5

Volumen 71 Septiembre-Octubre 2015

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría

SEINAP

Sumario

"CENTROS DE REFERENCIA: HOSPITAL REGIONAL UNIVERSITARIO CARLOS HAYA"

INTRODUCCIÓN

243 **Hospital Regional Universitario Carlos Haya**
A.L Urda Cardona

ARTÍCULOS ORIGINALES

245 **La Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Neonatología en los Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga en el año 2015**
E. Salguero García

251 **Seguimiento a largo plazo del paciente onco-hematológico pediátrico**
L. García Hidalgo, G. Gutiérrez Schiaffino, O. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A.L Urda Cardona

262 **Diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas**
J.I. Zabala Argüelles, A. Ortiz-Garrido, V. Cuenca-Peiró, L. Conejo-Muñoz, B. Picazo-Angelín, A. Urda Cardona

267 **Perspectiva actual de la cirugía de las cardiopatías congénitas**
E. Ruiz, R. Castillo, E. Sarria, V. Cuenca, J.I. Zabala

272 **Estado actual del dolor abdominal agudo en urgencias de pediatría**
S. Oliva Rodríguez-Pastor, E. Pedrero Segura, E. García Requena

281 **Errores innatos del metabolismo en un hospital pediátrico. Diferencias sustanciales entre la era pre y postcribado neonatal ampliado**
J. Blasco Alonso, R. Gil Gómez, J. Serrano Nieto, M. Gonzalo Martín, V.M. Navas López, G. Milano Manso, C. Sierra Salinas, A.L. Urda Cardona

286 **Hospitalización a domicilio. Una alternativa asistencial**
A. Madrid Rodríguez, M.J. Peláez Cantero, J. Sánchez Etxaniz, A.L. Urda Cardona

290 **Cuidados paliativos pediátricos**
M.J. Peláez Cantero, A. Madrid Rodríguez, A.L. Urda Cardona

XV CONGRESO SEINAP

294 **Programa Científico**

SESIÓN PLENARIA. ASPECTOS LEGISLATIVOS DE LOS ALIMENTOS

296 **La reglamentación europea sobre declaraciones de salud en los alimentos y su aplicación a la población infantil, niños y adolescentes.** *A. Palou*

297 **Alegaciones de salud en el etiquetado y publicidad de los alimentos: del reglamento a la práctica.** *M.C. Vidal Carou*

SYMPOSIUM. INVESTIGACIÓN EN NUTRICIÓN

299 **Experiencia, funcionamiento, investigación y futuro de los Bancos de Leche.** *J.M. Moreno Villares*

301 **Cómo se pone en marcha y cómo funciona un banco de leche. Experiencia del Hospital 12 de Octubre.** *B. Flores Antón, C. Alonso Díaz, N.R. García Lara*

SYMPOSIUM. GRASAS EN LA NUTRICIÓN INFANTIL

304 **Influencia de los ácidos grasos en el neurodesarrollo de hijos de madres con diabetes gestacional.** *E. Larqué, M. Ruiz-Palacios, M.T. Prieto, A. Gázquez, E. Blanco, M. Zornoza, S. Fuentes, M. Solís de Querol*

ACTUALIZACIÓN DE TEMAS

306 **Inmunonutrición.** *A. Marcos, S. Gómez-Martínez*

309 **Condicionantes extrínsecos e intrínsecos en la aceptación de nuevos alimentos y preferencias alimentarias en niños.**
E. Martínez de Victoria Muñoz

310 INVESTIGACIONES EN CURSO

314 BECAS BALLABRIGA

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Septiembre-Octubre 2015

Volumen 71 - Número 5

DIRECTOR
Manuel Hernández Rodríguez

SECRETARIO DE REDACCIÓN
Arturo Muñoz Villa

EDITORES PARA EL EXTRANJERO
A.E. Cedrato (Buenos Aires)
N. Cordeiro Ferreira (Lisboa)
J. Salazar de Sousa (Lisboa)
J.F. Sotos (Columbus)

CONSEJO EDITORIAL
Presidente
José Peña Guitián

Vocales
Alfredo Blanco Quirós
Emilio Borrajo Guadarrama
Manuel Bueno Sánchez
Cipriano Canosa Martínez
Juan José Cardesa García
Eduardo Domenech Martínez
Miguel García Fuentes
Manuel Hernández Rodríguez
Rafael Jiménez González
Juan Antonio Molina Font
Manuel Moya Benavent
José Quero Jiménez
Rafael Tojo Sierra
Alberto Valls Sánchez de la Puerta
Ignacio Villa Elízaga

CONSEJO DE REDACCIÓN
Milagros Alonso Blanco
Juan M. Aparicio Meix
Julio Ardura Fernández
Josep Argemí Renom
Jesús Argente Oliver
Javier Arístegui Fernández
Raquel Barrio Castellanos
Emilio Blesa Sánchez
Josep Boix i Ochoa
Luis Boné Sandoval
Augusto Borderas Gaztambide
Juan Brines Solanes
Cristina Camarero Salces
Ramón Cañete Estrada
Antonio Carrascosa Lezcano
Enrique Casado de Frías
Juan Casado Flores
Manuel Castro Gago
Manuel Cobo Barroso
Manuel Crespo Hernández
Manuel Cruz Hernández
Alfonso Delgado Rubio
Ángel Ferrández Longás
José Ferris Tortajada
Manuel Fontoira Suris
Jesús Fleta Zaragozano
José Mª Fraga Bermúdez
Alfredo García-Alix Pérez
José González Hachero
Javier González de Dios
Antonio Jurado Ortiz
Luis Madero López
Serafín Málaga Guerrero
Antonio Martínez Valverde
Federico Martinón Sánchez
José Mª Martinón Sánchez
Luis A. Moreno Aznar
Manuel Moro Serrano
Manuel Nieto Barrera
José Luis Olivares López
Alfonso Olivé Pérez
José Mª Pérez-González
Juan Luis Pérez Navero
Jesús Pérez Rodríguez
Joaquín Plaza Montero
Manuel Pombo Arias
Antonio Queizán de la Fuente
Justino Rodríguez-Alarcón Gómez
Mercedes Ruiz Moreno
Santiago Ruiz Company
Francisco J. Ruza Tarrio
Valentín Salazar Villalobos
Pablo Sanjurjo Crespo
Antonio Sarría Chueca
Juan Antonio Tovar Larrucea
Adolfo Valls i Soler
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

© 2015 ERGON
Arboleda, 1. 28221 Majadahonda
http://www.ergon.es

Soporte Válido: 111-R-CM
ISSN 0034-947X
Depósito Legal Z. 27-1958
Impreso en España

Reservados todos los derechos. El contenido de la presente publicación no puede reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin el previo permiso escrito del editor.

Periodicidad
6 números al año

Suscripción anual
Profesionales 68,97 €; Instituciones: 114,58 €; Extranjero 125,19 €; MIR y estudiantes 58,35 €; Canarias profesionales: 66,32 €.

Suscripciones
ERGON. Tel. 91 636 29 37. Fax 91 636 29 31. suscripciones@ergon.es

Correspondencia Científica
ERGON. Revista Española de Pediatría.
Plaça Josep Pallach, 12. 08035 Barcelona
carmen.rodriguez@ergon.es

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Septiembre-Octubre 2015

Volumen 71 - Número 5

Sumario

"Centros de referencia: Hospital Regional Universitario Carlos Haya"

INTRODUCCIÓN

243 **Hospital Regional Universitario Carlos Haya**
A.L Urda Cardona

ARTÍCULOS ORIGINALES

245 **La Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Neonatología en los Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga en el año 2015**
E. Salguero García

251 **Seguimiento a largo plazo del paciente onco-hematológico pediátrico**
L. García Hidalgo, G. Gutiérrez Schiaffino, O. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A.L Urda Cardona

262 **Diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas**
J.I. Zabala Argüelles, A. Ortiz-Garrido, V. Cuenca-Peiró, L. Conejo-Muñoz, B. Picazo-Angelín, A. Urda Cardona

267 **Perspectiva actual de la cirugía de las cardiopatías congénitas**
E. Ruiz, R. Castillo, E. Sarria, V. Cuenca, J.I. Zabala

272 **Estado actual del dolor abdominal agudo en urgencias de pediatría**
S. Oliva Rodríguez-Pastor, E. Pedrero Segura, E. García Requena

281 **Errores innatos del metabolismo en un hospital pediátrico. Diferencias sustanciales entre la era pre y postcribado neonatal ampliado**
J. Blasco Alonso, R. Gil Gómez, J. Serrano Nieto, M. Gonzalo Martín, V.M. Navas López, G. Milano Manso, C. Sierra Salinas, A.L. Urda Cardona

286 **Hospitalización a domicilio. Una alternativa asistencial**
A. Madrid Rodríguez, M.J. Peláez Cantero, J. Sánchez Etxaniz, A.L. Urda Cardona

290 **Cuidados paliativos pediátricos**
M.J. Peláez Cantero, A. Madrid Rodríguez, A.L. Urda Cardona

XV CONGRESO SEINAP

294 **Programa Científico**

SESIÓN PLENARIA. ASPECTOS LEGISLATIVOS DE LOS ALIMENTOS

296 **La reglamentación europea sobre declaraciones de salud en los alimentos y su aplicación a la población infantil, niños y adolescentes.** *A. Palou*

297 **Alegaciones de salud en el etiquetado y publicidad de los alimentos: del reglamento a la práctica.** *M.C. Vidal Carou*

SYMPOSIUM. INVESTIGACIÓN EN NUTRICIÓN

299 **Experiencia, funcionamiento, investigación y futuro de los Bancos de Leche.** *J.M. Moreno Villares*

301 **Cómo se pone en marcha y cómo funciona un banco de leche. Experiencia del Hospital 12 de Octubre.** *B. Flores Antón, C. Alonso Díaz, N.R. García Lara*

SYMPOSIUM. GRASAS EN LA NUTRICIÓN INFANTIL

304 **Influencia de los ácidos grasos en el neurodesarrollo de hijos de madres con diabetes gestacional.** *E. Larqué, M. Ruiz-Palacios, M.T. Prieto, A. Gázquez, E. Blanco, M. Zornoza, S. Fuentes, M. Solís de Querol*

ACTUALIZACIÓN DE TEMAS

306 **Inmunonutrición.** *A. Marcos, S. Gómez-Martínez*

309 **Condicionantes extrínsecos e intrínsecos en la aceptación de nuevos alimentos y preferencias alimentarias en niños.**
E. Martínez de Victoria Muñoz

310 INVESTIGACIONES EN CURSO

314 BECAS BALLABRIGA

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

September-October 2015

Volume 71 - Number 5

Contents

"Centers of reference: Hospital Regional Universitario Carlos Haya"

INTRODUCTION

243 **Hospital Regional Universitario Carlos Haya**
A.L Urda Cardona

ORIGINALS

245 **The Neonatology Intercenter Clinical Management Unit in the Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria of Málaga in the year 2015**
E. Salguero García

251 **Long term follow-up of the pediatric oncology-hematology patient**
L. García Hidalgo, G. Gutiérrez Schiaffino, O. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A.L Urda Cardona

262 **Prenatal diagnosis of congenital heart diseases**
J.I. Zabala Argüelles, A. Ortiz-Garrido, V. Cuenca-Peiró, L. Conejo-Muñoz, B. Picazo-Angelín, A. Urda Cardona

267 **Current perspective of congenital heart disease surgery**
E. Ruiz, R. Castillo, E. Sarria, V. Cuenca, J.I. Zabala

272 **Current state of acute abdominal pain in pediatric emergencies**
S. Oliva Rodríguez-Pastor, E. Pedrero Segura, E. García Requena

281 **Innate errors of metabolism in a pediatric hospital. Substantial differences between the extended neonatal pre- and post screening era**
J. Blasco Alonso, R. Gil Gómez, J. Serrano Nieto, M. Gonzalo Martín, V.M. Navas López, G. Milano Manso, C. Sierra Salinas, A.L. Urda Cardona

286 **Hospital at Home. A care alternative**
A. Madrid Rodríguez, M.J. Peláez Cantero, J. Sánchez Etxaniz, A.L. Urda Cardona

290 **Pediatric palliative cares**
M.J. Peláez Cantero, A. Madrid Rodríguez, A.L. Urda Cardona

XV CONGRESO SEINAP

294 **Scientific Program**

PLENARY MEETING. LEGISLATIVE ASPECTS OF FOODS

296 **European regulation on health declarations in foods and their application in the infant, child and adolescent population.** *A. Palou*

297 **Health claims in the labeling and advertising of foods: the regulation into practice.** *M.C. Vidal Carou*

SYMPOSIUM. RESEARCH IN NUTRITION

299 **Experience, functioning, research and future of Milk Banks.** *J.M. Moreno Villares*

301 **How a milk bank is initiated and how it works. Experience of the Hospital 12 de Octubre.** *B. Flores Antón, C. Alonso Díaz, N.R. García Lara*

SYMPOSIUM. FATS IN INFANT NUTRITION

304 **Influence of fatty acids in the neurodevelopment of children of mothers with gestational diabetes.** *E. Larqué, M. Ruiz-Palacios, M.T. Prieto, A. Gázquez, E. Blanco, M. Zornoza, S. Fuentes, M. Solís de Querol*

UPDATE OF THE SUBJECTS

306 **Immunonutrition.** *A. Marcos, S. Gómez-Martínez*

309 **Extrinsic and intrinsic conditioners in the acceptance of new foods and eating preferences in children.** *E. Martínez de Victoria Muñoz*

310 ONGOING RESEARCH

314 BALLABRIGA SCHOLARSHIPS

Hospital Regional Universitario Carlos Haya

A.L. Urda Cardona

Jefe de Servicio de Pediatría y sus Áreas Específicas. Director de la Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Hospital Regional Universitario y Virgen de la Victoria de Málaga.

La atención pediátrica en la provincia de Málaga es compleja debido a la dispersión territorial con una superficie de 7.306 km^2 y estar constituida por más de 101 municipios, así como prestar asistencia a una población de 568.479 habitantes censados en la ciudad y alrededor de un millón en el resto de la provincia(según el censo del año 2013), lo que representa una población Infantil de 261.618, en edades comprendidas entre los 0-14 años.

Desde 1975 hasta 1981, la asistencia pediátrica era realizada por dos servicios de pediatría, en dos hospitales: uno en el hospital Carlos Haya, ubicado en la 3ª y 4ª planta del Hospital General y el otro servicio en el Hospital Civil dependiente de la Diputación Provincial de Málaga, ambos servicios se encontraban incluidos como un servicio más dentro de hospitales generales.

Fue en el año 1981 cuando se inauguró el Hospital Materno Infantil de Málaga, integrado dentro de la gestión única del complejo hospitalario Carlos Haya, aunque físicamente en un edificio y área independiente, desde entonces hasta la actualidad se han venido sucediendo cambios en las denominaciones del Hospital Carlos Haya por el de complejo Hospitalario Carlos Haya, hasta el más reciente de Hospital Regional Universitario de Málaga que, tras la integración de los dos grandes hospitales de Málaga, dentro de un Área Única, su denominación actual es Hospital Regional Universitario y Virgen de la Victoria de Málaga.

Los orígenes de este hospital desde el punto de vista pediátrico como antes reseñaba nacen en el año 1981, siendo el área de Pediatría dirigida por el Prof. Antonio Martínez Valverde, en su doble papel de Jefe de departamento y Catedrático de Pediatría de la Universidad. Tras algunos años, el servicio de pediatría existente en el Hospital Civil de Málaga dependiente de la Diputación Provincial, es integrado en el Servicio Andaluz de Salud pasando a formar parte del departamento de pediatría de este hospital materno infantil, constituyéndose en el único hospital pediátrico de la provincia hasta la creación de los hospitales comarcales de la provincia, (Ronda, Axarquía, Antequera y Marbella-Costa del sol), era por tanto el único centro donde se prestaba asistencia y se referían a los pacientes pediátricos. Este hospital, por su proximidad, es, asimismo, el referente para los pacientes pediátricos procedentes de Melilla.

Desde sus inicios hasta la actualidad, por dicho departamento han pasado numerosos profesionales de gran prestigio que han sido pioneros en el inicio y sucesivo desarrollo de las diferentes áreas específicas que integran la pediatría actual, es por ello que no quiero dejar sin citar aun arriesgándome a que se queden muchos sin nombrar, a profesionales como los Dres. Antonio Jurado anterior jefe de servicio, Custodio Calvo, García del Río, Arana, Montes de Oca, Rodríguez Barrionuevo, Galán, del Río, Millán, Martínez Ferris…; gracias a su esfuerzo y dinamismo se fueron creando las diferentes unidades y áreas específicas de neonatología, cuidados críticos pediátricos, cardiología, endocrinología, gastroenterología, nefrología, oncología, neumología, infecciosos, etc.

Correspondencia: Dr. A.L. Urda Carmona. Jefe de Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil. Regional Universitario y Virgen de la Victoria.
Avda. Arroyo de los Ángeles, s/n. 29011 Málaga
E-mail: antonio.urda.sspa@juntadeandalucia.es
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 243-244

Desde su inicio hasta la actualidad, han pasado por este hospital numerosos médicos en formación como médicos internos residentes (MIR) de Pediatría, algunos de los cuales son, en la actualidad, los referentes de sus diferentes áreas específicas.

En la actualidad la estructura asistencial pediátrica ha sido modificada tras la creación por el Servicio Andaluz de Salud de las Unidades de Gestión Clínica (UGC), siendo llevada a cabo por tres unidades de gestión clínica: UGC de Pediatría, UGC de Urgencias y Cuidados críticos y UGC de Neonatología, cada UGC dispone de unos acuerdos de gestión específicos anuales, así como una dotación de recursos humanos específicos, aunque se mantiene integrada y coordinada a través de la información diaria de la asistencia durante las guardias, así como la docencia general dirigida a los médicos y enfermeras en formación.

Este hospital, hace 3 años, consiguió la concesión, por el Ministerio de Sanidad, de la acreditación como Unidad Docente Multiprofesional de Pediatría para poder formar en la especialidad pediátrica a médicos y enfermeras residentes, contando en la actualidad con once médicos y tres enfermeras por año. Asimismo se reciben una media de más de 20 médicos rotantes externos procedentes de diferentes hospitales del país. Es por ello por lo que su larga trayectoria formativa ha sido una constante en su desarrollo y contribución a la renovación y actualización del conocimiento de la pediatría.

Desde hace años, este hospital tiene como finalidad prestar unos servicios de calidad, desarrollando una práctica asistencial basada en la evidencia científica disponible para reducir la variabilidad de la práctica clínica así como impulsar la investigación científica, hecho que nos ha permitido ir desarrollando las diferentes áreas específicas de la pediatría siendo, en la actualidad, referentes en Cardiología Infantil (Hemodinámica Intervencionista) y Cirugía Cardiovascular, Onco-Hematología Pediátrica y Enfermedades Raras (metabólicas y *screening*).

Desde hace aproximadamente 18 años se han ido desarrollando alternativas a la hospitalización tradicional como es la hospitalización a domicilio (HaDo) y los cuidados paliativos con el objetivo de proporcionar asistencia a los cada vez más frecuentes patologías crónicas que precisan de unos cuidados complejos, ello nos ha permitido disminuir el número de camas, reducir la estancia media y mejorar la asistencia a los niños frágiles.

Desde su inicio la visión integral del niño, ha sido una de las líneas estructurales sobre las que se ha desarrollado la labor asistencial del hospital materno infantil, es por ello que, en la actualidad, está inmerso dentro de un programa conjunto con otros hospitales pediátricos del país para mejorar el bienestar emocional del niño.

Las líneas estratégicas de la unidad que llevamos a cabo a través de una gestión eficiente busca alcanzar la excelencia del servicio y considerar al paciente como el eje central de la asistencia, así como a los profesionales su principal y mayor activo:

- Satisfacer necesidades y expectativas de los pacientes.
- Garantizar la continuidad de los cuidados.
- Tener la seguridad del paciente como elemento transversal de la asistencia.
- Incrementar el desarrollo profesional.
- Considerar la Investigación como un elemento estrechamente ligado a la excelencia de la Unidad.
- Establecer la Docencia en sus diferentes niveles como una estrategia imprescindible para la mejora continuada de la Unidad.

Estas actuaciones nos han permitido la certificación en calidad de la Unidad de Gestión Clínica, emitida por la Agencia de Calidad de la Junta de Andalucía (ACSA) y reacreditada recientemente bajo los estándares establecidos por dicha agencia.

Han sido múltiples los logros alcanzados a lo largo de estos años a través de las anteriores líneas estratégicas trazadas y el esfuerzo desarrollado por los casi 250 personas que la integran, pero no querría dejar de hacer mención especial a la puesta en marcha de algunos de ellos como el trasplante de progenitores de células hematopoyéticas, hemodiálisis infantil intervencionista, endoscopias respiratorias y digestivas, programas de cardiología fetal, desensibilización oral (SOTI), hospitalización a domicilio (HaDo) y los Cuidados Paliativos Pediátricos, por su impacto en la asistencia ofrecida a los niños de nuestra área sanitaria.

La Unidad de Gestión Clínica Intercentros de Neonatología en los Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga en el año 2015

E. Salguero García

Director UGCI Neonatología. Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria. Málaga.

RESUMEN

En el presente artículo, vamos a desarrollar la función que desempeña nuestra Unidad en los aspectos asistencial, docente, formativo e investigador, dentro del Sistema Sanitario Público de Andalucía y con unos valores y una misión perfectamente establecidos, que describiremos en el mismo.

Haremos mención, asimismo, de la cartera de servicios que la Unidad ofrece dentro de los hospitales a los que pertenece, la población de referencia y los niveles asistenciales en los que se encuadran las dos Unidades en los Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga, que conforman la Unidad de Gestión Clínica Intercentros (UGCI) desde 2005.

Dentro de nuestra filosofía de prestación de cuidados, desde hace años, somos una unidad de puertas abiertas, que persigue la implicación de la familia en los cuidados del recién nacido ingresado y el control del microambiente que rodea al mismo, con monitorización del ruido, la intensidad lumínica, las medidas de contención, etc. e integrándose todo esto en los Cuidados Centrados en el Desarrollo y la Familia.

Palabras clave: Unidad de Gestión Clínica Intercentros; Objetivos asistenciales, docentes y de investigación; Cuidados centrados en el desarrollo y la familia; Niveles asistenciales.

ABSTRACT

In this article, I am going to develop the role played by our Unit in the care, teaching, training and researcher aspects within the Public Health System of Andalusia and with some values as well as a perfectly established mission, which I will describe in it.

I will also refer to the List of Services offered by the Unit within the hospitals they belong to, the reference population and the care levels in which the two Units in the Regional University Hospitals and Virgen de la Victoria de Malaga fit into, which have made up the Intercenter Clinical Management Unit (UGCI) since 2005.

Within our care giving philosophy, we have had Open Doors Unit for years. This unit pursues involvement of the family in the care of hospitalized newborn and control of the micro-environment surrounding it, with monitoring of noise, light intensity, contention measures, etc., all of this being integrated in Cares Focused on Development and the Family.

Key words: Intercenter Clinical Management Unit; Care teaching and research objectives; Cares focused on development and the family; Care levels.

INTRODUCCIÓN

Nuestra Unidad, ubicada en el Hospital Materno-Infantil de nuestro complejo hospitalario se integra, junto con las Unidades de Pediatría y la de Críticos y Urgencias Pediátricas, como Unidad independiente desde el punto de vista funcional y estructural (plantillas, consumos, etc.) dentro de la denominada Área de Conocimiento Pediátrica del Hospital Regional de Málaga.

Además, formamos una Unidad de Gestión Clínica Intercentros, desde el año 2005, en la que se integran los recursos materiales y humanos (personal médico, de enfermería y auxiliares de enfermería) de los dos hospitales, el Hospital Regional Universitario y el Hospital Universitario Virgen de la Victoria.

La misión de la UGCI es la de *proporcionar salud y bienestar a los recién nacidos de su área de influencia y a sus familias*, para lo cual actúa en dos niveles:

Correspondencia: Dr. Enrique Salguero García. C/ Cáceres, 41 - Puerta 2. 29018 Málaga
E-mail: enrique.salguero.sspa@juntadeandalucia.es
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 245-250

- **El primero** es la asistencia a los recién nacidos en los hospitales Materno-Infantil, Hospital Regional Universitario y Virgen de la Victoria de Málaga, tanto sanos como enfermos, de patología médica o quirúrgica, así como de los Hospitales Públicos (Comarcales) y Clínicas privadas de la provincia de Málaga, y los nacidos y madres gestantes de riesgo, del Hospital de Melilla y del Norte de Marruecos, además de los que nos envían de otras Provincias: Cádiz (Campo de Gibraltar), Almería y, en ocasiones, Granada, así como de otras Comunidades como Ceuta para determinadas patologías (cardiopatías congénitas y patologías neuroquirúrgicas fundamentalmente).

  La Unidad de Neonatología ubicada en el Hospital Materno-Infantil, es una Unidad de nivel IIIc, con 70 puestos asistenciales, distribuidos en 23 puestos de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, 37 de Cuidados Medios y 10 de Cuidados Mínimos, y ocupa la 3ª planta del ala de Pediatría de dicho Centro.

  Cuenta, además, con una Unidad de Observación en el Área de Paritorios atendida por personal sanitario propio de la Unidad.
- **El segundo nivel** es la implicación de sus profesionales sanitarios en programas que le acerquen a la realidad cotidiana de su entorno y le permitan mejorar el estado de salud de los niños desde el nacimiento.

  Para ello, dentro del Proyecto de Humanización de la Atención Perinatal en Andalucía, está inmerso en la *promoción de la lactancia materna*, tanto en el área de maternidad como en el de hospitalización; este programa, además de disminuir la morbilidad en este periodo de la vida parece mejorar los factores de riesgo de edades posteriores. En este sentido, en el mes de Junio de 2012, se puso en marcha en estrecha colaboración con el Banco de leche del Hospital Virgen de las Nieves de Granada, el **Centro de Selección de Donantes de Leche Humana** y la administración a nuestros prematuros de leche humana donada procedente de dicho Banco.

Asimismo, se ha implantado en el año 2012 un *programa de alta precoz* en las plantas de Maternidad del área de Neonatología, con el que se pretende dar de alta a domicilio a los RN y sus madres que cumplan los criterios establecidos entre las 24 y 36 horas de vida.

Podemos citar como logro de la Unidad en 2013, el mantenimiento de la distinción recibida por parte del Observatorio de Seguridad del Paciente de la Agencia de Calidad Sanitaria de Andalucía, del *Distintivo Manos Seguras*, la constitución de un *Grupo de Seguridad del Paciente*, formado por profesionales de la Unidad e implicado en las distintas **Estrategias de Seguridad** emanadas del Observatorio para la Seguridad del Paciente de la Agencia de Calidad Sanitaria de Andalucía.

En **Octubre de 2014**, la Unidad ha recibido la visita de **Renovación de la Acreditación** (visita tras 5 años de la **primera Acreditación en 2009**) **de la Agencia de Calidad Sanitaria**, manteniendo el *Grado Avanzado de Acreditación*.

Dentro del área de Seguridad del Paciente se elaboró, a finales de 2011, el **Mapa de Riesgos de la Unidad de Neonatología**. Dicho mapa, donde se identifican los puntos críticos para la seguridad del RN en las diferentes áreas asistenciales, y se cuantifica los posibles eventos adversos por índices de frecuencia, gravedad y detectabilidad, conformando el índice de riesgo.

Como resultados del seguimiento de este mapa de riesgos se ha elaborado por parte de un grupo de trabajo multidisciplinar de las Unidades de Obstetricia y Neonatología, el **Plan Normalizado de Trabajo** PNT de los cuidados **piel con piel** en paritorio en nacimientos exentos de factores de riesgo.

Anualmente, los responsables médico y de enfermería, negocian con la administración del Centro, en el marco de la Unidad Intercentros, el **Acuerdo de Gestión Clínica**, que contiene los objetivos comunes y específicos que marcan las líneas maestras de funcionamiento de la Unidad, en los aspectos asistenciales, docentes, investigadores y de gasto en capítulos I, II y Farmacia de la Unidad.

Una mención especial requiere nuestra orientación hacia los **Cuidados Centrados en el Desarrollo y la Familia**, que conlleva una metodología de trabajo en la que los profesionales sanitarios de la Unidad implican a los padres en el cuidado de sus bebés enfermos ingresados en la Unidad.

Esta implicación en los cuidados ha demostrado mejorar el neurodesarrollo de los recién nacidos ingresados, sobre todo de los más prematuros, junto a medidas de control del microambiente de la Unidad (ruidos, intensidad lumínica, medidas de contención, etc.) y el desarrollo de los cuidados de la madre canguro. Es fundamental, dentro de esta filosofía de cuidados, el desarrollo de talleres de formación continua a los padres, para resolver sus dudas y vencer incertidumbres.

ORGANIZACIÓN ASISTENCIAL DEL SERVICIO

La UGC Intercentros de Neonatología agrupa a profesionales sanitarios de los Hospitales Regional Universitario y Virgen de la Victoria de Málaga.

En el HMI-HRU, hay 15 de facultativos, 66 enfermeros/as y 51 auxiliares de enfermería, y en el HUVV, 1 facultativo, 6 enfermeros/as y 7 auxiliares de enfermería.

Los Médicos que componen la Unidad son:

- 1 Director de la UGC con nombramiento provisional de Jefe de Servicio.
- 15 Facultativos Especialistas de Área (5 fijos, 4 interinos y 6 eventuales estructurales).
- Residentes (EIR): se establecen dos rotaciones en Neonatología de 4 meses en total de duración; los primeros dos meses, se entrena la atención al RN sano o con patología menor, y se rota por Maternidad, Paritorios y Cuidados Intermedios y Básicos y los otros dos meses se rota por Cuidados Intensivos Neonatales. El número de residentes

depende del total de residentes del centro y se establece por la Comisión de Formación del mismo. Los EIR de 4º año pueden establecer rotación larga por la Unidad, de entre 6 y 12 meses.

Además de estos profesionales en formación en nuestro Centro, desde Hospitales de otras ciudades andaluzas y nacionales, solicitan estancias formativas (rotaciones externas), profesionales en formación, en periodos de 2-3 meses, y la Empresa Pública Hospital Costa del Sol de Marbella, incluye en su programa formativo la rotación en nuestra Unidad Neonatal de Cuidados Intensivos de sus especialistas internos residentes.

Todo el personal tiene conocimiento de los deberes y derechos de los usuarios, y de metodología de calidad y de Medicina Basada en la Evidencia. Poseen habilidades aplicando las técnicas necesarias en la Unidad y hace uso de una adecuada utilización de los recursos disponibles. Asimismo, tiene actitud de aprendizaje, mejora continua y responsabilidad.

Tras su ingreso, los RN son asignados a un facultativo que será el responsable del cuidado evolutivo de ese RN, así como de la información e interlocución con los padres del bebé. La asignación se establece, atendiendo a un cuadrante establecido por turno de ingreso atendiendo, asimismo, al número de RN que cada facultativo tenga asignado, para establecer cierta equidad en la carga asistencial.

Durante la jornada complementaria, todas las incidencias presentadas por los RN ingresados en la Unidad, sea en el módulo de UNCI, sea en Cuidados Intermedios, son atendidas por el equipo de guardia (1 Facultativo y 2 Residentes) con el apoyo del FEA de guardia localizada, de 20 h a 8 h, que está disponible en su domicilio y acude al Centro cuando su presencia es requerida.

No existe registro en la actualidad de la frecuencia con la que el facultativo de **guardia localizada**, ha acudido al Centro durante los días laborables, pero está disponible de 20 h a 8 h del día siguiente. Sí en los fines de semana, puesto que todos los sábados, los domingos y festivos, acude al Hospital, para prestar asistencia a los RN ingresados en la UNCI junto al FEA de guardia de presencia física y el residente, además de resolver junto a estos, las incidencias que surjan en otras áreas asistenciales a cargo de Neonatología (quirófanos de obstetricia, plantas de puerperio, Unidad de Nido de Partos, Cuidados Intermedios, etc.). Habitualmente hace de presencia física el turno de mañana hasta las 14-15 h y luego si la carga asistencial lo permite, se localiza hasta las 8 h del día siguiente.

Se atiende a: UCIN, Cuidados Intermedios, Cuidados Mínimos, Consulta Externa, Plantas de Maternidad, Paritorio y Quirófanos de Obstetricia, Nido de Partos, Hospital Clínico Universitario, Guardias de presencia física en Hospitales Materno-Infantil y Clínico, y Guardias localizadas.

CARTERA DE SERVICIOS UGCI NEONATOLOGÍA

La Unidad de Gestión Clínica Intercentros (UGCI) de Neonatología de los HHUU Regional y Virgen de la Victoria de Málaga, atiende a los recién nacidos (RN) de las áreas de influencia de ambos hospitales y a los RN y/o gestaciones de alto riesgo de los hospitales comarcales de la provincia (Vélez, Ronda, Antequera y Marbella), junto a los RN trasladados de otras provincias para determinadas patologías que precisan Cirugía Cardiovascular o Neurocirugía. Mención especial merecen los traslados desde el Hospital de Melilla, al que se suman a los traslados de RN nacidos en dicho Centro, los remitidos desde el Norte de Marruecos.

Durante el año 2014, la Unidad de Gestión Clínica de Neonatología ha contado con 70 puestos asistenciales, distribuidos en tres áreas asistenciales claramente diferenciadas por nivel de gravedad:

- Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) (23 puestos).
- Unidad de Cuidados Intermedios o Especiales (37 puestos).
- Unidad de Cuidados Mínimos (10 puestos).

La actividad asistencial diaria también se extiende a los siguientes lugares:

- *Maternidad:* con responsabilidad directa en la atención al parto, tanto en paritorios como en quirófano (Módulo de Observación de Nido de Partos con personal de enfermería específico de presencia física en todos los turnos), y en Plantas de Maternidad, el cuidado de los recién nacidos sanos, así como aquellos recién nacidos que necesitan algún tipo de analítica y pruebas complementarias y que evitamos la hospitalización. Mantenimiento del programa de **alta precoz** (entre las 24 y 36 horas de vida).
- *Consulta Externa:* donde se realiza el seguimiento de pacientes con programas específicos. Los usuarios de las Consultas de Neonatología (martes y jueves en jornada de mañana) son:
  - RN de peso inferior a 1.500 gramos al nacimiento, a los que tras el alta de la Unidad, se les realiza un seguimiento clínico a los 3, 6, 9, 12, 18 y 24 meses.
  - RN que tras el alta de la Unidad por su patología específica, requiere revisión por nuestra Consulta.
  - RN tras el alta de las plantas de Maternidad, queda pendiente de alguna prueba analítica y/o de imagen.
  - Valoración física y psicológica de los RN con peso inferior de 1.500 gramos a los dos años de edad corregida.

  Los miércoles, en esta misma consulta, se realiza el programa de inmunoprofilaxis del VRS en los RN de riesgo con la administración de anticuerpos monoclonales específicos (Palivizumab®).
- *Hospitalización:* en los módulos antes citados: UNCI, Cuidados Intermedios y Cuidados Básicos, y con indicadores asistenciales disponibles en la Memoria de la Unidad.

- *Unidad de Observación de Nido de Partos:* situada en el área de Paritorio del Centro, y atendida por personal sanitario de nuestra Unidad.

La UGCI de Neonatología de los Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga, se define como una Unidad de nivel IIIC según los niveles asistenciales establecidos al respecto por el Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología dentro de un Hospital de Especialidades, Regional y Universitario, referente dentro del Sistema Sanitario Público de Andalucía.

En el informe del CMBD del año 2014, se atribuye a nuestra Unidad un peso medio o complejidad de la Unidad de 7,8506, con un Índice de Utilización de Estancias (IUE) inferior a 1 (0,9665).

Por estas razones, es prioritario definir las competencias que un profesional que aspire a trabajar en nuestra Unidad debe reunir (capacitación técnica, conocimientos, habilidad en procedimientos, implicación y compromiso con la docencia y la investigación, etc.), y que **constituyen los pilares de nuestra cartera de servicios.**

Entre dichas competencias, tenemos:

- Manejo del RN en el límite de la viabilidad (RN a partir de las 23 semanas de edad gestacional).
- Reanimación neonatal en paritorio de RN a término y de RN de muy bajo peso *(Delivery Room Intensive Care Unit*).
- Canalización de vías centrales.
- Ventilación mecánica no invasiva (CPAP y nSIMV).
- Ventilación mecánica invasiva con manejo de respiradores Dräger y SLE 2000 y 5000 y SERVOi.
- Ventilación de alta frecuencia oscilatoria.
- Administración de surfactante natural.
- Administración de óxido nítrico inhalado.
- Diálisis peritoneal.
- Drenajes pleurales.
- Post-operatorios de cirugía digestiva, neuroquirúrgica y cardiovascular.
- Manejo de líquidos y alteraciones del medio interno en RN de extremado bajo peso.
- Nutrición enteral trófica y nutrición parenteral en RN de extremado bajo peso y RN patológicos (postoperatorios).
- Ecocardiografía neonatal.
- Manejo médico preoperatorio de cardiopatías congénitas.
- Experiencia en el manejo de Cuidados Centrados en el Desarrollo y NIDCAP.
- Manejo y prevención de sepsis neonatales verticales y nosocomiales.
- Monitorización continua de función cerebral mediante electroencefalografía integrada por amplitud y estrategias de neuroprotección (hipotermia activa).
- Indicaciones y coordinación con UCIP para ECMO.
- Valoración y seguimiento en Consulta Externa hasta los dos años del RN de peso inferior a 1.500 gramos.
- Altas a RN de plantas de Maternidad, incluyendo programa de altas precoces y con *screening* físico y endocrinometabólico entre 3º y 5º día de vida.

Perfil docente e investigador

Además de las habilidades técnicas descritas, al estar nuestra Unidad integrada en dos hospitales de ámbito universitario, los profesionales integrados en nuestra Unidad están comprometidos con la Docencia pregrado y postgrado.

