiéndose tomar en primer lugar las constantes del paciente (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, saturación transcutánea de oxígeno y tensión arterial) y realizar una exploración física general minuciosa. La existencia de afectación del estado general orienta hacia una patología grave, aunque en muchas ocasiones es secundaria a la gran ansiedad y preocupación que este proceso conlleva.

a. Inspección: Valorar nivel de conciencia y coloración. Facies dismórfica (Síndrome de Williams-Beuren, que se asocia con estenosis aórtica supraauricular), pectum excavatum (Síndrome de Marfan, que se asocia con prolapso mitral entre otros).

b. Palpación: palpar la totalidad del tórax (también las regiones mamarias), incluyendo cada unión condrocostal y condroesternal (para ello emplearemos el pulpejo de los dedos), así como los principales grupos musculares (pectorales, hombros, dorsales, lumbares). La reproducción del dolor con estas maniobras es diagnóstica de origen musculoesquelético (por lo que no se precisarán pruebas complementarias). Debe investigarse, así mismo, la existencia de irregularidades de la pared costal o existencia de aire subcutáneo.

Se valorará si existe thrill (en escotadura supraesternal es muy sugestivo de estenosis aórtica) o latido hiperdinámico, calidad de los pulsos y si se palpan en los cuatro miembros. Así mismo debe valorarse cuidadosamente la palpación abdominal, pues no es infrecuente que los niños refieran dolor torácico ante trastornos abdominales.

### c. Auscultación:

- Respiratoria: evaluar la ventilación en todos los segmentos pulmonares (hipoventilación en neumotórax, neumonía, derrame pleural), soplo tubárico (derrame pleural) y estertores (neumonía).

- Cardíaca. Valorar posibles roces pericárdicos así como intensidad de los tonos (Apagados en los derrames pericárdicos). Ritmo de galope. Clics sistólicos (Prolapso mitral). Presencia de soplos, algunos muy sugestivos de determinadas patologías: mesostólico en borde superior paraesternal derecho (Estenosis aórtica), mesosistólico en foco mitral de insuficiencia, etc. Una auscultación normal no excluye patología cardíaca.

### Pruebas complementarias

Cuando la historia clínica y la exploración nos orientan hacia algún tipo de patología no son necesarias las pruebas complementarias. Por lo tanto, no deben realizarse de forma habitual.

En ocasiones están indicadas en casos de gran ansiedad tanto en el niño como en su familia, pues su realización tiene un efecto tranquilizante, si bien conviene tener en cuenta que a veces les refuerza la idea de que padece un problema orgánico grave.

### a) Radiografía de tórax:

- Indicaciones: dolor muy intenso, sospecha de fractura costal, traumatismo potencialmente grave (accidente de tráfico, caída de altura), sospecha de ingesta de cuerpo extraño (o un cáustico) y gran ansiedad en el niño o la familia. Sospecha de enfermedad pulmonar o cardíaca. Los signos de cardiomegalia pueden aparecer bajo condiciones de obstrucción del tracto de salida, insuficiencia cardíaca, miocarditis o pericarditis. En la hipertensión pulmonar existe resalte en las arterias pulmonares principales así como oscurecimiento de la periferia de los campos pulmonares. En los pacientes con sospecha de enfermedad pulmonar puede mostrar infiltrados si existe neumonía, hiperinsuflación en el asma. Neumotórax o neumomediastino.

- Evaluar: las estructuras óseas, el parénquima y la vascularización pulmonar, la presencia de aire ectópico, la silueta cardíaca y de los grandes vasos.

b) ECG: Si sospecha de enfermedad cardíaca.

- Indicaciones: dolor muy intenso; dolor desencadenado con el ejercicio; asociado a síncope, palpitaciones o taquicardia; datos sugestivos de dolor isquémico; gran ansiedad en el niño o la familia.

- Evaluar: ondas Q patológicas (miocardiopatía hipertrófica, infarto antiguo); signos de hipertrofia ventricular izquierda grave (miocardiopatía hipertrófica, cardiopatía congénita con obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo); elevación del segmento ST (pericarditis, isquemia); inversión de la onda T (miocardiopatía, hipertrofia ventricular grave); sustrato arritmogénico (síndromes de preexcitación, QT largo, QT corto, síndrome de Brugada).

c) Otras:

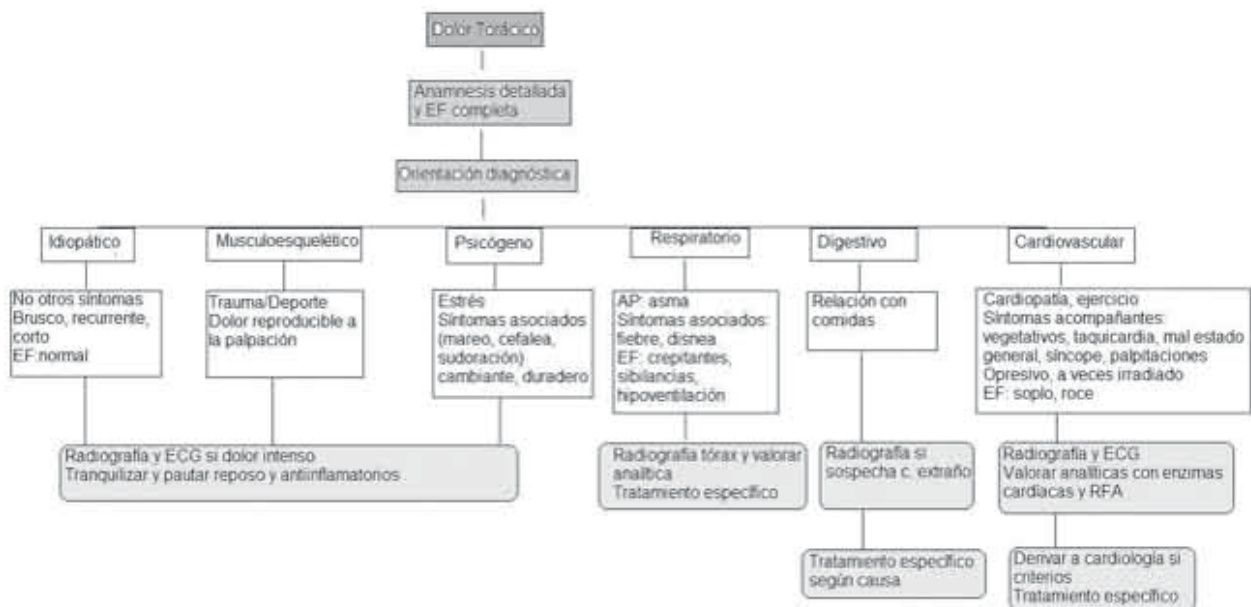
- Analítica sanguínea: valorar hemograma y reactantes de fase aguda en procesos infecciosos/inflamatorios (neumonía, miocarditis, pericarditis); enzimas cardíacas (CPK-MB, troponinas) en sospecha de isquemia coronaria/miocarditis/pericarditis.

- Otras pruebas de imagen: se valorarán de forma individualizada en función de la situación clínica y la sospecha diagnóstica concreta: ecocardiografía (cardiopatía congénita, miocardiopatía, tromboembolismo pulmonar, miocarditis, pericarditis), tomografía computarizada (politraumatismo; helicoidal si se sospecha de tromboembolismo pulmonar), resonancia magnética, etc. Holter (en arritmias intermitentes).

Criterios de derivación al Servicio de Cardiología Pediátrica. ( ver Tabla II)

1) Hallazgos de anomalías cardíacas
2) Dolor torácico o síncope con esfuerzo (tras descartar patología traumática)
3) Historia de enfermedad de Kawasaki
4) Dolor torácico con taquicardias patológicas
5) Anomalías electrocardiográficas
6) Historia familiar de arritmias, muerte súbita o trastornos genéticos
7) Historia de cirugía cardíaca/tx cardíaco

**Tabla 2.** Criterios de derivación al Servicio de Cardiología Pediátrica



**Figura 1.** Algoritmo Diagnóstico

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gastesi Larrañaga M, Fernández Landaluce A, Mintegui Raso S, Vázquez Ronco M, Benito Fernández J. Dolor torácico en urgencias de pediatría: un proceso habitualmente benigno. *An Pediatr (Barc)*. 2003;59:234-238.
2. Cava JR, Sayger PL. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Clin N Am*. 2004;51:553-568.
3. Park MK. Child with chest pain. In: Park MK, editor. *Pediatric Cardiology for practitioners*. 5.ª ed. Philadelphia: Mosby, Elsevier Health Science; 2008. p. 499-507.
4. Gumbiner CH. Precordial catch syndrome. *South Med J*. 2003;96:38-41.
5. Porter GE. Slipping rib syndrome: an infrequently recognized entity in children: a report of three cases and review of the literature. *Pediatrics*. 1985;76:810-813.
6. Anzai AK, Merkin TE. Adolescent chest pain. *Am Fam Physician*. 1996;53:1682-1688.
7. Richter JE. Gastroesophageal reflux disease as a cause of chest pain. *Medical Clin N Am*. 1991;75:1065-1080.
8. García Angleu A, González Vila L, Herrera del Rey C. Dolor torácico en el niño. *Protocolos de la Sociedad Española de Cardiología Pediátrica*, 2005.
9. Alpert MA, Mukerji V, Sabeti M, Russell JL, Beitman BD. Mitral valve prolapse, panic disorder, and chest pain. *Med Clin N Am*. 1991;75:1119-1133.
10. Bonillo Perales A, Batlles Garrido J, Rubí Ruiz T, González Jiménez Y, Aguirre Rodríguez J, Muñoz Hoyos A. Tromboembolismo pulmonar. *An Pediatr (Barc)*. 2003;58:22-29.
11. Ferrés i Serrat F, García Algas F. Dolor torácico. *Protocolos de Urgencias de la Asociación Española de Pediatría*, 2008.
12. Benito FJ, Mintegui S, Sánchez J. Dolor torácico. Diagnóstico y tratamiento de urgencias pediátricas. 2009. Hospital de Cruces.
13. Pérez-Lescure Picarzo FJ. Guía rápida para la lectura sistemática del ECG pediátrico. *Rev Pediatr. Aten Primaria*. 2006;8:319-326.
14. Evangelista JA, Parsons M, Renneburg AK. "Chest pain in children: diagnosis through history and physical examination". *J Pediatr Health Care*. 2000;14:3-8.
15. Rowe BH, Dulberg CS, Peterson RG, Vlad P, Li MM. "Characteristics of children presenting with chest pain to a pediatric emergency department". *CMAJ*. 1990;143:388-394.
16. Kocis KC. "Chest pain in pediatrics". *Pediatr Clin North Am*. 1999;46:189-203.
17. Selbst SM. "Consultation with the specialist. Chest pain in children". *Pediatr Rev*. 1997 May;18:169-73.
18. AHA Scientific Statement "Diagnostic guidelines for Kawasaki disease". *Circulation*. 2001;103:335-6.
19. Moss and Adams Vol II, pag. 1379. *Heart Disease in Infants, Children and Adolescent*. 6th Edition.
20. Driscoll DJ, "Chest pain in children and adolescents" en: Moss and Adams: *Heart disease in infants, children, and adolescents*. Ed Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia, 2001; 1379-82.



Revisi3nes | Honorio Armas Ramos\*, Luis Ortigosa del Castillo\*\*  
 \*Unidad de Gastroenterologfa Pediatrfica. Hospital Universitario de Canarias. Tenerife  
 Profesor Asociado de Pediatrfa. Facultad de Medicina. Universidad de La Laguna.  
 \*\*. Unidad de Gastroenterologfa Pediatrfica. Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria.  
 Santa Cruz de Tenerife  
 Profesor Asociado de Pediatrfa. Facultad de Medicina. Universidad de La Laguna.