En la primera, contamos con un profesor asociado de la cátedra de Pediatría y con colaboradores de prácticas, para planificar y desarrollar las prácticas de los alumnos de 5º año y los de Pediatría Clínica en 6º año. Para la segunda, es decir, la formación de los EIR, todos los integrantes de la Unidad están comprometidos con la formación clínica diaria de los EIR que rotan por la Unidad.

Por tanto, este compromiso docente y por tanto su implicación en el desarrollo de las clases prácticas, es exigible a todo candidato a formar parte del equipo de profesionales de la Unidad de Neonatología.

Asimismo, la orientación hacia el desarrollo de líneas de investigación, ensayos clínicos, publicaciones, participación activa en Reuniones y Congresos Nacionales e Internacionales, y la capacidad de iniciativa de poner en marcha los proyectos descritos y la integración de grupos emergentes de investigación dentro de nuestro ámbito regional y nacional, debe ser un requisito que cumpla aquel candidato a integrarse en nuestra Unidad.

Perfil personal y profesional

Es importante que el/la FEA que se integre o aspire a integrarse en la Unidad demuestre nivel de compromiso y de trabajo en equipo para su relación con el resto de FEAs, y el resto de profesionales sanitarios que componen la Unidad. Asimismo, debe demostrar empatía con las familias de los recién nacidos ingresados, y compromiso con la política de la Unidad en los Cuidados Centrados en el Desarrollo.

Durante el año 2014, se ha implementado en el Centro, **la oxigenación por membrana extracorpórea**, en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, situada en la 2ª planta de nuestro Hospital, lo que posibilita la realización de este procedimiento, en RN críticos, por lo que se suma a nuestro perfil de competencias, sentar las indicaciones de la misma.

La labor asistencial incluye:

- Cuidados Intensivos.
- Cuidados Intermedios.
- Cuidados Básicos.
- Consulta Externa.
- Plantas de Maternidad.
- Paritorio.
- Hospital Clínico Universitario.
- Guardias en Hospital Materno-Infantil y Clínico Virgen de la Victoria.

TABLA 1. Procedimientos y técnicas en UGC Neonatología

	UCIN	Cuidados medios
Cirugía Neonatal	Sí	Sí
RCP Básica y Avanzada	Sí	Sí
Asistencia respiratoria no invasiva	Sí	Sí
Canalizaciones periféricas	Sí	Sí
Canalizaciones centrales	Sí	
Asistencia respiratoria invasiva	Sí	
VAFO	Sí	
Endoscopias respiratorias y digestivas	Sí	
Óxido nítrico inhalado	Sí	
Diálisis peritoneal	Sí	
Hipotermia inducida	Sí	
NEDC	Sí	Sí
Nutrición parenteral	Sí	Sí
Postoperatorio ductus y digestivos	Sí	Sí
ECMO	Sí (UCIP)	

Dentro del Área de Conocimiento de Pediatría en el que se engloban las Unidades de Críticos y Urgencias, Pediatría y Neonatología, y en estrecha colaboración, se pone en marcha el programa de Hospitalización a Domicilio HADO.

Iniciado hace unos años, este programa está bien instaurado en la Unidad de Neonatología. La mayoría de los RN que se adscriben al programa son del área de Málaga capital y, cuando no pertenecen a ella, se vehiculiza el seguimiento a través de la enfermera de enlace del Centro y de Atención Primaria, con las ventajas que ello conlleva:

- Para los propios niños: mejor ganancia ponderal, trato más individualizado, respetuoso y cálido.
- Para los padres: se sienten más capaces, más apoyados, más útiles, incorporación e integración en núcleo familiar
- Para la Unidad de Neonatología: satisfacción del personal; menor volumen de niños ingresado; más tiempo que dedicar a otros niños "enfermos".
- Para el Hospital y el S.A.S.: recursos mejor utilizados. Ahorro económico (reducción de las estancias hospitalarias).

TABLA 2. Tabla de supervivencia según edad gestacional de la Unidad (2008-2014)

EG (semanas completas)	Número de RNs	Supervivencia (% totales)	Supervivencia sin HIC III-IV ni LPV (% supervivientes) (% totales)
23	12	4 (33,33%)	3 (75%) (25%)
24	52	26 (50%)	25 (96,15%) (48%)
25	57	38 (66,66%)	33 (86,84%) (57,89%)
26	113	87 (77,99%)	73 (83,90%) (64,60%)
27	97	87 (89,69%)	77 (88,50%) (79,38%)
28	98	84 (85,71%)	79 (94,04%) (80,61%)
29	133	123 (92,48%)	108 (87,80%) (81,20%)
30	156	148 (94,87%)	136 (91,89%) (87,17%)
31	225	212 (94,22%)	202 (95,28%) (89,77%)
32	259	255 (98,45%)	224 (95,29%) (93,82%)

TABLA 3. Tabla de supervivencia según edad gestacional de la Unidad (2014)

EG (semanas completas)	Número de RNs	Supervivencia (%totales)	Supervivencia sin HIC III-IV ni LPV (% supervivientes) (% totales)
23	6	2 (33,33%)	1 (50%) (16,66%)
24	7	5 (71,42%)	5 (100%) (71,42%)
25	12	9 (75%)	8 (88,88%) (66,66%)
26	13	12 (92,3%)	11 (91,66%) (84,61%)
27	14	14 (100%)	12 (85,71%) (85,71%)
28	16	11 (68,75%)	10 (90,90%) (62,50%)
29	26	26 (100%)	24 (92,30%) (92,30%)
30	24	23 (95,83%)	19 (82,60%) (79,16%)
31	34	32 (94,11%)	25 (78,12%) (73,52%)
32	58	57 (98,27%)	37 (64,91%) (63,79%)

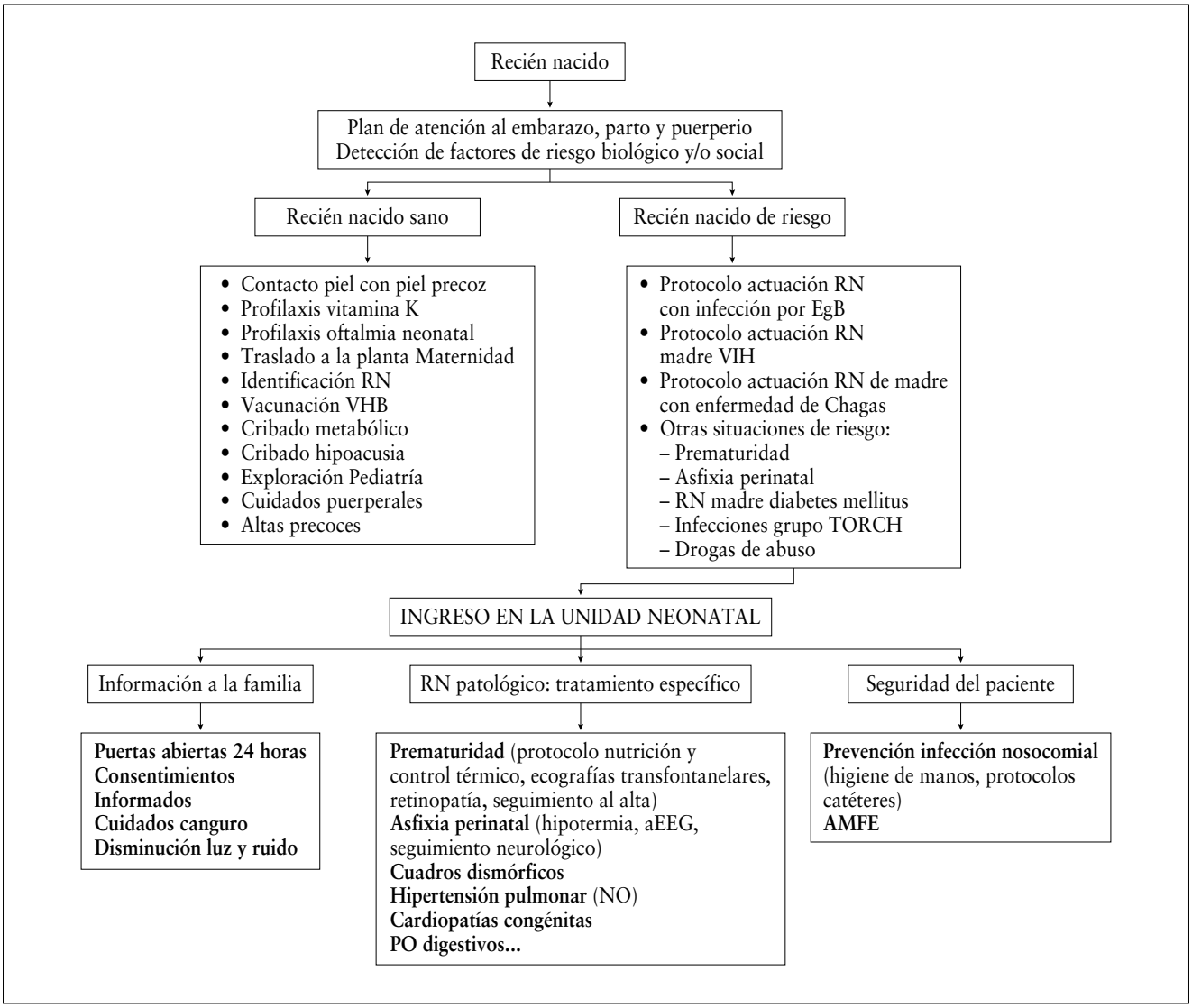


FIGURA 1. Arquitectura de procesos: atención del recién nacido. UGCI Neonatología Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga.

Fuera del terreno puramente asistencial la UGCI de Neonatología mantiene programas como el Centro de Selección de Donantes de Leche Humana en estrecha colaboración con el Banco de Leche de Granada situado en el Hospital Virgen de las Nieves.

BIBLIOGRAFÍA

– Rite Gracia S, Fernández Lorenzo JR, Echániz Urcelay I, et al. Niveles Asistenciales y recomendaciones de mínimos para la atención neonatal. An Pediatr (Barc). 2013; 79: 51.e1-11.
– Quero Jiménez J, Pérez Rodríguez J, Omeñaca Terés F. El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario La Paz en el año 2012. Rev Esp Pediatría. 2013; 69: 8-12.
– Izquierdo Macián I. El Servicio de Neonatología en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe en el año 2013. Rev Esp Pediatría. 2014; 70 (2).
– Espinosa Fernández MG. Supervivencia y morbilidad de los recién nacidos en el límite de la viabilidad en un hospital de tercer nivel. Comunicación oral para miembro numerario en el XXV Congreso Nacional de Medicina Perinatal y Neonatología. Sevilla 20 al 22 de mayo de 2015.

Seguimiento a largo plazo del paciente onco-hematológico pediátrico

L. García Hidalgo, G. Gutiérrez Schiaffino, O. Escobosa Sánchez, T. Acha García, A.L. Urda Cardona

UGC Pediatría. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Regional Universitario de Málaga.

RESUMEN

Se describen las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y de investigación en el paciente oncológico pediátrico. Se revisan los efectos secundarios, su detección y prevención.

Palabras clave: Oncología; Quimioterapia; Cirugía; Efectos secundarios.

ABSTRACT

We describe the clinical, diagnostic, therapeutic and research characteristics in the pediatric oncologic patient. Side effects, their detection and prevention are reviewed.

Key words: Oncology; Chemotherapy; Surgery; Side effects.

INTRODUCCIÓN

El cáncer infantil es una enfermedad rara con una incidencia anual de 155 casos nuevos/año/millón de niños menores de 15 años, constituyendo la primera causa de muerte por enfermedad por encima del año de vida en los países desarrollados.

En los últimos años, los avances en los tratamientos administrados y la mejoría en el manejo de las complicaciones derivadas de los mismos han hecho que se consigan cifras de supervivencia global a los 5 años que alcanzan el 77% en nuestro país.

Mientras que en los años de seguimiento precoz del paciente lo fundamental será la detección de recurrencias, los efectos secundarios a largo plazo se valorarán en aquellos niños con diagnóstico de cáncer que hayan superado los cinco años en remisión completa y lleven más de dos años sin necesidad de tratamiento.

Cualquier tratamiento oncológico puede causar efectos tardíos, incluidos la quimioterapia, la radioterapia, la cirugía y el trasplante de médula ósea u otros progenitores hematopoyéticos. El riesgo que tendrá el paciente de desarrollar estos efectos secundarios dependerá de varios factores como el tipo y la localización del tumor, el tipo y la dosis de tratamiento recibido, la edad al diagnóstico y con la que fue tratado, los antecedentes genéticos y familiares y de la existencia de comorbilidad asociada.

SUPERVIVIENTES DEL CÁNCER

Se estima que 1 de cada 900 adultos de entre 16 y 34 años será superviviente de un cáncer infantil y constituirán un grupo muy heterogéneo de pacientes a los que habrá que adaptar el tipo de seguimiento recomendado. Así, aquellos con tumores localizados y extirpables que únicamente recibieran tratamiento quirúrgico no precisarán el mismo tipo de seguimiento que aquellos en los que fue además administrada quimioterapia, radioterapia o ambas. Además, el tipo de quimio o radioterapia y las dosis acumuladas también nos harán individualizar las necesidades de cada paciente.

Cada protocolo de los utilizados actualmente en el tratamiento de los distintos tipos de tumores contempla una guía de actuación y seguimiento a largo plazo basados fundamentalmente en el estadio tumoral al diagnóstico y teniendo en cuenta el tratamiento recibido. Estas guías serán una herramienta básica general para las consultas de seguimiento del oncólogo pediátrico, aunque cada paciente precisará un seguimiento individualizado adaptado a sus características.

El tiempo de seguimiento recomendado es difícil de establecer, siendo de 10 años la duración más comúnmente utilizada en la mayoría de las guías y los protocolos. Algunas

Correspondencia: Dr. L. García Hidalgo. UGC Pediatría. Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Regional Universitario de Málaga. Avda. Carlos Haya, s/n. 29010 Málaga.
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 251-261

publicaciones recientes refieren la posibilidad de limitar a los 5 años este tiempo en pacientes que únicamente recibieron tratamiento quirúrgico.

SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO

Debido a la heterogeneidad del cáncer infantil, sus tratamientos son también muy diferentes y adaptados a cada paciente, pero se basan, en la mayoría de los casos, en la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia.

CIRUGÍA

La cirugía se considera un tratamiento fundamental en muchos tumores sólidos, siendo en algunos casos curativa *per se* y, en otros, pilar angular del tratamiento.

Sin embargo no está exenta de efectos secundarios, tanto a corto plazo (los propios de la cirugía y del riesgo anestésico), como a largo plazo. Estos serán altamente variables y dependientes del área intervenida, de la extensión del tumor, de las estructuras adyacentes, de la idiosincrasia del paciente así como de la experiencia del cirujano.

En la **cirugía de extremidades** empleada fundamentalmente en tumores óseos, se podrán producir déficits funcionales, disminución de la fuerza y motilidad, dismetrías y otras alteraciones del crecimiento. En aquellos casos en los que sea necesaria la amputación del miembro, se pueden presentar casos de dolor crónico, síndrome del miembro fantasma y, frecuentemente, secuelas psicológicas. La realización de este tipo de cirugías en unidades centralizadas en manos de cirujanos expertos minimizará parte de las posibles secuelas a largo plazo. Estos pacientes deberán recibir un seguimiento además de por la unidad de oncología pediátrica, por los traumatólogos que realizaron la intervención y por un equipo de rehabilitación, siempre necesaria en estos casos.

Los tumores del SNC son los segundos en frecuencia en la infancia siendo la cirugía parte esencial del tratamiento en la mayoría de ellos. En los pacientes que se someten a intervenciones **neuroquirúrgicas,** las alteraciones neurocognitivas, anormalidades en el crecimiento y otros problemas endocrinológicos son los detectados con mayor frecuencia. En ocasiones será difícil distinguir los efectos adversos debidos únicamente a la intervención de los secundarios a los tratamientos de quimio y/o radioterapia posteriormente empleados.

Según la zona intervenida el paciente podrá presentar unas alteraciones típicas, que pueden presentar a corto, medio o largo plazo.

- En la **cirugía hemisférica** el paciente puede desarrollar tras la intervención o posteriormente un foco epiléptico en la zona de la cicatriz que será responsable de una epilepsia sintomática.
- En la **cirugía de la fosa posterior** la ataxia, el temblor y la dismetría serán las secuelas más características. También es bastante típico el "síndrome de fosa posterior", muy típico del meduloblastoma y caracterizado por mutismo, labilidad emocional, ataxia e hipotonía axial marcada.
- La localización del tumor en la **hipófisis** o en su proximidad y su cirugía pueden traer consigo importantes alteraciones endocrinas por déficit de todas las hormonas implicadas. Se puede producir talla baja, hipotiroidismo, insuficiencia suprarrenal, pubertad precoz o tardía, infertilidad, etc.

En estos pacientes, el oncólogo pediátrico encargado del seguimiento a largo plazo, deberá contar con el apoyo de neurólogos, endocrinólogos, rehabilitadores o psicólogos según las necesidades de cada paciente y las secuelas que presente.

En la **cirugía abdominal,** a menudo muy compleja, se puede producir debilidad de la pared abdominal dando lugar a hernias y también bridas, adherencias y estenosis, que podrán manifestarse como un dolor abdominal crónico o un cuadro de obstrucción intestinal. En los casos sometidos a cirugía del área pélvica pueden presentar lesiones de los plexos nerviosos que condicionen incontinencia vesical y/o rectal.

En las **cirugías de órgano completo** las secuelas vendrán derivadas de su déficit, por ejemplo el hipotiroidismo secundario a la extirpación del tiroides en un carcinoma tiroideo, o la asplenia tras extirpación del bazo por afectación metastásica. También podremos ver déficits en **cirugías parciales,** como en los casos de disminución de la capacidad vital por lobectomías pulmonares o síndromes de intestino corto por resecciones intestinales parciales.

Desde el punto de vista estético, la cirugía puede dejar cicatrices visibles importantes, queloides y otras alteraciones de la piel y la musculatura que afecten psicológicamente al enfermo.

QUIMIOTERAPIA

Parte del incremento global de supervivencia en el cáncer infantil se debe a la aparición de nuevos agentes quimioterápicos y a la mejora en los regímenes de empleo de los ya conocidos. El objetivo principal es incrementar, o al menos mantener, el efecto sobre la célula neoplásica, minimizando los efectos sobre el tejido sano.

Sin embargo, la quimioterapia provocará inevitablemente secuelas tardías relacionadas con la toxicidad acumulada en los distintos órganos y aparatos. Estos efectos secundarios aparecerán de forma insidiosa en la mayoría de los casos, pudiendo llevar a un daño severo e irreversible si no es detectado y tratado a tiempo. Por ello, el conocimiento de cuáles pueden ser estas secuelas y el control periódico del paciente oncológico que ha recibido quimioterapia se convierte en herramienta fundamental.

Efectos cardiovasculares

Es uno de los efectos secundarios más importantes, pudiéndose presentar durante el tratamiento o incluso años después de haber concluido el mismo. Su incidencia y se-

veridad dependerá, tanto de la dosis como del esquema de administración empleado, así como su uso concomitante con radioterapia en la zona, siendo más susceptibles a menor edad y pacientes con patología cardiaca previa.

La toxicidad cardiovascular se encuentra especialmente asociada al grupo de citostáticos de las antraciclinas (doxorrubicina, daunorrubicina, epirrubicina, idarrubicina, mitoxantrona) y, en menor medida ciclofosfamida, ifosfamida y 5-fluorouracilo, especialmente combinados con la radioterapia.

El miocardio es un tejido especialmente sensible a este daño dado el gran número de mitocondrias contenidas en los miocitos y a la afinidad de la cardiolipina por las antraciclinas.

El mecanismo por el cual las antraciclinas producen toxicidad es multifactorial, siendo uno de los factores más importantes el daño producido por su interacción con las miofibrillas que altera la estructura del miocito, así como la síntesis de proteínas por parte del mismo. Esto lleva a una alteración de la estructura del miocito que provoca un edema intersticial, con componente inflamatorio y fibrosis. Todo esto se manifiesta como una miocardiopatía degenerativa, con fallo cardiaco congestivo, pudiéndose producir arritmias y, en algunos casos, muerte súbita.

Se considera precoz cuando se produce en el primer año del fin del tratamiento y la tardía puede aparecer de 5 a 20 años después.

Para tratar de prevenir dicha toxicidad será fundamental limitar la dosis de las antraciclinas que empleemos , pues se ha observado que con dosis >500 mg/m^2 las tasas de miocardiopatía tóxica con expresión clínica pueden alcanzar el 7,5%. Sin embargo, dosis >250 mg/m^2, especialmente si se combinan con radioterapia torácica, se asocian con riesgo de fallo cardiaco del 20% a los 20 años. Asimismo la forma de administración también es importante, pues la administración en perfusión continua se ha visto que es menos tóxica que si se utiliza en bolos, aunque este hecho no está claramente demostrado en Pediatría.

Otra medida será el uso de antraciclinas menos cardiotóxicas como la epirrubicina o las antraciclinas liposomales. El uso de determinados protectores como el dexrazoxane tiene un efecto quelante del hierro intracelular generado por la doxorrubicina, por lo que inhibe la producción de los radicales libres que dan lugar al daño miocárdico. Sin embargo su uso es aún experimental.

En estos pacientes será necesario controlar la función cardiaca mediante métodos no invasivos (ecocardiografía) de forma basal, durante y al terminar el tratamiento y, posteriormente, durante su seguimiento.

Existen marcadores bioquímicos como las troponinas (marcadores de necrosis miocárdica), o el péptido natriurético B, secretado en condiciones de dilatación de VI y AI en relación con aumentos de volumen que se producen en fallos cardiacos congestivos. Ambos se encuentran en estudio, no existiendo evidencias actuales para su uso en la actualidad.

Hay guías generales de seguimiento en los distintos protocolos, pero siempre deberá ser adaptado al riesgo basándonos en la dosis acumulada de fármacos cardiotóxicos, la edad del paciente y la radioterapia asociada. Siempre deberemos preguntar por la tolerancia al ejercicio y la existencia de sintomatología como dolor torácico, palpitaciones y disnea. En la consulta se procederá a medición de la TA. Algunos autores abogan por realizar ECG y ecocardiografía al terminar, a los 3, 6, 12 meses del final del tratamiento y, posteriormente, cada 1-2 años. Además se promoverán en el paciente hábitos saludables evitando el tabaco y el alcohol y realizando actividad física adecuada.

Pulmonares

Determinados quimioterápicos pueden producir daño pulmonar, efecto que se suma al producido por la radioterapia.

Los agentes quimioterápicos más neumotóxicos son bleomicina, lomustina (CCNU), carmustina (BCNU) y busulfán. Se considera también el papel del TPH alogénico y el desarrollo de enfermedad injerto contra huésped a nivel pulmonar.

El efecto nocivo de la bleomicina sobre el pulmón se debe a la sensibilidad de éste, dado que la hidrolasa, enzima que normalmente inactiva dicho fármaco, presenta una actividad muy disminuida en la piel y en pulmones, de ahí que estos sean sus principales dianas. Produce destrucción de los neumocitos tipo 1 produciendo fibrosis pulmonar causando inicialmente una neumonitis intersticial.

Dicha toxicidad se puede producir de forma aguda como una neumonitis inflamatoria intersticial o edema pulmonar cardiogénico. Menos frecuente serán los broncoespasmos o el derrame pleural.

Los efectos tardíos, que son los más frecuentes, se producen hasta en un 10% de los pacientes que reciben bleomicina, e irán desde la fibrosis pulmonar hasta la bronquiolitis obliterante y las infecciones de repetición.

Es una toxicidad dosis dependiente siendo mayor cuando la dosis acumulativa excede de 400-500 Unidades/m^2 en el caso de bleomicina, siendo para la carmustina de 600 mg/m^2. Será importante no administrar oxigeno de forma concomitante o si es necesario, usar la menor dosis posible por aumento de la toxicidad secundario al daño oxidativo.

Otros factores de riesgo son la baja edad a la hora de recibir el tratamiento (<5 años), patología pulmonar previa, asma, infecciones pulmonares durante el tratamiento y exposición al humo del tabaco.

Para tratar de disminuir los problemas pulmonares, se deberá evitar siempre el hábito tabáquico, se recomendará la vacunación anti-neumocócica y la antigripal. Será altamente recomendable realizar un test de función pulmonar basal y

tras terminar el tratamiento para detectar problemas respiratorios, principalmente restrictivos y su posterior derivación a neumología. Si existe un grado importante de fibrosis deberán ser revisados también en cardiología por el alto riesgo de presentación de hipertensión pulmonar asociada.

Órganos de los sentidos

Las complicaciones de los órganos de los sentidos son relativamente frecuentes durante la primera década, tras la finalización del tratamiento.

Ojos y vía óptica

La afección del sentido de la vista puede deberse al tratamiento (radio y quimioterapia) así como la afectación del ojo y vía óptica por invasión tumoral.

Como principales factores de riesgo se encuentran el haber recibido TPH, la utilización de corticoides y la radioterapia en la zona. Hay estudios sobre una cohorte de supervivientes que hablan de un riesgo de padecer una afectación 2-5 mayor que en la población control.

- *Queratoconjuntivitis seca o xeroftalmia:* relacionada sobre todo con los corticoides y con la radioterapia, así como con TPH especialmente con EICH. Menos frecuente por el busulfán. Es un efecto secundario cuya incidencia continúa aumentando con los años.
- *Visión doble y ceguera:* producida por la radioterapia. Al contrario que con otros problemas, los corticoides han demostrado un papel protector.
- *Cataratas:* el uso de corticoides se demostró cataratogénico pero no aumentan prácticamente la incidencia si no se asocian con radioterapia.
- *Ceguera cortical:* además de la radioterapia como su principal causa, se produce por la leucoencefalopatía posterior reversible, que está asociada a fármacos como la ciclosporina y el bevacizumab pudiéndose manifestar con HTA y, en ocasiones, con crisis convulsivas.

Audición

El cisplatino es el quimioterápico por excelencia relacionado con la pérdida de audición así como el carboplatino a dosis mieloablativas. La pérdida de audición suele ser en frecuencias altas (>2.000 Hz) porque la destrucción de las células ciliadas sensoriales de la cóclea comienza en la base continuando hasta el ápex. Dichos déficits auditivos hacen a estos pacientes muy susceptibles de presentar problemas de aprendizaje en general y la necesidad de una educación especial. Estos problemas con frecuencia son infradiagnósticados o de forma tardía con importantes repercusiones sobre el desarrollo del paciente.

El cisplatino aumenta notablemente su toxicidad con dosis >360 mg/m^2. A dichos agentes quimioterápicos se asocian a menudo otros tratamientos como aminoglucósidos (gentamicina), diuréticos de asa (furosemida), salicilatos y quelantes del hierro. Además sufrirán mayores daños aquellos en los que el tratamiento se administre a edades tempranas y/o se asocie con radioterapia.

Es importante la identificación de dichos pacientes de riesgo que deberán ser sometidos a revisiones sistemáticas de la audición, ya sea con audiometrías o con potenciales auditivos para poder identificar dichos déficits de forma precoz y poder dar el soporte con logopedia y asistencia auditiva precoz que mejorarían el pronóstico.

Piel

Además de los pacientes radiados otros pacientes que padecerán efectos sobre la piel serán aquellos sometidos a TPH que presentan EICH. Los efectos irán desde una alopecia permanente, displasia ungueal, vitíligo, esclerodermia hasta carcinoma cutáneo de células escamosas. La hiperpigmentación se puede producir por la radioterapia pero también por agentes quimioterápicos, como bleomicina, denominada dermatosis flagelada, así como por el busulfán, ciclofosfamida, actinomicina D, fluorouracilo, hidroxiurea y metotrexato. Dicha hiperpigmentación puede afectar también a las uñas y tiende a desaparecer con el tiempo.

Estos pacientes deberán seguir revisiones por dermatología y mantener cuidados de la piel con cremas hidratantes y evitar en la medida de los posible la radiación solar.

Cavidad oral

Los efectos secundarios de la quimioterapia más importantes a largo plazo son el aumento de la tasa de caries, las alteraciones en el desarrollo dental como agenesia, hipoplasia, retraso en el crecimiento y alteraciones en el esmalte. Dichos efectos son más importantes cuando los niños reciben quimioterapia antes de la formación de la dentadura definitiva o cuando se combina con radioterapia. La vincristina y algunos agentes alquilantes debido, probablemente, a la inhibición de la secreción de colágeno por parte de la matriz del diente, provocan los efectos reseñados. Por este motivo es importante la revisión odontológica previa al tratamiento y al finalizar el mismo.

Aparato digestivo

El aparato digestivo y el hígado están expuestos a sufrir una elevada toxicidad siendo, principalmente, aguda (vómitos, diarrea, mucositis, hepatitis tóxica, etc.), siendo menos frecuente a largo plazo pero potencialmente grave.

La mucositis severa con sobreinfección fúngica se ha asociado con fibrosis y estenosis en esófago. Las terapias de TPH complicadas con EICH crónico también pueden conducir a patología esofágica. La enterocolitis neutropénica puede llevar a perforación intestinal incluso a necrosis extensa.

La toxicidad hepática tardía se hará evidente clínicamente cuando exista un daño hepático extenso con fibrosis y/o cirrosis. A dicha toxicidad contribuyen las hepatitis víricas,

la sobrecarga férrica y el deposito de grasas por la nutrición parenteral y la obesidad. Las alteraciones hepáticas más frecuentemente observadas son la esteatosis hepática, la hemosiderosis, la fibrosis hepática, la cirrosis hepática, la litiasis biliar y la hiperplasia nodular focal.

Los fármacos que con más frecuencia están relacionados con la toxicidad a largo plazo son las tiopurinas (6-tioguanina y 6-mercaptopurina) habitualmente usadas en el tratamiento de mantenimiento de las leucemias agudas. El uso prolongado de metotrexato se ha asociado con fibrosis hepática de aparición tardía. La actinomicina y el busulfán parecen estar más relacionados con la enfermedad venooclusiva. El daño hepático producido en los TPH se debe principalmente al estado de inmunosupresión, las infecciones y la hemosiderosis.

Sistema musculoesquelético

Uno de cada tres supervivientes tendrán secuelas en este sistema derivadas del tratamiento o de la propia patología.

Osteoporosis y osteopenia

La infancia es un periodo de desarrollo para el hueso, el cual aumenta en tamaño y en mineralización. Este proceso puede verse afectado por el propio tumor o por el tratamiento recibido, como el uso prolongado de metotrexato, 6-mercaptopurina y glucocorticoides. Son considerados pacientes de riesgo los tratados con radioterapia craneal, gonadal, TPH, glucocorticoides (>9 g/m^2), metotrexato (>40 g/m^2), agentes alquilantes y los que fueron diagnosticados antes de la pubertad.

La mayoría de los supervivientes con los años recuperan la masa mineral ósea pero hasta un tercio no lo hace y es importante su seguimiento. Se recomienda realizar densitometría ósea basal a los dos años de la finalización del tratamiento, no siendo necesario repetirla si esta es normal. También es recomendable la determinación plasmática de 25-hidroxivitamina D (25 OH D). Como medidas terapéutico-profilácticas están asegurar la ingesta adecuada de calcio y vitamina D y dar suplementos si esta no está asegurada (calcio 1.000-1.500 mg y vitamina D 400-8.00 UI) además de medidas como el ejercicio físico, tratamiento sustitutivo con GH y evitar hábitos tóxicos.

Osteonecrosis o necrosis avascular

Se suele producir en un hueso subarticular. La edad del paciente >10 años, junto con el uso prolongado de corticoides son los factores de riesgo y puede pasar desapercibida y posteriormente dar dolor. Es más común en pacientes con LLA en los dos primeros años tras el tratamiento. La incidencia a largo plazo es baja. El método diagnóstico más eficaz es la RM. El tratamiento consiste en reposo y colocación de ortesis y, en raras ocasiones, actitud quirúrgica.

Neurológico

La afectación tumoral del SNC aumenta significativamente el riesgo de secuelas neurológicas. Aproximadamente el 49% presentan problemas de coordinación y el 26% problemas motores. Las convulsiones pueden darse en un 25% de los pacientes. Con tumores intraespinales casi la mitad presentan alteraciones neurológicas persistentes (paraparesia, vejiga neurógena, monoparesia).

Aunque la radioterapia y la cirugía son los principales agentes lesivos del SNC, la quimioterapia también puede producir efectos secundarios. El metotrexato sistémico a altas dosis, combinado con radioterapia, puede producir una leucoencefalopatía que se manifiesta con déficit neurocognitivo grave.

En general los pacientes que reciben quimioterapia IT sin radiación craneal parecen tener una incidencia baja de secuelas neurocognitivas. La duración e intensidad del tratamiento también pueden afectar adversamente al rendimiento cognitivo, por largas hospitalizaciones, menos relaciones y ausencias escolares.

Renal y aparato urinario

No son muy frecuentes los efectos secundarios a este nivel en los supervivientes, aproximadamente un 0,8%, pero sin embargo pueden llegar a ser muy importantes.

Las alteraciones renales potenciales son la insuficiencia renal, el daño tubular, acidosis, raquitismo e HTA.

El cisplatino, carboplatino, ifosfamida, ciclofosfamida y metotrexato son los principales agentes nefrotóxicos de entre los fármacos empleados. Su toxicidad es dosis dependiente y está en relación también con el tiempo de exposición y con la concentración a la que se administran. Prácticamente todos los pacientes durante el tratamiento presentan una disminución aguda de la función renal que posteriormente se recupera. Factores que aumentan su toxicidad a corto y largo plazo son su administración junto con otros tratamientos nefrotóxicos, la radioterapia y el daño renal previo. La forma de administración prolongada o fraccionada, no en bolos, es protectora.

La hipomagnesemia favorece a largo plazo la hipocalcemia y el riesgo de arritmias, por lo que se recomienda en la actualidad la suplementación con magnesio cuando este sea deficitario.

Además del daño renal, la ifosfamida y la ciclofosfamida son conocidas por producir cistitis hemorrágica a través de la acroleína, su metabolito tóxico, aunque la mayoría de las cistitis hemorrágicas se presentan de forma aguda pero pueden aparecer tardíamente se y se han descrito hasta 20 años después de finalizar el tratamiento. La radioterapia aumenta el riesgo de aparición, así como la infección vírica por adenovirus y CMV . En un pequeño porcentaje d e pacientes aparece fibrosis vesical, causando disminución de la capacidad vesical, enuresis, ITU de repetición y RVU. Se ha

descrito también un aumento de la incidencia de tumores vesicales.

Para el seguimiento se recomienda determinación de peso y talla anuales, TA y bioquímica anual con calcio, fósforo, magnesio, fosfatasa alcalina y bicarbonato. La determinación de cistatina o aclaramiento de creatinina anual o cada dos años es fundamental así como un sistemático de orina y sedimento anuales.

Sistema inmune

Las alteraciones se producen por el estado de inmunosupresión debido a tratamientos con TPH que posteriormente reciben tratamiento inmunosupresor prolongado para tratar de paliar el EICH. Asimismo los pacientes con situaciones de asplenia anatómica o funcional ya sea por cirugía o por radioterapia, tienen predisposición a infecciones bacterianas por *N. meningitidis*, *H. influenzae* y *E. coli*. Para tratar de disminuirlo se vacuna a estos pacientes con la vacuna antineumocócica y reciben profilaxis con penicilina o amoxicilina. Tenemos que tener en cuenta la pérdida de anticuerpos vacunales durante el tratamiento y que estos deberán ser revisados y completados tras el mismo.

Efectos secundarios endocrinológicos

Las complicaciones endocrinas son las más frecuentes y generalmente se deben al tratamiento recibido.

- Eje hipotálamo-hipofisario: la radioterapia es el factor más importante implicado sin embargo la quimioterapia puede potenciar su efecto, aunque no existen evidencias de causar disfunción neuroendocrina por si sola.
- Alteraciones en la glándula tiroidea: es fundamentalmente sensible a la radiación siendo el papel de la quimioterapia menos claro.
- Alteraciones de la función gonadal: se sabe que uno de los efectos secundarios que más merma la calidad de vida de los supervivientes con cáncer es la imposibilidad de tener descendencia. La infertilidad o disminución de la fertilidad se puede deber al tratamiento con radioterapia o quimioterapia y a la afectación de los órganos reproductores, gónadas o al eje hipotálamo-hipofisario. Es un efecto secundario que los pacientes y padres deberán conocer para facilitarles técnicas de preservación de la fertilidad si estuviera indicado.

Los grupos de riesgo (Tabla 1) variarán según la enfermedad de base y el tratamiento recibido. En general se acepta que los pacientes que reciben radioterapia gonadal o craneal, alquilantes a altas dosis, acondicionamiento pretrasplante, ya sea irradiación corporal total o regímenes de quimioterapia, tienen alto riesgo de ver mermadas sus capacidades reproductivas.

- **Varones.** Los testículos son muy sensibles a los citostáticos, fundamentalmente los alquilantes dados a altas dosis, llegando a producir daño en las células de Sertoli que conllevaría a una reducción del volumen testicular, azooespermia e infertilidad. Este efecto se produce más en los varones post-puberales. A los pacientes de riesgo se les debe ofrecer preservación de semen en los varones que puedan eyacular. La preservación de la corteza testicular continúa siendo una técnica experimental.
- **Mujeres.** Igualmente los agentes alquilantes son los más nocivos, a mayor dosis mayor efecto y evidentemente peor al combinarse con radioterapia. Los efectos pueden ir desde un fallo de inicio de la pubertad, un cese temporal o permanente de los ciclos menstruales, déficit hormonal e infertilidad. Existen diferentes opciones para la preservación de la fertilidad: vitrificación de oocitos, criopreservación de tejido ovárico y posteriormente autotrasplante y transposición de ovarios para evitar la radioterapia cuyas indicaciones variarán según el estado puberal de la paciente.