## Aspectos clfnicos sobre el sfnndrome de intestino irritable en el ni1o

### Introducci3n

El sfnndrome de intestino irritable (SII) es un conjunto de sfnntomas gastrointestinales sin causa orgfnica conocida. Su alta prevalencia en la poblaci3n en general (3-25%) y en edad pediatrica en particular (6-36% segun Hyames et al. 1996 y Sandhu et al. 2004, respectivamente), el elevado consumo de recursos que conlleva su diagn3stico asi como la ausencia de un tratamiento eficaz, hace que este sfnndrome, de evoluci3n benigna, sea un problema socio-sanitario importante.

El diagn3stico se establece en base a criterios clfnicos consensuados (criterios de Roma) y se fundamenta en la presencia de dolor cr3nico o recurrente o disconfort abdominales asociados a cambios del hdbito defecatorio (diarrea, estre1imiento, alternancia) que en ocasiones se inicia tras un proceso infeccioso intestinal.

### Los Criterios de Roma

El t3rmino "Criterios de Roma" procede de la reuni3n que mantuvieron en Roma en el a1o 1997 un grupo de expertos, con el objeto de definir y estandarizar los criterios clfnicos y diagn3sticos de los trastornos funcionales gastrointestinales en ni1os, y tratar de establecer una clasificaci3n basada en sfnntomas, que pudiese ser utilizada tanto para la investigaci3n clfnica como en la prctica diaria. La propuesta de este grupo de trabajo fue publicada en 1999, siendo conocida como los Criterios de Roma II<sup>(1)</sup>.

Una de las conclusiones de los Criterios de Roma II fue retirar el c3lico infantil y el dolor abdominal recurrente del grupo de los trastornos funcionales y estableci3 una serie de des3rdenes gastrointestinales funcionales

- A.Des3rdenes esofgicos
- B.Des3rdenes gastroduodenales
- C.Des3rdenes intestinales
- D.Dolor abdominal funcional
- E.Des3rdenes biliares
- F. Des3rdenes anorectales
- G.Des3rdenes funcionales pediatricos:

#### G1 V3mitos

G2 Dolor abdominal, estableciendo 5 grupos de trastornos gastrointestinales asociados al dolor abdominal:

G2a.Dispepsia funcional: dispepsia de tipo ulceroso, dispepsia de tipo dismotilidad y dispepsia no especfica.

- G2b. Sfnndrome de intestino irritable
- G2c. Dolor abdominal funcional
- G2d. Migra1a abdominal
- G2e. Aerofagia

#### G3 Diarrea funcional

#### G4 Des3rdenes de la defecaci3n

**Tabla 1: trastornos funcionales gastrointestinales en ni1os y adolescentes, Roma III**

1. V3mitos y aerofagia
  - Sfnndrome de rumiaci3n del adolescente
  - Sfnndrome de v3mitos cfclicos
  - Aerofagia
2. Trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con Dolor Abdominal
  - Dispepsia funcional
  - Sfnndrome de intestino irritable
  - Migra1a abdominal
  - Dolor abdominal funcional de la infancia
3. Estre1imiento /Incontinencia
  - Estre1imiento funcional
  - Incontinencia funcional no retentiva

Desde su publicación, los Criterios de Roma II fueron objeto de numerosos artículos de revisión, tanto para su validación clínica <sup>(2-4)</sup>, como artículos en las que se formulaban críticas sugiriendo su modificación, ya que no lograban incluir dentro de estos 5 grupos a todos los pacientes con dolor abdominal funcional, o argumentando que los Criterios Roma II se articulaban en una clasificación basada en síntomas que no se corresponden con los fenómenos fisiopatológicos que subyacen debajo de cada cuadro.

En el año 2006 se publicó en la revista *Gastroenterology* lo que conocemos como los Criterios Roma III, para niños y adolescentes entre 4 y 18 años con problemas funcionales gastrointestinales, y que son los criterios vigentes en la actualidad <sup>(5)</sup> (Tabla 1).

Aunque el uso de estos Criterios Roma III son de general conocimiento entre todos los pediatras y especialistas en Gastroenterología Pediátrica, la realidad es que aún queda un amplio colectivo de médicos que atienden niños y adolescentes que no los emplean en la práctica diaria, como ha quedado reflejado en artículos de reciente publicación <sup>(6-7)</sup>

### **DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO FUNCIONAL y SÍNDROME DE INTESTINO IRRITABLE**

Cuando estamos estudiando a niños y adolescentes que presentan dolor abdominal crónico funcional, relacionado por tanto con trastornos no orgánicos, debemos tener muy en cuenta una serie de signos y síntomas de alarma que pueden hacer sospechar una mayor probabilidad de enfermedad orgánica, y que se relacionan en la Tabla 2.

Los trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con dolor abdominal crónico en niños y adolescentes pueden sistematizarse, siguiendo los Criterios de Roma III en estos cuatro apartados: Dispepsia funcional, Síndrome de Intestino Irritable, Migraña Abdominal y Síndrome de Dolor Funcional.

Aunque se nos ha encargado la revisión del Síndrome de Intestino Irritable en el niño, hemos creído importante revisar, aunque brevemente, los otros cuadros relacionados con los trastornos funcionales gastrointestinales relacionados con dolor abdominal:

#### **1.1 Dispepsia funcional**

Dolor abdominal funcional con molestias en la parte superior del abdomen. Debe incluir los siguientes criterios:

- Dolor persistente o recurrente, localizado a nivel supraumbilical
- No mejora con la defecación, ni se asocia con cambios en el hábito intestinal (frecuencia o forma de las deposiciones)
- Sin evidencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas

Estos criterios deben cumplirse al menos una vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico.

La dispepsia funcional se ha relacionado con trastornos de la motilidad del estómago, con retraso o aceleración del vaciamiento gástrico, y distensión gástrica por ingestión de alimentos.

Sus síntomas habituales pueden ser:

- Dolor abdominal epigástrico
- En ocasiones puede asociar: náuseas, distensión abdominal y sensación de saciedad precoz.

Si el niño presenta hemorragia digestiva, disfagia, persistencia de los vómitos, o cualquiera de los signos/síntomas referidos en la Tabla 2, debe ser referido a una unidad especializada de Gastroenterología Pediátrica para endoscopia alta.

Los trastornos gastrointestinales funcionales relacionados con dolor abdominal crónico en niños y adolescentes pueden sistematizarse,

### **Tabla 2. Signos y síntomas de alarma en niños y adolescentes en estudio por dolor abdominal crónico funcional, Roma III<sup>(5)</sup>**

- Dolor localizado lejos de la zona periumbilical
- Dolor irradiado a miembros, espalda
- Dolor nocturno que despierta al niño
- Disfagia
- Vómitos persistentes, diarrea nocturna y/o sangre en heces.
- Presencia de síntomas generales (fiebre, artralgias, rash, disuria)
- Evidencia de pérdida de peso y/o alteración en el crecimiento
- Fisuras anales o úlceras perianales
- Historia familiar de úlcus péptico, enfermedad celiaca y EIIIC

siguiendo los Criterios de Roma III en estos cuatro apartados: Dispepsia funcional, Síndrome de Intestino Irritable, Migraña Abdominal y Síndrome de Dolor Funcional.

Aunque se nos ha encargado la revisión del Síndrome de Intestino Irritable en el niño, hemos creído importante revisar, aunque brevemente, los otros cuadros relacionados con los trastornos funcionales gastrointestinales relacionados con dolor abdominal:

### 1.1 *Dispepsia funcional*

Dolor abdominal funcional con molestias en la parte superior del abdomen. Debe incluir los siguientes criterios:

- Dolor persistente o recurrente, localizado a nivel supraumbilical
- No mejora con la defecación, ni se asocia con cambios en el hábito intestinal (frecuencia o forma de las deposiciones)
- Sin evidencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas

Estos criterios deben cumplirse al menos una vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico.

La dispepsia funcional se ha relacionado con trastornos de la motilidad del estómago, con retraso o aceleración del vaciamiento gástrico, y distensión gástrica por ingestión de alimentos.

Sus síntomas habituales pueden ser:

- Dolor abdominal epigástrico
- En ocasiones puede asociar: náuseas, distensión abdominal y sensación de saciedad precoz.

Si el niño presenta hemorragia digestiva, disfagia, persistencia de los vómitos, o cualquiera de los signos/síntomas referidos en la Tabla 2, debe ser referido a una unidad especializada de Gastroenterología Pediátrica para endoscopia alta.

### 1.2 *Síndrome de intestino irritable*

Diversos estudios clínicos, tratando de encontrar un mecanismo fisiopatológico que justifique las causas del Síndrome de Intestino Irritable, están asociando el mismo a trastornos de hipersensibilidad visceral, con una disminución del umbral frente al dolor o alteración de la interacción SNC/tracto digestivo (disregulación de neuro transmisores comunes 5 HT), como respuesta a cambios de la presión intraluminal

intestinal, en relación con infecciones víricas o bacterianas previas, sobrecrecimiento bacteriano/disbacteriosis, alergia alimentaria, inflamación intestinal y trastornos de la motilidad intestinal, condicionante genético (polimorfismos genéticos).<sup>8-10</sup>

Es característico en niños y adolescentes con Síndrome de Intestino Irritable que tengan antecedentes familiares de los mismos trastornos, generalmente en sus padres o familiares cercanos, encontrar la presencia de situaciones estresantes (problemas familiares, escolares,...), signos de ansiedad, depresión e incluso cuadros somáticos asociados como dolores musculares o en extremidades, cefaleas, que a veces hacen más dificultoso y lento el diagnóstico diferencial con otros cuadros orgánicos.

Pero es muy característico que los niños con Síndrome de intestino Irritable tengan un crecimiento pondero-estatural normal, sin signos de alerta como los referidos en la Tabla 2. No obstante, siempre debemos tener presente, que un niño además de sufrir de Síndrome de Intestino Irritable, a lo largo de los años puede manifestar otras enfermedades de base orgánica, por lo que debemos estar siempre a la expectativa de los mismos, y no atribuir nuevos signos/síntomas digestivos a que ya está diagnosticado de Síndrome de Intestino Irritable.

Los siguientes criterios deben estar presentes para el diagnóstico:

- Dolor abdominal asociado con 2 ó más de estas características, al menos en el 25% del tiempo:
  - a) Se alivia con la defecación
  - b) Se asocia con cambios en la frecuencia de las deposiciones y/o
  - c) Cambios en la consistencia de las deposiciones (heces más duras o más líquidas)
- No evidencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas.

Estos criterios deben cumplirse al menos 1 vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico. Existen una serie de síntomas que refuerzan el diagnóstico del Síndrome de Intestino Irritable:

- Más de 4 deposiciones por día o menos de 2 por semana
- Consistencia anormal de las heces: duras o líquidas
- Anomalías en la defecación: urgencia defecatoria, esfuerzo excesivo, sensación de evacuación incompleta.

-Sensación de plenitud o distensión abdominal.

refiere fuera de las horas escolares.

### 1.3 Migraña abdominal

La migraña abdominal afecta a un 1-5% de niños, más frecuentemente en el sexo femenino, con una edad media de 7 años y una mayor incidencia en niños y niñas entre 10 y 12 años. Por parte de numerosos autores se ha sugerido que la migraña abdominal, el síndrome de vómitos cíclicos y las cefaleas por migraña son parte de un mismo trastorno, presentando estos síntomas en distintos momentos evolutivos.

La ausencia de dolor abdominal entre episodios, y la manifestación en forma de crisis paroxísticas de dolor sugieren que se trata de un proceso funcional, y que no existe un proceso inflamatorio u orgánico de base (entre los que debemos descartar: cuadros digestivos o renales, enfermedad de vías biliares, pancreatitis recidivante). Cuando se acompañe de cefaleas debemos siempre descartar procesos de tipo neurológico (solicitar TAC cerebral si es necesario).

Al igual que sucede en el Síndrome de Intestino Irritable, la presentación de crisis de migraña abdominal se relaciona con cierta frecuencia con problemas psicológicos, stress, ansiedad, depresión, problemas en el colegio o en el seno familiar o en el ambiente de los amigos, etc...

Para el diagnóstico de Migraña Abdominal se deben cumplir los siguientes criterios:

- Episodios de dolor abdominal periumbilical paroxístico e intenso, de duración  $\geq$  1 hora y con intervalos libres de síntomas de semanas a meses
- El dolor interfiere la actividad diaria del niño
- El dolor se asocia con 2 ó mas de los siguientes síntomas: anorexia, nauseas, vómitos, cefaleas, fotofobia
- Ausencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas

Los criterios deben cumplirse 2 o más veces en los 12 meses previos al diagnóstico.

### 1.4 Dolor abdominal funcional y Síndrome de dolor abdominal funcional

Habitualmente el Dolor abdominal funcional y el Síndrome de Dolor abdominal funcional suele afectar a niños en edad escolar, generalmente por las mañanas, tras despertarse, a lo largo del desayuno o en el camino hacia el Colegio, aunque en otras ocasiones el dolor se

Los episodios de dolor abdominal son mas frecuentes durante la época escolar, para disminuir o desaparecer durante los períodos de vacaciones. En muchas ocasiones se puede relacionar directamente con exigencias de buen rendimiento escolar, problemas familiares con padres separados, o maltrato infantil. De ahí que en esta patología sea fundamental la realización de una minuciosa historia clínica, en el que todos estos aspectos queden perfectamente reflejados en la anamnesis. Tras recoger todos los antecedentes clínicos, familiares y personales, habrá que realizar también un cuidadoso examen físico, con especial detenimiento en la exploración abdominal, y no olvidando la exploración ano-rectal (inspección perianal y tacto rectal).

Se deberá prestar especial atención a unos signos de alarma en la exploración física:

- Presencia de anomalías perianales (fisuras, fístulas,...)

- Presencia de masas abdominales, hepato y/o esplenomegalia.

- Dolor a la palpación en ambas fosas ilíacas. Para cumplir el diagnóstico de Síndrome de dolor abdominal funcional se debe incluir los siguientes criterios:

- Dolor abdominal intermitente o continuo.
- El dolor afecta a la actividad diaria.
- Puede asociarse a otros síntomas como cefalea y dolor de extremidades.
- El dolor puede dificultar el sueño pero raramente despierta al niño.
- Dolor abdominal con criterios insuficientes para ser incluido en otros trastornos gastrointestinales funcionales.
- Ausencia de enfermedad orgánica que explique los síntomas.

Los criterios deben cumplirse al menos 1 vez por semana durante los 2 últimos meses previos al diagnóstico.

Es importante tener siempre presentes unos signos y síntomas de alarma que nos hacen sospechar una patología de causa orgánica, que hemos detallado en la Tabla 2.

¿Cuándo es necesario solicitar exámenes complementarios?

En la mayoría de las ocasiones, el diagnóstico de dolor abdominal funcional se puede realizar con una buena historia clínica y una minuciosa exploración física. Pero en otros casos, cuando no tengamos suficientemente claro el diagnóstico tendremos que poner en marcha distintos exámenes complementarios, en riguroso orden de petición, por niveles de complejidad, y en función de la presencia o no de signos/síntomas de alarma, o en las situaciones en las que el nivel de ansiedad familiar lo haga aconsejable, Tablas 3 y 4.

### TRATAMIENTO EN EL NIÑO CON DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL

El tratamiento del dolor abdominal funcional en niños y adolescentes se basa en la utilización de tres herramientas terapéuticas que debemos saber manejar adecuadamente: tratamiento farmacológico en algunas ocasiones, modificaciones de tipo dietético en otras ocasiones y psicoterapia familiar en todas las ocasiones<sup>11-12</sup>.

El tratamiento debe estar enfocado al tipo de dolor abdominal que manifieste el niño, y debe ser instaurado siempre tras haber descartado que exista una causa orgánica de base, ya que si iniciamos un tratamiento analgésico en estos casos estaremos ocultando la causa primaria del dolor, y sólo conseguiremos enmascarar y retrasar el diagnóstico de patologías que interesan ser diagnosticada lo más precozmente posible: enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad celíaca, tumores abdominales, etc...

#### 2.1. Tratamiento de la Dispepsia Funcional

Debemos aconsejar no utilizar, o suspender el uso de antiinflamatorios no esteroideos si el niño los está utilizando, y hacer dieta evitando alimentos grasos, fritos, picantes..

En ocasiones puede ser de utilidad el empleo de fármacos antisecretores bloqueadores anti H2, inhibidores de la bomba de protones y sulcrafato, entre otros medicamentos, pero hay que hacerlo individualizando cada caso, y evaluando la respuesta terapéutica, ya que no existen evidencias que avalen el beneficio del -

### Tabla 3. DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS. Nivel 1: si la historia clínica y la exploración no permiten el diagnóstico

- Hemograma
- Reactantes de fase aguda: VSG, PCR, orosomucoide.
- Estudio de función hepato-biliar/renal/pancreática, según la sospecha.
- Marcadores serológicos de Enfermedad celíaca: anticuerpos antitransglutaminasa (recordar solicitar siempre IgA total)
- Sedimento urinario, urocultivo
- Parásitos, coprocultivo
- Rx simple abdomen. Ecografía abdominal
- Detección de antígeno de Helicobacter Pylori en heces. (¿ Test de aliento?).

### Tabla 4. DOLOR ABDOMINAL FUNCIONAL. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS. Nivel 2: orientadas por la Historia Clínica

- Mantoux
- Sangre oculta en heces
- Test H2 espirado lactosa
- Tránsito intestinal y Gammagrafía con leucocitos marcados
- Gammagrafía con Tc99m
- Enema opaco
- Urografía y cistografía
- Endoscopia digestiva. Cápsula endoscópica.
- Biopsia intestinal
- TAC

tratamiento con estos fármacos en todos los casos de dispepsia funcional.

## 2.2. Tratamiento de la migraña abdominal

Cuando los episodios dolorosos sean frecuentes se puede utilizar pizotifeno (antagonista de los receptores de la serotonina), propranolol, ciproheptadina o sumatriptán. También es recomendable evitar mecanismos desencadenantes de crisis de migraña abdominal: cafeína, nitritos, alimentos ricos en aminos, situaciones de estrés, períodos de ayuno prolongado o trastornos del sueño.

## 2.3. Tratamiento del Dolor Abdominal Funcional /Síndrome de Dolor Abdominal Funcional

No existe tratamiento farmacológico específico en niños con dolor abdominal funcional, y cada vez existen más evidencias sobre la importancia de tener un enfoque biopsicosocial en la mayoría de los casos, con un abordaje del entorno social del niño y su familia, siendo de gran utilidad el uso de terapia familiar y psicoterapia al niño y a sus padres.

También se debe tener presente que con relativa frecuencia, los niños con dolor abdominal presentan estreñimiento crónico, resolviéndose adecuadamente bien la abdominalgia cuando el niño normaliza su hábito intestinal.

## 2.4. tratamiento del Síndrome de intestino irritable

El tratamiento del SII requiere previamente de una exhaustiva información familiar del diagnóstico y del pronóstico tranquilizador del cuadro, ofreciendo apoyo psicosocial cuando sea preciso<sup>13-14</sup>. El objetivo es aliviar la sintomatología clínica mediante tratamiento dietético y/o farmacológico.

El tratamiento dietético en los pacientes deben ser prudente, pues su utilidad no está totalmente establecida, al desconocerse con exactitud los mecanismos fisiológicos del SII, como son, la respuesta fisiológica del intestino a la ingestión de alimentos, la evidencia de su relación con la alergia o intolerancia a determinados alimentos y como pueden alterar la composición del lumen intestinal y su microbiota, o la exposición a patógenos transmitidos por los propios alimentos<sup>15</sup>.

El tratamiento farmacológico del síndrome de intestino irritable incluye medicamentos que abarcan distintos aspectos fisiológicos o etiopatogénicos presuntamente implicados<sup>16</sup>:

- Alteración motora intestinal: Anticolinérgicos<sup>17</sup>,

por su acción espasmolítica (Hiosciomina, dicitlomina o bromuro de otilonio), o antidepresivos (amitriptilina).

- Hipersensibilidad visceral: Agonistas del receptor 5-HT<sub>4</sub> o antidepresivos
- Alteración interacción SNC/tracto intestinal: Agonistas 5HT
- Inflamación intestinal crónica de bajo grado: Probióticos
- Sobrecrecimiento bacteriano<sup>18</sup>: Antibióticos, probióticos.

En el tratamiento sintomático es conveniente recordar la necesidad de utilizar en ocasiones:

o Fase de deposiciones líquidas: Antidiarreicos (loperamida: 0.08-0.24 mg/Kg/día en mayores de 2 años; Resincolestiramina (240 mg/Kg/día), Probióticos.

o Fase de estreñimiento<sup>15</sup>: Serotoninérgicos (Tegaserod), Emolientes, Lubricantes, Anticolinérgicos, Antidepresivos, Probióticos.

### Manejo dietético nutricional del SII

La prevalencia del SII ha aumentado en los últimos 50 años en países en los que una dieta al estilo occidental se ha destacado. A pesar de que una alta proporción de estos pacientes atribuyen su sintomatología a su alimentación, los datos de investigación de exclusión y reincorporación de productos alimentarios no son concluyentes, y en ocasiones dietas muy restrictivas pueden conllevar riesgo de deficiencias nutricionales.

Algunos pacientes mejoran tras la eliminación de alimentos que contienen sorbitol, fructosa, legumbres, o que son flatulentos. Entre los alimentos y bebidas específicos que pueden inducir síntomas de SII se incluyen la leche y los productos lácteos; productos con cafeína; bebidas carbonatadas o alcohólicas o zumos de frutas; bebidas, alimentos y golosinas dietéticas; especias y condimentos; comidas rápidas, alimentos fritos o grasos; panes multicereales o masa fermentada; ensaladas y aderezos; salsas; carnes rojas y guisos; alimentos flatulentos (cebollas, apio, zanahoria, col, germinados, ciruelas, plátano, uva); nueces, palomitas de maíz, galletas y dulces muy ricos en fibra.

Los alimentos y bebidas mejor tolerados son el agua, arroz, fideos o pastas sin salsa, patatas al vapor o al horno, pan blanco, pescado

blanco, pollo, pavo, jamón, huevos, cereales secos, productos de soja, puré de manzana, melón, sandía, cóctel de frutas...

#### Alergia alimentaria

La alergia alimentaria mediada por Ig E o IgG4, de difícil diagnóstico cuando la reacción de hipersensibilidad no es inmediata, plantea problemas de relación para el clínico, por el componente de susceptibilidad que puede incorporar al paciente afecto de SII, por lo que es fundamental el interrogatorio anamnéstico en la búsqueda de alimentos sospechosos, especialmente en los niños que tienen manifestaciones diarreicas<sup>19</sup>

El mecanismo exacto por el cual los alimentos activan el sistema inmune de la mucosa digestiva es desconocido, pero se ha descrito una reacción de hipersensibilidad mediada por Ig E o IgG4 comprobada mediante test de reacción cutánea y/o RAST, en un subgrupo de pacientes afectados de SII (hasta en un 20-65% de adultos), que responden favorablemente a la dieta hipoalérgica de exclusión y/o al tratamiento con cromoglicato disódico<sup>20</sup>. Atkinson y cols.<sup>21</sup> en un estudio con 150 pacientes afectados de SII comprueba a las 12 semanas de dieta con exclusión de alimentos alergizantes (investigados mediante RAST Ig G), mejoría evidente de la sintomatología clínica, que es superior en los pacientes que ejecutaron la dieta de manera estricta con respecto a los que la efectuaron de forma relajada. Igualmente, Drisko y cols.<sup>22</sup>, en un estudio piloto en 20 pacientes adultos identificados como SII según criterios de Roma II, y test de hidrógeno espirado y estudios en heces, y alérgicos a alimentos según tasas de anticuerpos Ig E y/o Ig G, mejoraron significativamente al excluir los alérgenos de su dieta, la frecuencia de sus deposiciones, el dolor abdominal y el score de valoración de su calidad de vida, que se mantenían al cabo de un año en los pacientes que sostuvieron su adherencia al tratamiento de exclusión dietética.