TABLA 1. Grupos de riesgo de disfunción gonadal e infertilidad.

Medio	Alto
• LMA	• Irradiación corporal total
• Tumor de Wilms	• RT localizada; pélvica/ testicular
• Hepatoblastoma	
• Sarcoma de partes blandas II-III	• QT a altas dosis parte de acondicionamientos pre-TPH
• Neuroblastoma	
• Tumor SNC con radioterapia craneal	• Sarcoma de Ewing
	• Sarcoma de partes blandas metastásico
• Enfermedad Hodgkin en niñas	

RADIOTERAPIA

La radioterapia constituye una herramienta fundamental en el tratamiento de muchos tumores infantiles. Los avances en oncología radioterápica tratan de aumentar la efectividad de la radiación sobre el tejido tumoral, minimizando los efectos sobre el tejido sano circundante.

La toxicidad derivada de la radioterapia es un fenómeno continuo, que se iniciará desde el inicio de la irradiación y se prolongará en el tiempo, por lo que muchos de los efectos secundarios se manifestarán a lo largo del seguimiento del paciente. Se producirán dos tipos de fenómenos, somáticos y mutagénicos. Los somáticos serán responsables de retrasos de crecimiento, dismorfias, alteraciones funcionales en el órgano irradiado y aumento de la probabilidad de fracturas. Los mutagénicos serán los responsables del aumento de incidencia de segundos tumores.

Aunque muchos de los efectos nocivos serán esperables y similares en pacientes que han recibido un determinado tipo de radioterapia (modalidad, dosis total, fraccionamiento, volumen de irradiación, localización) existirán variaciones individuales dependiendo de factores celulares, tisulares, ambientales e intrínsecos de cada individuo así como de si han recibido además cirugía y/o quimioterapia.

Radioterapia craneal

Es un pilar fundamental en el tratamiento de muchos tumores cerebrales y en algunas metástasis de otros tumores.

Durante la infancia, existe a nivel cerebral múltiples procesos en desarrollo y gran plasticidad neuronal que se verá afectada en mayor o menor grado por la radioterapia administrada. La edad, será un factor fundamental en la gravedad de esta afectación, provocándose un mayor número de secuelas a largo plazo en aquellos pacientes en los que la radioterapia fue administrada en etapas tempranas debido a la inmadurez del tejido cerebral, fundamentalmente por debajo de los 3 años.

- **Afectación neurocognitiva**. La mayor parte de los déficits neurocognitivos tras la administración de radioterapia se presentarán a medio-largo plazo y se producen con mayor frecuencia en aquellos pacientes que han recibido RT holocraneal a dosis mayores de 25 Gy. Fundamentalmente se describen déficits de memoria, falta de concentración, dificultades en la lectura, lenguaje, cálculo y velocidad de procesamiento entre otras, por lo que serán frecuentes los problema de aprendizaje. El fomento del apoyo familiar y escolar será fundamental para la mejora de estos déficits.
- **Afectación neuroendocrina.** La radioterapia es la principal causa de los déficits endocrinos a largo plazo en los pacientes oncológicos. No solo por la administrada a nivel de SNC que provocará afectación hipotálamo-hipofisaria, también en aquella administrada en cuello y gónadas**.**
- La GH es la hormona más sensible, por lo que la alteración del crecimiento es un problema frecuente e importante en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. El tratamiento sustitutivo puede ser administrado si se cumplen determinadas condiciones, pero sus resultados sobre el crecimiento son peores que en los niños con déficits idiopáticos de GH.
- Los déficits de gonadotropinas (LH/FSH), ACTH y TSH son mucho menos frecuentes y solo se verán en pacientes que han recibido dosis altas de radiación. En pacientes con leucemias que reciben radiación corporal total y pacientes afectos de tumores de SNC que recibieron dosis altas de radiación se presentan a largo plazo en ocasiones casos de pubertad precoz sobre todo en niñas.
- **Afectacion visual.** Muy relacionada con la dosis y el tipo de radioterapia empleada. Excepcionales en dosis menores de 50 Gy. Pueden presentarse como cataratas o retinopatía, neuritis o atrofia del nervio óptico. También, aunque ya menos frecuentes pueden verse alteraciones a nivel de córnea, párpados y glándulas lagrimales secundarias a alteraciones tróficas de radioterapia en la zona.
- **Afectación de la cavidad oral**. Dosis de radioterapia de 20 a 40 Gy provocan que la pulpa dental disminuya su vascularización apareciendo fibrosis y atrofia. La respuesta de la pulpa dental a las infecciones, traumatismos y manipulaciones dentales está comprometida e incluso la respuesta dolorosa ante la presencia de caries estará disminuida. Con dosis superiores a 40 Gy se pueden producir hipoplasias maxilares y mandibulares. La irradiación de las glándulas salivales causarán alteraciones del flujo salival.
- **Afectación auditiva.** Es un efecto secundario frecuente, sobre todo en aquellos pacientes que recibieron cisplatino de forma concomitante y radioterapia a dosis de 60 Gy por afectación coclear directa.

Radioterapia espinal

Los efectos secundarios a largo plazo se verán fundamentalmente por afectación medular y afectación esquelética de la zona irradiada.

- **A nivel medular.** Con dosis mayores de 45Gy, aunque es infrecuente pueden producirse casos de mielitis con paresias, parestesias y espasticidad progresivas e irreversibles. En su desarrollo se han implicado tanto al daño endotelial de la microcirculación de la médula espinal como al daño directo en las células gliales.
- **A nivel esquelético.** La radioterapia causa muerte celular en las células endoteliales, hialinización, trombosis y obliteración vascular. El periostio se fibrosa, se producen fenómenos de necrosis en osteoblastos y osteoclastos y fibrosis del espacio medular. El resultado es un tejido hipocelular, hipovascular e hipóxico. La escoliosis es una complicación frecuente por afectación tanto de la vértebra como del tejido adyacente, y empeora habitualmente con el estirón de la pubertad. También es frecuente ver en estos pacientes un hipocrecimiento global del tren superior en relación con el tren inferior que dará lugar a una talla baja a expensas fundamentalmente de la zona del tronco.

Radioterapia cérvico-torácica

Por el tipo y localización de los tumores en la infancia, la radioterapia en cuello y tórax en niños es menos utilizada que en la población adulta**.**

- A **nivel cervical** el principal órgano afectado a largo plazo será el tiroides. En pacientes con dosis recibidas mayores de 10 Gy, se deberá vigilar de forma periódica tanto su funcionalidad por la posibilidad de desarrollar un hipotiroidismo a menudo subclínico, como la aparición secundaria de un carcinoma de tiroides.
- A **nivel torácico** los principales efectos nocivos a largo plazo los veremos a nivel pulmonar y cardiaco. A largo plazo en la función diastólica y sistólica del ventrículo izquierdo que se verá potenciada con el uso de antraciclinas y ciclofosfamida. Además se describen anomalías en la conducción en forma de bradicardia del nodo aurículo-ventricular, bloqueos de todos los tipos o síndrome del seno enfermo en pacientes que han recibido radioterapia en mediastino. También existe un aumento del riesgo

relativo de enfermedad coronaria fatal, derrames pericárdicos o pericarditis constrictivas meses o años después de la irradiación, estenosis o fibrosis de grandes vasos y lesiones valvulares con dosis mayores a 40 Gy.

– Efectos pulmonares. En general son raros pero graves, incapacitantes y pueden ser fatales. Las dos formas clínicas más frecuentes son la neumonitis intersticial y la fibrosis pulmonar aunque se han descrito también un aumento del riesgo de fibrosis pulmonar, neumonías recurrentes, tos crónica, pleuritis y bronquitis en pacientes que recibieron radiación torácica. Con dosis relativamente bajas, menores de 15 Gy ya se han descrito pérdida de capacidad vital y de la capacidad pulmonar total. Será importante incluir en la anamnesis de las consultas de seguimiento, la presencia de síntomas como disnea leve o la menor tolerancia al ejercicio y se deberá valorar la función pulmonar mediante espirometrías periódicas.

Radioterapia abdómino-pélvica

La administración de radioterapia abdominal o pélvica puede producir a largo plazo, efectos nocivos en los distintos órganos abdominales siendo las gónadas uno de los más sensibles.

- A nivel del **tubo digestivo**, dosis de radiación mayores a 40 Gy, pueden provocar enteritis crónicas, fibrosis esofágicas e intestinal que pueden dar lugar a obstrucciones y cuadros de adherencias. La cirugía local concomitante aumenta la probabilidad de estas complicaciones.
- A nivel **hepático** el efecto tardío más común es la fibrosis hepática con insuficiencia hepática secundaria.
- A nivel **nefrourológico** con dosis de radioterapia mayores a 30 Gy, podemos ver afectación en el crecimiento con hipoplasia renal o vesical, cistitis hemorrágica (potenciada si se usan o usaron de forma concomitante fármacos nefrotóxicos) o síndrome nefrótico.
- A nivel de **gónadas**, en niños se sabe que la radioterapia incluso a dosis muy bajas sobre los testículos producirá disminución en la producción de esperma. En niñas dosis de entre 400-700 cGy provocarán una disfunción ovárica irreversible.

Radioterapia en extremidades

Los efectos a largo plazo se verán incrementados al combinarlos con la cirugía. Los más frecuentes son el acortamiento de la extremidad implicada, fibrosis de tejidos blandos, fracturas y necrosis óseas. El más grave, sin duda, es el aumento de probabilidad de desarrollo de un segundo tumor en la zona ósea irradiada, fundamentalmente osteosarcomas.

SEGUNDAS NEOPLASIAS

La mejoría en las tasas de supervivencia del cáncer infantil hace que el número de adultos supervivientes al mismo sea cada vez mayor. Se sabe que estos pacientes tienen un riesgo 6 veces mayor a la población general de padecer una segunda neoplasia.

El tipo de tumor así como la probabilidad de desarrollarlo variará según el diagnóstico inicial, el tratamiento recibido y si existe o no una predisposición genética al desarrollo de tumores.

Una menor edad del diagnóstico del primer tumor así como el sexo femenino comportan un mayor riesgo de desarrollo de un segundo, especialmente en la mujer con el cáncer de mama y tiroides.

Los segundos tumores más frecuentes en los supervivientes del cáncer infantil son los de mama, de hueso y tiroides, el síndrome mielodisplásico y la leucemia mieloide aguda.

Según el tratamiento recibido el paciente estará predispuesto a un tipo u otro de cáncer.

Radioterapia

El daño producido por la radioterapia dependerá de la dosis administrada, la edad del niño y la susceptibilidad del tejido radiado, además su lesividad aumenta con el paso del tiempo.

Se predispondrá a cáncer de mama con la radioterapia "tipo Mantle" especialmente con la irradiación en edades tempranas. Debido a que la detección precoz es esencial para el pronóstico la mamografía es de gran ayuda.

Asimismo con la radiación torácica se predispone al cáncer de pulmón aunque más infrecuentemente y se han visto casos de mesoteliomas en pacientes no expuestos al amianto.

El cáncer de tiroides en aquellos pacientes que recibieron radiación en dicha zona; linfoma Hodgkin, LLA, tumores cerebrales como meduloblastoma o espinales, así como radiación corporal total como acondicionamiento pretrasplante.

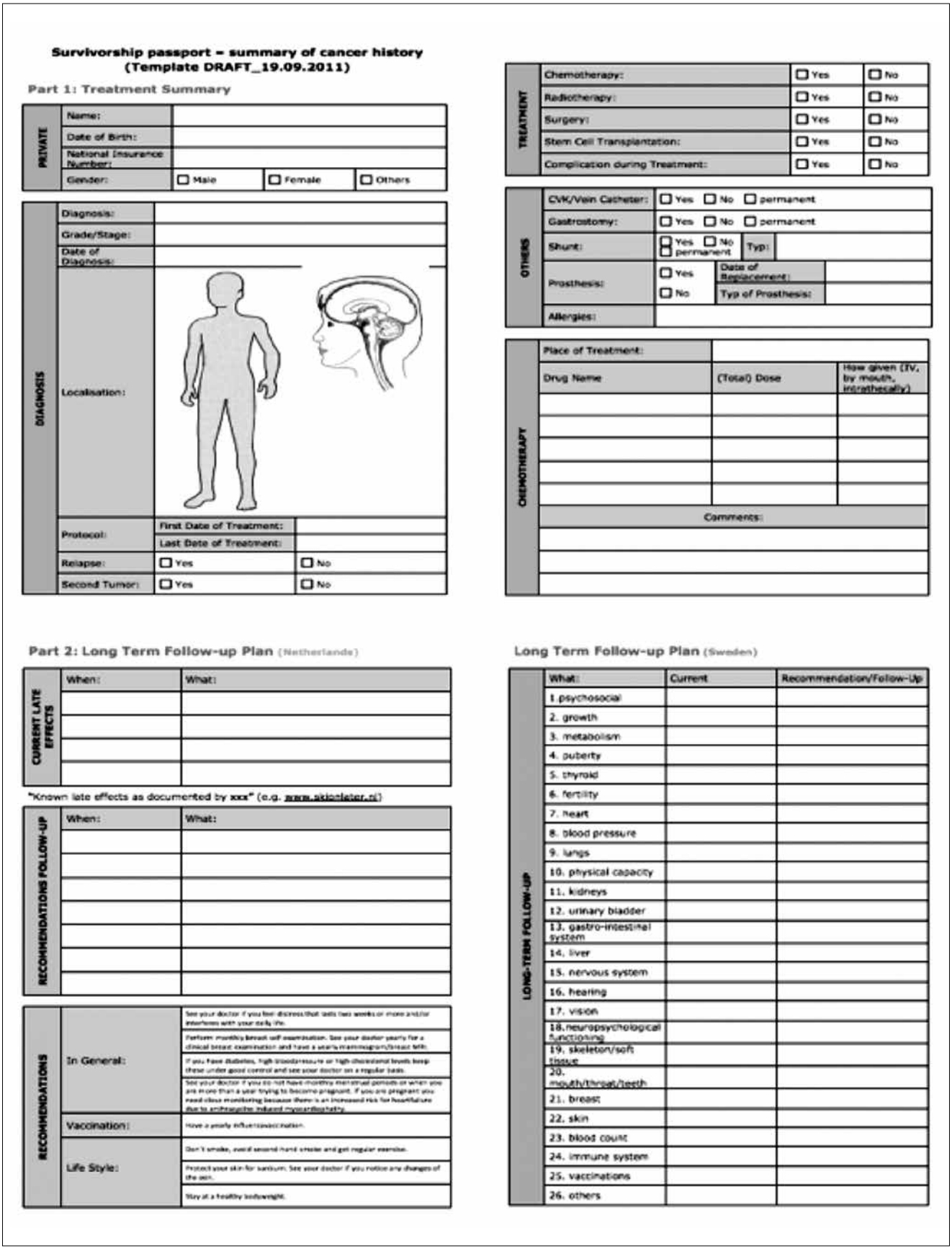
El tumor óseo más frecuente tras irradiación de un tumor sólido es el osteosarcoma. Este riesgo se aumenta en los pacientes afectos de sarcoma de Ewing, retinoblastoma con predisposición genética en la línea germinal, y en los sarcomas de tejidos blandos por el tratamiento que reciben.

En la piel irradiada además de cambios crónicos aparecen lesiones malignas como melanomas, carcinoma de células basales y carcinoma de células escamosas.

Quimioterapia

Los agentes alquilantes y las antraciclinas y etopósido se relacionan con desarrollo de leucemias, síndromes mielodisplásicos y algunos tumores óseos. La carmustina predispone a tumores en sistema nervioso central.

Después de trasplante de progenitores hematopoyéticos. Entre las segundas neoplasias están los tumores sólidos que aparecen tardíamente y otras que aparecen en el primer año postrasplante: la leucemia aguda, el síndrome mielodisplásico y el síndrome mieloproliferativo postrasplante.Son



Survivorship passport – summary of cancer history
(Template DRAFT_19.09.2011)

Part 1: Treatment Summary

PRIVATE				
	Name:			
	Date of Birth:			
	National Insurance Number:			
	Gender:	☐ Male	☐ Female	☐ Others

DIAGNOSIS			
	Diagnosis:		
	Grade/Stage:		
	Date of Diagnosis:		
	Localisation:		
	Protocol:	First Date of Treatment:	
		Last Date of Treatment:	
	Relapse:	☐ Yes	☐ No
	Second Tumor:	☐ Yes	☐ No

TREATMENT			
	Chemotherapy:	☐ Yes	☐ No
	Radiotherapy:	☐ Yes	☐ No
	Surgery:	☐ Yes	☐ No
	Stem Cell Transplantation:	☐ Yes	☐ No
	Complication during Treatment:	☐ Yes	☐ No

OTHERS				
	CVK/Vein Catheter:	☐ Yes ☐ No ☐ permanent		
	Gastrostomy:	☐ Yes ☐ No ☐ permanent		
	Shunt:	☐ Yes ☐ No ☐ permanent	Typ:	
	Prosthesis:	☐ Yes	Date of Replacement:	
		☐ No	Typ of Prosthesis:	
	Allergies:			

CHEMOTHERAPY			
	Place of Treatment:		
	Drug Name	(Total) Dose	How given (IV, by mouth, intrathecally)
	Comments:		

Part 2: Long Term Follow-up Plan (Netherlands)

CURRENT LATE EFFECTS	When:	What:

"Known late effects as documented by xxx" (e.g. www.skionlater.nl)

RECOMMENDATIONS FOLLOW-UP	When:	What:

RECOMMENDATIONS		
	In General:	See your doctor if you feel distress that lasts two weeks or more and/or interferes with your daily life.
		Perform monthly breast self-examination. See your doctor yearly for a clinical breast examination and have a yearly mammogram/breast MRI.
		If you have diabetes, high blood pressure or high cholesterol levels keep these under good control and see your doctor on a regular basis.
		See your doctor if you do not have monthly menstrual periods or when you are more than a year trying to become pregnant. If you are pregnant you need close monitoring because there is an increased risk for heart failure due to anthracycline induced myocardiopathy.
	Vaccination:	Have a yearly influenza vaccination.
	Life Style:	Don't smoke, avoid second hand smoke and get regular exercise.
		Protect your skin for sunburn. See your doctor if you notice any changes of the skin.
		Stay at a healthy bodyweight.

Long Term Follow-up Plan (Sweden)

LONG-TERM FOLLOW-UP	What:	Current	Recommendation/Follow-Up
	1.psychosocial		
	2. growth		
	3. metabolism		
	4. puberty		
	5. thyroid		
	6. fertility		
	7. heart		
	8. blood pressure		
	9. lungs		
	10. physical capacity		
	11. kidneys		
	12. urinary bladder		
	13. gastro-intestinal system		
	14. liver		
	15. nervous system		
	16. hearing		
	17. vision		
	18.neuropsychological functioning		
	19. skeleton/soft tissue		
	20. mouth/throat/teeth		
	21. breast		
	22. skin		
	23. blood count		
	24. immune system		
	25. vaccinations		
	26. others		

FIGURA 1. Esquema del pasaporte europeo de supervivientes de cáncer.

factores de riesgo la menor edad cuando se realizó el trasplante, la radioterapia corporal total, la enfermedad injerto contra huésped sobre todo en piel y boca y la necesidad de inmunosupresión prolongada.

A más corto plazo el síndrome proliferativo postrasplante está claramente relacionado con la infección por VEB, otros factores de riesgo son el donante no emparentado o el haploidéntico, la depleción de células T de la médula del donante y la administración de globulina antitimocítica anticuerpos antiCD3 como profilaxis o tratamiento del EICH, el cual es el principal factor de riesgo.

CONCLUSIONES

Como se ha expuesto anteriormente el aumento de la supervivencia global del cáncer pediátrico ha hecho que, en los últimos años, aumente la población adulta que padeció cáncer en la infancia.

Superada la enfermedad, el seguimiento a largo plazo se convierte en una herramienta fundamental no solo para detectar una posible recurrencia de la misma, sino para diagnosticar y tratar posibles patologías derivadas del tratamiento oncológico recibido.

Aunque se establezcan unas pautas de seguimiento global, habrá que individualizar en función de las características de cada paciente siempre teniendo en cuenta los tratamientos recibidos para así poder predecir cuáles serán sus posibles complicaciones a largo plazo.

Este seguimiento se hará en principio por los oncólogos pediátricos especialmente en los primeros años tras la finalización del tratamiento, pero sin olvidar que este paciente pasará a la etapa adulta, será visitado por diferentes médicos o pueda cambiar de lugar de residencia, por lo que necesitará llevar siempre consigo los datos más relevantes de su historia clínica para que el mismo y los futuros profesionales que puedan atenderle tengan la información necesaria para un correcto seguimiento. Por esto surgió la idea de la creación del llamado "Pasaporte de supervivientes" (Fig. 1). Se trata un documento que de acuerdo con la legislación de la Unión Europea, se proporcionará en el momento de finalizar el tratamiento, y contendrá información sobre la enfermedad y el tratamiento recibido. Se dispondrá de él en soporte papel y/o electrónico, redactado de forma sencilla, con imágenes y datos médicos relevantes.

Esta herramienta les permitirá a los supervivientes:

- Conocer su historia médica.
- Informarles de efectos secundarios a largo plazo que pueden no conocer o haber olvidado.
- Conocer que hacer tras finalizar el tratamiento.
- Educación sobre su propia enfermedad, optimización de prevención y cuidados.
- Transferir información a otros profesionales, los cuales podrán conocer la historia del paciente de forma rápida y más sencilla, y les servirá de guía para realizar el seguimiento y para la detección de posibles efectos secundarios.

BIBLIOGRAFÍA

- Peris R. Cáncer infantil en España. 30 años de estadísticas 1980-2014. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). Valencia. Mayo 2015.
- Derikx JP, De Backer A, van de Shoot L. Long-term functional sequelae of sacroccygeal teratoma: a national study in The Netherlands. J Pediatr Surg. 2007; 42(6): 1122-6.
- Arthur J, DiPatri JR, Pham M, et al. Late effects of neurosurgery. Late effects of the treatment fro brain tumor. London. New York: Springer Dardrecht Heidlberg.
- Guemes M, Muñoz MT, Fuente L. Secuelas endocrinológicas en niños y adolescentes supervivientes de tumores de SNC tras 5 años de seguimiento. An Pediatr. 2014; 80(6): 357-64.
- Kucharska V, Negrusz-Kawecka M, Gromkowska M. Cardiotoxicity of Oncological treatment in children. Adv Clin Exp Med. 2012; 21(3): 281-8.
- Lipshultz S, Sambatakos P, Maguire M. Cardiotoxicity and Cardioproteccion in childhood cancer. Acta Hematol. 2014; 132; 391-9.
- Lipshultz S, Miller T, Lipsitiz S, et al. Continuos versus infusion of Doxorrubicin children with ALL: long-term cardiac outcomes. Pediatrics. 2012; 130(6): 1003-11.
- Rafiyath S, Rasul M, Lee B. Comparison of safety and toxicity of liposomal doxorrubicin vs conventional anthracyclines: a meta-analysis. Exp Hematol Oncol. 2012; 23(1): 10.
- Van Dalen EC, Caron NH, Dickison HO, et al. Cardioprotective interventions for cancer patients receiving anthracyclines (Review). Cochrane Database Syst Rev. 2011.
- Vandecruys E, Mandelaers V, De Wolf D. Late cardiotoxicity after low dose of anthracycline therapy for acute lumphoblastic leukemia in childhood. J Cancer Surviv. 2012; 6: 95-101.
- Long-term follow-up guidelines for the Children's Oncology Group available online at www.survivorshipguidelines.org/pdf/LTFUGuidelines.pdf,accessed January 19, 2010.
- Mertens AC, Yasui Y, Liu Y. Pulmonary complications in survivors of childhood and Adolescents cancer. Cancer. 2012; 95(11): 2431-44.
- Martin WG, Ristow KM, Habermann TM. Bleomicycin pulmonary toxicity has a negative impact on the outcome of patients with Hodgkin's lymphoma. J Clin Oncol. 2005; 23(30): 7614-20.
- American society of clinical oncology clinical evidence review on the ongoing care of adult cancer survivors: cardiac and pulmonary late effects. J Clin Oncol. 2007; 25: 3991-4008.
- Long-term follow-up guidelines from the Children´s Oncology Group available online www.survivorsshipguidelines.org/pdf/LTFU Guidelines.pdf.accessed January 19. 2010.
- Whelan KF, Stratton K, Kawashima T. Ocular late effects in childhood and Adolescents cancer survivors: a report from the Childhood Cancer Survivor Study. Pediatr Blood Cancer 2010; 54(1): 103-9.
- Parsons JT. Response of the normal eye to high dose radiotherapy. Oncology. 1996; 10: 837-47.
- Gurney JG, Tersak JM, Ness NN, et al. Hearing loss, quality of life and academic problems in long term Neuroblastoma

survivors: a report from the Children´s Oncology Group. Pediatrics. 2007; 120: 1229-36.
- Glimer-Knight KR, Kraemer DF, Newelt EA. Ototoxicity in children receiving platinum chemotherapy: underestimating a commonly occurring toxicity that may influence academic and social development. J Clin Oncol. 2005; 23; 8588-96.
- Perkins JL, Liu Y, Mitby PA. Non-melanoma skin cancer in survivors of childhood and Adolescents cancer: a report from the childhood cancer survivor study. J Clin Oncol. 2005; 23(16): 3733-41.
- Yaris N, Cakir M, Kalyoncu M, Indian J. Bleomicin induced hyperpigmentation with yolk sac tumor. Pediatr. 2007; 74: 505-6.
- Schnartz JL, Kopecky KJ, Mathes RW, et al. Basal cell skin cancer after total-body irradiation and hematopoietic cell transplantation. Radiat Res. 2009; 171(2): 155-63.
- Gawade PL, Hudson MM, Kaste SC, Neglia JP, Constine LS, Robison LL, Ness KK. A systematic review of dental late effects in survivors of childhood cancer. Pediatr Blood Cancer. 2014; 61(3): 407-16.
- Lal DR, Foroutan HR, Su WT. The management of treatment-related esophaged complications in children and Adolescents with cancer. J Pediatr Surg. 2006; 41(3): 495-9.
- Castellino S, Muir A, Shah A. Hepato-biliary late effects in survivors of childhood and Adolescents cancer: a report from the Children's Oncology Group. Pediatr Blood Cancer. 2010; 54(5): 663-9.
- Kaste SC. Skeletal toxicities of treatment in children with cancer. Pediatr Blood Cancer. 2008; 50(2 Suppl): 469-73.
- Wasilewski-Masker K, Kaste SC, Hidson MM. Bone mineral density deficits in survivors of childhood cancer: long-term follow-up guidelines and review of the literature. Pediatrics. 2008; 121(3): e705-13.
- Kadan-Lottick NS, Dinu I, Wasilewski-Masker K. Osteonecrosis in adults survivors of childhood cancer: a report from the childhood cancer survivor study. J Clin Oncol. 2008; 26(18): 3038-45.
- Shiff D, Wen P. Central nervous system toxicity from cancer therapies. Hematolol Oncol Clin N Am. 2006; 20(6): 1377-98.
- Lam DST, Khong PL, Chiang SY. Reversible encephalopathy induced by systematic high dose Methotrexate. Pediatric. 2007; 12: 287-92.
- Oeffinger KC, Nathan PC. Challenges after curative treatment for Childhood cancer long-term follow up of survivors. Hematol Oncol Clin N Am. 2010; 24: 129-49.
- Diller L, Chow EJ, Gurney JG. Disease in the childhood cancer survivor study cohort. A review of published findings. J Clin Oncol. 2009; 27: 2339-55.
- Jones DP, Spunt SL, Green D. Renal late effects in patients treated for cancer in childhood: A report from the children's Oncology Group. Pediatr Blood Cancer. 2008; 51(6): 724-31.
- Skinner R. Nephrotoxicity of cancer treatment in children. Pediatr Health. 2010; 4(5): 519-38.
- Skinner R, Cotterill SL. Risk factors for nephrotoxicity after ifosfamide treatment in children a UKCCSG late effects Group Study, J Cancer. 2000; 82: 1636-45.
- The Ethics Committee of the American Society for Reproductive Medicine Fertility preservation and reproduction in cancer patients. Fertil Steril. 2005; 83(6).
- Niema CL, Kazer R, Brannigan RE, et al. Cancer survivors and Infertility: A review of a new problem and novel answer. J Support Oncol. 2006; 4: 171-8.
- Domingo J, Ayllón Y, Domingo A. new approach to female fertility preservation S. In vivo. 2009; 23: 123-30.
- Andrés MM, Castel V. Preservación de la fertilidad en niños y adolescentes con cáncer, situación actual y perspectivas futuras. An Pediat. 2009; 71(5): 440-6.
- Inskup PD, Lynn A, Randi R, et al. New malignancies following childhood cancer. SEER Cancer Registries. 1973-2000.
- Varan A, Kebudi R. Secondary malignant neoplasm after childhood cancer. Pediatr Hematol Oncol. 2011; 28(5): 345-53.
- Curtis RE, Rowling PA, Deeg HJ. Solid cancers after allogenic hematopoetic cell transplantation. Blood. 2009; 113: 1175.

Diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas

J.I. Zabala Argüelles, A. Ortiz-Garrido, V. Cuenca-Peiró, L. Conejo-Muñoz, B. Picazo-Angelín, A. Urda Cardona

Sección de Cardiología Pediátrica. Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. Unidad de Gestión Clínica de Cardiología y Enfermedades Cardiovasculares. Hospital Regional Universitario. Málaga.

RESUMEN

El desarrollo de la ecocardiografía fetal en los últimos años ha convertido a esta técnica en la principal modalidad para el diagnóstico y abordaje prenatal de la patología cardiaca fetal.

El ecocardiograma nos permite diagnosticar la existencia de problemas estructurales, además de inferir el mecanismo electrofisiológico de las arritmias fetales, así como la necesidad de iniciar el tratamiento médico en caso de ser este necesario.

En esta monografía se presentan los resultados acaecidos en nuestro centro en los últimos 11 años. Se realizaron en la Sección de Cardiología Pediátrica de nuestro centro 6.246 ecocardiografías fetales. La edad materna fue 31 ± 5 años y la edad gestacional en el momento de la prueba de imagen de 24 ± 5 semanas. Se detectaron un total 317 cardiopatías congénitas lo que representa un 5,07% de todas las exploraciones. Las cardiopatías congénitas diagnosticadas más frecuentemente diagnosticadas fueron la comunicación interventricular (CIV) en un 31,5% de los casos, seguida de la tetralogía de Fallot en un 13,8% de los casos y del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico con un 13,5% de los casos.

En conclusión la ecocardiografía fetal permite el diagnóstico preciso de la mayor parte de las cardiopatías congénitas permitiendo realizar un diagnóstico preciso, establecer el pronóstico y preparar la estrategia adecuada.

Palabras clave: Cardiopatía congénita; Feto; Ecocardiografía.

Correspondencia: Dr. J. I. Zabala. Sección de Cardiología Pediátrica. Avda. Arroyo de los Ángeles, s/n. 29014 Málaga
E-mail: jignacio.zabala.sspa@juntadeandalucia.es
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 262-266

ABSTRACT

The development of the fetal echocardiography in recent years has converted this technique in the main modality for prenatal diagnosis and approach of fetal heart disease.

The echocardiogram allows us to diagnose the existence of structural problems and to deduce the electrophysiological mechanism of fetal arrhythmias as well as the need to initiate medical treatment if necessary.

The results occurring in our center in the last 11 years in are presented in this monograph. A total of 6246 fetal echocardiographies were performed in the pediatric cardiology section of our center. Maternal age was 31 ± 5 years and gestational age at the time of the imaging test was 24 ± 5 weeks. A total of 317 congenital heart diseases were detected, this representing 5.07% of all the studies. The congenital heart diseases most frequently diagnosed were interventricular communication in 31.5% of the cases followed by Fallot's Tetralogy in 13.8% of the cases and hypoplastic left heart syndrome accounting for 13.5% of the cases.

In conclusion, fetal echocardiography permits the precise diagnosis of most of the congenital heart diseases, making it possible to perform an exact diagnosis, establish the prognosis and prepare the adequate strategy.

Key words: Congenital heart disease; Fetus, Echocardiography.

INTRODUCCIÓN

Los avances en la ultrasonografía que se han producido en las últimos dos décadas han permitido un diagnóstico muy preciso de las enfermedades y malformaciones fetales, incluyendo las cardiópatas congénitas (CC), trastornos del ritmo y estados de insuficiencia cardiaca fetal. La ecocardiografía fetal es la técnica de elección[1]. El papel del cardiólogo pediátrico en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes es primordial ya que es el especialista que mejor conoce las

enfermedades cardiacas en el feto, en el neonato y en el niño. Conoce la evolución, la morbilidad y las alternativas posibles frente a una cardiopatía concreta. No obstante el cardiólogo es un consultor en los cuidados del feto y de la madre por lo que es necesaria una estrecha colaboración con los obstetras quienes son los responsables del bienestar fetal y de la salud de la mujer durante este importante periodo de la vida.

En este artículo queremos plasmar nuestra experiencia en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas en un Hospital Materno Infantil que es centro de referencia para seis hospitales con una población superior a 2 millones de habitantes y alrededor de 28.000 partos por año.

CAUSAS DE DERIVACIÓN E INDICACIÓN DEL ESTUDIO CARDIOLÓGICO FETAL

Se estima que la incidencia global de cardiopatías congénitas es de 6-12 por cada 1.000 recién nacidos vivos y son las malformaciones congénitas más frecuentes. Existen múltiples factores que se han asociado con un riesgo incrementado de padecer una cardiopatía aunque fundamentalmente se pueden clasificar en causas maternas o fetales. La razón principal para remitir a una gestante a la sección de cardiología pediátrica es la sospecha de una alteración estructural del corazón detectada en la ecografía realizada por el obstetra[2]. El segundo lugar lo ocupan la existencia de factores de riesgo materno o ciertos marcadores descritos en la ecocardiografía de cribado realizada en la gestación. Las principales indicaciones para la derivación a una unidad de cardiopatía fetal se exponen en la tabla 1.

La precisión en el diagnóstico de una cardiopatía fetal varía ampliamente dependiendo de factores como son la formación en ecocardiografía, el conocimiento de la anatomía del corazón, de sus múltiples anomalías y del nivel tecnológico existente. Estos factores influyen y determinan la capacidad diagnóstica de cada centro. La complejidad de la técnica, los conocimientos necesarios para su correcta interpretación y la imposibilidad de realizar un estudio cardiológico completo en todas las gestaciones ha llevado a identificar ciertos grupos de riesgo en los que es más probable que exista una cardiopatía. Por tanto son estos los grupos de gestaciones las que con más frecuencia son remitidas para una valoración completa del corazón fetal.

Existe un riesgo de CC mayor de un 2% en diabetes tipo I pregestacional[3], diabetes diagnosticada en el primer trimestre, fenilcetonuria no controlada, presencia de anticuerpos SSA/SSB, consumo de inhibidores de la enzima conversora de angiotensina, ácido retinoico, y antiinflamatorios no esteroideos (AINE), cuando estos últimos se administran en el tercer trimestre. También la rubéola en el primer trimestre, fecundación asistida, CC en familiares de primer grado, o de segundo grado si se asocian a síndromes genéticos y anomalías cardiacas o extracardiacas sospechadas en ecocardiografía obstétrica. Otros factores de riesgo con más de un 2% de posibilidad incluyen cariotipo anormal, taquicardia, bradicardia, ritmos irregulares, translucencia nucal mayor o igual de 3 mm, gemelos monocoriales y derrames pleurales, ascitis o hidrops.

TABLA 1. Principales indicaciones para realizar una ecocardiografía a fetal.

Indicaciones maternas
• Antecedentes familiares
– Cardiopatía congénita en familiares de primer grado
• Enfermedad metabólica previa
– Diabetes mellitus
– Fenilcetonuria
• Infección materna
– Parvovirus B19
– Rubéola
– *Coxsackie*
– Citomegalovirus
• Exposición a teratógenos cardiacos
– Retinoides
– Fenitoína
– Carbamacepina
– Carbonato de litio
– Ácido valproico
• Anticuerpos maternos
– Anti-Ro (SSA)
– Anti-La (SSB)
Indicaciones fetales
• Sospecha de cardiopatía fetal
• Cariotipo fetal anormal
• Malformación extra cardiaca mayor
• Translucencia nucal aumentada (> p99 entre las semanas 11 y 14 de gestación)
• Trastornos de la frecuencia o ritmo cardiaco fetal persistentes:
– Bradicardia
– Taquicardia
– Ritmo irregular
• Hidrops
• Hidrotórax
• Poli hidramnios
• Retraso del crecimiento intrauterino
• Transfusión feto-fetal
• Fístula aurículo-ventriculares

Indicaciones con un riesgo menor, entre el 1-2% de posibilidad de anomalías, incluyen consumo de anticonvulsivantes, sales de litio, vitamina A, paroxetina y AINE en el primer o segundo trimestre, CC en familiares de segundo grado y anomalías del cordón, la placenta o del ductus venoso.

Por ultimo con un riesgo menor del 1% y en los que probablemente no estaría indicada una ecocardiografía fetal se encontraría la diabetes con HbA_{1c} <6%, medicaciones como inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (excepto paroxetina), dicumarínicos, infecciones maternas asintomáticas distintas que la rubéola cuando existe seroconversión y CC en familiares lejanos distintos del primero o segundo grado.

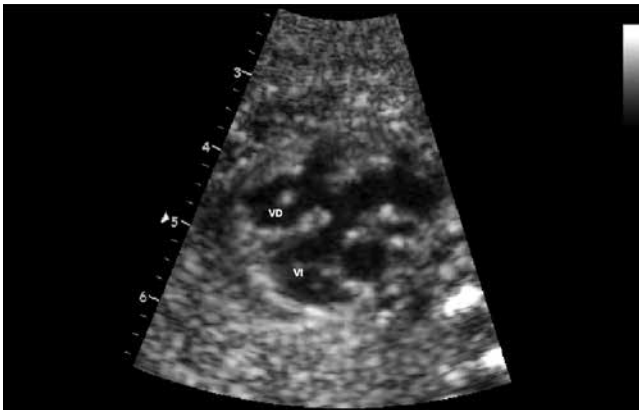


FIGURA 1. Tetralogía de Fallot. Proyección eje largo donde se visualizan el ventrículo derecho (VD) y el ventrículo izquierdo (VI) con la aorta cabalgando sobre una gran comunicación interauricular.

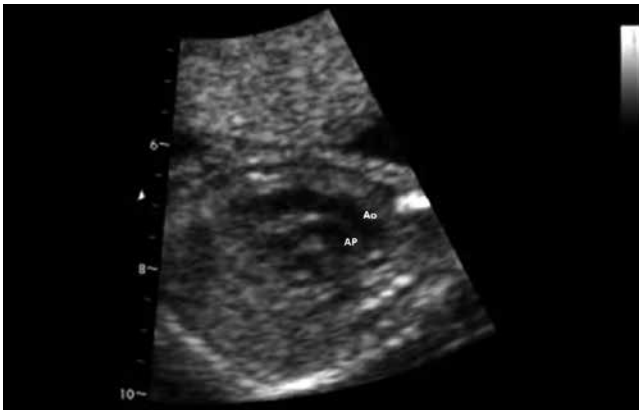


FIGURA 2. D-transposición de grandes arterias. Proyección eje largo donde se visualizan la aorta (Ao) anterior y la arteria pulmonar (AP) posterior. Los vasos no se cruzan y se sitúan en paralelo.

Merece una mención aparte la posibilidad de tener una CC cuando uno de los progenitores la presenta[4]. Si la madre presenta una CC no sindrómica ni cromosómica el riesgo es más del doble que en la población normal. El riesgo varía en función de la cardiopatía es muy alto, del 10 al 15% en el síndrome de heteroataxia y el canal aurículo ventricular completo. En casos de estenosis aórtica congénita, la posibilidad se ha descrito de hasta el 18%. Por el contrario, en CC frecuentes, como la tetralogía de Fallot (Fig. 1) o la D-TGA (Fig. 2), el riesgo es menor del 3%. Si es el padre el que padece la CC, el riesgo es menor de un 3% aunque probablemente sea mayor en las lesiones del corazón izquierdo como la estenosis aórtica. Afortunadamente para la tranquilidad de los progenitores el riesgo en el caso de un hijo o feto anterior con CC no sindrómica es menor del 5% pero hay que tener que aumenta considerablemente si hay más de un hermano afecto.

MOMENTO Y TÉCNICA DE LA ECOCARDIOGRAFÍA FETAL

La ecografía obstétrica se realiza alrededor de las 20 semanas de gestación y respecto al tema que nos ocupa, el diagnóstico de las anomalías cardiacas fetales se recomienda un despistaje básico, que incluye la obtención de tres cortes concretos[5].

El corte de cuatro camas permite la identificación de las aurículas, los ventrículos y las válvulas aurículoventriculares. Siempre debe confirmarse la presencia de la banda moderadora del ventrículo derecho y la inserción más apical de la válvula tricúspide respecto a la mitral. En el corte de grandes vasos se comprueba como ambos vasos se cruzan y el nacimiento de la aorta posterior del ventrículo izquierdo y la pulmonar anterior del ventrículo derecho. Por último el corte de tres vasos, que se realiza visualizando la tráquea, nos permite descartar la presencia de la vena cava superior izquierda y comprobar si el arco aórtico es derecho o izquierdo. Si existe una vena cava superior izquierda o un arco aórtico derecho la realización de una ecocardiografía fetal reglada es obligado ya que con frecuencia pueden presentar una cardiopatía congénita.

El corte de cuatro cámaras, el más fácil de obtener, hasta en más del 95% de las exploraciones, descarta el 50% de las CC. Diferentes estudios han demostrado que la correcta visualización de estos planos permite descartar el 90% de las cardiopatías congénitas[6]. No obstante cuando esto se lleva a la práctica los resultados no son tan alentadores. En países con un alto cumplimiento de la ecografía obstétrica a las 20 semanas solo se llegan a identificar el 30% de CC. Esto es debido a que en los programas de cribaje no siempre se dispone de personal entrenado, los medios técnicos no son los adecuados y que en muy poco tiempo se necesario explorar numerosos órganos y aparatos.

La ecocardiografía fetal es un procedimiento sistemático que implica un análisis pormenorizado de la posición, concordancia y estudio de todas las partes del corazón y de su función (Tabla 2). El cardiólogo pediátrico por su experiencia y número de estudios ecográficos realizados en CC en nuestra opinión el más cualificado para interpretar este estudio.

RESULTADOS Y EXPERIENCIA

En el periodo comprendido entre Julio de 2003 a Marzo 2015 se realizaron en la sección de cardiología pediátrica de nuestro centro 6.246 ecocardiografías fetales. Los estudios se realizaron con un ecógrafo General Electric Vivid 7 equipado con sondas matriciales de 4 MHz y 7 MHz por cuatro cardiólogos infantiles. Todos los estudios fueron transabdominales y se realizaron a partir de la semana 18 de gestación. La edad materna fue 31 ± 5 años y la edad gestacional en el momento de la prueba de imagen de 24 ± 5 semanas.

Se detectaron un total 317 cardiopatías congénitas lo que representa un 5,07% de todas las exploraciones. Se

TABLA 2. Sistemática de la ecocardiografía fetal.

Imagen 2D
• Tamaño cardiaco y posición
• Situs visceral y atrial
• Conexiones venosas sistémicas y pulmonares
• Morfología del septo interauricular
• Conexiones aurículoventriculares
• Morfología y tamaño de mitral y tricúspide
• Morfología ventricular. Banda moderadora
• Morfología del septum interventricular
• Conexiones ventrículo arteriales y relación de grandes vasos
• Arco aórtico, ductal y su relación con la tráquea
• Ramas pulmonares
• Derrame pleural y pericárdico
• Diámetro de AI, AD, VI, VD
• Diámetro válvula tricúspide, mitral
• Diámetro anillo aórtico y pulmonar
Estudio del ritmo cardíaco
• Frecuencia cardiaca
• Relación aurículoventricular
• Medición del intervalo AV
• Presencia de arritmias
Doppler color y pulsado
• Flujo mitral tricúspide, aórtico y pulmonar
• Insuficiencias valvulares
• Arco aórtico y ductal
• Vena cava superior e inferior
• Venas pulmonares
• Arterias pulmonares principales
• Ductus venoso y arteria y vena umbilical
• Arteria cerebral media
Otros
• Cuantificación de la función *VD y VI*
• Cardiovascular Profile Score

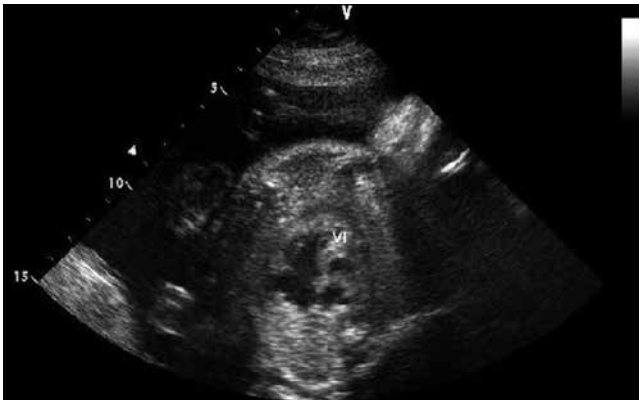


FIGURA 3. Síndrome de ventrículo izquierdo (VI) hipoplásico. El VI presenta áreas de fibroelastosis y la cavidad ventricular se encuentra muy disminuida.

TABLA 3. Cardiopatías congénitas diagnosticadas intraútero.

Comunicación interventricular (CIV)	n = 100	31,54%
Tetralogía de Fallot	n = 44	13,88%
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (SVIH)	n = 43	13,56%
Canal auriculoventricular (canal AV)	n = 37	11,67%
Atresia pulmonar con CIV	n = 25	7,88%
Atresia pulmonar con septo intacto	n = 23	7,25%
Transposición de grandes vasos (D-TGA)	n = 15	4,73%
Anomalía de Ebstein	n = 11	3,47%
Truncus arterioso	n = 8	2,52%
Ventrículo derecho de doble salida (VDDS)	n = 5	1,57%
Transposición de grandes vasos (L-TGA)	n = 3	0,94%
Corazón univentricular	n = 3	0,94%
Otros	n = 1	0,05%

requirió la unanimidad por dos cardiólogos en el caso de la detección de diagnóstico de una cardiopatía congénita de mal pronóstico.

Las cardiopatías congénitas diagnosticadas más frecuentemente fueron la comunicación interventricular (CIV) en un 31,5% de los casos, seguida de la tetralogía de Fallot en un 13,8% de los casos y del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (Fig. 3) con un 13,5% de los casos (Tabla 3).

Excluyendo los trastornos del ritmo, que no son objetos de este trabajo, ningún recién nacido presentó cardiopatía distinta de CIV muscular pequeña, ductus arterioso o comunicación interauricular ostium secundum. Tras el nacimiento se confirmó la existencia de cardiopatía salvo en dos en que no coincidió totalmente con la descrita pero sin modificar el pronóstico.

La ecocardiografía fetal permite un diagnóstico preciso de la mayor parte de las malformaciones cardiacas fetales. Como demuestra la literatura, y también nuestra serie, la mayoría de las pacientes remitidas con factores de riesgo de cardiopatías congénitas no presentaron alteraciones cardiacas fetales. En nuestra experiencia la mayor parte de los pacientes derivados por factores de riesgo no presentaron CC. Para complicar más la cuestión en todos los servicios con programas activos de cirugía cardiovascular pediátrica son más los recién nacidos sin diagnóstico prenatal que los diagnosticados intraútero. Esto es así incluso cuando existen amplios programas de cribado de ecografía obstétrica en la semana 20.

Una de las más importantes ventajas del diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas es trasmitir una información adecuada y de calidad a los progenitores respecto al pronóstico, tratamiento, posibles secuelas y calidad de vida esperable. Una presentación clara de estos aspectos realizada por el neonatólogo, cardiólogo pediátrico y cirujano cardiovascular es lo más adecuado. También es muy importante realizar en colaboración con el obstetra una

adecuada planificación del parto. En la mayor parte de las cardiopatías congénitas el parto puede y debe ser eutócico. Existen excepciones como el bloqueo AV completo o arritmias severas en las que el cardiotocograma no es útil y puede estar indicada una cesárea. Otros casos similares serian la insuficiencia cardiaca con regurgitaciones valvulares severas.

Existe controversia en la literatura de dónde se debe realizar el parto tras el diagnóstico de una cardiopatía congénita[7,8]. En ciertas cardiopatías con el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico si se ha demostrado una mejoría en la morbilidad con datos no tan claros respeto a la mortalidad. No obstante muchos expertos sostienen lo evidente que el parto debe realizarse en hospitales donde puedan garantizar unos cuidados neonatales y exista un programa quirúrgico activo en cardiopatías congénitas. Se ha intentado en cardiopatías concretas determinar aquellos marcadores ecográficos que pueden predecir la necesidad de técnicas invasivas inmediatas no disponibles en todos los centros tras el nacimiento. El ejemplo más claro es la D-transposición de grandes arterias con septo integro un porcentaje de estos fetos precisarán una septotomía de Rahskind al nacer. Marcadores ecocardiográficos como la hipermovilidad del septo interauricular o el flujo diastólico inverso en el ducto arterioso se han descrito como factores pronóstico de realizar una septotomía de Rashkind urgente[9].

En conclusión la ecocardiografía fetal permite el diagnóstico preciso de la mayor parte de las cardiopatías congénitas permitiendo realizar un diagnóstico preciso, establecer el pronóstico y preparar la estrategia adecuada. El del diagnóstico de cardiopatía fetal varía ampliamente en las distintas zonas y esto parece influido por factores como son la formación ecocardiográfica, el nivel tecnológico existente y el tiempo disponible para la exploración. La generalización, en los programas de cribado de la ecografía obstétrica, de la semana 20 deberá mejorar el diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas en los próximos años.

BIBLIOGRAFÍA

1. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease. A scientific statement from the American Heart Association. Circulation. 2014; 129: 2183-242.
2. Mone F, Walsh C, Mulcahy C, et al. Prenatal detection of structural cardiac defects and presence of associated anomalies: a retrospective observational study of 1262 fetal echocardiograms. Prenat Diagn. 2015; 35(6): 577-82.
3. Lisowski LA, Verheijen PM, Copel JA, et al. Congenital heart disease in pregnancies complicated by maternal diabetes mellitus: an international clinical collaboration, literature review, and meta-analysis. Herz. 2010; 35: 9-26.
4. Fesslova V, Brankovic J, Lalatta F, et al. Recurrence of congenital heart disease in cases with familial risk screened prenatally by echocardiography. J Pregnancy. 2011; 2011: 368067.
5. Marek J, Tomek V, Skovranek J, et al. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. Heart. 2011; 97: 124-30.
6. Ogge G, Gaglioti P, Maccanti S, et al. Prenatal screening for congenital heart disease with four-chamber and outflow-tract views: a multicenter study. Ultrasound Obstet Gynecol. 2006; 28: 779-84.
7. Anagnostou K, Messenger L, Yates R, et al. Outcome of infants with prenatally diagnosed congenital heart disease delivered outside specialist paediatric cardiac centres. Arch Dis Child Fetal Neonatal. 2013; 98: F218-21.
8. Donofrio MT, Levy RJ, Schuette JJ, et al. Specialized delivery room planning for fetuses with critical congenital heart disease. Am J Cardiol. 2013; 111: 737-47.
9. Punn R, Silverman NH. Fetal predictors of urgent balloon atrial septostomy in neonates with complete transposition. J Am Soc Echocardiogr. 2011; 24: 425-30.

Perspectiva actual de la cirugía de las cardiopatías congénitas

E. Ruiz Alonso[1], R. Castillo Martín[1], E. Sarria García[1], V. Cuenca Peiró[2], J.I. Zabala Argüelles[2]

[1]Sección de Cirugía Cardiovascular Pediátrica. [2]Sección de Cardiología Pediátrica. Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria. Málaga.

RESUMEN

La cirugía cardiovascular pediátrica ha experimentado avances significativos en los últimos años, beneficiándose de los avances tecnológicos conseguidos no solo en la especialidad de la Cirugía Cardiovascular, sino también de los avances y la implicación de profesionales de Anestesia, Cuidados Intensivos, Neonatología y especialmente la Cardiología Pediátrica.

Es muy amplio el espectro de pacientes que son intervenidos en nuestro ámbito asistencial: desde el neonato nacido pretérmino a las 24-25 semanas de gestación con ductus arterioso persistente hasta el adolescente o adulto joven con cardiopatía congénita que pudo ser o no intervenido durante su infancia y ha sido seguido evolutivamente hasta llegar a esa edad. Las intervenciones se centran preferentemente cada vez más en los grupos extremos de edad, con tendencia clara hacia la cirugía precoz y correctora en el primer año de vida. Por tanto una buena parte de los procedimientos son en la actualidad realizados en lactantes y neonatos.

La progresiva mejora de resultados en los últimos años y la transparencia en el conocimiento y utilización de los mismos hace que en la actualidad el listón esté muy alto en cuanto a la exigencia en la mejora continua y la evaluación periódica de las distintas unidades.

En este artículo describimos los avances más importantes que se han producido en los últimos años en el campo de la cirugía de las cardiopatías congénitas así como una breve mención de la actividad realizada en nuestro centro.

Palabras clave: Cardiopatías; Ultrafiltración; ECMO.

Correspondencia: Dr. Enrique Ruiz Alonso. Sección de Cirugía Cardiovascular Pediátrica. Hospital Materno-Infantil de Málaga. Avda. Arroyo de los Ángeles, s/n. 29011 Málaga
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 267-271

ABSTRACT

Paediatric cardiac surgery has undergone significant improvements over the last years, due to the technological advances made in this area, as well as advances and implication of other disciplines, mainly Anesthesia, Intensive Care, Neonatology and especially Pediatric cardiology.

There is a wide range of patients that are operated, from the premature baby with patent ductus arteriosus born at 24-25 weeks of gestation, to the grown-up congenital heart disease patient. Operations currently performed are focused on the end groups of age. There is a very clear tendency towards early corrective surgery; therefore most of interventions are done preferentially in neonates and infants.

The better outcomes that have been produced over the last years and the transparency of results have made most surgical groups take action towards continuous medical improvements and periodical evaluation of the different units. In this article the most important advances in the field of congenital heart surgery are described and a brief summary from our results is given.

Key words: Heart diseases; Ultrafiltration; ECMO.

INTRODUCCION

Las cardiopatías congénitas son la malformación más frecuente presente al nacimiento, con una frecuencia aproximada entre 5 a 10 de cada 1.000 nacidos vivos, dependiendo fundamentalmente de si se incluyen o no lesiones leves como ductus arterioso persistente o coartación aórtica ligera. No suelen incluirse ni el ductus arterioso del prematuro, ni arritmias ni la válvula aórtica bicúspide. Dentro del rango citado, la cifra de 8/1.000 nacidos vivos es la más frecuentemente citada y es la que suele tomarse como referencia. Se trata de defectos estructurales de muy diversa índole, desde cardiopatías simples como defectos septales pequeños con relativa poca repercusión sobre el paciente por su limitado

tamaño, hasta cardiopatías complejas que van a requerir intervención con cateterismo y/o cirugía durante el periodo neonatal y posteriores meses para asegurar su supervivencia.

Los últimos años han supuesto una mejora en los medios tecnológicos a disposición de los distintos profesionales, con perfeccionamiento de técnicas radiológicas y diagnósticas, avances en las unidades de Cuidados Intensivos tanto neonatales como pediátricas y especialmente en la Cardiología Pediátrica. Todas estas innovaciones incorporadas al trabajo asistencial diario han permitido la realización de procedimientos quirúrgicos complejos, hace unos años fuera de nuestro alcance por su alta mortalidad. Los resultados de los distintos grupos quirúrgicos han experimentado una mejora significativa respecto a décadas previas, fruto del trabajo multidisciplinar y la colaboración de todos los profesionales implicados.

ÁMBITO DE ACTUACIÓN

Existe una clara tendencia, bien establecida, hacia la cirugía precoz y correctora. Hoy día una buena parte de las cardiopatías susceptibles de paliación o reparación quirúrgica son realizadas en el primer año de vida pues, como norma, las edades se han adelantado. Cardiopatías como la mayor parte de las comunicaciones interventriculares, el canal AV, el truncus o la tetralogía de Fallot son intervenidas de forma reglada en los primeros seis meses de vida. Otras cardiopatías lo son incluso antes, en el periodo neonatal. En este sentido, el "buque insignia" de la cirugía cardiaca infantil hoy día es el *switch* arterial, la cirugía correctora de la transposición. Permite una reparación precoz (en las dos primeras semanas de vida), es correctora (consigue una circulación normalizada) y duradera. En nuestro centro, en los últimos cinco años, aproximadamente el 50% del total de procedimientos quirúrgicos son realizados en niños menores de un año, siendo el 30% de los mismos realizados en neonatos.

El otro grupo de edad importante es el de los adolescentes y adultos jóvenes, las cardiopatías congénitas del adulto. Se trata de una realidad sanitaria puesta de manifiesto claramente en los últimos años, con un incremento significativo, tanto en cantidad como en complejidad. Y es que el número de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas se va a incrementar sustancialmente, ya que más y más niños tratados en el periodo neonatal y en la infancia alcanzarán la edad adulta. Esto es debido fundamentalmente a la mejora en la atención de estas patologías en la edad pediátrica, que actualmente hace que el 85% de los niños nacidos con malformaciones cardiacas alcancen la vida adulta. La población de pacientes adultos con malformaciones cardiacas incluye actualmente una alta proporción de cardiopatías complejas con correcciones terapéuticas quirúrgicas y/o percutáneas, junto con lesiones residuales, secuelas y complicaciones evolutivas. Son enfermedades que requieren una atención sanitaria específica, que solo la pueden proporcionar unidades especializadas con experiencia en este tipo de pacientes.

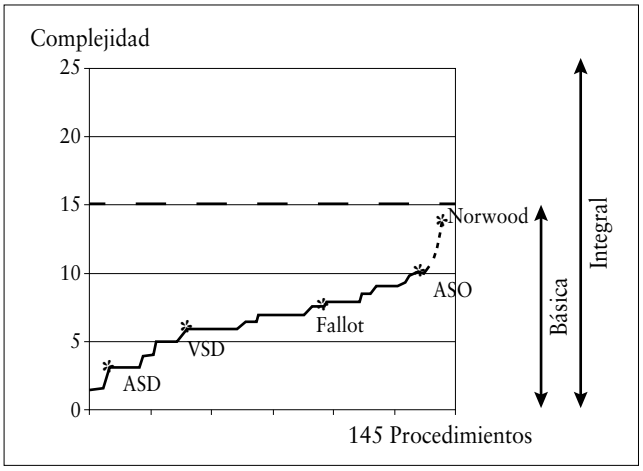


FIGURA 1. La escala de Aristóteles oscila de 1,5 a 25. La puntuación básica (1,5-15) solo refleja la complejidad del procedimiento. La puntuación integral (1,5-25) incluye factores de complejidad relacionados con el paciente específico.

ANÁLISIS DE LA CALIDAD Y COMPLEJIDAD

Fruto de todos los avances referidos, podemos decir que hoy cualquier unidad está en condiciones de ofertar resultados con cifras de mortalidad global inferiores al 5%, incluyendo todos los niveles de complejidad. La nueva era de la globalización, las nuevas tecnologías y la movilidad de los pacientes han influido también en la obtención de resultados. El nivel de exigencia con nosotros mismos es muy alto.

Existen bases de datos, como la *Congenital Database* de la EACTS (Sociedad europea de cirujanos cardiotorácicos) que son accesibles a todos, y son capaces de mostrar los resultados logrados en miles de pacientes a nivel europeo. Además, se han elaborado diversas herramientas para medir la complejidad de las cirugías, como la escala de riesgo de Aristóteles (Fig. 1). Creada hace 10 años por un grupo de consenso europeo, categoriza todos los procedimientos quirúrgicos en función de su complejidad (escala básica, de 1 a 15) o en función de su complejidad y de los factores preoperatorios dependientes del paciente (escala ampliada, de 1 a 25). Cada paciente intervenido recibe entonces una puntuación (Tabla 1). El Aristóteles proporciona cifras de complejidad directamente proporcional a la puntuación establecida. Estima el riesgo quirúrgico y además permite comparar la complejidad con los resultados (supervivencia).

Hasta tal punto la cirugía cardiaca está hoy en día estandarizada, que existen dos patologías que sirven como medidor de los resultados de las diversas unidades. Se trata de los resultados que afectan a dos cirugías correctoras: la de la tetralogía de Fallot y la de la transposición de grandes arterias. Hoy en día, cuando las instituciones desean conocer el comportamiento y los resultados de los grupos quirúrgicos, siempre se refieren a estas dos cardiopatías.

TABLA 1.

Complejidad (pt)	Mortalidad (%)	Morbilidad	Dificultad
1	<1	ICU 0-24 h	Elemental
2	1-5	ICU 1 D-3 D	Simple
3	5-10	ICU 4 D-7 D	Promedio
4	10-20	ICU 1 W-2 W	Importante
5	>20	ICU >2 W	Mayor

Complejidad: mortalidad + morbilidad + dificultad. La puntuación se basa en un grado a partir de 1 a 5 en cada categoría.

AVANCES TECNOLÓGICOS

Fruto del desarrollo de las nuevas tecnologías se han incorporado una serie de mejoras a nuestros procesos quirúrgicos. Son ya parte de nuestro día a día pero, si los cirujanos de hace unos cuantos años tuvieran la oportunidad de asomarse a la puerta de nuestros quirófanos, se sorprenderían de todos los medios que hoy en día tenemos a nuestra disposición y que ellos en su momento no tenían. Estos medios que a continuación enumeramos de forma breve son una realidad hoy en día en la mayoría de quirófanos en los que se interviene con circulación extracorpórea en nuestro país.

Circuitos miniaturizados

Cada vez que se realiza una cirugía con circulación extracorpórea se requiere la utilización de un circuito que hace de corazón y pulmón durante la misma. Esto permite la parada del corazón del paciente y la correcta paliación o reparación requerida en la cirugía. Este circuito consta de una serie de tubuladuras y algunos elementos interpuestos, donde se colocan los rodillos que impulsan la sangre, así como filtros para impedir que ciertas partículas pasen al paciente y un oxigenador de membrana. El oxigenador es el responsable de la mayor parte del cebado total del circuito, dada la gran superficie que necesita para realizar el intercambio gaseoso, al igual que sucede con el pulmón humano.

El cebado del circuito es uno de los factores que determinan en gran medida la repercusión de la cirugía extracorpórea sobre el organismo del paciente (respuesta inflamatoria sistémica). Esto es especialmente importante en los pacientes más pequeños, los neonatos y los lactantes, donde se centran una buena parte de intervenciones actuales. Puesto que los pacientes en edad pediátrica presentan un grado muy variable de edades y pesos, la tecnología disponible se ha ido adaptando para poder ofrecer el mínimo volumen de cebado posible para cada paciente. De esta manera la hemodilución se minimiza al disminuir la cantidad de cebado (el cebado es un muy importante balance positivo para el niño), se optimizan los recursos en cuanto a la utilización de hemoderivados y el paciente se beneficia desde el primer momento del postoperatorio. En la actualidad se dispone de cuatro segmentos o "tallas" en cuanto a la utilización de circuitos:

1. Neonatal. Se trata de un circuito específicamente desarrollado para los neonatos, que son los pacientes más sensibles al enorme volumen que supone el cebado del circuito en relación con su reducida volemia. Este circuito está limitado a un peso máximo de 4 kg. En nuestro centro es el de más reciente incorporación y en nuestra opinión se trata de uno de los adelantos tecnológicos más claros de la era reciente. Supone una drástica reducción en el cebado, pues el cebado requerido es aproximadamente la mitad que el del oxigenador del siguiente segmento, por lo que su introducción ha sido definitiva en la mejora de las operaciones neonatales.
2. Lactante y niño pequeño. Este circuito es el más utilizado, puesto que cubre desde los 4 kg hasta los 20 kg (gran parte del rango pediátrico).
3. Niño mayor. Desde los 20 kg hasta los 60 kg.
4. Adulto. A partir de los 60 kg.

Ultrafiltración modificada

Se trata de una técnica incorporada al quehacer diario hace años pero que mantiene toda su vigencia y todo su valor. La ultrafiltración modificada se realiza en el quirófano, una vez el corazón ha vuelto a funcionar correctamente tras la cirugía (a diferencia de la ultrafiltración convencional que se realiza mientras el corazón es reparado por los cirujanos). Es en ese momento cuando se realiza la ultrafiltración a través del circuito de la circulación extracorpórea, de tal manera que se consigue la filtración y por tanto retirada de una cantidad importante de fluido y a la vez de mediadores inflamatorios, con una mejoría significativa en el estado hemodinámico y respiratorio de los pacientes en la parte final de la intervención. Normalmente requiere en torno a veinte minutos de duración. Esta técnica contribuye a que el balance en quirófano sea lo menos positivo posible, incluso a veces permite un cierto balance negativo. Es tanto más importante cuanto menor es el paciente, siendo vital en los neonatos y lactantes, y de menor utilidad relativa en los niños mayores o en los adultos.

Ecocardiografía intraoperatoria

La implicación del cardiólogo pediátrico en el propio proceso quirúrgico es una rutina hoy en día. Es parte del trabajo multidisciplinar de la cirugía de las cardiopatías congénitas. El control de calidad externo de toda cirugía pasa por una ecocardiografía en el propio quirófano, una vez realizada la cirugía, con el corazón ya cargado y funcionando de nuevo. Se trata de una evaluación dinámica del corazón vital y necesaria tras estas intervenciones, que aporta información muy valiosa tanto para el cirujano como para el anestesista en la correcta toma de decisiones, acerca de la función ventricular, función de válvulas aurículo-ventriculares y sigmoideas, estimación de la presión intracavitaria de cámaras como el ventrículo derecho, presencia o no de

lesiones residuales, localización y dirección del *shunt* a nivel de tabique interauricular, etc. Toda esta información permite un análisis más completo del paciente y es complementaria al resto de monitorización que posee el quirófano. Así, la salida de la circulación extracorpórea es más dirigida, conociendo si la reparación cardiaca es total o no, y siempre con el conocimiento más completo de la situación.

En nuestro centro se realiza en todos los pacientes intervenidos con circulación extracorpórea, sea cual sea su patología. En el caso de los pacientes más pequeños, por debajo habitualmente de los 6 kg de peso, se realiza ecocardiografía epicárdica, con el transductor sobre el propio corazón. El cardiólogo en este caso se lava y viste con esterilidad al igual que los cirujanos. En los niños por encima de ese peso, y siempre que no exista contraindicación por la patología del paciente, se realiza ecocardiografía transesofágica.

Monitorización no invasiva de la oxigenación tisular

Esta herramienta es insustituible hoy en día en el quirófano, así como en la propia Unidad de Cuidados Intensivos, en el postoperatorio inmediato. Aporta información acerca del grado de oxigenación tisular por lo que es un indicador indirecto del gasto cardiaco. El sensor se posiciona en superficie, sobre la piel del paciente. Siempre son monitorizadas la oxigenación cerebral (sensor sobre la frente del paciente) y la somática (sensor en zona renal o abdominal). Complementa la pulsioximetría, alerta al equipo quirúrgico de variaciones muy pequeñas, especialmente a nivel cerebral y permite, en definitiva, un control más fino de la situación del paciente. Hoy no se concibe una cirugía cardiaca sin su utilización.

Oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO)

El ECMO es el tipo de asistencia circulatoria mecánica más utilizada en el ámbito pediátrico. Se trata de un dispositivo mecánico que es conectado al paciente y es capaz de realizar la función del corazón (bombea) y del pulmón (oxigena y lava el CO_2), de forma temporal. Proporciona soporte vital a pacientes que tienen un fallo respiratorio y/o cardiaco grave, que están en situación crítica, pero cuyo fallo es potencialmente reversible.

Se trata de una modificación del sistema de circulación extracorpórea (CEC) utilizado durante la cirugía cardiovascular, que permite proporcionar soporte cardiopulmonar durante un periodo más prolongado (días o semanas) en lugar de unas pocas horas. Normalmente la duración del soporte viene a ser un máximo de 30 días en la mayoría de dispositivos. No se suele llegar a esa cifra en el día a día de nuestros pacientes. La mayor parte de los pacientes que son soportados con ECMO lo son durante un periodo de 5-10 días. Es importante tener en cuenta que la ECMO no es un tratamiento en sí mismo, sino un sistema de soporte vital que se ofrece al paciente mientras se optimizan todas las terapias que conducen a una mejoría de la función cardiopulmonar. Una vez que el paciente mejora, se realiza un destete progresivo, y al final de este proceso el paciente queda desconectado del ECMO.

El ECMO lleva empleándose desde los años 70 (empezó inicialmente como técnica utilizada preferentemente en las unidades de cuidados intensivos neonatales) y es una técnica probada en miles de pacientes. La literatura científica que avala su uso es abundante. Existe un registro internacional que es voluntario, donde envían sus datos centros de todo el mundo, que pertenece a la organización para el soporte vital extracorpóreo (ELSO, en inglés).

Técnicamente consta de una bomba, habitualmente de turbina pero también puede ser un sistema de rodillo, la cual al girar impulsa la sangre, más un circuito. La sangre sale del paciente y vuelve a él por medio de unos tubos biocompatibles. El sistema cuenta con un oxigenador, conectado a una fuente de oxígeno, y permite la regulación de la temperatura del paciente. Las indicaciones de esta técnica son circulatorias (45%), y respiratorias (55%).

La indicación es **circulatoria** o cardiaca cuando el órgano responsable del fallo es el corazón. Esto puede suceder en el contexto de una cirugía cardiaca cuando, una vez reparado el corazón y puesto en marcha de nuevo, éste no es capaz de asumir la circulación y, por tanto, no se puede separar de la circulación extracorpórea. Pero tampoco es exclusivo de este tipo de situaciones, aun siendo la más frecuente. El fallo cardiaco también se puede dar en niños no operados, como es el caso de las miocarditis. En ambos casos, la conexión del niño al ECMO durante unos días puede suponer salvar su vida.

La indicación es **respiratoria** cuando el fallo es principalmente pulmonar. Un grupo importante de pacientes son los neonatos con fallo pulmonar agudo tras el parto, clásicamente las patologías tipo síndrome de aspiración meconial y otros. Son niños muy graves pero que pueden salvarse con el ECMO. Estos pacientes están en las unidades de Neonatología. El otro grupo es el paciente pediátrico más mayor, que suele estar ingresado en UCIP, con fallo pulmonar agudo, en muchas ocasiones debido a una causa infecciosa. Este niño también se beneficia del soporte con ECMO con buenos resultados.

NUESTRA UNIDAD

En 1981 comienza su andadura el Hospital Materno-Infantil de Málaga, integrado en el antiguo Hospital Regional Carlos Haya. La sección de Cirugía Cardiovascular pediátrica es creada ese mismo año para proporcionar asistencia quirúrgica a los niños con cardiopatía congénita, dentro del Hospital Materno-Infantil. La primera operación cardiaca con circulación extracorpórea se realizó el 23 de Octubre de 1981, en una niña con diagnóstico de comunicación interauricular, con buen resultado. En aquella primera intervención participaron los doctores Norberto González de Vega (entonces jefe de servicio), Julio Gutiérrez de Loma

y Manuel Ferreiros, ya jubilados los tres. Ellos fueron los cirujanos durante muchos años, en una época más difícil que la actual y con menos adelantos técnicos a todos los niveles. Desde aquí nuestro reconocimiento a su labor incansable y su dedicación a los pacientes con cardiopatía congénita de Málaga.

En 2006 se abrió una nueva etapa con la llegada de nuevos profesionales como el Dr. Juan Miguel Gil Jaurena, responsable de la introducción en el centro de nuevas técnicas quirúrgicas, principalmente las neonatales. En la actualidad la sección está integrada por tres cirujanos, a la cabeza de la cual se encuentra el Dr. Enrique Ruiz, jefe de sección desde 2013. Con el paso de los años han cambiado los nombres, se han fusionado distintos hospitales y actualmente la denominación oficial del conjunto hospitalario de la ciudad es la de Hospitales Universitarios Regional y Virgen de la Victoria de Málaga.

Son intervenidos pacientes en todos los grados de complejidad, desde el periodo neonatal hasta el congénito adulto (estas últimas intervenciones son llevadas a cabo por los cirujanos de la sección en el hospital general). Se cuenta con sistema de ECMO de reciente incorporación, con el que se da servicio a los pacientes cardiacos y a los respiratorios. Son realizadas cirugías de baja complejidad como el cierre de comunicación interauricular por toracotomía derecha, tanto el acceso axilar como el submamario, con lo que se puede evitar el coste estético y psicológico de la esternotomía media en ciertos pacientes.

El número de pacientes intervenidos fue de 105 en el año 2013 y de 138 en el 2014. El número de procedimientos en ambos años fue de 122 y 144 respectivamente. El 90% de los pacientes operados presentaban cardiopatía congénita y provenían de Cardiología pediátrica, y el 10% restante presentaban ductus arterioso persistente del prematuro y eran procedentes de Neonatología. Para el análisis se excluyeron estos últimos pacientes (el resultado quirúrgico en los grandes prematuros por debajo de 2,5 kg de peso no se considera dependiente de la cirugía de cierre de ductos). El 30% de los procedimientos fueron realizados en neonatos, siendo del 48% en los menores de un año, y el 52% restante en los niños mayores del año de edad. La complejidad (Aristóteles básico) de toda la serie fue del 6,32 en 2013 y del 6,27 en 2014. La mortalidad global fue inferior al 1% ambos años (0,8 y 0,7%).

BIBLIOGRAFÍA

- Khoshnood B, Lelong N, Houyel N, et al. Prevalence, timing of diagnosis and mortality of newborns with congenital heart defects: a population-based study. Heart. 2012; 98(22): 1667-73.
- Extracorporeal Life Support Organization 2009. ELSO Guidelines for Cardiopulmonary Extracorporeal Life Support. Ann Arbor, Michigan.
- Shuhaiber J, Thiagarajan RR, Laussen PC, et al. Survival of Children Requiring Repeat Extracorporeal Membrane Oxygenation After Congenital Heart Surgery. Ann Thorac Surg, 2011; 91: 1949-55.
- Oliver JM. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. Rev Esp Cardiol. 2003; 56: 73-88.
- Subirana MT, Oliver JM, Sáez JM. Cardiologia pediátrica y cardiopatias congênitas: Del feto al adulto. Ver Esp Cardiol. 2012; 65 (Supl 1): 50-8.
- Lacour-Gayet F, Clarke D, Jacobs J, et al. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results. Eur J Cardiothorac Surg. 2004; 25(6): 911-24.
- O'Brien SM, Jacobs JP, Clarke DR, et al. Accuracy of the Aristotle basic complexity score for classifying the mortality and morbidity potential of congenital heart surgery operations. Ann Thorac Surg. 2007; 84(6): 2027-37.
- Jacobs JP, Mavroudis C, Jacobs ML et al. Nomenclature and databases - the past, the present, and the future: a primer for the congenital heart surgeon. Pediatr Cardiol. 2007; 28(2): 105-15.
- Maruszewski B, Lacour-Gayet F, Monro JL, et al. An attempt at data verification in the EACTS Congenital Database. Eur J Cardiothorac Surg. 2005; 28(3): 400-4.