#### Lactosa-fructosa-sorbitol.

La prevalencia de una malabsorción o intolerancia a azúcares como la lactosa, la fructosa o el sorbitol, implicadas desde hace tiempo como causantes de SII con diarrea y aumento de gas intestinal<sup>12</sup>, puede ser subestimada en los tiempos actuales en los que la industria alimentaria incluye cada vez más estos hidratos de carbono en la composición de los alimentos.

La intolerancia a la lactosa se ha implicado clásicamente como un posible factor des-

encadenante en el SII. También, la incompleta absorción de carbohidratos de la dieta como la fructosa y el sorbitol, ocasionan molestias abdominales y diarrea, indistinguibles de los observados en los procesos funcionales intestinales. Recientemente, las formas polimerizadas de la fructosa (fructanos) se relacionan con la aparición de síntomas del SII.

Aunque en las revisiones Cochrane de Huertas-Cevallos y cols. de 2002<sup>23</sup> y 2009<sup>24</sup>, que incluyen 2 ensayos realizados en 1981 y 1983 con 90 pacientes no ponen en evidencia la eficacia de las dietas sin lactosa en el SII, sin embargo, Austin y cols.<sup>25</sup> en 2009 si observan una reducción de la sintomatología clínica y en la frecuencia y consistencia de las heces en el 77% de los casos afectados de SII que han sido sometidos a una dieta muy baja en carbohidratos, y Gupta y cols.<sup>26</sup> en 2007, igualmente en 124 adultos con SII del norte de la India, demuestran una frecuencia significativamente superior de signos de intolerancia a la lactosa con respecto a la población de control.

En relación a la restricción de fructosa o fructanos en la dieta de los SII, Gomara y cols.<sup>27</sup> comprueban entre 32 niños afectados de dolor abdominal recidivante, que en 9 de 11 intolerantes a este carbohidrato, mejoran clínicamente con la exclusión. También, Shepherd y Gibson<sup>28</sup> consiguen respuesta significativamente positiva en el 77% de sus pacientes SII que se adhirieron a la dieta restrictiva en fructosa. Por el contrario, Nelis y cols.<sup>29</sup> en población holandesa con SII no pueden llegar a las mismas conclusiones, al no poder discriminar entre pacientes y controles, al existir una alta prevalencia de intolerancia a la fructosa y sorbitol en la población general.

#### Fibra

Muchos investigadores han estudiado la eficacia de cualquier suplemento de fibra, al aumentar el bolo fecal y la retención hídrica, especialmente en los casos de SII acompañados de estreñimiento, aunque una reciente revisión Cochrane<sup>15</sup> y una revisión sistemática<sup>30</sup> cuestionan su eficacia cuando se utilizan como única terapéutica, aunque se observan mejores logros con la fibra soluble<sup>31</sup>, como demuestran Bijkerk y cols.<sup>32</sup> en 275 adultos afectados de SII al cabo de 3 meses de tratamiento con fibra soluble (psyllium) frente a fibra insoluble (salvado) y frente a placebo, al disminuir en el primer grupo la intensidad de los síntomas, aunque no mejoran su calidad de vida. Su eficacia puede incrementarse cuando se utiliza en cantidades moderadas<sup>33</sup>, ya que no debemos olvidar sus efectos adversos de disconfort abdominal cuando se aumenta

bruscamente su dosis<sup>19,30</sup>.

En estudios caso-control utilizando fibra en niños afectados de cuadros de dolor abdominal recidivante, Paulo y cols.<sup>34</sup> y Feldman y cols.<sup>35</sup>, consiguen disminución de su sintomatología clínica, en el 78% y 50% de los casos, respectivamente.

A pesar del beneficio incierto en niños, un ensayo empírico con fibra soluble tipo psyllium parece razonable, especialmente en afectados de SII con estreñimiento<sup>12</sup>.

#### Probióticos

Investigaciones recientes han proporcionado un mayor apoyo a la idea de que las perturbaciones de la microbiota intestinal contribuyan a la aparición de síntomas relacionados con el SII. Los estudios realizados en los países escandinavos en los últimos 10-12 años destacan el papel del uso de probióticos en la modulación de la microflora intestinal, y como consecuencia en la regulación de la motilidad y de la hipersensibilidad de las vías digestivas y en la evitación del sobrecrecimiento bacteriano en los pacientes en general y en los SII en particular<sup>36</sup>. El análisis de su efectividad es extremadamente complejo por la escasa homogeneización de los trabajos realizados y por la heterogeneidad de los paciente, y es preciso en el futuro determinar biomarcadores dirigidos a mejorar el paciente diana y la eficacia de estas terapias<sup>37,38</sup>, pero se puede observar que los síntomas mejoran significativamente en cuanto a intensidad y frecuencia tras tratamiento con algunos de ellos como *bifidobacterium animalis*, *e infantis*, *lactobacillus rhabmnosus*, *GG* o *plantarum*<sup>36,39</sup>, aunque en edad pediátrica no hay consenso en los trabajos publicados respecto a la magnitud de sus beneficios, ni en los tipos de gérmenes ni en las dosis a utilizar en el SII.

Ni Bausserman y cols<sup>40</sup>., ni Gawronska y cols<sup>41</sup>., ni Huertas-Cevallos en su revisión Cochrane 2009<sup>25</sup>, encuentran diferencias significativas en la eficacia del tratamiento con *Lactobacillus GG* en niños afectados de SII.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Rasquin WA, Hyman PE, Cucchiara S et al. Childhood functional gastrointestinal disorders. *Gut* 1999; 45 (suppl II):S11 60-68.
2. Caplan A, Walker L, Rasquin A. Development and preliminary validation of the questionnaire on pediatric gastrointestinal symptoms to assess functional gastrointestinal disorders in children and adolescents. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41 :296-304.
3. Caplan A, Walker L, Rasquin A. Validation of the pediatric Roma II Criteria for functional gastrointestinal disorders using the questionnaire on pediatric gastrointestinal symptoms. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41 :305-316.
4. Schurman JV, Friesen CA, Danda CE et al. Diagnosing functional abdominal pain with the Rome II Criteria: parent, child, and clinician agreement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41 : 291-295.
5. Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D et al. Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: child/adolescent. *Gastroenterology* 2006;130:1527-1537.
6. Rosh JR. Recurrent Abdominal pain and the Pediatric Gastroenterologist: How are we functioning?. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50 (1):6-7.
7. Schurman JV, Hunter HL, Friesen CA. Conceptualization and treatment of Chronic Abdominal Pain in Pediatric Gastroenterology Practice. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50, 1:32-37.
8. Di Lorenzo C, Benninga MA, Forbes D et al. Functional gastrointestinal disorders, gastroesophageal reflux and neurogastroenterology: working group report of the second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39 (Suppl 2):S616-625.
9. Di Lorenzo C, Youssef N, Sigurdsson L, Scharff L, Griffith J, Wald A. Visceral hyperalgesia in children with functional abdominal pain. *J Pediatr* 2001;139 (6):838-843
10. Mayer EA, Collins SM. Evolving pathophysiological models of functional gastrointestinal disorders. *Gastroenterology* 2002;7:356-363.
11. Nurko S, Di Lorenzo C. Functional abdominal pain: time to get together and move forward. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47 :679-680.
12. Chiou E, Nurko S. Management of functional abdominal pain and irritable bowel syndrome in children and adolescents. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2010;4, 3:293-304.
13. Mc Omer ME, Shulman RJ. Recurrent abdominal pain and irritable bowel syndrome in children. *Curr Opin Pediatr* 2007;19:581-585
14. Hayee B. Psychological approach to managing irritable bowel syndrome. *BMJ* 2007;334:1105-1109
15. Huertas-Ceballos AA, Logan, Bennett C, Macarthur C. Dietary interventions for recurrent abdominal pain(RAP) and irritable bowel

- syndrome(IBS) in childhood. *Cochrane Database Syst Rev* 1, CD 003019 (2009)
16. Paré P, Bridges R, Champion MC, Ganguli SC, Gray JR, Irvini EJ, Plourde V, Poitras P, Turnbull GK, Moayyedi P, Flook N, Collins SM. Recommendations on chronic constipation (including constipation associated with irritable bowel syndrome) treatment. *Can J Gastroenterol* 2007;21 (suppl B): 3-22
  17. Ford AC, Talley NJ, Spiegel BMR, Foxx-Orenstein AE, Schiller L, Quigley EMM, Moayyedi P. Effect of fiber, antispasmodics, and peppermint oil in the treatment of irritable bowel syndrome: systematic review and meta-analysis. *BMJ* 2008;337:a2313
  18. Reddymasu SC, Sostarich S, McCallum RW. Small intestinal bacterial overgrowth in irritable bowel syndrome: are there any predictors?. *BMC Gastroenterol* 2010;10:23
  19. Dapoigny M, Stockbrügger RW, Azpiroz F, Collins S, Coremans G, Müller-Lissner S, Oberndorff A, de Pace F, Smout A, Vatn M, Whorwell P. *Digestion* 2003;67:225-33
  20. Parck MI, Camilleri M. Is there a role of food allergy in irritable bowel syndrome and functional dyspepsia?. A systematic review. *Neurogastroenterol Motil* 2006;18:595-607
  21. Atkinson W, Sheldon TA, Shaath N, Whorwell PJ. Food elimination based on Ig G antibodies in irritable bowel syndrome: a randomized controlled trial. *Gut* 2004;53:1459-1464
  22. Drisko J, Bischoff B, Hall M, McCallum R. Treating irritable bowel syndrome with a food elimination diet followed by food challenge and probiotics. *J Am Coll Nutr* 2006;25:514-522
  23. Huertas-Cevallos A, Macarthur C, Logan S. Dietary interventions for recurrent abdominal pain in childhood. *Cochrane Database Syst Rev* 2002: CD003019
  24. Huertas-Ceballos AA, Logan S, Bennett C, Macarthur C. Dietary interventions for recurrent abdominal pain and irritable bowel syndrome in childhood. *Cochrane Database Syst Rev* 2009:CD003019
  25. Austin GL, Dalton CB, Hu Y, Morris CB, Hankins J, Weinland SR, Westman EC, Yancy WS Jr, Drossman DA. A very low-carbohydrate diet improves symptoms and quality of life in diarrhea-predominant irritable bowel syndrome. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009;7:706-708
  26. Gupta D, Ghoshal UC, Misra A, Choudhuri G, Singh K. Lactose intolerance in patients with irritable bowel syndrome from northern India: a case-control study. *J Gastroenterol Hepatol* 2007;22:2261-2265
  27. Gomara R, Halata M, Newman L. Fructose intolerance in children presenting with abdominal pain. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008;47:303-308
  28. Shepherd SJ, Gibson PR. Fructose malabsorption and symptoms of irritable bowel syndrome: guidelines for effective dietary management. *Gastroenterol* 1990;99:1016-1020
  29. Nelis GF, Vermeeren MA, Jansen W. Role of fructose-sorbitol malabsorption in the irritable bowel syndrome. *J Am Diet Assoc* 2006;106:1631-1639
  30. Zuckerman MJ. The role of fiber in the treatment of irritable bowel syndrome: therapeutic recommendations. *J Clin Gastroenterol* 2006;40:104-108
  31. Ford A, Talley N, Spiegel B, Fox-Orenstein A, Schiller L, Quigley E. Effect of fibre, antispasmodics, and peppermint oil in the treatment of irritable bowel syndrome: systematic review and meta-analysis. *Br Med J* 2008;13:a2313
  32. Bijkerk CJ, de Wit NJ, Muris JW, Whorwell PJ, Knottnerus JA, Hoes AW. Soluble or insoluble fibre in irritable bowel syndrome in primary care?. Randomised placebo controlled trial. *Br Med J* 2009;339:b3152
  33. Aller R, de Luis DA, Izaola O, la Calle F, del Olmo L, Fernandez L, Arranz T, Gonzalez JM. Effects of a high-fiber diet on symptoms of irritable bowel syndrome: a randomized clinical trial. *Nutrition* 2004;20:735-7
  34. Paulo A, Amancio O, de Moraes M, Tabacow K. Low-dietary fiber intake as a risk factor for recurrent abdominal pain in children. *Eur J Clin Nutr* 2006;60:823-827
  35. Feldman W, McGrath P, Hodgson C, Ritter H, Shipman R. The use dietary fiber in the management of simple childhood idiopathic recurrent abdominal pain. Results in a prospective, double blind, randomized controlled trial. *Am J Dis Child* 1985;139:1216-1218
  36. Hoveyda N, Heneghan C, Mahtani KR, Perera R, Roberts N, Glasziou P. A systematic review and meta-analysis: probiotics in the treatment of irritable bowel syndrome. *BMC Gastroenterol* 2009;9:15
  37. Spiller R. Review article: probiotics and prebiotics in irritable bowel syndrome. *Aliment Pharmacol Ther* 2008;15:385-396
  38. Floch MH. Use of diet and probiotic therapy in the irritable bowel syndrome: analysis of the literature. *J Clin Gastroenterol* 2005;39:S243-246
  39. Ford AC, Spiegel BM, Talley NJ, Moayyedi P. Small intestinal bacterial overgrowth in irritable bowel syndrome: systematic review and meta-analysis. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2009;7: 1279-1286
  40. Bausserman m, Michail S. The use of lactobacillus GG in irritable bowel syndrome in children: a double-blind randomized control trial. *J Pediatr* 2005;147:197-201
  41. Gawronska A, Dziechciarz P, Horvath A, Szajewska H. A randomized double-blind placebo-controlled trial of lactobacillus GG for abdominal pain disorders in children. *Aliment Pharmacol Ther* 2007;15:177-184