Estado actual del dolor abdominal agudo en urgencias de pediatría

S. Oliva Rodríguez-Pastor, E. Pedrero Segura, E. García Requena

Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias (UGC CCU). Hospital Regional Universitario. Málaga.

RESUMEN

El dolor abdominal agudo (DAA) es un motivo de consulta frecuente en urgencias de pediatría. Habitualmente se debe a enfermedades banales y autolimitadas, sobre todo infecciones gastrointestinales, sin embargo el reto para el pediatra de urgencias está en diagnosticar aquellos cuadros que representan una amenaza para la vida del paciente o que precisan una intervención quirúrgica urgente. La etología está condicionada por la edad, así en menores de dos años debemos pensar en invaginación intestinal, mientras que en mayores de esa edad, el diagnóstico más frecuente es la apendicitis aguda. No obstante, no se deben olvidar enfermedades extradigestivas, ni cuadros de origen funcional. La mayoría de las causas se van a diagnosticar con una historia clínica y exploración detalladas, pero a veces se requieren pruebas complementarias. La ecografía abdominal tiene un papel fundamental en cuadros dudosos. El tratamiento definitivo del paciente con DAA dependerá del diagnóstico, sin embargo cuando se mantiene la duda aun tras valorar toda la información, es aconsejable un periodo de observación hospitalaria o en domicilio. El objetivo de esta puesta al día del DAA es revisar los cuadros de mayor relevancia y ofrecer una secuencia diagnóstica orientada por la edad y los síntomas acompañantes.

Palabras clave: Dolor abdominal agudo; Apendicitis; Invaginación; Diagnóstico clínico; Niños; Ecografía.

ABSTRACT

The acute abdominal pain (AAP) is one of the chief of complaint in the paediatric emergency department (ED). It is usually caused by trivial and self-limited diseases, mostly gastrointestinal infections. However, the challenge for the pediatrician in the ED is to diagnose the threatening symptoms and those children who require an urgent surgery. The cause is highly related to the age of the child, hence we must consider an intussusception in children less than two years old, whereas in older children the most frequent diagnose would be acute appendicitis. Nevertheless, we must not forget other causes such as extra-digestive diseases or the functional pain. We identify the etiologies with an elaborated medical history and physical examination; sometimes we have to resort to additional tests. The abdominal ultrasonography plays a fundamental role in doubtful cases. The definitive treatment in AAP depends on the diagnose, when there is a doubt about it, even though after taking into account all the information is advisable to observe the patient for a period of time either at the hospital or at home. The aim of this article is to review the most relevant diseases that cause AAP as well as provide a diagnostic sequence guided by the age and accompanying symptoms of the patient.

Key words: Acute abdominal pain; Children; Appendicitis; Ultrasonography; Intussusception; Decision rule.

INTRODUCCIÓN

El dolor abdominal agudo (DAA) es un motivo de consulta muy frecuente en urgencias de pediatría y está presente en numerosas situaciones, tanto en patología estrictamente digestiva como en enfermedades de otros órganos e incluso, puede tener un origen funcional. Se trata de un síntoma inespecífico y que frecuentemente se asocia a procesos autolimitados y de etiología banal, sin embargo es un reto para el pediatra identificar situaciones graves que requieran

Correspondencia: Dra. Silvia Oliva Rodríguez-Pastor. Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias (UGC CCU). Hospital Regional Universitario de Málaga
E-mail: silviaolivarp@gmail.com.
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 272-280

TABLA 1. Etiología más frecuente según edad.

Recién nacido	Lactantes	2-12 años	Adolescentes
• Malrotación o vólvulo • Atresias intestinales • Íleo o tapón meconial • Enterocolitis necrotizante • GEA • Enfermedad de Hirschsprung • Hernia diafragmática • ITU	• Cólico del lactante • GEA • Estreñimiento • Invaginación intestinal • Hernia incarcerada • Neumonía • Divertículo de Meckel • Pielonefritis • Torsión testicular • Intolerancia a las PLV	• GEA • Estreñimiento • DAR • ITU • Linfadenitis mesentérica • Apendicitis aguda • Neumonía • Ulcus • Pancreatitis, colecistitis • Traumatismo abdominal • Faringoamigdalitis • Cetoacidosis diabética • Peritonitis primaria	Se añade: • Patología génito-urológica (dismenorrea, EPI, torsión ovárica/ testicular, embarazo ectópico…) • Enfermedad inflamatoria intestinal

GEA: gastroenteritis aguda; ITU: infección del tracto urinario; PLV: proteínas de la leche de vaca; DAR: dolor abdominal recurrente; EPI: enfermedad inflamatoria pélvica.

un diagnóstico y un tratamiento precoz o una intervención quirúrgica urgente (1-2%).

En general, para conocer el origen del dolor suele ser suficiente con una historia y exploración física detallada, teniendo siempre en cuenta la edad del paciente, pero ocasionalmente, hacen falta exploraciones complementarias que ayuden al diagnóstico. Hay que tener presente que aun con toda esta información, un pequeño número de niños no van a ser diagnosticados correctamente en la primera consulta, ya sea por la precocidad con que se presentan o debido a lo inespecífico de la sintomatología. De ahí que, en la mayoría de los algoritmos, el seguimiento del paciente y la reevaluación constituyan una parte esencial de la valoración del niño con dolor abdominal agudo[1].

El objetivo de este artículo es revisar el DAA y sus causas, así como exponer una secuencia diagnóstica basada fundamentalmente en la historia y la exploración del niño. Nos referiremos al dolor de instauración reciente, intenso, que conlleva cierta afectación de la actividad del paciente y que frecuentemente se acompaña de otros síntomas y de una exploración física alterada.

ETIOLOGÍA

El dolor abdominal puede estar causado por una amplia gama de causas quirúrgicas y no quirúrgicas, de origen abdominal, extraabdominal o funcional. No debemos olvidar la posibilidad de un origen traumático; normalmente el accidente habrá sido advertido y referido en la anamnesis, sin embargo una causa no despreciable de DAA es el maltrato. Las causas de dolor abdominal varían en función de la edad del paciente (Tabla 1) y también según la localización del dolor (Tabla 2).

La causa más frecuente de DAA en la edad pediátrica tiene su origen en la patología digestiva, siendo la apendicitis aguda (AA) la causa que origina el mayor número de intervenciones quirúrgicas. Dentro de los diagnósticos de mayor relevancia y atendiendo a la edad de presentación, la invaginación intestinal superaría a la AA en el niño menor de 2 años.

DIAGNÓSTICO

Historia clínica

El dolor abdominal en general es un síntoma difícil de describir por el paciente, sobre todo a menor edad del niño o menor grado de madurez, de ahí que en la historia sea importante tener en cuenta factores personales y familiares, las circunstancias[2], así como las características del dolor y el tiempo transcurrido desde el inicio.

- Edad, sexo, antecedentes personales: en los niños menores de dos años, la presencia de dolor será referida por los cuidadores, generalmente como irritabilidad, encogimiento de piernas y a veces, respiración quejumbrosa. También es frecuente que consulten por los síntomas acompañantes, típicamente vómitos, diarrea o fiebre. En cuanto al sexo, se debe tener siempre en cuenta la posibilidad de un embarazo en toda niña postmenárquica e interesarse por la fecha de la última regla para conocer la fase del ciclo menstrual. Es importante, entre los antecedentes personales, la existencia de enfermedades que en su evolución puedan tener complicaciones que se manifiesten con DAA (peritonitis primaria en síndrome nefrótico, enterocolitis en enfermedad de Hirschprung, crisis venooclusivas en anemia falciforme), el antecedente de intervenciones quirúrgicas anteriores, episodios previos similares, e insistir en la posibilidad de un traumatismo que puede pasar inadvertido por un adulto o ser intencionado. Normalmente el DAA suele

TABLA 2. Diagnóstico diferencial según localización del dolor abdominal.

Epigástrico	**Cuadrante superior derecho**	**Cuadrante superior izquierdo**
• RGE	• Hepatitis	• Esplenomegalia
• Gastritis	• Colecistitis/colelitiasis/cólico biliar	• Infarto esplénico
• Úlcera gástrica/duodenal	• Colangitis	• Traumatismo esplénico
• Pancreatitis	• Neumonía LID	• Neumonía LII
• Vólvulo gástrico/intestino delgado	• Enfermedad renal/tracto urinario	• Enfermedad renal/tracto urinario
Hipogástrico	**Cuadrante inferior derecho**	**Cuadrante inferior izquierdo**
• Estreñimiento	• Apendicitis	• Estreñimiento
• Espasmo colon	• Estreñimiento	• Espasmo colónico
• Colitis	• Obstrucción intestinal	• Colitis
• ITU/afectaciones urológicas	• Adenitis mesentérica	• Torsión ovárica/testicular
• EPI	• Enfermedad de Crohn	• Embarazo ectópico
	• Invaginación	• Hernia
	• Torsión ovárica/testicular	• Vólvulo sigmoideo
	• Embarazo ectópico	
Periumbilical	**Generalizado**	**Localización variada**
• Dolor abdominal funcional	• Gastroenteritis	• Trauma
• Estreñimiento	• Estreñimiento	• Enfermedad celiaca
• Apendicitis inicial	• Dolor funcional	
• Pancreatitis	• Cólico	
• Vólvulo	• FAA estreptocócica	
• PSH	• Inflamación intestinal	
• Hernia umbilical incarcerada	• Cetoacidosis diabética	
	• PSH	
	• Porfiria	
	• Crisis anemia falciforme	
	• Migraña abdominal	
	• Síndrome vómitos cíclicos	
	• Fiebre mediterránea familiar	

RGE: reflujo gastro-esofágico; ITU: infección del tracto urinario; LID: lóbulo inferior derecho; LII: lóbulo inferior izquierdo; EPI: enfermedad pélvica inflamatoria; PSH: púrpura de Schönlein-Henoch.

manifestarse en el periodo inmediato al trauma, pero a veces la sintomatología se demora en aparecer, por ejemplo, vómitos por obstrucción debida a un hematoma duodenal, o dolor en hombro por rotura esplénica.

- Inicio del dolor: si es de aparición brusca, debemos pensar en invaginación intestinal en niños pequeños, mientras que en mayores, sobre todo si es intenso y con síntomas vagales, se debe orientar a torsión de ovario o de testículo. Sin embargo, el dolor gradual se corresponde más con un proceso inflamatorio (apendicitis, pancreatitis, colecistitis). Si por el contrario es crónico, puede tratarse de una enfermedad inflamatoria intestinal, de dolor abdominal recurrente o dolor funcional.
- Características del dolor: puede ser descrito como continuo (apendicitis), referir que aumenta con los movimientos (peritonitis) o que se alivia con ellos (característicamente el dolor de origen visceral). El dolor tipo cólico tiene su origen en vísceras huecas, se alivia con la defecación y es intermitente.
- Irradiación: el dolor que se origina en el páncreas se puede sentir en la espalda, el de la vesícula biliar se irradia a la escápula derecha y el típico de la apendicitis se focaliza en la fosa ilíaca derecha.
- Localización: la etiología del dolor abdominal según su localización se expone en la tabla 2. El dolor que puede ser bien localizado por el paciente, tiene con más probabilidad un origen orgánico.
- Síntomas asociados: la fiebre es un síntoma que acompaña frecuentemente al dolor abdominal (64%)[3]. La mayoría de estos niños tendrán una patología banal autolimitada, pero también es frecuente que forme parte del cuadro clínico de la AA. Sin embargo, la fiebre alta desde el inicio sugiere patología infecciosa, como gastroenteritis, faringoamigdalitis, neumonía... y rara vez se deberá a patología apendicular. Los vómitos son frecuentes en pacientes con dolor abdominal (42%), son más indicativos de AA en ausencia de diarrea y sugieren una invaginación intestinal cuando siguen a los episo-

dios de dolor. La diarrea es inicialmente sugestiva de gastroenteritis, pero también puede darse en apendicitis abcesificadas y en invaginaciones evolucionadas, en las que son muy características las heces de color rojizo ("heces en jalea de grosella").

- Síntomas diferentes de los digestivos: la presencia de tos y taquipnea en un niño con DAA debe orientar a la existencia de una neumonía basal, por norma, la exploración abdominal suele ser normal pero, a veces, existe defensa a la palpación, incrementando la duda. Cuando junto al dolor, se presentan síntomas miccionales, se debe sospechar una infección del tracto urinario, sin olvidar que en apéndices de localización retrocecal, se pueden producir estos síntomas. Por otra parte, la disfagia nos indicaría una posible faringoamigdalitis estreptocócica, la poliuria y polidipsia, cetoacidosis diabética y el dolor abdominal junto a artralgias o exantema, suele ser diagnóstico de púrpura de Schönlein-Henoch.

Exploración física

Realizar una correcta anamnesis junto con una exploración física detallada que incluya los signos vitales, es imprescindible para valorar y estabilizar al paciente en casos graves, asi como para dilucidar el diagnóstico.

- Inspección: inicialmente debemos detectar si existe alteración del estado general del niño, para lo que es muy útil y rápido el triángulo de evaluación pediátrica (herramienta que valora el aspecto, la respiración y la circulación sin tocar al paciente)[4]. Asimismo es importante la coloración (ictericia en hepatitis o palidez en anemias) e hidratación, o advertir si adoptan una postura antiálgica (característica de la afectación peritoneal, prefieren estar tumbados y quietos, mientras que el cólico nefrítico o biliar se alivia con el movimiento…). La exploración de los niños al inicio de enfermedades como la apendicitis o la invaginación, puede ser totalmente normal.
- Exploración abdominal: debemos intentar que el paciente esté tranquilo y realizarla antes que exploraciones molestas (garganta, oído).
  - Observación: distensión (obstrucción, masas, globo vesical), asimetría o peristalsis aumentada, hernias, reducción de incursiones respiratorias por dolor…
  - Auscultación: el aumento de los ruidos intestinales (obstrucción intestinal o gastroenteritis) o la disminución (situación de íleo, por ejemplo, en apendicitis), pueden ayudar a establecer una sospecha diagnóstica.
  - Palpación: para facilitar la colaboración del niño se debe localizar el punto más doloroso y comenzar por el sitio más alejado del mismo. Valorar el lugar de máxima defensa, tono muscular, signos de irritación peritoneal, signo de Murphy, etc. La ausencia de dolor a la palpación abdominal disminuye la probabilidad de que se trate de un proceso quirúrgico. La puño-percusión renal positiva es indicativa de pielonefritis. El tacto rectal, aunque forma parte de la exploración clásica del DAA, es una maniobra muy molesta y en estudios observacionales se ha comprobado que aporta poco al diagnóstico, por lo que no está recomendada de rutina[5].
- Exploración extraabdominal: es muy importante la exploración completa del paciente con DAA. Datos importantes son:
  - Área otorrinolaringológica (ORL): exudados amigdalares, petequias en paladar o eritema faríngeo.
  - Tórax: ante taquipnea, hipoventilación o crepitantes, pensar en neumonía. La presencia de galope, soplo cardiaco o roce pericárdico, son compatibles con miocarditis o pericarditis. La frecuencia respiratoria aumentada también puede indicarnos la presencia de acidosis, característica de la cetoacidosis diabética.
  - Genitales: esta exploración es importante para detectar signos de torsión testicular, hernia incarcerada o himen imperforado (el DAA que aumenta con la menstruación es sugestivo de hematocolpos).
  - Piel: ictericia (hepatitis, colecistitis o hemólisis), petequias (púrpura de Schönlein-Henoch).

Exámenes complementarios

Los pacientes con dolor abdominal, buen estado general y con exploración normal, no suelen requerir exploraciones complementarias, sin embargo, a veces son necesarias para llegar al diagnóstico. Las pruebas a realizar deben estar orientadas por la edad del paciente y por un diagnóstico de sospecha.

- Hemograma: la cifra de hemoglobina puede ser útil para diagnosticar anemias hemolíticas... La presencia de leucocitosis es indicativa de procesos infecciosos, pero es inespecífica, aunque cifras de leucocitos por encima de 20.000/mm^3 sugieren AA perforada (exploración abdominal muy alterada) o neumonía (abdomen normal)[6].
- Electrolitos y pH: en pacientes con pérdidas de líquidos por vómitos o diarrea.
- Orina: es útil en el diagnóstico diferencial. Precaución con la presencia de leucocituria leve (<20 lpc) que puede darse en apendicitis, por irritación de la pared vesical. La presencia de hematuria es característica de la púrpura de Schönlein-Henoch, del síndrome hemolítico-urémico o del cólico renal.
- Test de embarazo: en niñas postmenárquicas.
- Bioquímica selectiva: amilasa y transaminasas, en función de la historia y la exploración.
- Reactantes de fase aguda: PCR y PCT, aunque suelen estar discretamente elevados en la AA y más aumentados en la apendicitis complicada, tienen escaso valor diagnóstico por su poca especificidad.

Radiografía

En general, es de poca utilidad en el diagnóstico diferencial del niño con DAA. Aunque es una prueba muy accesible, indolora y se sigue utilizando, debido a que expone a radiaciones ionizantes, su uso debería reservarse para la sospecha de obstrucción (sobre todo en menores de 2 años, por ser más frecuente como causa de DAA) o de perforación de víscera hueca. En algunos casos, encontramos imágenes diagnósticas como un apendicolito, litiasis, tumores, etc.

Ecografía

Es la prueba de imagen inicial de elección, sobre todo ante la sospecha de invaginación intestinal, dolor abdominal con antecedentes de traumatismo abdominal, patología ovárica o testicular. En el caso de sospecha de apendicitis aguda, se aconseja que esta prueba vaya precedida por una valoración por parte de cirugía pediátrica, ya que el diagnóstico de la misma es fundamentalmente clínico y se reservarán las pruebas de imagen para los casos dudosos[7].

TAC

Debe limitarse a casos muy determinados. Ante DAA progresivo y ecografía no concluyente, traumatismos abdominales, patología litiásica renal o por las características del paciente, por ejemplo, en niñas postmenárquicas con dolor abdominal y en niños obesos.

TRATAMIENTO INICIAL DEL PACIENTE CON DAA

El tratamiento definitivo del DAA se individualizará en función de la etiología. Sin embargo, hasta esclarecer el origen del dolor, es importante dejar al niño en ayunas y administrar analgesia. Hay numerosos estudios que confirman que la analgesia adecuada al grado de dolor, no retrasa el diagnóstico del paciente e incluso facilita la exploración adecuada del niños[8,9]. Ante diagnósticos dudosos, puede proceder la observación hospitalaria o en domicilio con analgesia si lo precisa y repetir tanto la exploración clínica como analítica pasadas unas horas. Si se procede al alta, se explicarán a los padres los signos de alarma que deberán vigilar. En caso de patología que no requiera cirugía pero cuyo diagnóstico no esté claro y sea de cierta entidad, se procederá a ingreso o control ambulatorio, según síntomas acompañantes.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La actuación inicial en la orientación del niño con DAA es diferenciar a aquellos pacientes que precisan cirugía urgente, de los que no la requieren. Otra prioridad es detectar condiciones que resulten amenazantes para la vida del enfermo. Si no nos encontramos ante ninguna de estas situaciones, hay que tener en cuenta que la causa más frecuente será patología digestiva de tipo infecciosa. Para la identificación de la causa del dolor es muy útil seguir una aproximación secuencial que tenga en cuenta la edad y la presencia de diferentes síntomas (Figs. 1 y 2).

DIAGNÓSTICOS PRINCIPALES

Apendicitis aguda

Es la patología quirúrgica abdominal más frecuente en pediatría y con la que más errores diagnósticos se cometen por su clínica inespecífica y su amplio diagnóstico diferencial. En niños menores de 5 años, se diagnostica en la segunda visita hasta en un 25 % de las ocasiones[10]. La AA tiene una incidencia mayor en varones entre 10-14 años y en niñas, entre 15 y 19.

Clínica

Ningún síntoma ni parámetro de laboratorio de manera aislada es diagnóstico de AA. La clínica suele iniciarse con un dolor mal localizado en región periumbilical, de intensidad creciente que, posteriormente se desplaza a fosa ilíaca derecha (punto de McBurney). Esta sintomatología típica es menos frecuente en el niño que en el adulto. El dolor en la apendicitis retrocecal puede percibirse en flanco derecho o espalda, y en la apendicitis pélvica pueden aparecer polaquiuria, disuria y dolor testicular. Las náuseas, los vómitos y la anorexia se presentan normalmente unas horas después del comienzo del dolor, pero son síntomas muy inespecíficos. En niños debido a que el epiplón está menos desarrollado que en adultos, las AA perforadas dan lugar con mayor frecuencia a peritonitis. La tasa de perforación también es mayor que en la población adulta (20-50%).

Exploración física

El paciente con apendicitis suele evitar movimientos bruscos, con frecuencia adopta una postura antiálgica, como flexionar el tronco hacia la derecha. El signo más clásico de apendicitis es el signo de Blumberg (dolor a la palpación profunda en fosa ilíaca derecha que se intensifica con la descompresión brusca). El signo del psoas (en apéndice retrocecal) se explora extendiendo la cadera derecha, elevando el miembro inferior en extensión contra resistencia. El signo del obturador se demuestra con la rotación interna pasiva de la rodilla derecha y es positivo en la apendicitis pélvica. El signo de Rovsing es positivo si aparece dolor en fosa ilíaca derecha al presionar la fosa iliaca izquierda.

Exámenes complementarios

- Exámenes de laboratorio: tanto la leucocitosis como la neutrofilia son sensibles aunque poco específicas y aunque no sirven para descartar ni confirmar el diagnóstico, la probabilidad de AA es escasa, si la sospecha clínica era baja antes de solicitar el hemograma y recibimos una cifra de leucocitos normal. La PCR suele estar elevada, pero valores normales no excluyen el diagnóstico. Elevaciones importantes sugieren AA complicada[11,12].

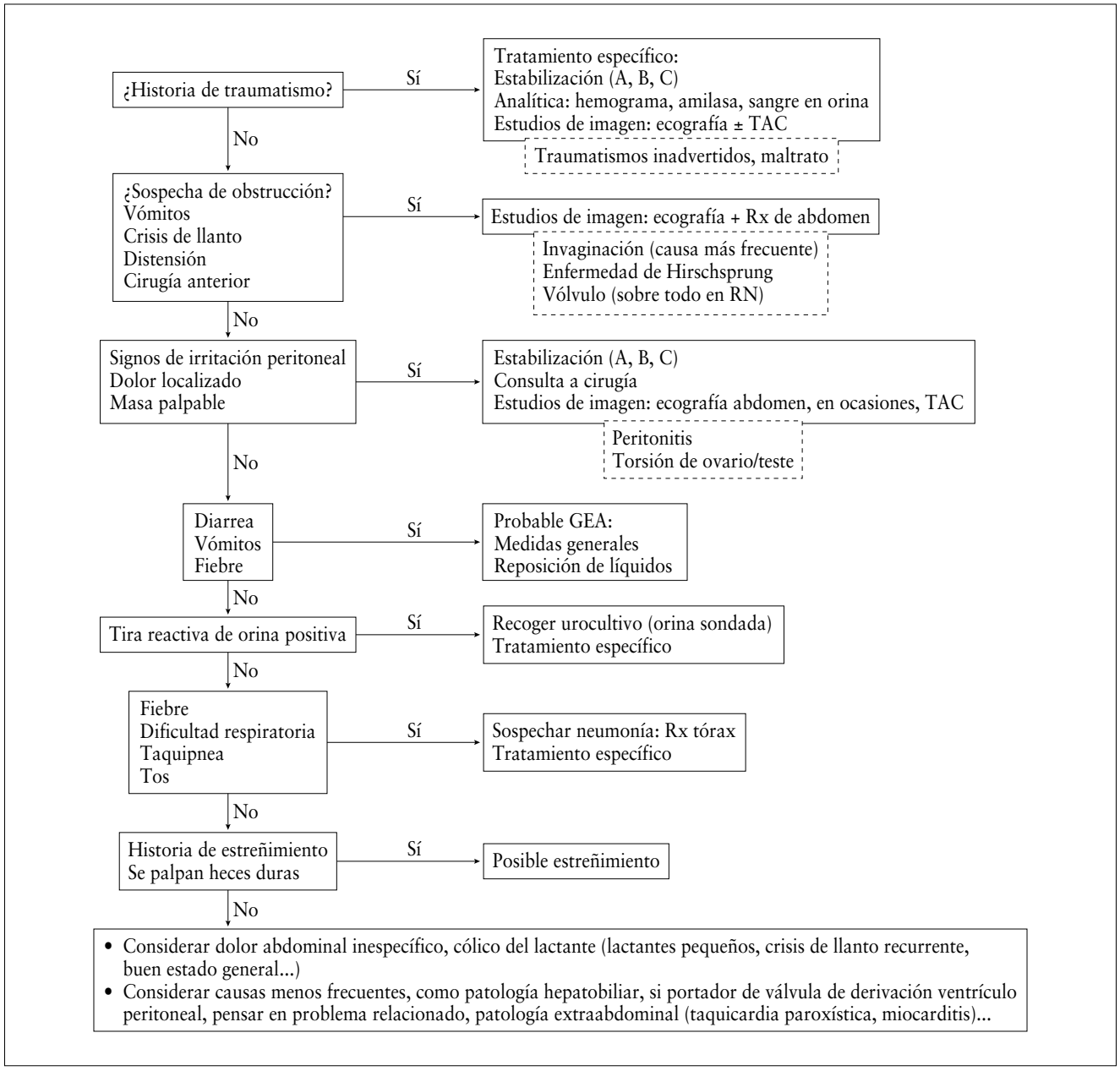


FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico del dolor abdominal agudo en menores de 2 años.

- Escala PAS (*Pediatric Appendicitis Score*): es una escala diagnóstica que combina parámetros clínicos y analíticos para estratificar a los pacientes según el riesgo de padecer apendicitis (Tabla 3)[13].
- Radiografía simple de abdomen: no sirve para el diagnóstico de AA y podría utilizarse si se plantea el diagnóstico diferencial con obstrucción intestinal, perforación de asas o nefrolitiasis. Alguno de los signos que pueden verse son: ausencia de aire en cuadrante inferior derecho, asa centinela, niveles hidroaéreos en fosa ilíaca derecha, borramiento de la línea del psoas, escoliosis lumbar de concavidad derecha y la presencia de apendicolito (13%).
- Ecografía: es la prueba de elección en muchos centros. Su sensibilidad y especificidad son del 88 y 94% respectivamente, pero dependen de la experiencia del radiólogo[14]. Tiene mayor limitación en niñas mayores de 10 años, obesos y en el caso de no visualizarse el apéndice (10-15%). Aunque tanto la identificación del apéndice normal como el resultado de ecografía "patológica" suelen descartar o confirmar el diagnóstico de AA, la imagen siempre debe interpretarse en el contexto clínico, antes de tomar una decisión terapéutica. En esta línea destaca el realizado por Bachur[15] que relaciona la puntuación PAS con la probabilidad de que los resultados de la ecografía sean acertados (a medida que aumenta la puntuación en

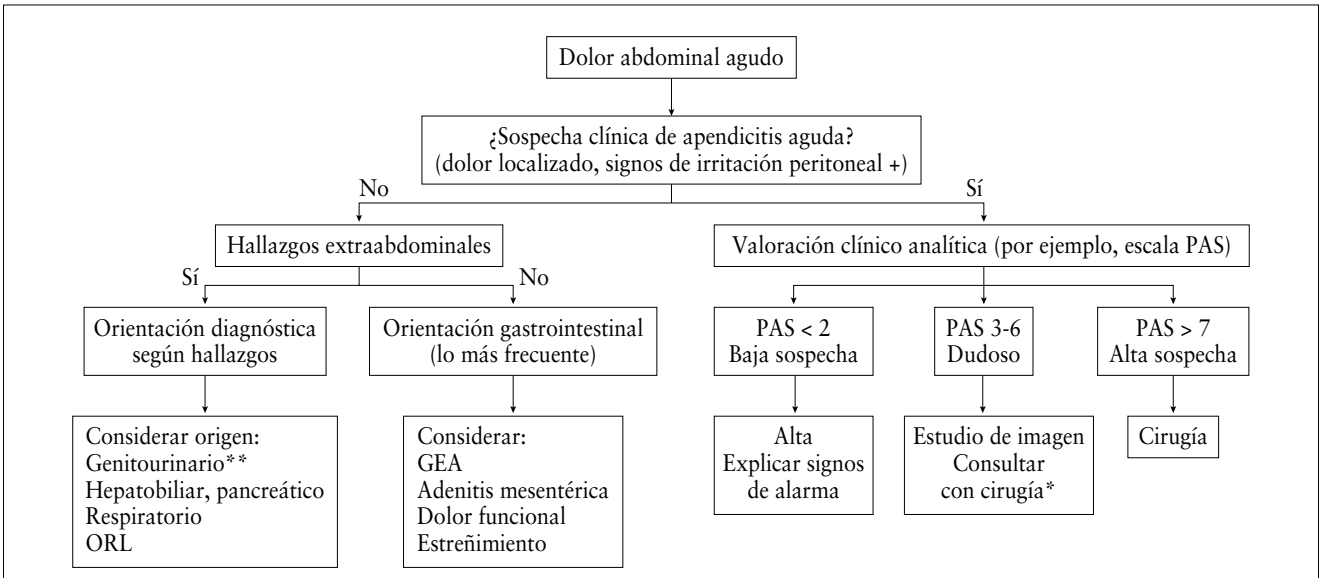


FIGURA 2. Algoritmo diagnóstico en dolor abdominal agudo en mayores de 2 años.

TABLA 3. Escala PAS (*Pediatric Appendicitis Score*).

Anorexia	1
Náuseas/vómitos	1
Dolor migratorio	1
Dolor a la palpación en FID	2
Signos de irritación peritoneal	2
Fiebre (> 37,3 ºC)	1
Leucocitos > 10.000/mm^3	1
Neutrófilos > 75%	1

PAS < 2: bajo riesgo de apendicitis. Se recomienda alta y observación domiciliaria (signos de alarma); PAS 3-6: riesgo intermedio. Se recomienda observación hospitalaria y reevaluación posterior y/o ecografía abdominal según disponibilidad del centro. PAS > 7: alto riesgo de apendicitis. Consulta con cirugía pediátrica.

la escala clínica, aumentan también los resultados falsos negativos de la ecografía, y viceversa) apostando por realizar otras investigaciones diagnósticas en pacientes cuya clínica no concuerde con el resultado de la ecografía.

- TAC abdominal: mayor sensibilidad y especificidad que la ecografía, aunque la cantidad de radiación y la necesidad de sedación, en ocasiones, suponen una desventaja con respecto a ella. Se reserva para casos de duda diagnóstica tras realizar la ecografía en pacientes con dolor severo[16].

Tratamiento

El tratamiento convencional es quirúrgico mediante apendicectomía. No obstante, existen estudios recientes realizados en adultos y niños en los que se propugna la posibilidad del tratamiento con antibióticos (parenterales primero y vía oral, después) de AA, sin que se hayan observado diferencias en la estancia hospitalaria y con menos complicaciones que las que se han intervenido. El tratamiento solo médico se ha utilizado en AA simples y en complicadas, aunque en éstas últimas la mayoría de los autores realizan una apendicetomía entre 6-8 semanas después[17]. Aunque se trata de la intervención quirúrgica urgente más frecuente en niños y adolescentes, carecemos aun de unas recomendaciones internacionales consensuadas.

Invaginación intestinal

Supone la causa más frecuente de obstrucción intestinal en niños pequeños. Consiste en la introducción de un segmento de intestino en la luz intestinal de la porción adyacente. La edad típica oscila entre 6 meses y 2 años, con un pico de incidencia en el primer año. Predomina en varones. La mayoría son ileocólicas y se deben a hiperplasia linfoide. Solo un pequeño porcentaje (2-8%) tiene una causa predisponente (divertículo de Meckel, pólipos o hematomas murales en la púrpura de Schönlein-Henoch...) y suele tratarse de pacientes mayores. También se debe sospechar una patología subyacente cuando son difíciles de reducir.

Clínica

Episodio brusco de dolor abdominal, con o sin vómitos, acompañado de llanto, flexión de piernas, irritabilidad, sudoración y palidez a intervalos de 10-15 minutos, entre los cuales el niño puede estar asintomático (inicialmente) o de-

caído. Los episodios de dolor cólico se repiten cada vez con más frecuencia, pudiendo presentar deposiciones con sangre y moco en casos evolucionados. Solo un tercio de los pacientes presentarán la triada clásica de vómitos, dolor abdominal y rectorragia (deposiciones en *jalea de grosella*). La exploración física suele ser difícil casi siempre debido a la irritabilidad del paciente. Se puede notar un vacío en fosa ilíaca derecha y una masa palpable alargada en hipocondrio derecho. Los síntomas neurológicos, como letargia, pueden también presentarse.

Diagnóstico

Se sospecha por la historia clínica y se confirma mediante ecografía abdomen (imagen en donut). La radiografía de abdomen es normal en el 25% de los casos.

Tratamiento

El tratamiento inicial de elección es la reducción hidrostática con enema de suero fisiológico o insuflación de aire bajo control ecográfico, manteniéndose en ayunas posteriormente durante 4-6 horas. Así se reducen el 95% de las invaginaciones. La tasa de recurrencia es de alrededor del 10%. Si no se consigue la reducción tras tres o más intentos con tratamiento conservador o éste está contraindicado (sospecha de perforación o shock), se realiza reducción manual en quirófano. Las situaciones que predisponen a reducciones fallidas son: la edad atípica (menor de 3 meses o mayor de 5 años aunque esto es controvertido)[18], síntomas > 48 horas, hematoquecia y la deshidratación importante.

Colecistitis

Inusual en la edad pediátrica como causa de DAA en niños. Puede ser litiásica (50%), más frecuente en niños con enfermedad hemolítica, pacientes con nutrición parenteral prolongada, sepsis, deshidratación, síndrome de intestino corto, resección ileal, obesidad y fibrosis quística, o alitiásica, asociada a enfermedades graves, quemados o politraumatizados. La clínica se caracteriza por dolor en hipocondrio derecho irradiado a escápula del mismo lado, acompañado de náuseas, vómitos y algunas veces, fiebre. Durante la fase aguda, se trata con dieta absoluta y antibióticos. Posteriormente, colecistectomía.

Pancreatitis

Etiología

Las causas más frecuentes son las patologías obstructivas de la vía biliar, traumatismos, fármacos (corticoides, inmunosupresores, ácido valproico, furosemida), infección sistémica, diabetes, enfermedad de Crohn, etc.

Diagnóstico

Suele presentarse como un dolor agudo de moderada intensidad "en barra" a nivel periumbilical que aumenta con la ingesta, asociado a vómitos y que se puede irradiar a la espalda. La analítica muestra una elevación de amilasa sérica, no proporcional a la gravedad del cuadro. La técnica de imagen de elección es la ecografía, siendo útil para el diagnóstico etiológico y para el seguimiento de las complicaciones. La TAC con contraste i.v. es más sensible en casos dudosos y ayuda al seguimiento y tratamiento de complicaciones (drenaje guiado de abscesos y pseudoquistes).

Tratamiento

Sintomático inicialmente: analgesia preferentemente con opiáceos (meperidina), dieta absoluta, sonda nasogástrica, si vómitos y antisecretores). En casos leves no son necesarios los antibióticos. Si hay complicaciones suele ser necesaria la cirugía.

Adenitis mesentérica

Consiste en el aumento de tamaño de los ganglios mesentéricos, generalmente debido a infecciones virales, en niños mayores de 3 años. Produce dolor en cuadrante inferior derecho acompañado de fiebre y náuseas. El principal diagnóstico diferencial es con apendicitis, los vómitos y la anorexia son menos frecuentes y el dolor, menos progresivo. La ecografía evidencia el aumento de tamaño de los ganglios mesentéricos (> 4-5 mm), y descarta otros diagnósticos. El tratamiento consiste en analgesia y observación. En algunos casos requiere laparotomía exploradora para aclarar la etiología de las adenopatías mesentéricas.

PUNTOS CLAVE

- El dolor abdominal agudo es un síntoma muy frecuente en Pediatría, generalmente autolimitado y de causas benignas, pero que en ocasiones, requiere un diagnóstico precoz y tratamiento quirúrgico.
- El diagnóstico se basará fundamentalmente en la anamnesis y exploración física detalladas. Se realizarán pruebas complementarias orientadas por la clínica, en caso de duda diagnóstica.
- La edad del paciente es un dato importante para la orientación diagnóstica y terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neuman MI, Ruddy RM. Emergent evaluation of the child with acute abdominal pain. Uptodate. 2015.
2. Helgeland H, Flagstad G, Grotta J. Diagnosing pediatric functional abdominal pain in children (4-15 years old) according to the Rome III Criteria: results from a Norwegian prospective study. J Pediatr Gastroenterol. 2009; 49(3); 309-15.
3. Ross A, LeLeiko N. Acute abdominal pain. Pediatr Rew. 2010; 31(4): 135-44.
4. Dieckmann RD, Brownstein D. The pediatric assessment triangle: A novel approach for the rapid evaluation of children. Pediatr Emerg Care. 2010; 26(4): 312-5.

5. Sung Kim J. Acute abdominal pain in children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2013; 16(4): 219-24.
6. Mc Collough M, Sharieff GQ. Dolor abdominal en el niño. Pediatr Clin N Am. 2006; 53(1); 107-38.
7. Di Cesare A, Parolini F, Morandi A. Do we need imaging to diagnose appendicitis in children? Afr J Paed Surg. 2013; 10(2): 68-73.
8. Sinert R, Blackstock U. Analgesia in patients with acute abdominal pain: to withholh or not to withhold? Ann Emerg Med. 2008; 52: 563-6.
9. Kim M, Straiti RT, Sato TT. A randomized clinical trial of analgesia in children with acute abdominal pain. Acad Emerg Med 2002; 9 (4): 281-7.
10. Benito Fernández J. Dolor abdominal agudo. En: Casado Flores J, Serrano A, eds. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015. p. 1262-9.
11. Yu CW, Juan LI, Wu MH. Systematic review and meta-analysis of the diagnostic accuracy of procalcitonin, C-reactive protein and white blood cell count for suspected acute appendicitis. Br J Surg. 2013; 100: 322-9.
12. Gavela T, Cabeza B, Serrano A. C-reactive proteína and procalcitonin are predictors of the severity of acute apendicitis in children. Pediatric Emergency Care. 2015; 31(4): 250-4.
13. Madan S. Pediatric Appendicitis Score. J Pediatr Surg. 2002; 37(6): 877-81.
14. Scrimgeour DSG, Driver CP, Stoner RS. When does ultrasonography influence management in suspected appendicitis? ANZ J Surg. 2014; 84(5): 331-4.
15. Bachur RG, Callahan MD, Monuteaux ScD. Integration of ultrasound findings and a clinical score in the diagnostic evaluation of pediatric appendicitis. J Pediatr. 2015; 166(5): 1134-8.
16. Saucier A, Huang EY, Emeremni CA. Prospective evaluation of a clinical pathway for suspected appendicitis. Pediatrics. 2014; 133: e88-95.
17. Wray CJ, Kao LS, Millas SG. Acute appendicitis: Controversies in Diagnosis and Management. Curr Probl Surg. 2013; 50: 54-86.
18. Rubinstein JC, Liu L, Caty MG. Pathologic leadpoint is uncommon in ileocolic intussusceptions regardless of age. J Pediatr Surg. 2015; pii: S0022-3468(15)00222-5. doi:10.1016/j.jpedsurg.2015.03.048.

Errores innatos del metabolismo en un hospital pediátrico. Diferencias sustanciales entre la era pre y postcribado neonatal ampliado

J. Blasco Alonso[1,5], R. Gil Gómez[2], J. Serrano Nieto[1], M. Gonzalo Martín[4], V.M. Navas López[1,5], G. Milano Manso[2,5], C. Sierra Salinas[1,5], A.L. Urda Cardona[1,5]

[1]Unidad de Metabolopatías, Unidad de Gestión Clínica de Pediatría. [2]Unidad de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricos. [3]Laboratorio de Metabolopatías, Servicio de Laboratorio Clínico. [4] Unidad de Metabolopatías, Unidad de Gestión Clínica de Endocrinología y Nutrición. [5]Grupo IBIMA Multidisciplinar Pediátrico. Universidad de Málaga. Hospital Regional Universitario de Málaga.

RESUMEN

Introducción. Las aminoacidopatías son enfermedades metabólicas hereditarias (EMH) que sin diagnóstico ni tratamiento precoz pueden producir consecuencias graves, llegando incluso a la muerte. La introducción del programa de cribado neonatal mediante espectrometría de masas en tándem (MS/MS) pretende mejorar el pronóstico. El objetivo del estudio es comparar la evolución clínica de pacientes diagnosticados de aminoacidopatías en fase clínica frente a los resultantes del cribado neonatal.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de metabolopatías entre Enero de 2002 y Junio de 2015. El cribado ampliado de EIM mediante MS/MS se está empleando en nuestro centro desde abril de 2010.

Resultados. Han sido diagnosticados en nuestra unidad en estos 13 años 245 casos de EMH. Agrupándolos por patologías: 152 trastornos del metabolismo de las proteínas, 27 trastornos del metabolismo de los carbohidratos, 33 trastornos del metabolismo lipídico, 12 enfermedades lisosomales, 2 enfermedades peroxisomales, 4 defectos congénitos de glicosilación de proteínas, 10 casos de enfermedad de Wilson y 5 de deficiencia de alfa-1 antitripsina. Del total de la serie, 19 pacientes son de origen magrebí (7,7%) y un 52% de sexo femenino. De los casos que debutaron en cuidados intensivos pediátricos la mayoría de los pacientes requirieron apoyo agresivo, incluyendo ventilación mecánica y terapia de eliminación extracorpórea (7 diálisis peritoneal, 6 hemofiltración veno-venosa continua), así como fármacos vasoactivos. De todos los pacientes, sufrieron datos de shock 15 niños, fallo multiorgánico 6, grave insulto neurológico 8, coagulopatía 3 y fallo hepático agudo 3.

Discusión. La descompensación aguda de una metabolopatía, como en otros EIM, es una emergencia metabólica que debemos diagnosticar y tratar precozmente, por su elevada morbimortalidad. La instauración del cribado ampliado ha logrado el tratamiento en fase presintomática y la identificación precoz de las descompensaciones agudas, lo cual ha contribuido al descenso de las mismas y a una clara reducción de mortalidad. Hay niños ya diagnosticados por cribado que pueden necesitar ingreso por descompensación y otros sin posibilidad de cribado que pueden requerir ingreso por debut.

Palabras clave: Enfermedades metabólicas hereditarias; Pediatría; Cuidados intensivos pediátricos; Cribado neonatal; Aminoacidopatías; Hiperamonemia.

ABSTRACT

Introduction. Amino acid disorders are hereditary metabolic diseases (HMD) that may cause serious consequences, even death, without diagnosis or early treatment. The introduction of the neonatal screening program using tandem mass spectrometry (MS/MS) aims to improve the prognosis. This study has aimed to compare the clinical course of patients diagnosed of amino acid disorders in the clinical phase versus the results of neonatal screening.

Material and methods. Retrospective descriptive study of patients diagnosed of metabolic disorders between January 2002 and June 2015. The extended screening of EIM by MS/MS has been used in our center since April 2010.

Results. A total of 245 cases of HMD has been diagnosed in our unit during these 13 years. Grouped by conditions: 152 protein metabolism disorders, 27 carbohydrate metabolism disorders, 33 lipid metabolism disorders, 12 lysosomal diseases, 2 peroxisomal diseases, 4 protein glycosylation

Correspondencia: Dr. Javier Blasco Alonso. Planta Baja, Consulta de Gastroenterología Infantil (número 4). Hospital Materno-Infantil de Málaga. Avda. Arroyo de los Ángeles, s/n. 29011 Málaga
E-mail: javierblascoalonso@yahoo.es
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 281-285

congenital defects, 10 cases of Wilson disease and 5 alpha-1 antitrypsin deficiency. Nineteen out of the entire series were of origin Maghreb (7.7%) and 52% were women. Of the cases initiating in pediatric intensive care, most of the patients required aggressive support, including mechanical ventilation and extracorporeal elimination therapy (7 peritoneal dialysis, 6 continuous venovenous hemofiltration) and vasoactive drugs. Fifteen of all the patients suffered shock data, 6 multiorgan failure, 8 severe neurological insult, 3 coagulopathy, and 3 severe liver failure.

Discussion. Acute decompensation of a metabolic disorder, as in other EIM is a metabolic emergency that should be diagnosed and treated early, due to its elevated morbidity-mortality. Initiation of extended screening has achieved treatment in the presymptomatic phase and early identification of acute decompensations, which has contributed to their decrease and to a clear reduction of mortality. There are children who have already been diagnosed by screening that may need hospitalization due to decompsenation and others without possibility of screening that may require admission due to debut.

Key words: Hereditary metabolic disorders; Pediatrics; Pediatric intensive cares; Neonatal screening; Amino acid disorders; Hyperamonemia.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades metabólicas hereditarias (EMH) son enfermedades raras pero que, agrupando todas ellas, tienen una incidencia de casi 1/800 personas, representando una causa cada vez más frecuente de ingreso en unidades de hospitalización, suponiendo un verdadero desafío para los pediatras de estas unidades y para los que pueden tener que enfrentarse al caso en los puntos de atención de Urgencias Pediátricas. Representan una razón cada vez mayor para el admisión en las unidades de cuidados intensivos, tanto neonatales[1] (UNCI) como pediátricos[2] (UCIP), siendo los trastornos del ciclo de la urea (TCU) la causa principal en esas unidades[3]. Tanto inicio como descompensación aguda pueden comprometer la vida del paciente, por lo que tendrán que ser investigados cuando se trate de episodios clínicos idiopáticos e inespecíficos. A pesar de su baja frecuencia, deben ser reconocidos de forma temprana con el fin de variar el curso y el pronóstico, ya que a menudo progresan a secuelas neurológicas o a la muerte[4,5]. Los pacientes con ECM ingresados, a veces, requieren apoyo agresivo, y consumen importantes recursos[6-8], tanto diagnósticos como terapéuticos y constituyen un reto significativo para el pediatra debido a su impacto claramente definido en la duración del ingreso y la morbimortalidad.

Las EMH más comúnmente reconocidas (tanto clínicamente como en el cribado ampliado) son los defectos del metabolismo de aminoácidos diagnosticados principalmente en el estudio de la hiperamonemia aguda[8,9]. Ésta es un signo frecuente de trastornos del ciclo de la urea (TCU) y de acidemias orgánicas (AO), además de un marcador de insuficiencia hepática severa. Por otro lado, algunas EC son incluso menos frecuentemente diagnosticados en la clínica diaria; esto es lo que sucede con los defectos congénitos de la glicosilación, un grupo de enfermedades autosómicas recesivas que afecta a la síntesis de glicoproteínas (1/50.000 a 1/100.000 frecuencia estimada), caracterizado por la afectación multisistémica, destacando el deterioro neurológico en los primeros años de la vida.

Las aminoacidopatías son errores innatos del metabolismo (EIM) que sin diagnóstico ni tratamiento precoz pueden producir consecuencias graves, llegando incluso a la muerte. La introducción del programa de cribado neonatal mediante espectrometría de masas en tándem (MS/MS) pretende mejorar el pronóstico. Existe la posibilidad de que al extenderse la evaluación del recién nacido mediante el cribado ampliado de metabolopatías (CAM), disminuya la aparición aguda de muchos EMH o, al menos, haciéndolos menos grave[10]. En nuestro centro hospitalario, el CAM se inició en abril de 2010.

Conforme aumenta el conocimiento de estos trastornos metabólicos, estamos cada vez más obligados a reconocer más casos. Antes de proceder a cualquier registro de estas enfermedades, debe realizarse una categorización adecuada de estos pacientes en el momento de la admisión, las intervenciones terapéuticas necesarias, así como los datos de morbimortalidad, todo ello necesario para determinar la mejor manera de responder a las necesidades de estos pacientes.

El objetivo del estudio es la valoración del impacto del CAM en el perfil de ingresos por EMH en nuestro centro y, en concreto describir y comparar la evolución clínica de pacientes diagnosticados de aminoacidopatías en fase clínica frente a los resultantes del cribado neonatal. Igualmente se realizará un registro de las EMH que están actualmente en seguimiento en nuestro Hospital.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio transversal unicéntrico de pacientes que están bajo seguimiento clínico en un hospital terciario debido a un EMH durante el periodo de trece años desde enero 2002 a junio 2015, con especial interés en el diagnóstico específico, datos demográficos, características clínicas, características bioquímicas al ingreso. Entre los que requirieron ingreso en cuidados intensivos pediátricos, se destacan datos como necesidad de ventilación mecánica, utilización de técnica continua de reemplazo renal, evolución clínica y complicaciones al alta de intensivos.

De entre el grupo final se hace un análisis por separado de los pacientes cuyo diagnóstico fue hecho durante su debut clínico, necesitando ingreso en UCIP o UNCE.

Igualmente se hace un análisis de las características del grupo más numeroso de EMH de nuestra serie, las aminoacidopatías, diferenciándolas entre aquellas de debut clínico y aquellas diagnosticadas mediante CAM.

Cuando los pacientes sufrieron un deterioro clínico inexplicable, en general después de infecciones triviales, y se sometieron a pruebas de cribado bioquímico metabólico básico para despistaje de EMH (electrolitos, lactato, gases arteriales en sangre, amonio, glucemia y ácido beta-OH-butírico en sangre) y después de excluir sepsis, meningitis, miocardiopatía y otros diferentes trastornos sistémicos subyacentes, se inició estudio bioquímico metabólico ampliado (aminoácidos, acilcarnitinas, ácidos orgánicos, porcentaje de transferrina deficiente en carbohidratos, glucosaminoglicanos en orina, actividades enzimáticas específicas) siempre dirigido por la sospecha clínica. Cuando se encontró un resultado positivo, el niño que se sometió a espectrometría de masas en tándem (MS/MS) para CAM, el estudio se amplió con ácidos orgánicos de orina, acilcarnitinas en plasma y/o aminoácidos plasmáticos. Todas las enfermedades han quedado confirmadas mediante estudio enzimático y/o genético.

RESULTADOS

Los diagnósticos finales han sido de 245 casos de EMH que han sido diagnosticados en nuestra unidad en estos 13 años. Agrupándolas por patologías, podemos nombrar las siguientes patologías: 152 trastornos del metabolismo de las proteínas (56 PKU, 27 hiperfenilalaninemias benignas, 13 trastornos del ciclo de la urea, 5 homocistinurias, 5 acidurias glutáricas tipo 1, 5 tirosinemias, 6 metilcrotonilglicinurias, 14 acidemias orgánicas, 1 trastorno con orina de olor a jarabe de arce, 1 encefalopatía por glicina, 4 isobutirilglicinurias, 2 hipermetioninemias, 2 hiperefenilalaninemias por deficiencia de dihidropterina reductasa, 1 caso de hiperinsulinismo-hiperamonemia, 1 acidemia metilglutacónica, 3 casos de deficiencia de metilen-tetrahidrofolato reductasa, 1 caso de acidemia 3-OH-metilglutárica, 3 trimetilaminurias y 2 acidemias formiminoglutámicas), 27 trastornos del metabolismo de los carbohidratos (16 glucogenosis, 8 fructosemias, 2 galactosemias y 1 déficit de fructosa 1,6 bifosfatasa), 33 trastornos del metabolismo lipídico (11 MCAD, 4 SCAD, 2 VLCAD, 4 CPT2, 3 CPT-1, 2 Smith-Lemli-Opitz, 2 xantomatosis cerebrotendinosas y 5 trastornos de transportador de carnitina), 12 enfermedades lisosomales (2 Hurler, 2 Pompe, 1 Hunter, 1 mucopoliscaridosis tipo VII, 1 Niemann Pick tipo c, 1 Sanfilippo, 3 Morquio, 1 Gaucher), 2 enfermedades peroxisomales (1 adrenoleucodistrofia ligada al X, y 1 Refsum), 4 defectos congénitos de glicosilación de proteínas, 10 casos de enfermedad de Wilson y 5 de deficiencia de alfa-1 antitripsina. Del total de la serie, 19 pacientes son de origen magrebí (7,7%) y un 52% de sexo femenino.

De los casos que debutaron en cuidados intensivos pediátricos, cabe destacar que son 33 pacientes (17 varones (48%), 24 de raza blanca y 9 árabes (27,2%)) los incluidos. La mediana de edad fue de 120 días (2 días-5 años). Principales signos clínicos de aparición fueron alteración del nivel de conciencia (18/33), convulsiones (8/33), apnea o insuficiencia respiratoria (5/33). Aparecieron trastornos bioquímicos como acidosis metabólica (11), hiperamonemia (9), coagulopatía (8), citólisis hepática (12), hipoglucemia (2) y alteraciones de electrolitos (2). De todos los pacientes, sufrieron datos de shock 15 niños, fallo multiorgánico 6, grave insulto neurológico 8, coagulopatía 3 y fallo hepático agudo 3. Los diagnósticos fueron: 20 casos de aminoacidopatías (7 trastornos del ciclo de la urea, 9 acidemias orgánicas (5 metilmalónicas, 3 propiónicas y un déficit de β-cetotiolasa), 2 tirosinemias, un defecto de síntesis de ácido lipoico y una cistinosis), 9 enfermedades mitocondriales, 3 CDG-I y una glucogenosis. En la era postcribado ha habido 12 de los 33 casos y solo 2 con un EIM cribable (propiónica) que no se había diagnosticado por haber nacido en Marruecos. Todos precisaron tratamiento médico (quelante de amonio, detoxificadores, cofactores) y/o dietético. La mayoría de los pacientes requirieron apoyo agresivo, incluyendo ventilación mecánica (22/33) y terapia de eliminación extracorpórea (7/33 diálisis peritoneal, 6/33 hemofiltración veno-venosa continua), así como fármacos vasoactivos (17/33). Se necesitó dieta y tratamiento médico específico en todos los casos. Fallecieron 18 pacientes (8/21 en la era precribado y 11/12 en la post), 7 sufrieron secuelas neurológicas graves, 1 fallo hepático precisó trasplante, uno quedó en insuficiencia respiratoria crónica (traqueotomía) y 7 sin secuelas. En los tres años postcribado han fallecido el 91% de EIM y en los 10 años anteriores el 38%. Sobre 4.750 pacientes fueron tratados en nuestra UCIP en el periodo mencionado, lo que genera una incidencia de EMH de 0,69% de todos los ingresos de la UCIP. Edad de inicio promedio fue de 120 días (IQ: 2 días-5 años).

Entre todos los pacientes que sufren de TCU, solo uno era mujer, 6/7 eran caucásicos y 1 magrebí; la edad media de debut fue 7 ± 4,1 días, con niveles medios de amonio 928,4 ± 613,8 micromoles/L (rango 350-2.500), con 3,7 ± 3,1 días en coma hiperamonémico y 5,4 ± 3,4 días en hiperamonemia. Se realizó tratamiento dietético y amonio específica quelantes junto con reemplazo renal en todos los casos, y en 4/7 por 3/7 peritoneal y por hemofiltración veno-venosa. Las principales complicaciones asociadas fueron encefalopatía aguda (5/7), las convulsiones en 4/7, deterioro hemodinámico en 6/7, sepsis nosocomial en 2/7 y muerte en 4/7. Secuelas graves neurológicas en 2/3 pacientes vivos, coincidiendo con los niveles más altos de amonio pico (760 *vs.* 1,062 mol/L) y días en estado de coma (2 *vs.* 4).

Se han diagnosticado 67 casos de aminoacidopatías en este periodo diferentes de las hiperfenilalaninemias, 21 mediante debut clínico y 46 mediante cribado. Los diagnósticos clínicos fueron 5 déficit de ornitina transcarbamilasa, 3 ho-

mocistinurias, 3 acidemias metilmalónicas (AMM), 2 citrulinemias, 2 tirosinemias, 1 aciduria 3-OH-metilglutárica, 1 carbamil-fosfato sintetasa, 1 aciduria 3-metilglutacónica, 1 trimetilaminuria, 1 hiperglicinemia no cetósica y 1 acidemia propiónica (AP). La edad mediana de diagnóstico fue 1,15 meses (RIQ 0,2-41). Los síntomas más frecuentes fueron: deterioro agudo del nivel de conciencia (10), convulsiones (2), apneas (2) y trastorno generalizado del desarrollo (1). Entre las alteraciones bioquímicas destacan: acidosis metabólica (6), hiperamonemia (8), coagulopatía (5) e hipoglucemia (2). Necesitaron ventilación mecánica 13 pacientes, drogas vasoactivas 11, diálisis peritoneal 8 y hemodiálisis 4. De estos pacientes, 9 fallecieron, 5 quedaron con trastorno generalizado del desarrollo y 2 se sometieron a trasplante hepático. Solo 5 pacientes (25%) no presentaron secuelas. Los 46 casos restantes se diagnosticaron mediante cribado neonatal (5 acidurias glutáricas tipo 1, 4 citrulinemias, 1 argininemia, 4 AMM, 6 metilcrotonilglicinurias, 2 homocistinurias, 4 isobutirilglicinurias, 5 AP, 1 acidemia isovalérica, 1 enfermedad de orina con olor a jarabe de arce, 2 hipermetioninemias, 3 tirosinemias, 1 caso de hiperinsulinismo-hiperamonemia, 2 trimetilaminurias, 3 deficiencias de metilentetrahidrofolato reductasa y 2 acidemias formiminoglutámicas). La edad mediana de diagnóstico fue de 18,0 días (RIQ 13,5-23,0). De ellos, solo 4 han tenido descompensación clínica (3 acidemias metilmalónicas y una acidemia propiónica). Dos pacientes afectos de AMM y uno con AP fallecen tras hiperamonemia y acidosis grave. El resto de pacientes presentan buena evolución clínica. La mortalidad de este grupo de EIM diagnosticados tras la introducción del cribado neonatal ha descendido (6,5% frente al 45% previo al cribado) de forma estadísticamente significativa ($p < 0,01$).

Hemos diagnosticado 4 casos de CDG-I. Dos de ellos a causa de un estado epiléptico y uno por deterioro neurológico agudo con un cuarto metilmalónicas y una acidemia propiónica). Dos pacientes afectos de AMM y uno con AP fallecen tras hiperamonemia y acidosis grave. El resto de pacientes presentan buena evolución clínica. La mortalidad de este grupo de EIM diagnosticados tras la introducción del cribado neonatal ha descendido (12% frente al 45% previo al cribado) de forma estadísticamente significativa (p 0,016).

DISCUSIÓN

Una descompensación aguda de una EMH es una emergencia que debe ser diagnosticada y tratada precozmente. Un deterioro clínico inesperado e inexplicable en un niño previamente sano es una clave importante para sospechar la presencia de un error innato del metabolismo.

El perfil de EMH que ingresaron tras ampliarse el cribado neonatal ha cambiado, siendo mínimo el debut de patologías cribables, lo cual genera un evidente aumento de mortalidad ya que el programa de cribado busca detectar patologías potencialmente tratables. Hay niños ya diagnosticados por cribado que pueden necesitar ingreso por descompensación y otros sin posibilidad de cribado que pueden requerir ingreso por debut.

Los pacientes afectados EMH requieren a menudo, en el debut y/o durante la crisis de descompensación, control y tratamiento hospitalario. Una descompensación aguda de una EMH es una emergencia metabólica que debe ser detectada y tratada a tiempo debido a la alta morbilidad y mortalidad que implica un enfoque terapéutico retardado o inadecuado. Si hay sospecha clínica de una enfermedad metabólica, las pruebas de laboratorio son esenciales para orientar el diagnóstico e iniciar un enfoque terapéutico adecuado.

Las EMH son una patología emergente y debido a su heterogeneidad clínica, que debe ser estudiado en cualquier paciente con datos clínicos inexplicables, en especial si hay afectación neurológica, principalmente hipotonía y convulsiones, o alteraciones específicas en los análisis sanguíneos. Debemos subrayar la amplia variabilidad clínica del daño neurológico y de otros órganos entre diferentes tipos de EMH.

Una EMH puede ser frecuentemente un diagnóstico primario en cuadros agudos y por lo general no están diagnosticadas antes de su atención de urgencias, por lo que el pediatra debe tener el conocimiento para sospecharlas. Los pacientes ingresados con EMH requieren apoyo agresivo (incluyendo ventilación mecánica y terapias de depuración extracorpórea) y consumen importantes recursos para estancias relativamente cortas. Cuando es necesario reemplazo renal, las terapias de reemplazo renal continuo (CRRT) son elegidos por su mayor eficacia, aunque el rendimiento es mucho más complejo. Estos pacientes constituyen un reto diagnóstico y terapéutico significativo para intensivistas pediátricos. Ninguno de nuestros pacientes tenía un diagnóstico previo de EMH antes de ingresar a nuestra UCIP. La mortalidad en UCIP global fue del 54,5% durante el periodo de estudio que, es claramente mucho más alto que el porcentaje de muerte en otras enfermedades comunes generalmente tratados en esa unidad (2,6%). También es mucho más frecuente que el 28,6% se describe en el estudio de Jouvet et al.[2]. Nuestro estudio tiene algunas limitaciones: es un análisis retrospectivo de los casos diagnosticados de EMH; el diagnóstico de IEM se basó en los hallazgos de imagen, con el apoyo de los resultados de las pruebas como los aminoácidos y acilcarnitinas en sangre y mediciones de orina ácidos orgánicos niveles mediciones; aunque estas pruebas sugieran el diagnóstico, se necesita confirmación final ya sea mediante análisis enzimático o estudios genéticos, lo que debe tenerse en cuenta cuando se trata de enfermedades con una alta mortalidad, debido a que ciertas muestras deben ser recogidas después de la muerte (piel, sangre, humor vítreo, hígado, músculo...) con el fin de lograr el diagnóstico final, y esto no siempre se realizó en nuestra serie.

En nuestro centro, el CAM se inició en 2010 (hasta 23 enfermedades metabólicas, incluyendo algunos TCU). El perfil de los errores innatos del metabolismo que ingresaron

después de implementar el cribado neonatal ampliado ha cambiado, apareciendo un número muy pequeño de patologías cribables, lo que genera un aumento aparente de la mortalidad ya que el programa de cribado busca detectar enfermedades potencialmente tratables. Algunos niños ya diagnosticados por el cribado pueden necesitar de ingreso para descompensaciones y otros sin posibilidad de detección pueden requerir ingreso en el momento del diagnóstico. Una evaluación normal del recién nacido, aunque tal vez tranquilizadora, no descarta la posibilidad de una EMH, como se puede ver en nuestra serie, aunque el perfil de enfermedades diagnosticadas ha cambiado claramente.

Estas observaciones muestran que una EMH puede ser muy común en nuestra población y que la mayoría de los pacientes ingresados requieren apoyo agresivo y consumir recursos significativos. La mayoría de EMH se presentan clínicamente de una manera no específica, en forma de uno de los grandes síndromes (acidosis metabólica, encefalopatía con o sin convulsiones, presentación hepática, presentación cardiaca…). Un deterioro clínico inesperado e inexplicable de un bebé o un niño previamente sano es una pista importante a la presencia de una EMH.

La evaluación del laboratorio de los errores innatos del metabolismo debe llevarse a cabo en cualquier niño con una historia clínica sugestiva, independientemente de los resultados previamente normales de evaluación del recién nacido.

La instauración del cribado ampliado ha logrado el tratamiento en fase presintomática y la identificación precoz de las descompensaciones agudas, lo cual ha contribuido al descenso de las mismas y a una clara reducción de la mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Meng M, Zhang YP. Impact of inborn errors of metabolism on admission in a neonatal intensive care unit: a 4-year report. J Pediatr Endocrinol Metab. 2013; 26(7-8): 689-93.
2. Jouvet P, Touati G, Lesage F, et al. Impact of inborn errors of metabolism on admission and mortality in a pediatric intensive care unit. Eur J Pediatr. 2007;166(5); 461-5.
3. Kamate M, Chetal V, Kulgod V, et al. Profile of inborn errors of metabolism in a tertiary care centre PICU. Indian J Pediatr. 2010; 77(1): 57-60.
4. Vodopiutz J, Bodamer OA. Congenital disorders of glycosylation--a challenging group of IEMs. J Inherit Metab Dis. 2008; 31(2): 267-9.
5. Brett A, Pinto C, Carvalho L, et al. Acute liver failure in under two year-olds - are there markers of metabolic disease on admission? Ann Hepatol. 2013; 12(5): 791-6.
6. Westrope C, Morris K, Burford D, et al. Continuous hemofiltration in the control of neonatal hyperammonemia: a 10-year experience. Pediatr Nephrol. 2010; 25(9): 1725-30.
7. Picca S, Bartuli A, Dionisi-Vici C. Medical management and dialysis therapy for the infant with an inborn error of metabolism. Semin Nephrol. 2008; 28(5): 477-80.
8. Lichter-Konecki U, Nadkarni V, Moudgil A, et al. Feasibility of adjunct therapeutic hypothermia treatment for hyperammonemia and encephalopathy due to urea cycle disorders and organic acidemias. Mol Genet Metab. 2013; 109(4): 354-9.
9. Ozanne B, Nelson J, Cousineau J, et al. Threshold for toxicity from hyperammonemia in critically ill children. J Hepatol. 2012; 56(1): 123-8.
10. Scaturro G, Sanfilippo C, Piccione M, et al. Newborn screening of inherited metabolic disorders by tandem mass spectrometry: past, present and future. Pediatr Med Chir. 2013; 35(3): 105-9.

Hospitalización a domicilio. Una alternativa asistencial

A. Madrid Rodríguez[1], M.J. Peláez Cantero[1], J. Sánchez Etxaniz[2], A.L. Urda Cardona[1]

[1]Hospitalización a Domicilio Pediátrica (HADO). Hospital Materno Infantil. Hospital Regional Universitario de Málaga.
[2]Hospitalización a Domicilio Pediátrica. Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo (Vizcaya).

RESUMEN

La hospitalización a domicilio (HADO) supone una alternativa asistencial capaz de dispensar asistencia médica de rango hospitalario a los pacientes en sus domicilios, cuando ya no precisan de la infraestructura hospitalaria. Proporciona una atención integral al enfermo de determinadas patologías crónicas y agudas y permiten a los niños enfermos permanecer en el domicilio, rodeados de sus familiares y en su entorno.

En otros países la hospitalización a domicilio está ampliamente desarrollada en adultos y en el ámbito pediátrico. En España, aunque es una realidad creciente, resulta aún insuficiente y precisa un mayor desarrollo para proporcionar una atención adecuada de los niños enfermos en sus domicilios.

Palabras clave: Hospitalización a domicilio; Atención médica; Atención domiciliaria.

ABSTRACT

Hospital at Home (HaH) is a care alternative capable of providing hospital range medical care to patients in their homes when they do not require the hospital infrastructure. It provides comprehensive care to the patient with certain chronic and acute conditions and permits ill children to remain at home, surrounded by their family and environment.

In other countries, hospital at home is widely developed in adults and in the pediatric setting. In Spain, although in is growing at present, greater development to provide adequate care of ill children in their homes is still insufficient and precise

Key words: Hospital at home; Medical home; Home health care.

Correspondencia: Dra. Aurora Madrid Rodríguez. Hospitalización a Domicilio Pediátrica (HADO). Hospital Materno Infantil. HRU Málaga. Avda Arroyo de los Ángeles, s/n. 29011. Málaga
E-mail: auroramadrid_2000@yahoo.es
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 286-289

ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El concepto de fospitalización a domicilio (HADO) nació en 1947, en Nueva York, de la mano del Dr. Ephrain Bluestone, desarrollando la idea del "hospital sin muros"[(1)]. Esta idea cruzó el Atlántico y se extendió en la década de los 60 por Francia, Gran Bretaña, Suecia y Alemania, principalmente. En nuestro país fueron el Hospital Provincial de Madrid en 1981, y el Hospital de Cruces en 1983, los pioneros[(2,3)]. En el año 1989 se promulga al respecto una Regulación del Ministerio de Sanidad[(4)].

En lo que se refiere al ámbito pediátrico, ya en el año 1988 aparece en *Anales Españoles de Pediatría*[(5)] una publicación sobre la experiencia del tratamiento antibiótico domiciliario endovenoso (TADE) en enfermos de fibrosis quística. En 1997 se crea oficialmente la *Section of Home Care* de la Academia Americana de Pediatría[(6,7)]. Ese mismo año empezó a funcionar la Unidad de Hospitalización a Domicilio en niños con cáncer dependiente de la Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Infantil La Fe[(8,9)].

Dos años más tarde comienza a funcionar la primera Unidad de HADO Pediátrica global en el Hospital Regional Universitario Carlos Haya de Málaga y, posteriormente, en los hospitales Virgen de la Arrixaca de Murcia, de Alicante y de Cruces. Además de estas unidades globales, existen otras dedicadas específicamente a Cuidados Paliativos, tratamientos oncológicos, ventiloterapia o cuidados neonatales.

¿EN QUÉ CONSISTE?

Es una alternativa capaz de dispensar asistencia de rango hospitalario en el domicilio del paciente, cuando éste ya no

precisa de la infraestructura hospitalaria, pero sí vigilancia activa y asistencia compleja[10]. Se trata de utilizar el propio domicilio como infraestructura para realizar la actividad asistencial y desarrollo de las terapias.

HADO nace con el fin de proporcionar una atención integral al enfermo de determinadas patologías, tanto crónicas como agudas. Permite a los niños enfermos permanecer en el domicilio, rodeados de sus familiares y en su entorno, sin por ello dejar de recibir la atención especializada que precisan por su patología.

Los servicios de atención o cuidados a domicilio básicamente se diferencian en dos grandes grupos: Hospitalización a Domicilio y Atención Primaria Domiciliaria.

- Hospitalización a Domicilio (HADO): desarrollada por equipos hospitalarios. Asiste al paciente en su domicilio con tecnologías y cuidados similares a los que recibe en el hospital por eso se llama hospitalaria. Asimismo, la característica de la misma es que el paciente está estable y la evolución del paciente requiere cuidados especializados. Sus pacientes son aquellos que, aun cuando no necesitan toda la infraestructura hospitalaria para su tratamiento, requieren cuidados que superan en complejidad a los prestados por la atención primaria de salud[11].
- Atención Primaria Domiciliaria (APD): desarrollada por el equipo de atención primaria. Puede a su vez dividirse en dos grandes modelos: el modelo tradicional que rige en la mayoría de los países[11] (sin continuidad entre los servicios ofrecidos por los equipos del hospital y de atención primaria) y el modelo de atención compartida (*sharedcare o transmural care*)[12], en el que existe un estrecho vínculo entre los profesionales de atención primaria y los del hospital del área de salud.

OBJETIVOS DE HADO

- Promover el bienestar del niño y recuperación en su entorno. Mejorar la calidad de vida del niño y su familia.
- Evitar ingresos hospitalarios innecesarios.
- Acortar el tiempo de hospitalización convencional.
- Optimizar y racionalizar los recursos sanitarios, logrando una mejor redistribución de los mismos.
- Favorecer la coordinación y comunicación entre distintos niveles de atención.
- Fomentar la educación sanitaria familiar y profundizar en la cultura de la participación en el autocuidado, con el propósito de alcanzar, en lo posible, la colaboración de la familia y de los cuidadores familiares en la asistencia al paciente.

BENEFICIOS DE HADO[8,13-17]

- Para el niño:
  - Mejora su calidad de vida, con una asistencia en su entorno familiar, que preserva mayor intimidad que la atención hospitalaria convencional.
  - El entorno familiar le proporciona un soporte afectivo y emocional, preservando su ritmo de vida, habitación, juguetes, hábitos de alimentación…
  - Disminuye el riesgo de infecciones nosocomiales.
  - Disminuye el riesgo de hospitalismo y la dependencia hospitalaria.
- Para la familia:
  - Mejora su calidad de vida. Minimiza la desestructuración familiar.
  - Implicarles de forma activa en el cuidado de su hijo, disminuyendo los sentimientos de impotencia y aumentando los de utilidad. A este respecto siempre hay que tener presente y valorar que, en algunos casos, precisamente este papel familiar más activo puede suponer una sobrecarga y un aumento de tensión que no sea tolerable para ellos y que ponga en peligro el éxito de la hospitalización en su domicilio.
  - Disminuye los gastos familiares (desplazamientos, absentismo laboral, etc.).
- Para el hospital:
  - Evita el uso de camas hospitalarias destinadas al ingreso de patologías agudas por pacientes crónicos o estabilizados, así como el número y tiempo de ingresos.
  - Disminuye los bloqueos de camas que producen los pacientes con patologías crónicas.
  - Puede mejorar el gasto sanitario.
  - Reduce el riesgo de infecciones nosocomiales.
  - Promueve el trabajo en equipo intrahospitalario y la continuidad asistencial con los Equipos de Atención Primaria, con alta satisfacción de los profesionales y de los pacientes.

REQUISITOS PARA INGRESAR[9,18]

1. Estabilidad clínica de los pacientes (excepto en el caso de los cuidados paliativos).
2. Fiabilidad de los cuidadores.
3. Habitabilidad y condiciones sanitarias adecuadas del domicilio familiar del niño.
4. Posibilidad de contacto telefónico o telemático, para mantener la atención continuada del paciente.
5. Aceptación por parte de los cuidadores de esta asistencia, tras ser informados del tipo de asistencia que se ofrece.

RECURSOS NECESARIOS[9,19,20]

- Recursos humanos: médicos y de enfermería. Es necesaria una formación y una capacitación para poder dar una asistencia completa en el domicilio a niños de todas las edades y con distintas patologías y necesidades (ventiloterapia y oxigenoterapia, traqueostomías, catéteres centrales y vías periféricas, nutrición parenteral y enteral, ostomías, RCP básica…). El número de sanitarios, el horario de cobertura y la cartera de servicios dependerán de la población que asista y las posibilidades de cada unidad.

- Coordinación con los centros de referencia hospitalaria, sobre todo en pacientes con pluripatologías o patologías que requieran una especialización mayor en su manejo.
- Trabajo en equipo con profesionales de atención primaria y/o centros hospitalarios secundarios.
- Transporte: el tipo de transporte y el área de actuación directa o delegada (profesionales de atención primaria o centros secundarios), dependerá de los propios recursos y la dispersión geográfica de los posibles pacientes.
- Trabajo en equipo multidisciplinar: psicólogos, trabajadores sociales, fisioterapeutas… que faciliten la asistencia integral del paciente.

DINÁMICA DE TRABAJO[9,21]

1. El médico responsable, cuando tiene un paciente candidato, propone al enfermo la posibilidad de la hospitalización domiciliaria. Una vez que la familia desea esta alternativa de hospitalización tras ser ofrecida por su médico responsable, se pone en contacto con la Unidad, que valora al paciente y comprueba que cumple los requisitos de ingreso. En pacientes pluripatológicos o tecnológicamente dependientes, la HADO evalúa si el domicilio familiar reúne las condiciones para poder ofrecer dicha atención. Además los padres deben firmar un consentimiento informado.
2. Previo al ingreso se forma a la familia para los cuidados específicos del paciente y se les explica el funcionamiento del material que precisen, la administración de medicación necesaria, signos de alarma, etc. Se valoran las necesidades de material fungible, técnicos y medicación, que se proporcionan a través del propio hospital o de las empresas concertadas. El material sanitario y la medicación deben ser revisados y controlados de forma exhaustiva, cuidando las necesidades y la seguridad del paciente.
3. A cada paciente se le realiza una valoración socio-sanitaria. Al núcleo familiar se informa de las características de la unidad, proporcionando una hoja informativa con los horarios y teléfonos de contacto. Lo ideal es la asistencia las 24 horas del día, los 365 días del año pero, salvo algunas Unidades, la cobertura asistencial suele ser entre 8-12 horas los días laborables.
4. En este horario, según la patología, estado clínico y las necesidades del niño, se realizan visitas domiciliarias y/o controles telefónicos, según el plan terapéutico y de cuidados establecido con el médico responsable, el equipo de HADO y la familia. Fuera de este horario se debe proporcionar la posibilidad en todo momento de una consulta telefónica, y de acudir a un centro hospitalario en caso de producirse una urgencia, por lo que es necesaria la implicación del Servicio de Pediatría de cada hospital.
5. Antes del alta es necesario comprobar el conocimiento de los cuidados y el correcto manejo del aparataje y material que precisa el niño por parte de la familia. Además, es fundamental contactar con los equipos de atención primaria y los distintos especialistas implicados para garantizar la continuidad asistencial y el seguimiento adecuados.