## Aproximación diagnóstica y terapéutica a las adenopatías

### Introducción

El término adenopatía hace referencia al aumento de tamaño de un ganglio linfático mayor a 1 cm, que se convierte en visible y/o palpable.

Las adenopatías son un motivo frecuente de consulta en Pediatría. La mayoría de los casos son debidos a procesos banales que se resuelven sin necesidad de intervención terapéutica pero en un pequeño número de casos son la forma de presentación de enfermedades potencialmente graves como las neoplasias hematológicas y sólidas, en las que un diagnóstico precoz mejora el pronóstico de la enfermedad. El hallazgo de adenopatías palpables en la infancia es un hallazgo frecuente sin significado patológico en una gran cantidad de casos. Se consideran normales los ganglios menores de 1 cm cervicales, axilares o inguinales (menores de 0'5 cm en neonatos).

Para el abordaje de esta patología es importante separar aquellos ganglios de origen reactivo o infeccioso de los ganglios con riesgo de representar procesos neoplásicos, para ello establecemos una serie de síntomas de alarma, ante su hallazgo no debemos retrasar la biopsia ganglionar:

- Masas duras, adheridas a planos profundos, rápidamente progresivas o confluentes.
- Adenopatías supraclaviculares o en triángulo posterior del cuello
- Pérdida de peso, fiebre durante más de 1 semana, sudoración nocturna, tos, disnea, disfagia, hepatoesplenomegalia dura, púrpura, ictericia, citopenia.
- Mayores de 1 cm en cualquier localización en neonatos
- Aumento de tamaño en 2 semanas, no disminución de tamaño en 4-6 semanas sin identificar causa infecciosa desencadenante.

### Historia clínica

- Edad, duración y localización de la adenopatía, cambios que ha sufrido desde el inicio del cuadro: adenopatías rápidamente progresivas

son indicativas de proceso tumoral, a mayor edad más riesgo de malignidad.

.Síntomas asociados: catarro de vías altas en las adenopatías virales, artralgiás en adenopatías reactivas, pérdida de peso en las tumorales.

. Contacto con enfermos: TBC, VIH.

. Traumatismos

. Ingesta de leche sin pasteurizar (brucelosis, *Mycobacterium bovis*) o carne poco cocinada (toxoplasma). Contacto con animales (conejos en la tularemia, gatos en enf. por arañazo de gato, peces en micobacterias atípicas )

. Alteraciones dentarias (anaerobios) o lesiones locales en la piel a otros niveles.

. Mordeduras o picaduras (enfermedad arañazo de gato (*B. henselae*), enf Lyme (*B. burgdorferi*)

. Vacunaciones y lugar de inyección

. Medicación crónica: fenitoína, carbamazepina, alopurinol, cefalosporinas, penicilina.

. Viajes (patógenos poco frecuentes en nuestro medio: histoplasmosis, *Yersinia pestis* o tripanosomiasis africana)

. Episodios recurrentes: podrían orientar hacia una inmunodeficiencia.

. Tratamiento previo recibido

### Examen físico

. Exploración física completa

. Tamaño, signos de abscesificación (calor, rubor, fluctuación): medir con regla; las pequeñas suelen asociarse a procesos virales

. Adenitis reactiva: pequeña, móvil, poco eritematosa.

. Adenitis infecciosa: aislada, asimétrica, fluctuante, caliente, eritematosa.

. Adenopatía maligna: dura, fija, adherida a estructuras adyacentes y normalmente no dolorosa.

. Explorar el resto de cadenas ganglionares.

. Presencia de hepatoesplenomegalia: VEB, CMV, histoplasmosis, TBC, sífilis y neoplasias.

. Presencia de equimosis, petequias

. Afectación de la mucosa oral: enfermedad periodontal (anaerobios), aftas (herpangina, herpes, VEB, CMV, PFAPA), Kawasaki

. Afectación conjuntival: enfermedad arañazo de gato (síndrome oculoglandular de Parinaud), enfermedad de Kawasaki, adenovirus.

. Afectación de la piel: rash generalizado (cuadros virales), lesiones localizadas (enfermedad arañazo de gato, tularemia, *Nocardia*, Actinomicosis, esporotricosis)

## Etiología

Enfermedad	Características
Virales	Adenitis cervical aguda bilateral
Streptococo grupo A	Asociadas a inf. vías altas normalmente adenopatías pequeñas rodaderas, sin signos inflamatorios
VEB, CMV Mycoplasma pneumoniae	Faringitis acompañada de adenitis reactiva, roja, con signos de fluctuación. Puede acompañarse de rash con descamación Faringitis, esplenomegalia, fiebre, fatiga, edema periorbitario Síntomas de vías altas, faringitis
S. aureus, Strep. grupo A.	Adenitis cervical aguda unilateral Principal causa, niños menores de 5 años, 50% submandibulares
Streptococo grupo B	Ganglios eritematosos, calientes, poco móviles Presentación como sepsis neonatal tardía entre los días 7-89 de vida, riesgo de bacteriemia y muerte
Anaerobios F. tularensis	Niños mayores con infecciones dentales Tularemia. Contacto con conejos, hamsters. Fiebre, cefalea. Puede acompañarse del sínd. úlcero-glandular: lesión papular en cara con adenitis el ganglio de drenaje
VEB, CMV VIH	Adenitis cervical crónica Faringitis, esplenomegalia, fiebre, fatiga, edema periorbitario Infecciones bacterianas recurrentes, infecciones oportunistas fiebre, diarrea, hepatoesplenomegalia
Micobacterium tuberculosis Toxoplasma gondii	Contacto con enfermos TBC, cuadro respiratorio, Mantoux, Rx Tórax Asintomática, fiebre, mialgias, esplenomegalia, rash maculopapular. Adenopatía que puede persistir meses, no signos de fluctuación.
Treponema pallidum Micobacterias atípicas	Sífilis: Rash, fiebre, pérdida de peso, anorexia, hepatomegalia Menores de 5 años, contacto con peces, adenopatías de 2-4 cm, duras, no fluctuantes piel violácea alrededor
Enf. Arañazo de gato	Enf. arañazo de gato. A los 6-60 días del contacto con animal infectado, pápula en el lugar de inoculación. Sínd. oculoglandular de Parinaud: conjuntivitis en mismo lado de la adenopatía
Conectivopatías Neoplasias	Causas no infecciosas Fiebre prolongada con rash y/o artralgias Linfoadenopatía crónica, no fluctuante o generalizada, con síntomas de alarma: fiebre prolongada, pérdida de peso, mal estado general
Enf. Kawasaki	Adenopatía aguda unilateral con fiebre, rash, conjuntivitis, mucositis y edema de pies y manos.
Sínd. PFAPA	Menores de 6 años con fiebre recurrente de 4-5 días, aftas, faringitis y adenitis cervical.
Enf. Kikuchi	Enfermedad rara, adenopatía cervical única con fiebre Adenopatías generalizadas Mononucleosis Faringitis, esplenomegalia, fiebre, fatiga, edema periorbitario
VIH	Infecciones bacterianas recurrentes, infecciones oportunistas fiebre, diarrea, hepatoesplenomegalia
Tuberculosis miliar	Niños pequeños inmunodeprimidos, Mantoux negativo, patrón miliar en Rx tórax
Lupus Medicamentos Histiocitosis cél. Langherhan	Rash cutáneo, anemia, trombopenia, hepatomegalia, nefropatía Fenitoína, fenobarbital, carbamacepina, penicilina, tetraciclinas Rash papular de color marrón, lesiones en mucosas, lesiones líticas en hueso, proptosis, diabetes insípida.
Sínd. Hemofagocítico Enf. Castleman Sarcoidosis Sínd. Churg-Strauss	Fiebre, hepatoesplenomegalia, síntomas neurológicos, rash Fiebre, hepatoesplenomegalia, hipergammaglobulinemia Policlonal Enf. Granulomatosa multisistémica, adenopatía generalizada. Tos, asma, eosinofilia, vasculitis granulomatosa, adenopatía generalizada (rara forma de debut)

## Diagnóstico diferencial

Debemos de diferenciar las adenomegalias cervicales de aquellas tumoraciones cervicales que no lo son, **Pseudoadenomegalias** como:

- Tiroides
- Quiste tirogloso
- Quistes branquiales
- Quiste dermoide
- Higroma quístico
- Lipoma
- Aneurisma vascular
- Hemangiomas

## Algoritmo diagnóstico-terapéutico

Hasta un 80% de los casos de adenopatías tienen localización submandibular y en la mayoría de los casos en esta localización son adenopatías infecciosas. Tras un adecuado examen físico y una historia clínica completa podemos clasificar a los pacientes en dos grandes grupos: aquellos que presentan síntomas de alarma que deben derivarse para la realización de biopsia o PAAF y aquellos con bajo riesgo de malignidad.

En el grupo de bajo riesgo de malignidad también distinguimos dos grandes grupos: los que presentan un cuadro clínico compatible con viriasis y presentan adenopatías pequeñas, rodaderas, bilaterales; que no precisan tratamiento antibiótico, sólo analgésicos y reevaluación.

El segundo grupo correspondería a las adenopatías sugerentes de causa bacteriana: cervicales unilaterales, axilares o inguinales, dolorosas, eritematosas con signos de abscesificación; en estos pacientes si tienen buen estado general se puede iniciar tratamiento antibiótico vía oral. De elección sería la Cefuroxima-acetilo a dosis de 30 mg/kg/día cada 12 horas o la clindamicina a dosis de 30 mg/kg/día cada 6-8 horas. En caso de objetivarse caries o enfermedad periodontal sería necesario cubrir gérmenes anaerobios por lo que el tratamiento de elección sería Amoxicilina-clavulánico a dosis bajas (40 mg/kg/día cada 8 horas). Otra alternativa válida, teniendo en cuenta que la etiología más frecuente es *Staphylococo aureus*, es la cloxacilina a dosis de 100 mg/kg/día cada 12 horas. La respuesta al tratamiento se valorará a las 72 horas de iniciado el mismo. Si se produce disminución de la adenopatía mantener tratamiento antibiótico 10-14 días.