¿QUÉ PACIENTES PUEDEN BENEFICIARSE?

La cartera de servicios de HADO dependerá de una serie de variables como son: el área sanitaria de referencia, el grado de dispersión poblacional, la posibilidad de coordinación con otros niveles sanitarios y los recursos de la propia unidad[8,19]. El tipo de pacientes y complejidad de los mismos dependerán a su vez de estos recursos.

Las patologías o situaciones clínicas que pueden ser subsidiarias de este tipo de asistencia son las siguientes:

- Antibióticos domiciliarios intravenosos (patologías crónicas como fibrosis quística y patologías agudas como abscesos, celulitis, artritis, osteomielitis, endocarditis, neumonías…).
- Nutrición parenteral y enteral domiciliaria.
- Alta precoz para control de síntomas en pacientes con enfermedades crónicas (cardiópatas, síndromes polimalformativos, displasia broncopulmonar, etc.).
- Pacientes quirúrgicos: cirugía abdominal; urológica; craneosinostosis; curas quirúrgicas complejas o complicadas; portadores de ostomías; quemaduras.
- Ventilodependientes y oxigenodependientes con o sin traqueostomía.
- Monitorización de prematuros para beneficiarse del alta precoz.
- Monitorización de lactantes con episodios de riesgo vital aparente.
- Cuidados paliativos.
- Tratamiento quimioterápico.
- Transfusiones.

FUTURO

Aunque está ampliamente desarrollada en adultos y en el ámbito pediátrico en otros países, en España, aun siendo una realidad creciente, todavía está poco desarrollada y resulta insuficiente.

Es importante fomentar la distribución y la oferta equitativa así como una gestión más racional de los recursos asistenciales, para proporcionar a todos los niños, independientemente de su situación geográfica, la posibilidad de una atención de calidad que incluya la HADO.

Agradecimientos

A todos los profesionales que facilitan con su labor la asistencia del niño en el domicilio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bluestone EM. The principles and practice of home care. JAMA. 1954; 155: 1379-82.

2. González MDD (coord.). Hospitalización a domicilio. España: Hoechst Marion Roussel; 1998.
3. Colomer J, González MJI, González RVJ. Alternativas a la hospitalización: una respuesta lógica al aumento de la demanda. En: Del Llano J, Ortún V, Millán J, Gené J, eds. Gestión sanitaria: innovaciones y desafíos. Barcelona: Masson; 1998. p. 359-401.
4. Ministerio de Sanidad y Consumo. Inspección de servicios sanitarios. Hospitalización a domicilio: propuestas y conclusiones. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 1990.
5. Antelo MC, Pestaña A. Terapéutica antibiótica intravenosa domiciliaria en niños con fibrosis quística. An Esp Ped. 1988; 28 (Supl 31): 51.
6. National Maternal and Child Health Resource Center. A National Goal: Building Service Delivery Systems for Children With Special Health Care Needs and Their Families–Family Centered Community Based Coordinated Care. Iowa City, IA: National Maternal and Child Health Resource Center; 1987.
7. American Academy of Pediatrics Medical Home Initiatives for Children With Special Needs Project Advisory Committee. Policy statement: the medical home. Pediatrics. 2002; 110: 184-6.
8. Fernández Navarro M, Barahona Clemente A, Cañete Nieto A, et al. Hospitalización domiciliaria para niños con cáncer: Un paso más hacia la atención integral en oncología pediátrica. An Esp Pediatr. 1998; 48: 1-3.
9. Fernández Navarro JM, Pozuelo Muñoz B, Ortí Martínez P, et al. Evaluación de un programa de hospitalización a domicilio para niños con cáncer. An Esp Ped. 2000; 52: 41-6.
10. Ruipérez I. Hospitalización a domicilio. Rev Clin Esp. 2000; 200: 299-300.
11. Mittre Cotta RM, Suárez-Varela MM, Llopis González A, et al. La hospitalización domiciliaria: antecedentes, situación actual y perspectivas. Pan Am J Public Health. 2001; 10: 45-55.
12. Anand JK, Miles JW. Hospital at home which way will it go? JR Soc Med. 1997; 90: 414-5.
13. Hansson H, Kjærgaard H, Schmiegelow K, et al. Hospital-based home care for children with cancer: a qualitative exploration of family members' experiences in Denmark. Eur J Cancer Care. 2012; 21: 59-66.
14. Miano M, Manfredini L, Garaventa A, et al. Feasibility of a home care program in a pediatric hematology and oncology department. Results of the first year of activity at a single Institution. Haematologica. 2002; 87: 637-42.
15. Palfrey JS, Sofis LA, Davidson MJ, et al. The Pediatric Alliance for coordinated care: Evaluation of a medical home model. Pediatrics. 2004; 113: 1507-16.
16. Homer CJ, Klatka K, Romm D, et al. A review of the evidence for the medical home for children with special health care needs. Pediatrics. 2008; 122; e922-37.
17. Alberdi Lavín MA, Corral Albarreal J, Dueñas Puebla JC, et al. Diagnóstico de Situación de una Unidad de Hospitalización Domiciliaria: HUMV. 1984-2009. Disponible en: http://www.madgs.es/tinymce/jscripts/tiny_mce/plugins/jfilebrowser/archivos/20100507193302_0.pdf.
18. Sanroma P, Sampedro I, González CR, et al. Recomendaciones clínicas y procedimientos.Hospitalización Domiciliaria. Santander: Fundación Marqués de Valdecilla; 2011. Disponible en: http://www.sehad.org/docs/bibliografia/libro_HaD.pdf.
19. Fernández-Sanmartín M. Niños crónicamente enfermos y su entorno. El niño hospitalizado en su domicilio. Pediatr Integral. 2011; 14: 89-90.
20. Cuxart Mèlich A, Estrada Cuxart O. Hospital at home: an opportunity for change. Med Clin (Barc). 2012; 138: 355-60.
21. Carrera JA, Garde C, Goenaga MA, et al. Manual de Hospitalización a Domicilio. Unidad de Hospitalización a Domicilio. Complejo Hospitalario de Donostia. Disponible en: http://foietes.files.wordpress.com/2010/10/manual-de.pdf

Cuidados paliativos pediátricos

M.J. Peláez Cantero, A. Madrid Rodríguez, A.L. Urda Cardona

Hospitalización a Domicilio Pediátrica (HADO). Hospital Materno Infantil. Hospital Regional Universitario Carlos Haya. Málaga.

RESUMEN

Los niños, en nuestro país, en España, mueren como consecuencia de afecciones originadas en el periodo perinatal, acontecimientos agudos y enfermedades crónicas, entre ellas enfermedades del sistema nervioso, malformaciones congénitas y cáncer.

Los cuidados paliativos pediátricos constituyen una forma de prestar asistencia centrada en las personas: el paciente, la familia y los profesionales que lo atienden. Proporcionan una atención integral a los problemas y necesidades de estas personas, respetando su mundo de vínculos y valores.

Según la Asociación de Niños con Enfermedad Terminal y sus familias existen cuatro grupos de pacientes susceptibles de recibir cuidados paliativos pediátricos. Hay 3 niveles de intervención para los cuidados paliativos pediátricos, desde el nivel primario que debe ser llevado a cabo por todos los profesionales sanitarios hasta el tercer nivel que va dirigido a enfermedades y situaciones de alta complejidad que requieren cuidados continuados por profesionales que trabajan de manera exclusiva en cuidados paliativos pediátricos. Reconocer el punto de inflexión en el que un paciente pediátrico precisa atención específica por un equipo de cuidados paliativos es de vital importancia.

El primero de los retos para el futuro será poder aplicar cuidados paliativos a todos aquellos pacientes en edad pediátrica que lo necesiten.

Palabras clave: Cuidados paliativos; Cuidados paliativos pediátricos; Enfermedades limitantes; Atención domiciliaria.

Correspondencia: Dra. María José Peláez Cantero. Hospitalización a Domicilio Pediátrica (HADO). Hospital Materno Infantil. HRU Málaga. Avda. Arroyo de los Ángeles, s/n. 29011 Málaga.
E-mail: pelaez_mariajose@hotmail.com
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 290-293

ABSTRACT

Children in our country, in Spain, die due to conditions originating in the perinatal period, severe events and chronic diseases of the nervous system, congenital malformations and cancer.

Los Pediatric palliative cares are a way of proving care focused on the persons: the patient, family and professionals attending them. It provides comprehensive care to the problems and needs of these persons, respecting their relationships and values.

According to the Association of Children with End-stage Disease and their families, there are four groups of patients who can receive pediatric palliative cares. There are 3 levels of intervention for the pediatric cares, going from the first level that should be carried out by all the health care professionals up to the third level aimed at diseases and situations of high complexity requiring continuous care by professionals working exclusively in pediatric palliative cares. Knowing the turning point in which a pediatric patients needs specific care by a palliative care team is of vital importance.

The first challenge for the future will be to be able to apply palliative cares to all those patients in pediatric age requiring it.

Key words: Palliative cares; Pediatric palliative cares; Life-limiting diseases; Home care.

INTRODUCCIÓN

En España, cada año fallecen unos 3.300 niños y de ellos el 50% son menores de un año, siendo el grupo neonatal (0-28 días) el más numeroso. El 60% de las muertes pediátricas se producen por causas previsibles (unas 2.000 al año) y por lo tanto estos niños son subsidiarios de recibir la estrategia de atención de cuidados paliativos. Dentro de estas causas, en el grupo neonatal la mayoría fallecen por afecciones originadas en el periodo perinatal, por malformaciones y por

alteraciones cromosómicas; en cambio después del primer año de vida es más probable que las muertes sean por cáncer, enfermedades del sistema nervioso y malformaciones congénitas[1]. Así y, a diferencia de lo que ocurre en los adultos donde la mayoría de pacientes tributarios de cuidados paliativos están afectos de una enfermedad oncológica, en la edad pediátrica las causas más frecuentes son neurológicas, metabólicas y cromosómicas.

Por otro lado, en las últimas décadas hemos asistido a grandes avances en la medicina y la tecnología que han hecho que disminuya la mortalidad infantil pero en cambio, la prevalencia de enfermedades incurables y la discapacidad han aumentado. Cada vez hay más niños que sobreviven en situación de alta vulnerabilidad y fragilidad, a veces durante años[2]. Existe un número desconocido hasta la fecha de niños y familias que pasan a convivir con "enfermedades o condiciones que amenazan y/o limitan su vida y las de sus familias" que, según la Academia Americana de Pediatría, también deberían beneficiarse de cuidados paliativos[3].

Según la *Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families* (ACT): «Los cuidados paliativos para niños y jóvenes con situaciones que limitan su vida, es un enfoque activo y total en el cuidado, desde el momento en que se diagnostica o identifica esta situación, a lo largo de la vida y la muerte del niño y más allá. Comprende elementos físicos, emocionales, sociales y espirituales y se centra en la mejora de la calidad de vida del niño y el apoyo a la familia. Incluye el manejo de los síntomas, la posibilidad de respiros y el cuidado en la muerte y el duelo»[4]. Por lo tanto los cuidados paliativos pediátricos requieren un amplio enfoque multidisciplinar, son interdisciplinares en su planteamiento y abarcan tanto al paciente, como a la familia y a la comunidad, comenzando cuando se diagnostica la enfermedad que amenaza o limita la vida del niño y continuando durante toda la evolución de la enfermedad hasta el desenlace final[5].

Recibir cuidados paliativos está reconocido como un derecho para todos[6] independientemente de la edad y deben poder prestarse en centros terciarios, en centros de salud de la comunidad e incluso en los domicilios de los niños.

HISTORIA DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

La historia de los Cuidados Paliativos viene muy asociada a la evolución del concepto de muerte y de buen morir que han tenido las distintas civilizaciones a través de los tiempos; desde la Antigua Grecia (siglos IV y V antes de Cristo) en que la tradición hipocrática recomendaba no tratar con enfermos incurables y terminales, ya que estas enfermedades eran consideradas castigos divinos y, al tratarlas se podía desafiar a los dioses que así habían castigado al mortal, hasta 1967 cuando nace en Londres el inicio del llamado movimiento de hospicios moderno que se atribuye a la fundación del *St. Christopher's Hospice*, fundada por Cicely Saunders, considerada como la fundadora de la atención paliativa moderna.

Cicely Saunders pone en marcha el "movimiento *hospice*" que daría lugar a lo que hoy se conoce como "cuidados paliativos" que proporciona: atención integral, activa y continuada a los pacientes y sus familias por un equipo multidisciplinario; no con la finalidad de alargar a toda costa la supervivencia del paciente terminal, sino de mejorar su "calidad de vida" y cubrir todas sus necesidades.

Posteriormente, en 1982 la apertura del *Oxford Helen House*, el primer centro pediátrico enmarcado en el movimiento *hospice*, supuso una importante innovación.

En la última década se ha observado un aumento sustancial en la visibilidad de la necesidad de los cuidados paliativos en general y de los pediátricos en particular. Cada vez son más los profesionales sanitarios preocupados e involucrados, si bien sigue centrándose su actividad, en la mayoría de los casos, en el ámbito hospitalario en la actualidad el aumento de los hospicios infantiles ha sido paralelo al desarrollo en el campo de los cuidados paliativos pediátricos. Existen más de veinte centros operativos en el Reino Unido y un gran número de proyectos y hospicios pediátricos en Canadá, EE.UU., Australia y Europa. Queda, por tanto, seguir creciendo y desarrollar a nivel nacional una red consistente de cuidados paliativos domiciliarios.

PARTICULARIDADES DE LOS CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Los cuidados paliativos pediátricos presentan unas características especiales y una gran complejidad que los diferencian de los de los adultos. El Grupo de Trabajo de Cuidados Paliativos Pediátricos de la *European Association for Palliative Care*, 2009, recoge algunas de estas características que reproducimos a continuación[7]:

- Bajo número.
- Amplia variedad de condiciones y la impredecible duración de la enfermedad: muchas enfermedades son raras y de carácter familiar, algunas aún sin diagnóstico.
- Disponibilidad limitada de medicación específica para niños.
- Aspectos madurativos: los niños están en un continuo desarrollo físico, emocional y cognitivo, lo que afecta a todos los aspectos de su cuidado.
- El papel de la familia: en la mayoría de los casos, los padres son los representantes legales de sus hijos en las decisiones clínicas, terapéuticas, éticas y sociales, aunque esto depende de la edad y grado de competencia del niño.
- Una nueva especialidad: entre los profesionales sanitarios que trabajan con la infancia y adolescencia hay una falta de formación y de cultura con respecto al cuidado de los niños que van a morir.
- La implicación emocional: cuando un niño muere es difícil para la familia pero también lo es para los pro-

fesionales aceptar las limitaciones del tratamiento, la irreversibilidad de la enfermedad y la muerte.
- Dolor y duelo: tras la muerte de un niño, es más probable que el duelo sea prolongado y a menudo complicado.
- Impacto social: es difícil para los niños y sus familias mantener su papel en la sociedad en el curso de una enfermedad incapacitante.

MODELOS DE PRESTACIÓN DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

Clásicamente existen tres niveles de intervención para los cuidados paliativos pediátricos[8]:

1. Nivel primario de cuidados paliativos pediátricos o enfoque paliativo: dirigido a niños con enfermedades relativamente frecuentes y menos graves, en que los principios de los cuidados paliativos pediátricos son llevados a cabo por todos los profesionales sanitarios.
2. Segundo nivel o nivel intermedio de cuidados paliativos pediátricos: dirigido a casos más complejos, que requieren la intervención de personal de atención primaria y hospitalario que, aunque no se dedica exclusivamente a los servicios de cuidados paliativos pediátricos, posee habilidades específicas determinadas por estándares reconocidos.
3. Tercer nivel o nivel especializado de cuidados paliativos pediátricos: dirigido a enfermedades y situaciones de alta complejidad que requieren cuidados continuados por profesionales que trabajan de manera exclusiva en cuidados paliativos pediátricos.

Por esto, no quiere decir que todos los pacientes a lo largo de su evolución clínica deban recibir atención por servicios específicos de cuidados paliativos sino que es importante identificar el punto de inflexión por el que un paciente pediátrico precisa atención específica por un equipo de cuidados paliativos ya que, desde ese momento cambiará el planteamiento del paciente. El punto de inflexión será: «un periodo de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad, manifestado como una aceleración en el empeoramiento clínico, disminución de los intervalos libres de síntomas, incremento de los ingresos hospitalarios, ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos o recaída repetida de su proceso basal»[9]; si no reconocemos que el paciente ha iniciado la fase final de su enfermedad se puede llegar al fallecimiento aplicando sistemas de monitorización, métodos de diagnóstico o tratamientos que no sirven al bienestar del paciente, ni a humanizar su muerte. El reconocimiento de esto nos permitirá adaptar los objetivos terapéuticos al mejor interés del paciente en la nueva situación clínica.

A QUIÉN VAN DIRIGIDOS

Los pacientes pediátricos susceptibles de recibir cuidados paliativos pediátricos se pueden incluir dentro de cuatro categorías, de conformidad con los criterios de IMPaCCT, la asociación para niños con situación que amenaza la vida o situación terminal y sus familias (ACT) y el *Royal College* de Pediatría y Salud Infantil del Reino Unido[10]:

1. Situaciones amenazantes para la vida. Enfermedades para las cuales es posible el tratamiento curativo, pero puede fracasar (p. ej., cáncer).
2. Enfermedades en las cuales la muerte es prematura pero el tratamiento intensivo puede prolongar y proporcionar buena calidad de vida (p. ej., fibrosis quística).
3. Enfermedades progresivas para las cuales el tratamiento es exclusivamente paliativo y puede prolongarse durante muchos años (p. ej., trastornos neuromusculares o neurodegenerativos).
4. Patologías que conllevan daño neurológico grave que, aunque no sean progresivas, condicionan la vulnerabilidad y las complicaciones que probablemente causen la muerte prematura (p. ej., parálisis cerebral).

ATENCIÓN DOMICILIARIA

Los cuidados centrados en la familia, proporcionados en el domicilio, son el objetivo de los cuidados paliativos pediátricos; es lo que la mayoría de las familias quieren y tienen un impacto positivo en la calidad de vida del niño[11].

Las ventajas de la atención domiciliaria son muchas. La atención a domicilio disminuye enormemente la sensación de miedo, aislamiento y desamparo. Permite al niño participar en las actividades de la familia y le ofrece importantes oportunidades de comunicación y socialización. También permite a otros miembros de la familia compartir las responsabilidades de los cuidados. Sin embargo, hay que considerar que para algunos niños o familias, la atención a domicilio puede que no sea la mejor opción. La atención domiciliaria requiere la implicación de un equipo multidisciplinar que apoye a la familia: tiene que existir la accesibilidad a un experto en cuidados paliativos pediátricos 24 horas al día, a programas de respiro apropiados y a una atención hospitalaria inmediata si fuera necesario[12].

RETOS PARA EL FUTURO

Puesto que tener la posibilidad de recibir cuidados paliativos pediátricos es un derecho, el primero de los retos para el futuro será aplicar estos cuidados paliativos a todos aquellos pacientes en edad pediátrica que lo necesiten independientemente de su lugar de residencia. En nuestro país no existe ninguna Unidad de Paliativos Pediátricos que cumpla con la definición de la Unión Europea, pues no se cuenta con estructuras independientes con camas en ninguna región aunque hay cuatro comunidades que sí tienen profesionales especialistas en paliativos para niños. Será preciso la organización de redes específicas en las que un equipo interdisciplinar de cuidados paliativos trabaje en estrecha colaboración tanto a nivel provincial con otras redes locales de atención primaria y hospitalaria como a nivel nacional[13].

Además no es posible un desarrollo global de los cuidados paliativos pediátricos sin una aprendizaje que garantice la cualificación del personal sanitario que ejerce esta especialidad, por lo que se debe fomentar desde las instituciones la formación de estos profesionales. Los equipos de Medicina Paliativa deben velar por la calidad de los programas y por el nivel científico y académico de su trabajo.

Al mismo tiempo debe impulsarse la investigación en Medicina Paliativa a través de ensayos clínicos, estudios randomizados, estudios observacionales, potenciación de la telemedicina... de modo que aumente el nivel de conocimiento en la materia.

En definitiva, debemos velar porque siempre hagamos aquello que se llama desde hace décadas *cuidados paliativos*.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cochrane H, Liyange S, Nantambi R. Palliative care statistics for children and young adults. London: Department of Health; 2007.
2. Martino Alba R. ¿Qué debemos saber sobre los cuidados paliativos pediátricos en los niños? En: AEPap, ed. Curso de Actualización Pediatría 2012. Madrid: Exlibris Ediciones; 2012. p. 285-92.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Bioethics and Committee on Hospital Care. Palliative Care for Children (RE 0007) Policy Statement [on line] Pediatrics 2000; 106(2): 351-7. Disponible en: http://aappolicy.aappublications.org/cgi/reprint/pediatrics;106/2/351.pdf [Consulta: 10/06/2015].
4. Association for Children with Life Threatening or Terminal Conditions and their Families and the Royal College of Paediatrics and Child Health. (1997). A Guide to the Development of Children's Palliative Care Services Bristol: Associaton for Children's Palliative care.
5. World Health Organization. Who definition of Palliative Care. Disponible en: http://www.who.int/cancer/palliative/definition/en/ [Consulta: 10/06/2015].
6. Ley de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud. Ley 16/2003, de 28 de mayo. Boletín Oficial del Estado no 128 (29/5/2003).
7. European Associaton for Paliative Care. Taskforce for Paliative Care in Children. (2009). Cuidados paliativos para lactantes, niños y jóvenes. Los hechos. Roma: Fundación Maruzza Lefebvre D'Ovidio Onlus. 2009.
8. Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios De Atención. Sanidad 2014. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad . Disponible en: http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/01Cuidados_Paliativos_Pediatricos_SNS.pdf
9. Martino R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. Pediatr Integral. 2007; 11(10): 926-34.
10. A guide to the Development of children's palliative care services. Association for Children with Life-Threatening or Terminal Conditions and their Families (ACT) and the Royal College of Paediatrics and Child Heath (RCPCH). First edition. 1997.
11. A Palliative Care Needs Assessment for Children. The Irish Hospice Foundation, ed. Department of Health and Children, Ireland, 2005; (www.dohc.ie/publications/needs_assessment_palliative.html, retrieved October 22 2007).
12. Hynson JL, Gillis J, Collins JJ, et al. The dying child: how is care different? Med J Australia. 2003; 179: S20-2.
13. The external report Palliative Care in the European Union. European Parliament's Committee on the Environment, Public Health and Food Safety. Ref. IP/A/ENVI/IC/2007-123 Europe. Houston: IAHPC Press; 2007.

SEINAP

XV CONGRESO de la Sociedad Española de Investigación en Nutrición y Alimentación en Pediatría (SEINAP)

25 y 26 de septiembre de 2015

Colegio Oficial de Médicos de Madrid

Programa Científico

VIERNES 25 DE SEPTIEMBRE

09:45 **Salutación y bienvenida**
B. Martín Martínez

10:00 **Sesión plenaria: *Aspectos legislativos de los alimentos***
Moderador: Ignacio Ros Arnal
Ponentes: Andreu Palou y María Carmen Vidal

11:00 Café

11:30 **Investigaciones en curso I**
Moderadora: Consuelo Pedrón
- Factores que influyen en los niveles de calprotectina fecal en la infancia temprana. *J. Fujková, L. Quinzá Franqueza, R. Simó Jordá, D. Aínsa Laguna, D. Acevedo León, E. Muñoz Vicente, P. Barona Zamora, P. Codoñer Franch*
- ¿Existe una adecuada información nutricional en el etiquetado de productos alimentarios transformados usados en la dieta cetogénica? *K. Flores-Rojas, R. Gómez Mateos, M. Gil-Campos*
- Valoración de factores influyentes en el tratamiento nutricional de las familias de pacientes con errores innatos del metabolismo. *L. Moreno-Quintana, M. Gil-Campos, K. Flores-Rojas*
- Valoración antropométrica y evolución de pacientes menores de años con hipertirotropinemias: ¿desnutrición o ingesta insuficiente de yodo? *E. La Orden Izquierdo, M.C. Segoviano Lorenzo, M. Royo Gómez, F.J. Pelayo Baeza, P. Ribes Hernández, M. Herrero Álvarez, M. Echeverría Fernández, I. Carabaño Aguado*

13:30 Comida

15:30 **Symposium: Investigación en nutrición *Experiencia, funcionamiento, investigación y futuro de los bancos de leche***
Moderador: José Manuel Moreno-Villares
- Ventajas e inconvenientes del uso de leche humana donada. *Isabel Izquierdo Macián*
- Cómo se pone en marcha y cómo funciona un banco de leche humana. Experiencia del Hospital 12 de Octubre (Madrid). *Beatriz Flores Antón*

- Investigación desde un banco de leche humana. *Clara Alonso Díaz*

17:00 Café

17:30 **Symposium: Grasas en la Nutrición infantil**
Moderadora: Pilar Cordoñer
- Influencia de los ácidos grasos en el neurodesarrollo de hijos de madres con diabetes gestacional. *Elvira Larqué*

Investigaciones en curso II (Industria)
- Ácidos grasos omega-3 en la alimentación materno-infantil. *Federico Lara Villoslada* (Lactalis Puleva)
- Compuestos lipídicos bioactivos en fórmulas infantiles vs leche materna. Estudio comparativo. *María Dolores Iniesta* (Hero España SA)
- Últimos avances en la composición lipídica de las fórmulas infantiles. *María Rodríguez-Palmero* (Laboratorios Ordesa)

19:00 **Asamblea General de socios**

21:00 Cena congresistas

SÁBADO 26 DE SEPTIEMBRE

09:00 **Actualización de temas**
Moderador: Rafael Tojo
- Inmunonutrición. *Ascensión Marcos*
- Psicología de la alimentación (aversión, adquisición de sabores). *Emilio Martínez de Vitoria*

10:30 Café

11:00 **Becas Ballabriga**
Moderadoras: Mercedes Juste y Silvia Meavilla
- Índice de calidad de la dieta, buen predictor de la eficacia del tratamiento en adolescentes con sobrepeso y obesidad: estudio EVASYON. *P. De Miguel-Etayo, G. Bueno, J. Santabárbara, M. Martín-Matillas, A. Marti, A. Marcos, L.A. Moreno, J.M. Garagorri*
- Estudio de intervención longitudinal para evaluar su efecto sobre el perfil metabólico en un grupo de niños sanos. *F.J. Llorente-Cantarero, M. Gil-Campos*
- Asociación de polimorfismos del gen del receptor de ácidos grasos libres 4 con parámetros relacionados con obesidad. *A. Codoñer-Alejos, J. Carrasco-Luna, M. Navarro-Solera, V. Guillem, J. Sanchis Jorda, P. Codoñer-Franch*
- Prematuros tardíos ¿se desarrollan igual que los niños a término? *L. Quinzá Franqueza, P. Aymerich Salas, J. Fujková, D. Aínsa Laguna, P. Codoñer Franch*
- Valores de presión arterial en consulta y tras monitorización ambulatoria en niños y adolescentes obesos. *G. Herráiz, M.P. Samper, L.A. Moreno, M.R. Leis, C. Aguilera, A. Gil, M. Gil-Campos, M.G. Bueno*
- Estatus micronutricional en el paciente dependiente de nutrición parenteral domiciliaria (NPD). *R. Núñez-Ramos, S. Gallego Gutiérrez, D. Gayda-Pimlott, J. Koeglmeier, S. Hill*

13:00 Vuelta a casa y buen viaje

Sesión plenaria. Aspectos legislativos de los alimentos

La reglamentación europea sobre declaraciones de salud en los alimentos y su aplicación a la población infantil, niños y adolescentes

A. Palou

Universitat de les Illes Balear (UIB). Centro de Investigación Biomédica sobre Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBEROBN). Alimentómica, S.L (empresa de base tecnológica 001 de la UIB). Palma de Mallorca.

RESUMEN

En la estrategia europea frente a los principales problemas de salud derivados de la alimentación, destacan dos recientes iniciativas legislativas de gran impacto: a) el Reglamento (CE) nº 1924/2006 sobre Declaraciones Nutricionales y Declaraciones de propiedades saludables (*health claims*) en los Alimentos, que limita mucho la posible publicidad engañosa sobre alimentación-salud, no sustentada en evidencias científicas; y b) el reglamento (EU) nº 1169/2011 sobre la información alimentaria al consumidor, que incluye el etiquetado nutricional obligatorio. Ambas están relacionadas pero el gran cambio cualitativo, con enormes repercusiones económicas en el sector y de trascendencia para la salud, se produce a raíz del Reglamento de *health claims*: el sector de la alimentación se expande en el terreno de la salud, bordeando parcelas hasta hace poco exclusivas del medicamento. La ley sigue sin permitir que un alimento lleve declaraciones curativas o preventivas de enfermedades; aunque sí que ya permite declaraciones de efectos reductores de factores de riesgo de enfermedades (p. ej., colesterolemia, presión sanguínea, placa dental, etc.). El matiz entre prevención de riesgo y reducción de un factor de riesgo, es sutil y, creemos que evolucionará hasta casi disiparse, de acuerdo con la evidencia científica, que es creciente en este campo y que lo será aún más ya que se prevé un crecimiento expansivo de la I+D en el sector de la alimentación. Además, actualmente las declaraciones de salud en los alimentos deben limitarse a personas sanas. Por otra parte, las declaraciones de salud relativas al desarrollo y salud de los niños se contemplan de manera específica (artículo 14 del Reglamento) y aquí deben ser considerados, a diferencia de las dirigidas a la población general, todos los *claims* que solo se refieren al desarrollo y salud de niños y cuya substanciación científica solo es valida para niños. Asimismo, los *health claims* utilizados en productos dirigidos exclusivamente a niños, tales como los preparados de continuación, los alimentos basados en cereales procesados y los preparados para lactantes, definidos por la Directiva 2006/125/EC, deberán ser considerados como *claims* del Artículo 14. Consideramos destacable que el segmento correspondiente a niños queda clarificado para las edades de 0 a 3 años, pero no para el segmento de edad entre 3 y 18 años. En este sentido, el término "niños", no está definido en el Reglamento, y la aplicabilidad a niños y adolescentes (3-18 años) de las declaraciones autorizadas para la población general solo puede considerarse en base a un análisis experto, caso por caso, en función de la evidencia científica.

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 296

Sesión plenaria. Aspectos legislativos de los alimentos

Alegaciones de salud en el etiquetado y publicidad de los alimentos: del reglamento a la práctica

M.C. Vidal Carou

Catedrática de Nutrición y Bromatología. Facultad de Farmacia. Universidad de Barcelona.

El mejor conocimiento de las interrelaciones entre alimentación y salud motivó a partir de los años 90 del siglo pasado un interés creciente de los ciudadanos por consumir alimentos que potencialmente pudieran ayudarle a mejorar su salud o a protegerse o a prevenir ciertas enfermedades. A su vez, este interés derivó en una cierta comercialización de las relaciones entre alimentación y salud y provocó que muchos productos buscasen su mejor posicionamiento en el mercado aludiendo en su etiquetado y/o publicidad a supuestos efectos beneficiosos para la salud.

Un cierto grado de "fantasía" en la publicidad puede ser inherente al propio concepto de publicidad pero quizás en la última década del siglo pasado se cruzaron algunas rayas rojas principalmente por internet, en donde se podía encontrar publicidad más cercana al milagro o la magia que a la realidad y careciendo del soporte científico adecuado para avalar los pretendidos efectos beneficiosos. En este contexto, era evidente que se necesitaba una regulación legal para proteger al consumidor frente a informaciones engañosas y también para proteger a las empresas que realmente apostaban por demostrar científicamente los efectos beneficiosos de sus productos.

En 1997 una comisión mixta de la FAO y la OMS desarrolló unas guías para el uso de Alegaciones nutricionales y de salud, definiendo por primera vez que una alegación de salud (*health claim*) es cualquier representación que afirme, sugiera o de entender que hay una relación entre un alimento o un componente del mismo y la salud. A nivel mundial, el primer país que estableció un marco legal para la regulación de las alegaciones de salud fue Japón, que en el 2001 ya estableció dos tipos de alimentos en función del tipo de alegación que podían presentar: alimentos con alegaciones referidas a la función de los nutrientes y alimentos para usos específicos de salud (FOSHU – *Foods for specific health uses*). En la Unión Europea se publicó en 2006 la primera regulación sobre alegaciones de salud en los alimentos (Reglamento 1924/2006), estableciendo también dos grandes grupos de alegaciones:

- Alegaciones referidas al papel de nutrientes u otros componentes en el crecimiento, desarrollo y las funciones del cuerpo humano, incluidas las psicológicas y comportamentales (artículo 13) .
- Alegaciones referidas a la reducción de un factor de riesgo de enfermedad (artículo 14.1(a) y alegaciones relacionadas con la salud y el desarrollo de los niños.

Además de definir el tipo de alegaciones, el Reglamento 1924/2006 estableció toda una serie de requisitos generales y específicos, de condiciones de uso y restricciones para la autorización de las alegaciones de salud. En este reglamento se indicaron igualmente las bases del procedimiento a seguir para la autorización, siendo una de las exigencias más destacables la necesidad de demostrar científicamente el efecto que se quiere declarar y estableciendo que es la empresa alimentaria la que tiene que aportar las evidencias científicas y que una comisión de expertos de la "Autoridad alimentaria de Seguridad alimentaria" (EFSA – *European Food Safety Authority*) sería la encargada de la evaluación y de emitir el correspondiente informe favorable o desfavorable. A partir de estos informes, la comisión europea autorizó o denegó las alegaciones presentadas.

El proceso de validación científica siguió unos estándares de rigurosidad y exigencia muy elevados pero no por ello exento de críticas. Una vez conseguida la autorización e incorporada en un registro comunitario de declaraciones autorizadas, el paso siguiente es trasladar la alegación aceptada al etiquetado o la publicidad de los alimentos, respetando el principio normativo de que la redacción ha de ser comprensible para el consumidor medio. Conjugar el rigor científico de la redacción de las declaraciones aprobadas por EFSA con un lenguaje asequible a los consumidores no siempre es fácil y por ello se contempla una cierta flexibi-

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 297-298

lidad para la redacción del texto que finalmente aparece en las etiquetas.

Actualmente, 2015, en Europa ya se dispone del registro comunitario de declaraciones de salud autorizadas y en función de la casuística particular las empresas han ido o están adaptando su etiquetado a las nuevas normas.

La Agencia Catalana de Seguridad Alimentaria y el Campus de la Alimentación de la Universidad de Barcelona han coordinado un estudio de campo cuyos objetivos incluyen: a) identificar las principales declaraciones de salud que se utilizan en productos españoles, b) identificar cuáles son las categorías de productos alimenticios que utilizan más alegaciones de salud y c) evaluar el grado de cumplimiento normativo de las declaraciones de salud utilizadas en España.

Tras el análisis de más 3.000 productos se puede destacar que solo del orden de un 5% de llevaban en el etiquetado alegaciones de salud. Mayoritariamente las declaraciones se referían a las funciones de los nutrientes. Un bajo porcentaje de productos presentaban incorreciones en el etiquetado ya sea por: a) contener una alegación no autorizada, b) no cumplir con las condiciones de uso de la misma y c) porque la redacción de la declaración excede los criterios de flexibilidad recomendados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vidal-Carou MC. Alegaciones y publicidad en los alimentos funcionales: objetivos y límites del reglamento que los regula. En: Serrano-Ríos M, Mateos JA, eds. Nutrición y alimentación, nuevas perspectivas. Madrid: McGraw-Hill/Interamericana; 2009. p. 253-78.
2. Vidal Carou MC. Alimentos funcionales: algunas reflexiones en torno a su necesidad, seguridad y eficacia y a cómo declarar sus efectos sobre la salud. Humanitas: Humanidades Médicas. 2008; 24: 13-34. Disponible en Internet en: http://www.fundacionmhm.org/www_humanitas_es_numero24/revista.html. ISSN 1886-1601
3. Vidal Carou MC, Mariné Font A. ¿Cuándo deben recomendarse los alimentos funcionales? JANO. Medicina y Humanidades. 2006; 1617: 30-3.
4. Mata i Albert E, Hidalgo Moya JR, Vidal Carou MC. Alimentos funcionales, ¿nuevos riesgos? ACTA/CL. 2006; 29: 4-5. Disponible en Internet en: http://www.consumaseguridad.com.

Symposium. Investigación en nutrición

Experiencia, funcionamiento, investigación y futuro de los Bancos de Leche

J.M. Moreno Villares

Servicio de Pediatría. Hospital 12 de Octubre. Universidad Complutense. Madrid.

Es un hecho contrastado y aceptado que la leche materna es el alimento óptimo para el recién nacido y el lactante. La leche humana es específica de especie y el amamantamiento se asocia a ventajas en el crecimiento, la función inmune y en el desarrollo para el recién nacido y el lactante, además de tener también ventajas para la madre tanto a corto plazo como para periodos posteriores[1].