Los criterios de ingreso hospitalario y tratamiento antibiótico i.v serán:

- Afectación del estado general

-Falta de respuesta tras 72 horas de tratamiento antibiótico correcto

-Síntomas de alarma (para estudio)

-Menores de 3 meses

-Menores de 1 año con fiebre alta.

-No tolerancia oral

-Malas condiciones sociofamiliares

Las dosis recomendadas de tratamiento i.v son:

- Amoxicilina-clavulánico 100 mg/kg/día cada 6-8 horas

- Cefotaxima 150 mg/kg/día cada 6-8 horas + cloxacilina a dosis de 100 mg/kg/día cada 12 horas.

- Valorar añadir vancomicina si aspecto tóxico: 45 mg/kg/día cada 8 horas

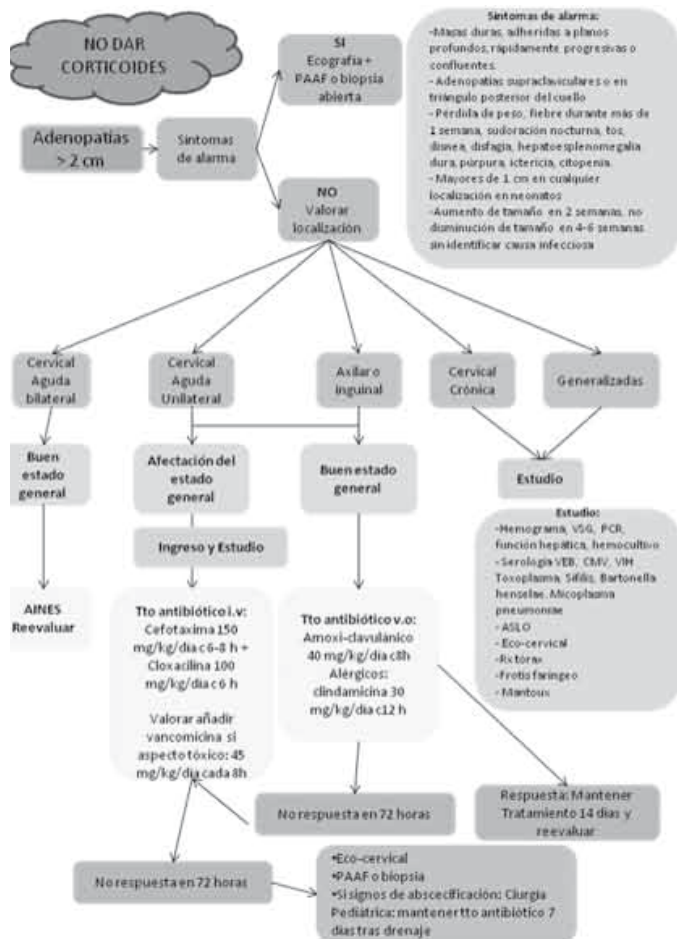
En caso de no respuesta a tratamiento tras 72 horas de antibioterapia intravenosa sería recomendable plantear la posibilidad de PAAF o biopsia abierta para descartar procesos menos frecuentes como las neoplasias. En caso de signos de claros de abscesificación: valoración por cirugía pediátrica y drenaje si fuera necesario. Recoger muestra para cultivo de micobacterias y anaerobias, Gram y cultivo de hongos. Mantener tratamiento antibiótico hasta 7 días tras cirugía.

No se debe realizar PAAF sin tener resultado de Mantoux, por el riesgo de fistulización de las adenopatías producidas por *Micobacterias*. No se deben utilizar en el tratamiento corticoides por la mejoría que producen en ciertas neoplasias como las leucemias o los linfomas que podrían retrasar el diagnóstico.

## Exámenes complementarios

En caso de adenopatías que no responden a tratamiento oral, adenopatías crónicas o generalizadas o síntomas de alarma solicitamos:

- Hemograma, VSG, PCR, función hepática, hemocultivo
- Serología VEB, CMV, VIH, Toxoplasma, Sífilis, *Bartonella henselae*, *Mycoplasma pneumoniae*
- ASLO
- Eco-cervical
- Rx tórax
- Frotis faríngeo
- Mantoux



## BIBLIOGRAFÍA

1. Beiler HA, Eckstein TM. Specific and nonspecific lymphadenitis in childhood: etiology, diagnosis and therapy. *Pediatr Surg Int* 1997;12:108-112.
2. Donato H, Rosso A. Comité de hematología de la SAP. Adenomegalias en niños. Normas de diagnóstico y tratamiento. *Arch Argent Pediatr* 2003;101,3:229-233.
3. Waseem M, Devas G. A child with palpable supraclavicular node. *Pediatr Emerg Care* 2006;221:55-58.
4. Douglas S. Swanson, MD. Etiology and clinical manifestations of cervical lymphadenitis in children. UpToDate. Septiembre 2010.
5. Douglas S. Swanson, MD. Diagnostic approach to and initial treatment of cervical lymphadenitis in children. UpToDate. Septiembre 2010.
6. Alison M. Friedman. Evaluation and management of lymphadenopathy in children. *Pediatrics in Review* 2008;29:53-60.
7. Kenneth L. McClain, MD. Approach to the child with peripheral lymphadenopathy. UpToDate. Septiembre 2010.
8. Kenneth L. McClain, MD. Causes of peripheral lymphadenopathy in children. UpToDate. Septiembre 2010.
9. Baquero-Artigao F, del Rosal Rabes T. Adenitis cervical. En: *Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la AEP*. URL: <http://www.aeped.es/protocolos/index.htm>

De la Imagen al diagnóstico | Víctor Pérez Candela, Leonor López Morales, Beatriz Romero Díaz.  
Servicio de Radiología Hospital Universitario Materno Infantil de  
Canarias. Las Palmas de Gran Canaria

## Lipoma del Cuerpo Calloso

El lipoma del cuerpo calloso es una malformación que se produce a consecuencia de una diferenciación anormal de la meninge primitiva, esto es, el mesénquima indiferenciado que rodea el cerebro en desarrollo, entre la 8 a 10 semana del desarrollo embriológico.

Por alguna razón desconocida, la meninge se diferencia en grasa, formando el lipoma intracraneal, que cuando se localiza en la cisura interhemisférica se conoce como lipoma del cuerpo calloso. Esta la localización es la más frecuente de los lipomas intracraneales (40-50%). Otros lugares de localización de lipomas son la lámina cuadrigeminal y cisterna supracerebelosa (20-30%), la cisterna suprasellar, interpeduncular (10-20%), la cisterna del ángulo pontocerebeloso (10%) y la cisterna de Silvio (5%)<sup>1</sup>.

Es frecuente la calcificación dentro de la cápsula fibrosa que rodea al lipoma. Los lipomas interhemisféricos casi siempre se asocian con hipoplasia o agenesia del cuerpo calloso y otras anomalías de la línea media.

En la radiografía simple de cráneo los lipomas intracraneales interhemisféricos grandes pueden mostrar una calcificación curvilínea y lucencias de densidad de grasa en la proximidad. En la ecografía aparece como una estructura hiperecoica y la calcificación con una sombra anecoica<sup>2,3</sup>. En la tomografía computarizada (TAC) el lipoma aparece como una zona de hipotenuación con una densidad de 40 a 100 UH (unidades Hounsfield). En la resonancia magnética (RM) aparece como una masa hiperintensa en las secuencias potenciadas en T1 y es menos intensa en T2.

Los lipomas del cuerpo calloso pueden ser asintomáticos y se descubren de forma accidental, pero cuando se asocian a otras alteraciones, estas son las que dan sintomatología. A veces, presentan convulsiones, retraso mental, cefalea, cambios de conducta o vértigo.

El tratamiento, generalmente, es conservador, ya que si se intenta la resección, pueden existir complicaciones porque el lipoma engloba estructuras vitales como vasos sanguíneos y nervios craneales.

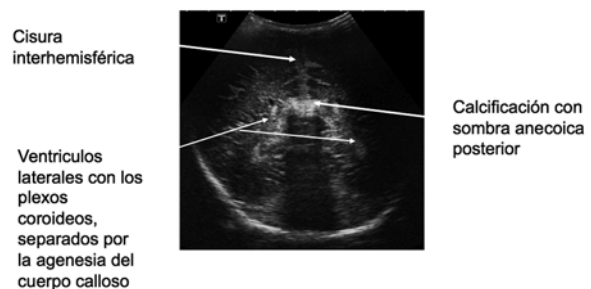
Se han descrito la asociación de lipoma del cuerpo calloso y dermoides en síndrome de Goldenhar<sup>4</sup>, lipomas conectados a lipomas subcutáneos conectados con un tallo lipomatoso<sup>5</sup>, lipoma con displasia cortical lipomatoso<sup>6</sup>, lipomatosis encefalocutánea, una forma de lipomatosis leptomenígea<sup>7</sup> y asociado a aneurisma cerebral<sup>8</sup>.

La imagen de consistencia grasa localizada a nivel interhemisférica ya sea con ecografía, TAC o RM es característica del lipoma del cuerpo calloso.

El caso que presentamos corresponde a un recién nacido, sin sintomatología inicial. Tiene realizado un estudio ecográfico intrauterino donde se aprecia la imagen hiperecoica localizada en la cisura interhemisférica, que se completa en el estudio ecográfico y con TAC postnatal. Las imágenes son características de lipoma del cuerpo calloso con agenesia del mismo (Figuras 1-5).

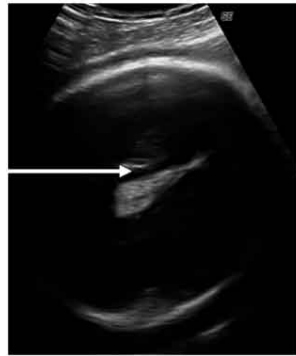


**Figura 1.** En este corte sagital de la ecografía de cráneo neonatal, se observa una imagen hiperecoica que ocupa la zona del cuerpo calloso, a todo lo largo del mismo, visualizándose una calcificación a nivel de la rodilla del mismo, con la sombra anecoica posterior.



**Figura 2.** Corte axial de la ecografía de cráneo neonatal realizado a nivel de la porción anterior del lipoma en el que se aprecia la calcificación con la sombra anecoica posterior. Ventrículos laterales separados por la agenesia del cuerpo calloso.

Imagen hiperecoica del lipoma del cuerpo calloso



**Figura 3.** Corte axial de cráneo en la ecografía realizada intrauterino en el que se visualiza la imagen hiperecoica a nivel de la cisura interhemisférica que corresponde al lipoma del cuerpo calloso (cortesía del Dr. Miguel Barber).

Calcificación

Cuernos frontales separados por la agenesia del cuerpo calloso

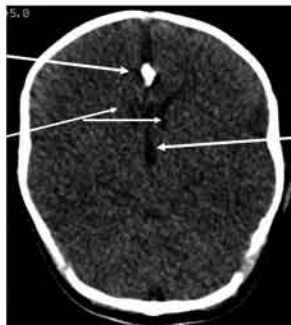
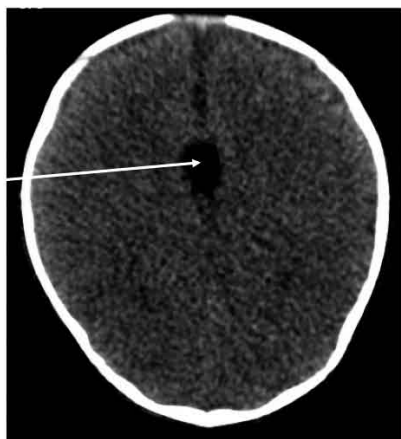


Imagen de hipoatenuación que corresponde al lipoma

**Figura 4.** Corte axial de TAC de cráneo sin contraste realizado a nivel de los cuernos frontales de los ventrículos laterales que aparecen separados por la agenesia del cuerpo calloso. Anterior a los mismos se visualiza una calcificación localizada en la capsula fibrosa del lipoma del cuerpo calloso a nivel de su parte anterior.

Imagen de hipoatenuación (50 UH) en cisura interhemisférica que corresponde al lipoma



**Figura 5.** Corte axial de TAC de cráneo neonatal sin contraste a un nivel superior al anterior, en el que se visualiza la imagen de hipoatenuación (50UH) a nivel de la cisura interhemisférica que corresponde al lipoma del cuerpo calloso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barcovich A.J. Pediatric Neuroimaging, 4ª ed. Lippincott Williams & Wilkins 2000.
2. Auriemma A, Poggiani C, Menghini P, Bellan C, Colombo A. Lipoma of the corpus callosum in a neonate : sonographic evaluation. *Pediatr Radiol* 1993; 23:155-156.
3. Fisher RM, Cremin BJ. Lipoma of the corpus callosum: diagnosis by ultrasound and magnetic resonance. *Pediatr Radiol* 1988; 18:409-410.
4. Beltinger C, Saule H. Imaging of lipoma of the corpus callosum and intracranial dermoids in the Goldenhar syndrome. *Pediatr Radiol* 1988; 18:72-73.
5. Given C, Fields TM, Pittman T. Interhemispheric lipoma connected to subcutaneous lipoma via lipomatous stalk. *Pediatr Radiol* 2005; 35:1110-1112.
6. Devasia B, Samuel AS, Kesavadas CH. Lipomatous cortical dysplasia with callosal lipoma: a rare association. *Pediatr Radiol* 2006; 36:83.
7. Lee RKL, Lui PP, Tong C, Chu W. Encephalocraniocutaneous lipomatosis: a rare case with development of diffuse leptomenigeal lipomatosis during childhood. *Pediatr Radiol* 2011 (published online: 30 June 2011).
8. Sommet J, Schiff M, Evrard P, Blanc R, Elmalch-Berges M. Pericallosal lipoma and middle cerebral artery aneurysm: a coincidence? *Pediatr Radiol* 2010; 40:1417-1420.

## Epónimos en pediatría (8) Antoine Bernard-Jean Marfan



Antoine Bernard-Jean Marfan (1858-1942). Óleo pintado por Emile Charles Wauters (Paris, Musée d'Histoire de la Médecine)

Antoine Bernard-Jean Marfan (1858-1942) nació el 23 de junio de 1858 en Castelnaudary (Departamento de Aude, Languedoc - Roussillon). Su padre, Antoine Marfan fue médico rural.

Ingresó en 1877 en la Escuela de Toulouse y en 1879 se trasladó a París. Fue nombrado médico interno en 1881. Obtuvo el título de doctor en medicina 1887<sup>1</sup> con una tesis sobre *Troubles et lésions gastriques dans la phthisie pulmonaire* (Paris: Steinheil). Este trabajo dio lugar a lo que se conoce como ley de Marfan: En sujetos que en la infancia padecieron adenitis supuradas y que luego curaron completamente, casi nunca se comprueba tuberculosis en evolución. La inmunidad adquirida durante el proceso de cicatrización de las lesiones tuberculosas consigue una protección. Las personas que tiene esta forma de tuberculosis en la infancia rara vez padecen tisis en la edad adulta y si lo hacen es con un curso benigno. De 1889 a 1891, Marfan fue Jefe de Clínica Médica. En 1892 fue nombrado Director del Hôpital des Enfants Malades de Paris<sup>2</sup>, en 1910 Profesor de Terapéutica y, en 1914, ocupó la cátedra recientemente fundada

de Higiene y Clínica de la Primera Infancia de la Universidad de París<sup>1</sup>. Ese mismo año fue elegido miembro de la Académie de Médecine.

Marfan fue discípulo de Jules Joseph Parrot (1829-1883). Éste, centró su atención sobre los temas de nutrición. De ello surgieron sus clásicos trabajos sobre la atrepsia<sup>3</sup> y el raquitismo<sup>4</sup>. Además, Parrot caracterizó la acondroplasia y profundizó en la sífilis<sup>4</sup>, especialmente, acerca de las formas óseas que cursan con pseudoparálisis<sup>5</sup>.

Después de Parrot, puede afirmarse que la creación de la pediatría moderna francesa estuvo en manos de Marfan, Joseph Grancher (1843-1907) y Víctor Hutinel (1849-1933).

En 1896, Marfan presentó en la Société Médicale des Hôpitaux de Paris el caso de Gabrielle, una niña de cinco años. El autor llamó la atención sobre los miembros desproporcionadamente largos unidos a unos dedos de los pies y las manos excepcionalmente largos y delgados. Para describirlos, Marfan utilizó el término "dedos de araña"<sup>6</sup>. Este cuadro al que denominó inicialmente dolicoestenomelia, ha pasado a la historia con su epónimo. En 1902 Henri Méry y Léon Babonneix estudiaron, de nuevo, el caso; tenían la ventaja de disponer ya de radiografías. Notaron que la paciente tenía una gran escoliosis y asimetría torácica. Ese año, Achard estudió otra paciente con manifestaciones similares; tituló su artículo "la aracnodactilia", en base a sus dedos largos. Ese autor, también, hizo un comentario sobre el hiperflexibilidad articular de su paciente y la naturaleza familiar de su condición. Más tarde, se describió la afectación del sistema cardiovascular (insuficiencia de la válvula aórtica, prolapso de la válvula mitral, aneurisma disecante) y del ojo (miopía acentuada, luxación del cristalino, desprendimiento de retina).

El libro de Marfan titulado *Tratado de la lactancia materna* publicado en 1889 constituyó un extraordinario paso adelante y fue traducido al alemán<sup>7</sup>. Junto con Grancher y Jules Comby (1853-1947) escribió el *Tratado de Enfermedades de la Infancia* en cinco volúmenes que contribuyó a un mejor conocimiento de los trastornos nutricionales<sup>8</sup>. En el prólogo de la segunda edición de este libro, auténtica enciclopedia pediátrica, Grancher escribió: "De día en día, las fronteras se achican ante la ciencia y el pen-

samiento común de solidaridad tiende a reemplazar el nacionalismo estrecho e intransigente, sobre todo frente a la enfermedad, que es el enemigo común". En efecto, "en esta edición fueron llamados a colaborar pediatras extranjeros que dieron a la obra un carácter internacional y aumentaron su valor". Andrés Martínez Vargas, quizás, el pediatra español más conocido en el extranjero en aquellos momentos, escribió un capítulo sobre las miositis agudas correspondiente al tomo cuarto<sup>9</sup>.

En agosto de 1900 se celebró en París el XIII Congreso Internacional de Medicina al que asistieron 220 médicos españoles<sup>9</sup>. Grancher fue nombrado presidente de la Sección de Medicina y Marfan, secretario. Una anécdota acaecida en esa reunión ha sido narrada por Martínez Vargas. Se trata de un suceso de esos imprevistos que, a veces, ocurren en los congresos. En una sesión de tarde "Marfan, que andaba inquieto en la sala, se acercó para decirme: Vargas, tenemos un pequeño conflicto. El profesor Grancher que debía comenzar la sesión, acaba de telefonearme que está en el despacho del ministro y no puede llegar a tiempo. Van a dar las tres y se ha de aplazar la sesión. ¿Tiene usted algo que exponer? Esta primavera -le contesté- rescaté la vida de un niño que estaba en muerte aparente por un garrotillo. Se separó de mí, se dirigió a la mesa, agitó la campanilla y abrió la sesión, concediéndome la palabra. Hube de improvisar la exposición". La disertación de Martínez Vargas versó sobre la "escobilladura traqueobronquial" en el tratamiento de la difteria<sup>9</sup>.

En abril de 1903, Marfan asistió al XIV Congreso Internacional de Medicina celebrado en el Gran Palacio de Bibliotecas y Museos de Madrid. Marfan desarrolló un trabajo sobre la esplenomegalia como síntoma de la sífilis neonatal. "Su demostración en todo recién nacido es signo valiosísimo; es exclusivo de la sífilis"<sup>10</sup>.

Dos años después, vio la luz el libro titulado *Lecciones clínicas sobre la difteria y algunas enfermedades de las primeras edades*<sup>11</sup>.

En 1917, redactó la introducción del libro de pediatría de Eugène Apert (1868-1940) que versaba sobre la exploración física en la primera infancia<sup>12</sup>. Marfan firma su escrito como profesor de la Facultad de Medicina de París y médico del Hôpital des Enfants Malades. La primera parte de ese trabajo fue destinada a explicar concienzudamente la anamnesis. La segunda, dedicada a la exploración recibía el curioso nombre de Examen del estado actual. No nos resistimos a reproducir el párrafo destinado a la exploración de la boca y la garganta: "Re-

cordemos un precepto que no debe olvidarse nunca en medicina infantil. En el adulto no se examina la garganta más que cuando acusa el sujeto dolor y disfagia faríngea, o cuando lo demande una particularidad de la historia clínica, si se sospecha sífilis, por ejemplo. En los niños, sobre todo en los muy pequeños, no hay que esperar a que se nos indique el practicar este examen; se debe siempre mirar la garganta cualesquiera que sean los trastornos para los que se nos consulte; y como esta exploración provoca ordinariamente gritos y nerviosidad, debe reservarse para el final de la investigación clínica".

De 1913 a 1922 fue editor de la revista *Le Nourrison*<sup>1</sup>. En 1920 su cátedra fue trasladada a otro hospital infantil, el Hospice des Enfants Assistés donde, además, se responsabilizó del funcionamiento del Instituto de Puericultura. Un año después, Marfan describió los "vómitos periódicos y acetonemia de la infancia"<sup>13, 14</sup>.

Además, se denomina procedimiento de Marfan a la punción del pericardio por la vía epigástrica subxifoidea y signo de Marfan a la presencia de un triángulo rojo en la punta de una lengua saburral que se interpreta como propio de la fiebre tifoidea. Se retiró del ejercicio de la profesión en 1928. Aparte de su vida profesional mostró, también, un gran interés por el arte y la literatura. Llegó a realizar varios viajes a Italia dada su pasión por la pintura veneciana. Falleció en París el 11 de febrero en 1942.

## BIBLIOGRAFÍA

1. García del Real E. Historia contemporánea de la medicina. Madrid: Espasa-Calpe 1934, pp. 578-579
2. Anónimo. Bernard-Jean-Antonin Marfan. The pioneers of pediatric medicine. *Eur J Pediatr* 1982; 138:3
3. Parrot J. *L'atrepisie*. Paris: Masson 1877
4. Parrot J. La syphilis héréditaire et le rachitisme. *Progres Medical*, 1880
5. Parrot J. Sur un pseudo-paralysis causée par une altération du système osseux chez le nouveau-nés atteints de syphilis héréditaire. *Arch de Phys* 1872
6. Marfan AB. Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. *Bull Mém Soc Med Hôp Paris* 1896; 13:220-226.
7. Marfan AB. *Traité de l'allaitement et de l'alimentation des enfants du premier âge*. Paris: G. Steinheil 1899
8. Grancher J, Comby J, Marfan AB. *Traité des maladies de l'enfance*, 5 vols. Paris: Masson 1897-1898
9. Martínez Vargas A. Crónicas de la pediatría española (1888-1913). Edición del Grupo de Trabajo de Historia de la Pediatría y Documentación Pediátricas de la AEP. Santa Cruz de Tenerife: Nestlé Nutrition 2010, pp. 141-142
10. Martínez Vargas A. Enfermedades del niño recién nacido. Barcelona: Ed. Ibérica P Pugés 1941, p. 161
11. Marfan AB. *Leçons cliniques sur la diphterie et quelques maladies des premières voies*. Paris 1905
12. Marfan AB. Exploración clínica en la primera infancia. En: *Manual de enfermedad de los niños* (ed. esp.). Apert E, ed. Barcelona: Casa Editorial P Salvat 1917, pp. 3-24
13. Marfan AB. Les vomissements periodiques avec acétonemie. Paris, 1921
14. Laplane R. French Pediatrics. En: *History of Pediatrics 1850-1950*. Nestlé Nutrition, Workshop Series, vol 22. Nichols BL, Ballabriga A, Kretchmer N, eds. New York: Raven Press 1991, pp. 39-48



# Normas de Publicación

**CANARIAS PEDIÁTRICA** es el órgano de expresión fundamental de las Sociedades Canarias de Pediatría. Por ello, además de difundir las actividades de las Sociedades, pretende, ser portavoz de la inquietud científica y de la problemática sanitaria pediátrica a nivel de la Comunidad Autónoma Canaria.

## PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

### Preparación del manuscrito

El texto de los artículos observacionales y experimentales se estructurará habitualmente en las siguientes secciones: Introducción, Métodos, Resultado y Discusión. En artículos extensos resulta conveniente la utilización de subapartados para mayor claridad del contenido. Otro tipo de artículos, como casos clínicos, revisiones y editoriales pueden precisar una estructura distinta, que dependerán del contenido.

Los trabajos se presentarán en papel blanco de calidad, con formato DIN A4, a doble espacio, escrito por una sola cara y con márgenes no inferiores a 25 mm. Las páginas del manuscrito se numerarán de manera correlativa en el ángulo superior o inferior derecho, empezando por la página del título.

Para artículos originales se recomienda que la extensión de texto no supere las 3.000 palabras y el número de citas bibliográficas no sea superior a 40. Se admitirán un máximo de 8 figuras y/o tablas. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a seis.

Para notas clínicas se recomienda que la extensión máxima del texto sea de 1.500 palabras y el número de citas bibliográficas no sea superior a 20. Se admitirán un máximo de 4 figuras y/o tablas. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a cinco.

### Página Titular

En la Página Titular deberá figurar la siguiente información:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito y conciso posible, pero incluyendo en el mismo toda la información que maximice la sensibilidad y especificidad en su recuperación a través de búsqueda electrónica.
- Nombres de los autores y sus filiaciones institucionales.
- Nombre del departamento/s o institución/es y centros de trabajo y dirección de los mismos.
- Declaración de descargo de responsabilidad, si la hubiera.
- Nombre, dirección postal, teléfono, fax y dirección de correo electrónico del autor responsable de la correspondencia.

- Fuentes de financiación en forma de becas, equipos, medicamentos etc.
- Recuento de palabras (excluyendo resumen, agradecimientos, leyendas de figuras y bibliografía).
- Número de figuras y tablas.
- Fecha de envío.

### Resumen y palabras clave

El resumen es la única parte del manuscrito incluida en la mayoría de las bases de datos electrónicas y de él se obtiene la información básica del estudio en los índices bibliográficos. Los autores se asegurarán de recoger en él, de la forma más exacta posible, toda la información del artículo. Los trabajos originales incorporarán resumen estructurado con extensión aproximada de 250 palabras y los siguientes apartados: Introducción y Objetivos, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Conclusiones. Para el resto de las secciones de se adjuntará un resumen de 150-200 palabras aproximadamente.

Los autores incluirán de 3 a 10 palabras clave, ordenadas alfabéticamente, al final de la página en que figure el resumen. Se utilizarán para este fin términos que coincidan con descriptores listados en el *Médical Subject Headings del Index Medicus*. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/meshbrowser.cgi>. De no existir todavía descriptores MeSH adecuados se podrá utilizar directamente los nuevos términos.

**Título, resumen y palabras clave en inglés**

Deberá incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave.

### Texto

#### 1.- Introducción

Se describirá de forma resumida el propósito del artículo y la justificación del estudio, enumerándose los objetivos específicos (principal y secundarios) o hipótesis a evaluar. Únicamente se citarán las referencias bibliográficas estrictamente necesarias sin incluir datos o conclusiones del trabajo.

#### 2.- Material y métodos

Incluirá sólo la información disponible en el momento de diseñar el protocolo de estudio. La información obtenida durante el estudio será expuesta en la sección de Resultados.

*Selección y descripción de los participantes:* Se describirán con claridad los procesos de selección de los sujetos de observa-

ción o experimentales (personas o animales, incluyendo los controles), los criterios de inclusión y exclusión de los mismos y su población de origen. Se recogerá en éste apartado la declaración de obtención de consentimiento informado por los padres y aprobación del estudio por los Comités de Investigación y/o Ética correspondientes.

*Información técnica:* Se identificarán los métodos, aparatos (con nombre y dirección del fabricante) y procedimientos de forma suficientemente detallada como para permitir la reproducción de los resultados por otros investigadores. La descripción de fármacos y sustancias químicas utilizadas se realizará de forma minuciosa, incluyendo nombres genéricos, dosis y vías de administración. En trabajos de revisión se incluirá una sección en la que se expongan los métodos utilizados para localizar, seleccionar, extraer y sintetizar los datos.

*Análisis estadístico:* Descripción detallada del método estadístico que permita la evaluación de los datos originales por un lector experto. Se especificará el programa informático utilizado, definiendo los términos estadísticos, abreviaturas y símbolos.

Siempre que sea posible se cuantificarán y presentarán los resultados con índices estadísticos apropiados de precisión o de incertidumbre (tales como los intervalos de confianza), evitando la utilización aislada de pruebas estadísticas de hipótesis, como valores p, que no proporcionan información de interés sobre la magnitud del efecto.

### 3.- Resultados

Se presentarán los resultados mediante texto, tablas y gráficos, siguiendo una secuencia lógica, en la que los resultados más destacados del estudio aparecerán en primer lugar. No se repetirán en el texto todos los datos de las tablas e ilustraciones, enfatizándose o resumiéndose sólo las observaciones más importantes.

### 4.- Discusión

Deberán destacarse los aspectos novedosos e importantes del estudio y las conclusiones y aplicaciones prácticas que se derivan. Se abordarán las limitaciones metodológicas que pudieran limitar su validez. Se compararán las observaciones realizadas con las descritas en la literatura. Podrán proponerse nuevas hipótesis cuando esté justificado.

### Bibliografía

La referencias bibliográficas se numerarán de forma consecutiva, siguiendo el orden de aparición en el texto. Las referencias en texto, tablas y leyendas se identificarán mediante números arábigos entre paréntesis. Siempre que sea posible se deben incluir las referencias a los trabajos originales, evitando también la utilización de los resúmenes como referencias bibliográficas. Se citarán todos los autores hasta un número de seis, añadiendo «et al.» tras ellos, en caso de superar dicho número.

Los nombres de las revistas se abreviarán de acuerdo al estilo utilizado en el Index Medicus (disponible en [www.nlm.nih.gov](http://www.nlm.nih.gov)). El formato de los diferentes tipos de citas bibliográficas puede consultarse en [www.nlm.nih.gov/bsduniform\\_requirements.html](http://www.nlm.nih.gov/bsduniform_requirements.html).

Ejemplos:

– Artículo de revista

Shusterman N, Strom BL, Murria TG, Morrison G, West SL, Maislin G. Risk factors and outcome of hospital-acquired acute renal failure. *Clinical epidemiologic study.* Am J Med 1987; 83:65-71.

– Autor corporativo

Diabetes Prevention Program Research Group. Hypertension, insulin, and proinsulin in participants with impaired glucose tolerance. *Hypertension.* 2002; 40: 679-86.

– Capítulo de libro

Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. In: Vogelstein B, Kinzler KW, editors. *The genetic basis of human cancer.* New York: McGraw-Hill; 2002. p. 93-113.

### Tablas

Cada tabla deberá ser impresa a doble espacio, en una hoja independiente. Será comprensible por sí misma, sin necesidad de leer el texto del artículo. Se numerarán mediante números arábigos por orden de aparición en el texto, acompañándose de un breve título explicativo. Se evitarán las líneas interiores horizontales o verticales. Cada columna deberá contener un encabezamiento. Las siglas y abreviaturas se explicarán en las notas a pie de tabla. Se identificarán adecuadamente las medidas estadísticas. Cada tabla aparecerá convenientemente referida en el texto.

### Figuras

Las gráficas, dibujos o fotografías, se numerarán mediante números arábigos de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia fotográfica nítida en blanco y negro, recomendándose un tamaño de 127 x 173 mm. En el dorso de la figura deberá

adherirse una etiqueta en la que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma (mediante una flecha, por ejemplo). Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. Se admitirán también imágenes en ficheros electrónicos que permitan su reproducción en alta calidad (JPEG o GIF).

Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o dibujos en color, siempre que sea aceptado por el Equipo de Dirección y Redacción y exista acuerdo previo económico de los autores con la Editorial.

Cuando se utilicen fotografías de pacientes, éstos no deben ser identificables y, si lo son, deben acompañarse las mismas de un permiso escrito de los padres que autorice su reproducción.

### Leyendas de las ilustraciones

Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito a doble espacio en hoja incorporada al texto. Cuando se utilicen símbolos, flechas, números o letras para referirse a ciertas partes de la ilustración, se identificará su significado en la leyenda.

### RESPONSABILIDADES ÉTICAS

El crédito de autoría en la realización de publicaciones biomédicas deberá fundamentarse en el cumplimiento conjunto de los siguientes requisitos:

- 1) sustancial contribución a la concepción y diseño, obtención de datos o análisis e interpretación de los mismos.
- 2) redacción del manuscrito o revisión crítica con aportaciones intelectuales.
- 3) aprobación de la versión finalmente publicada. La obtención de financiación, recogida de datos o supervisión general del equipo de investigación, por sí solas, no justifican la autoría.

El contenido de la publicación deberá ser completamente original y no haber sido enviado previamente a otra revista. Ello no impide que puedan remitirse manuscritos rechazados por otra revista, trabajos presentados como resumen o póster en reuniones científicas o publicados en libros de actas de congresos.

Los autores son responsables de obtener, mediante solicitud al autor y a la editorial, los permisos de reproducción de gráficos, tablas, figuras, o cualquier otro material previamente publicado.

Los estudios experimentales deberán cumplir los requisitos éticos de los correspondientes comités (institucionales y nacionales) de evaluación de la experimentación con seres humanos y de la Declaración de Helsinki en su versión revisada del año 2000.

### ENVÍO DE ORIGINALES

Los trabajos originales podrán remitirse, por correo electrónico a cualquiera de las siguientes direcciones:

[vgarcianieto@mail.com](mailto:vgarcianieto@mail.com)

[ecivantos@terra.es](mailto:ecivantos@terra.es)

[mgres@auna.com](mailto:mgres@auna.com)

El manuscrito se acompañará de una carta de presentación, firmada por todos los autores del trabajo, que incluirá:

- Declaración de que todos los autores han leído y aprobado el manuscrito, cumplen los requisitos de autoría y garantizan la honestidad de su contenido.
- Información acerca de la publicación previa o duplicada ó el envío de cualquier parte del trabajo a otras revistas (sólo en caso de publicación redundante).
- Declaración de posibles relaciones económicas o de otro tipo que pudiera ser motivo de conflicto de interés.
- Cesión de los derechos de publicación a la revista Canarias Pediátrica.

El Consejo Editor acusará recibo de los trabajos enviados a la Revista e informará acerca de su aceptación o rechazo razonado de los mismos.

Las Normas de Publicación de Canarias Pediátrica están basadas en los Requisitos de Uniformidad para manuscritos enviados a revistas biomédicas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas ([www.icmje.org](http://www.icmje.org)). La traducción, no oficial, al castellano ha sido publicada en *Rev Esp Cardiol* 2004; 57 (6): 538-56.

Las opiniones expresadas en los artículos publicados son las de los autores, y no necesariamente compartidas por el Consejo Editor la revista, ni solidarias con la opinión de las Sociedades Canarias de Pediatría.

Los trabajos aceptados por Canarias Pediátrica quedan como propiedad permanente de la misma, no estando permitida su reproducción parcial o total sin su autorización.

El Consejo Editor de Canarias Pediátrica ha puesto en marcha un proceso de modernización de la revista con el objetivo de dotarla de una mayor difusión y mejora en la calidad de sus contenidos. Estas normas de publicación son provisionales. Las secciones de que constará la revista serán publicadas en el próximo número. Las instrucciones de envío de trabajos originales podrán, de igual forma, sufrir alguna variación.