La leche materna administrada a recién nacidos pretérminos se asocia a menor número de infecciones, a un riesgo disminuido de sufrir enterocolitis necrotizante y favorece una colonización más fisiológica del aparato digestivo, hecho que se asocia a beneficios para la salud a corto y largo plazo. Se ha observado también un crecimiento mejor y una duración menor del ingreso hospitalario[2].

La disponibilidad de leche de la propia madre es limitada para la mayoría de prematuros, por razones muy diversas. La posibilidad de disponer de leche materna donada suple, en parte, esa dificultad. Los primeros bancos de leche se abrieron en Viena a principios del siglo pasado y su desarrollo ha tenido diversas vicisitudes a lo largo de ese siglo. Pero las indudables ventajas de la leche materna unida a los avances en los sistemas y procedimientos que garantizan la seguridad de la leche donada han hecho posible su creciente expansión. La apertura de cada nuevo banco de leche es siempre bien recibida, no solo por la comunidad científica sino también por la red social que se establece alrededor de la maternidad y de atención a la salud[3].

España es un claro ejemplo de esta evolución. De contar con único banco de leche antes de 2005, hemos pasado a contar actualmente con 8 bancos de leche que abarcan gran parte del país y se está en proceso de acreditar nuevos bancos[4]. En esta mesa redonda se revisará la experiencia histórica de poner en marcha un banco de leche y cuál es el funcionamiento del banco de leche del Hospital 12 de Octubre de Madrid[5]. Se abordará en esta ponencia la necesidad estimada de leche humana donada para cubrir las necesidades de los recién nacidos prematuros y algunas otras posibles indicaciones.

Las ventajas de la leche materna sobre una fórmula infantil en el prematuro están fuera de toda duda. También de la leche humana donada, aunque surgen algunas preguntas con su empleo: ¿las ventajas de su uso son las mismas que con la leche de su propia madre? O ¿cómo afecta la pasteurización a sus propiedades? También sobre la seguridad de su empleo: ¿qué controles se realizan en las donantes potenciales y en la propia leche donada a lo largo de todo el proceso? Algunas de estas cuestiones se tratarán en la segunda ponencia.

Por último y en consonancia con algunas de las preguntas anteriores, la existencia de un banco de leche abre posibilidades de investigación. Posibilidades en relación sobre el propio proceso de preparación y conservación de la leche, pero también sobre la purificación de determinados componentes de la leche donada o cómo modificar su contenido actuando sobre la dieta de la mujer lactante o sus hábitos de vida. O nuevas indicaciones terapéuticas. Todos estos aspectos se tratarán con detalle en la tercera intervención.

CONCLUSIONES

1. El alimento de elección para el recién nacido prematuro es la leche de su propia madre. Cuando esto no es posible la mejor alternativa es la leche humana donada procedente de un banco de leche.
2. El uso prioritario de leche humana donada es para el recién nacido prematuro, más cuanto más comprometida sea su condición clínica.
3. Es preciso proporcionar información adecuada a los padres en las Unidades Neonatales y obtener el consentimiento informado para el uso de leche humana donada.
4. Entre las funciones de un banco de leche destacan la promoción de la lactancia materna y la investigación sobre la leche humana.

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 299-300

BIBLIOGRAFÍA

1. Section on Breastfeeding. Breastfeeding and the use of human milk. Pediatrics. 2012; 129: e827-41.
2. Kim JH, Unger S; Canadian Pediatric Society, Nutrition and Gastroenterology Committee. Human milk banking. Paediatr Child Health. 2010; 15: 595-8.
3. Simmer K, Hartmann B. The knowns and unknowns of human milk banking. Early Hum Dev. 2009; 85: 7
4. http://www.aeblh.org/01-4 (consultado el 30-08-2015).
5. Banco de leche del hospital 12 de Octubre. http://www.madrid.org/cs/Satellite?cid=1354435274236&language=es&pagename=Hospital12Octubre%2FPage%2FH12O_ServiciosPrincipal

Symposium. Investigación en nutrición

Cómo se pone en marcha y cómo funciona un banco de leche. Experiencia del Hospital 12 de Octubre

B. Flores Antón, C. Alonso Díaz, N.R. García Lara*

*Servicio de Neonatología. *Coordinadora del Banco Regional de Leche Materna Aladina-MGU. Hospital 12 de Octubre. Madrid.*

Un banco de leche materna (BLM) es un centro especializado, responsable de la promoción y apoyo a la lactancia materna y de la recolección, análisis, procesamiento, almacenamiento y distribución de leche humana donada a los pacientes que la necesiten, bajo prescripción médica, garantizando la calidad nutricional y la seguridad microbiológica y tóxica de su consumo[1,2].

ORIGEN DE LOS BANCOS DE LECHE HUMANA

La donación de leche ha existido durante toda la historia. La figura de la nodriza se describe ya desde el Código de Hammurabi, hace más de 4.000 años. A principios del siglo XX, el desarrollo tecnológico de la conservación de la leche permitió la creación del primer banco de leche en Viena, en 1909, al que siguieron otros más. Con la pérdida de la cultura de la lactancia y la epidemia de SIDA, muchos bancos de leche cerraron sus puertas. Pero de nuevo en este siglo, con los avances en el cuidado de los niños prematuros y enfermos se han abierto muchos nuevos bancos de leche por todo el mundo. Mención aparte merece la Red Brasileña de Bancos de Leche, constituida por 256 centros con criterios comunes y unos estándares de calidad bien establecidos. En el año 2015 hay 206 bancos de leche en Europa. En España, el primer banco de leche se creó en Palma de Mallorca en 2001. Actualmente hay 8 en España (Palma de Mallorca, Madrid, Barcelona, Granada, Badajoz, Valencia, Zaragoza, Valladolid)[3].

El segundo banco de leche español fue el del Hospital 12 de Octubre de Madrid, que abrió sus puertas en 2007. Desde 2014, se ha ampliado, convirtiéndose en el Banco Regional de Leche Materna Aladina-AMGU, y ha comenzado a dispensar leche a otros hospitales de la Comunidad de Madrid.

CALIDAD Y BANCOS DE LECHE

La leche materna, es además de un alimento, un producto biológico y tanto en su procesamiento como en su conservación, al igual que ocurre con la donación de sangre, precisa de un manejo experto que garantice su seguridad y calidad certificada. En general con la leche donada se trabaja desde la perspectiva de la seguridad, al igual que en la industria alimentaria. Se garantiza que la leche no sea vector de ninguna infección ni contenga tóxicos que puedan causar daños al recién nacido a corto o largo plazo. Sin embargo, si se integra el conocimiento de la tecnología de los alimentos, todos estos procedimientos deberían garantizar la calidad de la leche humana en términos de preservación de sus componentes, tanto nutricionales como bioactivos. Desde esta doble perspectiva de la seguridad y calidad se establecen los puntos críticos de procesamiento de la leche materna en los Bancos de Leche Humana. Cada vez más bancos de leche en el mundo han instaurado sistemas de gestión de la calidad[4]. En 2010 y 2013, el Banco de Leche Materna del hospital 12 de Octubre ha recibido la certificación ISO 9001:2008.

CÓMO FUNCIONA EL BANCO DE LECHE DEL HOSPITAL 12 DE OCTUBRE[2]

Selección de donantes

La donación es voluntaria y altruista. A todas las posibles donantes se les realiza una encuesta de salud y de hábitos de vida y se extraen serologías para VIH, VHB, VHC y sífilis. Se les dan normas de extracción y conservación de la leche tanto de forma oral como escrita, resaltando la importancia de mantener la cadena del frío. Firman un consentimiento informado para la donación, y si procede también para la investigación. Se les suministra todo lo necesario para la donación, incluido un sacaleches si no tienen uno propio. La extracción de leche se puede realizar en el domicilio, conservarla congelada y transportarla al Banco como máximo cada 15 días, siempre y cuando se disponga de congeladores

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 301-303

adecuados. Otro tipo de donación proviene de madres que han tenido a sus hijos ingresados en el Servicio, y en el momento del alta o del fallecimiento, disponen de gran cantidad de leche almacenada en los congeladores de la unidad. A estas madres se les realizan los mismos controles.

Recolección, procesamiento y dispensación

Cuando se recibe la leche, se comprueba que esté en buenas condiciones tanto el envase como el etiquetado, se registran y se almacenan en congeladores. La leche que se va a pasteurizar se descongela al baño María de manera controlada. No se mezcla la leche de distintas donantes. Una vez descongelada, se somete a un cribado de características organolépticas (color, olor y ausencia de cuerpos extraños en la leche), y se analiza la acidez Dornic y la composición nutricional. Se desecha la leche con acidez igual o superior a 8. La leche de cada una de las donantes se divide en alícuotas iguales y se pasteuriza por el método Holter (30 min a 62,5°C) seguido de enfriamiento rápido. Una vez finalizada, se toma una muestra de la leche para cultivo microbiológico y se vuelve a congelar hasta el momento de su dispensación. En estos cultivos, el único germen que crece (y de manera muy ocasional) es *Bacillus cereus*, posible contaminante ambiental; a pesar de esto, esa leche se ha desechado. El tiempo máximo de almacenamiento pospasteurización es de 3 meses.

Receptores

Los receptores habituales de leche donada son los prematuros menores de 32 semanas de gestación o menores de 1.500 g, cuyas madres no pueden proporcionar suficiente leche por diferentes razones. Otros receptores son niños con enfermedad quirúrgica abdominal, cardiopatías y otras enfermedades con riesgo de enterocolitis necrosante. La administración se hace siempre bajo prescripción médica y se dispensa la leche más adecuada a las necesidades del receptor.

El número de donantes, leche procesada y receptores ha ido en aumento desde la apertura del banco. En el año 2014, se han procesado 1.052 litros de 226 donantes y se ha dispensado leche a 456 receptores de 4 hospitales diferentes de la Comunidad de Madrid.

EL PAPEL DE LOS BANCOS DE LECHE EN LA PROMOCIÓN Y APOYO DE LA LACTANCIA MATERNA

Un BLM solo tiene sentido si se enmarca en una sociedad que apoya y promociona la lactancia. En primer lugar, la propia existencia de los BLM, con todo el dispositivo técnico que suponen con el único objetivo de preservar y dispensar leche materna, aumenta su valor desde el punto de vista social. En segundo lugar, para que se disponga de madres donantes tiene que promocionarse la lactancia y crear un núcleo bien arraigado y comprometido de madres que lacten a sus hijos. Además, puede resolver, de manera transitoria, los problemas de alimentación del recién nacido hasta que su madre le pueda dar el pecho en el posparto inmediato. Por último, hacen posible el estudio y el perfeccionamiento de técnicas que colaboran en el mantenimiento de la lactancia, como la extracción de la leche o su conservación[4].

Algunos autores habían señalado su preocupación acerca de que la apertura de los bancos de leche y la disponibilidad de leche humana donada podría llevar a una disminución de las cifras de lactancia materna al disminuir el esfuerzo de las madres, confiadas con la existencia de la leche humana donada. Aunque no existen ensayos clínicos que aborden esta cuestión, sí algunos informes y estudios observacionales han demostrado lo contrario. En un estudio realizado en Italia[5], se objetivó que las unidades que disponían de banco de leche tenían mayores cifras de lactancia materna exclusiva al alta que las que no lo tenían (29,6% *versus* 16% respectivamente) así como una tendencia a mayores cifras de lactancia mixta (60,4% *vs*. 52,8%). También en el Banco de Leche del Hospital 12 de Octubre[6], se observó una tendencia a mayores cifras de lactancia materna durante todo el ingreso tras la apertura del banco y fueron significativamente mayores en los 3 primeros días del ingreso, en los que se hace especialmente relevante el disponer del calostro de la propia madre.

La existencia de un BLM en el seno de un hospital que atienda a recién nacidos potencia la promoción de la lactancia materna y la donación de leche de forma bidireccional. Esto justifica que la mayoría de los BLM en el mundo se encuentren en el seno de una Unidad Neonatal. El escenario ideal se contempla cuando los bancos de leche se encuentran en Hospitales que siguen los principios de la IHAN (Iniciativa para la Humanización del Nacimiento y la Lactancia) [7]. El Ministerio español de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad aprobó el 23 de julio del año 2013 un acuerdo del Consejo Interterritorial para impulsar y armonizar la humanización de la asistencia en las Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricas y Neonatales del Sistema Nacional de Salud[8]. El punto número 4 del documento incluye la promoción de bancos de leche en las Unidades de Neonatología de los principales centros hospitalarios del país.

INVESTIGACIÓN EN LACTANCIA MATERNA

Los bancos de leche suministran la materia prima para la investigación en lactancia materna. Muchos de los BLH en el mundo incluyen entre sus principales líneas estratégicas la promoción de la investigación relacionada con la lactancia materna. Así, puede verse como muchos de los estudios de investigación se han realizado en el seno del propio banco de leche o han colaborado de forma activa en los mismos[9-14].

BIBLIOGRAFÍA

1. Gutiérrez D, de Almeida JAG. Human milk banks in Brazil. J Human Lact. 1998; 14: 333-5.
2. Román SV, Díaz CA, López CM, et al. Puesta en marcha del banco de leche materna donada en una unidad neonatal. An Pediatr (Barc). 2009; 71(4): 343-8.
3. Asociación Española de Bancos de Leche Humana. Disponible en: http://www.aeblh.org/tu-banco/
4. García-Lara NR, García-Algar O, Pallás-Alonso CR. Human milk banks and breastfeeding. An Pediatr (Barc). 2012; 76(5): 247-9.
5. Arslanoglu S, Moro GE, Bellù R, et al. Presence of human milk bank is associated with elevated rate of exclusive breastfeeding in VLBW infants. J Perinat Med. 2013; 41(2): 129-31.
6. Vázquez-Román S, Bustos-Lozano G, López-Maestro M, et al. Impacto en la práctica clínica de la apertura de un banco de leche en una unidad neonatal. An Pediatr (Barc). 2014; 81(3): 155-60.
7. IHAN España. Disponible en: www.ihan.es.
8. "Decálogo de las UCIs Pediátricas y Neonatales". Acuerdo del Pleno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, celebrado el día 23 de julio de 2013, en el Punto 24 del Orden del Día.. Disponible en: http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/AcuerdoUci.htm
9. García Lara NR, Escuder Vieco D, De la Cruz Bértolo J, et al. Effect of Holder pasteurization and frozen storage on macronutrients and caloric content of breast milk. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2013; 57(3): 377-82.
10. Bertino E. Effects of Holder pasteurization on human milk oligosaccharides. Int J Immunopath Ph. 2008; 21: 381-5.
11. Salcedo J, Gormaz M, López-Mendoza MC, et al. Human milk bactericidal properties: effect of lyophilization and relation to maternal factors and milk components. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2015; 60(4): 527-32.
12. Escuder-Vieco D, García-Algar O, Pichini S, et al. Validation of a screening questionnaire for a human milk bank to determine the presence of illegal drugs, nicotine, and caffeine. J Pediatr. 2014; 164(4): 811-4.
13. García-Lara NR, Escuder-Vieco D, García-Algar O, et al. Effect of freezing time on macronutrients and energy content of breastmilk. Breastfeed Med. 2012; 7: 295-301.
14. García-Lara NR, Escuder-Vieco D, Alonso Díaz C, et al. Type of homogenization and fat loss during continuous infusion of human milk. J Hum Lact. 2014; 30(4): 436-41.

Symposium. Grasas en la nutrición infantil

Influencia de los ácidos grasos en el neurodesarrollo de hijos de madres con diabetes gestacional

E. Larqué[1], M. Ruiz-Palacios[1], M.T. Prieto[2], A. Gázquez[1], E. Blanco[2], M. Zornoza[2], S. Fuentes[2], M. Solís de Querol[2]

[1]Departamento de Fisiología Animal. Facultad de Biología. Universidad de Murcia. [2]Hospital Vírgen de la Arrixaca. Murcia.

El aumento en la prevalencia de diabetes gestacional (DMG) se asocia a la epidemia de obesidad en los países desarrollados. La macrosomía fetal es la repercusión inmediata más conocida de la DMG, así como los problemas obstétricos que se derivan de ella. No obstante, el exceso de peso al nacimiento asociado a la DMG, no constituye solo un problema obstétrico inmediato, sino que, a medio y largo plazo predispone a perpetuar el círculo de la obesidad y la diabetes en la etapa juvenil y adulta. Este fenómeno se conoce como "origen fetal de la enfermedad" o "programación fetal"[1,2].

La macrosomía siempre se había atribuido al exceso de glucosa materna existente en la DMG, según la hipótesis clásica de Pedersen; sin embargo, cada vez cobran más importancia otros factores en su etiología, especialmente factores de la antropometría materna, tales como el exceso de peso antes del embarazo y la ganancia excesiva de peso durante el mismo; ello produce alteraciones metabólicas maternas tales como dislipemia, que pueden contribuir negativamente en el metabolismo y crecimiento fetales[3]. La placenta se encuentra inmersa en el mismo ambiente intrauterino que el feto, y también experimenta cambios en su estructura y función. La nutrición en la vida fetal depende en gran medida del transporte placentario, por lo que si la estructura y función placentarias están alteradas en la DMG, es probable que las necesidades fetales de nutrientes no puedan cubrirse en su totalidad. Un ejemplo de estos posibles déficits son los ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (AGPI-CL).

Los AGPI-CL son de especial importancia para el desarrollo del sistema nervioso central en la etapa fetal y neonatal, sobre todo el ácido docosahexaenoico (DHA)[4]. Estos compuestos tienen que ser suministrados por la madre mediante transferencia placentaria, ya que la placenta y el feto tienen una capacidad muy limitada para sintetizarlos. A pesar de que existe una transferencia preferencial de ácido docosahexaenoico (DHA) a través de la placenta en sujetos sanos[5], se desconocen los mecanismos implicados para este transporte placentario preferencial. Además no se sabe si este transporte selectivo de DHA está afectado en embarazadas con diabetes gestacional. La disminución de los AGPI-CL durante la etapa fetal podría contribuir a un retraso en la maduración cerebral de hijos de madres diabéticas comparados con niños sanos, ya que la DMG se ha asociado en diversos estudios con alteraciones en la capacidad motora y de atención en la edad escolar en estos niños[6,7].

Se establecieron 3 grupos de estudio en el Hospital Vírgen de la Arrixaca de Murcia: 20 recién nacidos hijos de embarazos sanos como controles, 20 hijos de madres con DMG con tratamiento de dieta durante el embarazo, 20 hijos de embarazos con DMG, que requirieron tratamiento de insulina para mantener el control glucémico materno durante el embarazo. Se detectó un menor porcentaje de AGPI-CL en sangre de cordón, a pesar de valores normales de DHA en sus madres[8]. El estudio placentario reveló una alteraciones en los transportadores de ácidos grasos y del DHA, lo que explicaría los menores valores de DHA encontrados en sangre venosa de cordón de estos niños[10]. Estos resultados se corroboraron además mediante un estudio con ácidos grasos marcados con isótopos estables administrados a embarazadas controles y con GDM 12 horas antes de una cesárea electiva[9].

Además, se estudió la adaptación de los ritmos circadianos de temperatura corporal y actividad en los niños como un posible marcador del desarrollo neurológico que podría estar alterado. Al nacimiento un niño duerme en cortos periodos de tiempo, acorde a un ritmo ultradiano menor de 24 horas, pero, sin embargo, alrededor del tercer mes de vida su ritmo de sueño debe evolucionar hacia un ritmo circadiano de 24 horas como el de un adulto. Esta

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 304-305

evolución de los ritmos circadianos coincide con la maduración del sistema nervioso central, por lo que se postula que el sueño y el resto de ritmos circadianos de los niños podrían ser considerados como una ventana al desarrollo neurológico. La medición de temperatura cutánea periférica o de actividad a lo largo del día, se puede realizar en niños mediante el uso de sensores de temperatura iButton y actímetros Hobo, acoplados a unos calcetines de bebé durante los primeros 6 meses de vida[11].

Los valores medios de los ritmos circadianos en los niños no se afectaron por la presencia de DMG en sus madres. Sin embargo, la fragmentación del ritmo de temperatura y sueño, así como el índice de función circadiana (CFI) fueron significativamente menores a los 6 meses en hijos de madre con GDM con insulina[8]. Los hijos de madres con diabetes presentaban a los 6 meses menores puntuaciones, tanto en la escala psico-motora (PDI) como en la escala mental (MDI) del test de Bayley's II, pero estas diferencias no se mantuvieron a los 12 meses, probablemente por el reducido número de sujetos de esta muestra.

La puntuación de la escala mental (MDI), tanto a los 6 como a los 12 meses, tuvo correlaciones débiles con la media de sueño y actividad durante el primer mes de vida, pero que no se mantienen en mediciones posteriores. Esto se podría explicar por la dificultad en la evaluación de la esfera cognitiva en niños de tan corta edad. Sin embargo, el desarrollo psicomotor PDI de los niños tanto a los 6 como 12 meses de edad evaluado mediante test Bayley's II se correlacionó con la media de actividad registrada mediante los sensores de actividad. Por lo tanto, niños con mejores puntuaciones motoras en el BSID II son niños con un mejor ritmo de actividad motora, lo cual sería lógico de pensar, ya que ambas son mediciones de la actividad motora del niño[8].

El DHA en sangre de cordón se asoció inversamente con la maduración del índice de función circadiana de estos niños y el desarrollo psicomotor a 6 meses evaluado mediante test tradicional de Bayley's[8]. Estos resultados muestran la importancia de mejorar la suplementación con AGPI-CL en hijos de madres con diabetes gestacional para obtener una adecuada programación fetal del neurodesarrollo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barker DJ, Osmond C, Golding J, et al. Growth in utero, blood pressure in childhood and adult life, and mortality from cardiovascular disease. BMJ. 1989; 298(6673): 564-7.
2. Curhan GC, Willett WC, Rimm EB, et al. Birth weight and adult hypertension, diabetes mellitus, and obesity in US men. Circulation. 1996; 94(12): 3246-50.
3. Herrera E, Lasuncion MA, Palacin M, et al. Intermediary metabolism in pregnancy. First theme of the Freinkel era. Diabetes. 1991; 40 (Suppl 2): 83-8.
4. Larqué E, Gil-Sánchez A, Prieto-Sánchez MT, et al. Omega 3 fatty acids, gestation and pregnancy outcomes. Br J Nutr. 2012; 107 (Suppl 2): S77-84.
5. Gil-Sánchez A, Larqué E, Demmelmair H, et al. Maternal-fetal in vivo transfer of [13C]docosahexaenoic and other fatty acids across the human placenta 12 h after maternal oral intake. Am J Clin Nutr. 2010; 92(1): 115-122.
6. Rizzo T, Metzger BE, Burns WJ, et al. Correlations between antepartum maternal metabolism and child intelligence. N Eng J Med. 1991; 325: 911-6.
7. Ornoy A, Ratzon N, Greenbaum C, et al. School-age children born to diabetic mothers and to mothers with gestational diabetes exhibit a high rate of inattention and fine and gross motor impairment. J Pediatr Endocrinol Metab. 2001; 14: 681-9.
8. Zornoza-Moreno M, Fuentes-Hernández S, Carrión V, et al. Is low docosahexaenoic acid associated with disturbed rhythms and neurodevelopment in offsprings of diabetic mothers? Eur J Clin Nutr. 2014; 68(8): 931-7.
9. Pagán A, Prieto-Sánchez MT, Blanco-Carnero JE, et al. Materno-fetal transfer of Docosahexaenoic acid is ispaired by gestational diabetes mellitus. Am J Physiol Endocrinol Metab. 2013; 305: 826-33.
10. Prieto-Sánchez MT, Ruiz-Palacios M, Blanco-Carnero JE, et al. Placental MFSD2A transporter is related to decreased DHA in cord blood of women with gestational diabetes. Clin Nutr. 2015 (Submitted March 2015).
11. Zornoza-Moreno M, Fuentes-Hernández S, Sánchez-Solís M, et al. Assessment of circadian rhythms of both skin temperature and motor activity in infants during the first 6 months of life. Chronobiol Int. 2011; 28: 330-7.

Actualización de temas
Inmunonutrición

A. Marcos, S. Gómez-Martínez

Departamento de Metabolismo y Nutrición. Instituto de Ciencia y Tecnología de los Alimentos y Nutrición (ICTAN). Consejo Superior de Investigaciones Científicas. Madrid.

La preocupación por el efecto de la alimentación sobre la salud ha sido una constante en toda la historia de la humanidad. Hipócrates en el 400 a.c., hacía referencia a esta inquietud diciendo "deja que el alimento sea tu medicina y que la medicina sea tu alimento". Con el trascurso de los años se ha podido demostrar que el estado nutricional es un indicador de salud, por lo que la Nutrición ha pasado de ser una simple preocupación a un tema muy presente en Salud Pública.

El efecto que una buena nutrición tiene sobre la salud, está basado en el papel que juega sobre el correcto desarrollo del sistema inmunitario. De hecho, el estudio de la relación entre ambas materias (Nutrición e Inmunología) está siendo investigado en la actualidad. Esta es la razón por la que la Ciencia de la Inmunonutrición ha irrumpido con gran fuerza en nuestra sociedad, y se puede definir como la ciencia que estudia las interacciones existentes entre la Nutrición con el Sistema Inmune, la Infección, la Inflamación y la Injuria o daño tisular. Por ello, también se la conoce como el estudio de la Nutrición y las 4 "Ies". A continuación vamos a explicar el porqué de esta última afirmación.

Primera I: hace referencia a la interacción entre *nutrición* e *infección*. El conocimiento de que la malnutrición proteico-calórica (MPC) no es solo un déficit de proteínas y energía, sino que además conlleva una depleción en el aporte de micronutrientes específicos a las células, sirvió para destacar la importancia tanto de micronutrientes [vitamina A, hierro (Fe), zinc (Zn) y cobre (Cu)] como de sus respectivas proteínas transportadoras, componentes específicos y no específicos de la respuesta inmune, ha permitido aceptar que la desnutrición puede afectar la resistencia a infecciones y la funcionalidad de la respuesta inmune. De hecho, está totalmente demostrado que los nutrientes tienen un papel fundamental tanto en el desarrollo como en el funcionamiento del sistema inmune, y alguna deficiencia (ya sea de uno o varios nutrientes) puede comprometer el estado de inmunocompetencia.

Segunda I: se debe a que los hallazgos antes mencionados llevaron a la necesidad de aceptar que la *inmunidad* es el nexo de unión entre la *nutrición* y la Infección. Aquellos individuos con malnutrición tienen un alto riesgo de padecer algún tipo de infección y de hecho, se ha visto que más del 50% de la mortalidad encontrada en niños menores de 5 años se debe a diversas infecciones secundarias a una malnutrición previa.

Tercera I: el descubrimiento del papel inmunomodulador de varios nutrientes, como el tocoferol, retinol, zinc y ácidos grasos esenciales, abrió un nuevo campo de estudio sobre la influencia potencial de la *nutrición* en los procesos *inflamatorios*.

Cuarta I: el hecho de considerar que los *nutrientes* también podían modular el daño tisular mediado por hipoxia o toxinas, llevó a incluir la *injuria* o daño tisular en esta definición.

Actualmente, está aceptado que la agresión antigénica, es decir el ataque provocado por sustancias extrañas al organismo, como microorganismos (bacterias y virus), parásitos, células cancerígenas o bien alérgenos, incide sobre los mecanismos inmunes del huésped en sus diferentes niveles de defensa [mecánica, inflamatoria, inmunitaria inespecífica o específica (celular o humoral)]. El resultado es una disminución de la capacidad de defensa global del organismo que actúa a su vez con alteraciones metabólicas favoreciendo así el desarrollo de complicaciones infecciosas e inflamatorias. Son numerosos los estudios que han demostrado que las deficiencias graves o crónicas de muchos nutrientes reducen a su vez la respuesta inmunitaria, a pesar de que los mecanismos, a través de los cuales ciertos niveles de nutrientes pueden afectar al sistema inmunitario, sean diversos.

Por otra parte, el estudio de los parámetros inmunológicos permite evaluar el estado nutricional. Sin embargo, es

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 306-308

importante tener en cuenta que no existe un único biomarcador capaz de predecir un estado de malnutrición y, por consiguiente, es necesario estudiar distintos biomarcadores y su relación con el estado nutricional. Uno de los mayores inconvenientes a la hora de usar estos biomarcadores en estudios epidemiológicos es que algunas de las técnicas son muy agresivas, por lo que para la evaluación de la función inmune *in vivo* se puede determinar a través de modelos animales o incluso utilizando análisis como las vacunas o tests de hipersensibilidad cutánea retardada (DHST, del inglés *delayed hypersensitivity skin test*). Además no se debe olvidar que el estudio del sistema inmunitario se afecta por una gran variedad de factores intra-personales y técnicos, que se deben tener en cuenta para reducir la variabilidad de los resultados. Los polimorfismos genéticos, los sucesos que ocurren en edades tempranas, el estado hormonal y la microbiota intestinal pueden ser factores condicionantes que expliquen dicha variabilidad.

En los estudios de nutrición en humanos existen distintos factores de confusión que deberían tenerse en cuenta tales como: estrés, actividad física/ejercicio, sueño (calidad y cantidad) y comportamiento alimentario. Por otro lado, hay que tener en cuenta que los intervalos de normalidad y los datos de referencia para el número y la función de células inmunocompetentes en poblaciones específicas (niños, adolescentes, gestantes, personas mayores, deportistas, etc.) no están del todo bien definidos.

El objetivo final del estudio de la Inmunonutrición debería considerar no solo una adecuada nutrición, sino un impacto en el estado de salud global, en la reducción de comorbilidades y del riesgo de mortalidad, así como en los determinantes socio-económicos de la calidad de vida.

En este sentido, los estudios realizados en este campo han permitido observar que situaciones de malnutrición proteica y proteico-calórica, características del kwashiorkor y marasmo, respectivamente, están asociadas a un importante deterioro de la inmunidad innata o inespecífica, como la fagocitosis, el sistema del complemento, las células denominadas *natural killer* (NK), así como una depleción de la inmunidad específica, tanto celular como humoral, en especial en lo referente a la concentración de anticuerpos secretores de inmunoglobulina A, indispensables para eliminar el antígeno. En todos estos mecanismos la orquesta de citoquinas tiene un papel esencial, ya que están involucradas tanto en la inmunidad inespecífica como en la inmunidad específica, de hecho, funcionan como nexo de unión entre ambos tipos de defensa del organismo.

Como resumen, es de destacar que mediante la Inmunonutrición se tiene la posibilidad de utilizar el conocimiento de la inmunología no solo para valorar el sistema inmunitario sino como una herramienta muy útil para evaluar la situación nutricional de grupos de población. Esto tiene lugar desde dos perspectivas: 1) estudios de prevención, que se llevan a cabo en situaciones fisiológicas, en sujetos supuestamente sanos y 2) estudios de tratamiento en situaciones patológicas. Incluso la prevención y el tratamiento pueden llegar a interaccionar en algunas ocasiones, como es el caso particular de los sujetos con sobrepeso donde su tratamiento no deja de ser una prevención de la obesidad. No es extraño pues que los especialistas en nutrición hayan cambiado su forma de entender la alimentación y en estos momentos, el objetivo fundamental sea valorar los posibles efectos nutricionales positivos de distintos ingredientes (nutrientes y compuestos bioactivos) y alimentos (en algunos casos funcionales y nutracéuticos) sobre las distintas funciones del organismo, bien para prevenir el riesgo de sufrir alguna enfermedad en población sana o bien para tratar de paliar o aliviar enfermedades ya instauradas, interaccionando de este modo con la farmacología.

Las líneas de investigación en las que se base la ciencia de la Inmunonutrición en la actualidad son:

- Evaluación a través de biomarcadores inmunológicos del estado nutricional de poblaciones supuestamente sanas pero con riesgo de malnutrición (niños, adolescentes, adultos, gestantes, personas mayores y deportistas). Se pueden estudiar los diferentes biomarcadores inmunológicos y de estrés en los distintos periodos etarios con el objetivo de detectar el riesgo de estados potenciales de malnutrición, tanto por defecto como por exceso. El desarrollo del sistema inmunitario empieza en el ambiente uterino y continúa durante la lactancia, viéndose afectado por el estilo de vida y la nutrición de la madre. Posteriormente, la infancia y la adolescencia son periodos críticos durante los cuales los hábitos saludables deben ser instaurados, teniendo un impacto posterior sobre la salud en la edad adulta. Finalmente, la inmunosenescencia es un proceso que está relacionado con déficits subclínicos de nutrientes que pueden afectar el sistema inmunitario y las funciones cognitivas de las personas mayores.
- Estudio de la evolución de pacientes con enfermedades relacionadas con la nutrición y el sistema inmunitario, entre las que se encuentran alergias alimentarias y demás atopias, así como trastornos alimentarios, obesidad, síndrome metabólico, diabetes, enfermedades cardiovasculares, distintos tipos de cáncer y patologías de características autoinmunes, como fibromialgia, esclerosis múltiple y enfermedad de Alzheimer, entre las más importantes.
- Estudio de los efectos de nutrientes, compuestos bioactivos y alimentos convencionales y funcionales sobre el sistema inmunitario.
- Estudio del impacto de determinantes del estilo de vida, como la actividad física, el ejercicio, el sedentarismo, el comportamiento alimentario, el tiempo y la calidad del sueño y el estrés, sobre la respuesta inmunitaria.

BIBLIOGRAFÍA

- Marcos A, Nova E, Montero A. Changes in the immune system are conditioned by nutrition. Eur J Clin Nutr. 2003; 57(Supl. 1): S66-9.
- Marcos A. Actualización en nutrición, inmunidad e infección. Nutr Hosp. 2004; 19: 43-53.
- Nova E, Montero A, Gómez S, et al. La estrecha realción entre la Nutrición y el Sistema Inmunitario. En: Gómez Candela C, Sastre Gallego A. Soporte Nutricional en el Paciente Oncológico. 2ª ed. Madrid: Bristol-Myers Squibb, ed. You&Us S.A.; 2004. p. 9-21.
- Gómez-Martínez S, Díaz LE, Romeo J, et al. Valoración del estado nutricional en humanos a través de biomarcadores inmunológicos. En: Martínez JA y Portillo MP, eds. Fundamentos de Nutrición y Dietética. Bases metodológicas y aplicaciones. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011. p. 285-92.
- Marcos A. ed. Inmunonutrición: en la salud y la enfermedad. 2011. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011.
- Gómez-Martínez S, Martínez-Gómez D, Pérez de Heredia F, et al. Eating habits and total and abdominal fat in Spanish adolescents: influence of physical activity. The AVENA study. J Adolesc Health. 2012; 50(4): 403-9.
- de Heredia FP, Gómez-Martínez S, Marcos A. Obesity, inflammation and the immune system. Proc Nutr Soc. 2012; 71(2): 332-8.
- Zapatera B, Prados A, Gómez-Martínez S, et al. Immunonutrition: methodology and applications. Nutr Hosp. 2015; 31 (Supl 3): 145-54.

Actualización de temas

Condicionantes extrínsecos e intrínsecos en la aceptación de nuevos alimentos y preferencias alimentarias en niños

E. Martínez de Victoria Muñoz

Catedrático de Fisiología. Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos José Mataix (INYTA). Centro de Investigación Biomédica. Parque Tecnológico de la Salud. Universidad de Granada.

Una alimentación correcta en los primeros años de vida va a condicionar, de manera importante, la salud durante las siguientes etapas de la vida. Tras la alimentación láctea los primeros meses de vida, comienza la alimentación complementaria que implica la introducción de alimentos sólidos, con propiedades orosensoriales muy diferentes a la leche materna o a la fórmula láctea como el gusto, olor, textura, etc.

La introducción de la alimentación sólida es un verdadero reto para los padres ya que implica la introducción en la dieta del niño de alimentos tan importantes desde el punto de vista de la salud como las frutas y verduras. Prueba de ello es las estadísticas que señalan que solo un 21% de los niños de países desarrollados entre 5 y 15 años consumen las cinco raciones diarias de estos alimentos vegetales.

La aceptación de alimentos está, en parte, mediada genéticamente con factores relacionados con la fisiología sensorial que son regulados por genes en los que aparecen polimorfismos en los diferentes individuos. También la aceptación de estos alimentos depende de encontrar los momentos óptimos para hacerlo. También existe una programación del sentido del gusto y unas preferencias por diferentes alimentos y por último debemos desarrollar estrategias para optimizar el proceso que implica las preferencias alimentarias y en consecuencia la aceptación de los alimentos.

Una de los objetivos de conseguir una aceptación de alimentos sólidos nuevos y del desarrollo correcto de las preferencias alimentarias en establecer en el niño una dieta variada una característica imprescindible para conseguir cubrir las necesidades de macro y micronutrientes en el niño, después en el adolescente y por último en el adulto e importante en el componente placentero de la comida.

La aceptación de los alimentos nuevos en los primeros meses y años de vida está determinado por dos tipos de factores:

- Factores intrínsecos. Son determinados por influencias fisiológicas y psicológicas y son difícilmente modificables.
- Factores extrínsecos. Vienen determinados por influencias ambientales y son, por tanto, potencialmente modificables.

Existe, no obstante, una importante interacción entre ambos tipos de factores que interactúan en ambos sentidos. Así, la sensibilidad gustativa de un niño (intrínseca) puede venir modulada por la exposición (extrínseca) a un amplio abanico de sustancias sápidas diferentes. De forma inversa, el temperamento del niño puede influir en las prácticas alimentarias que los padres utilizan para la introducción de nuevos alimentos.

Dentro de los factores intrínsecos se encuentran a) el procesado sensorial del alimento, b) la percepción gustativa, c) la neofobia y c) el temperamento. Por tanto tenemos la sensibilidad sensorial de cada niño que depende del procesamiento sensorial individual y que interactúa con las expectativas y la familiaridad de ese alimento para el niño. También la sensibilidad para los distintos gustos primarios (especialmente amargo y dulce) también determina la percepción sensorial y la aceptación de ese alimento. El temperamento del niño, timidez, emotividad, etc. Y la neofobia más o menos desarrollada también determina sus preferencias alimentarias y en consecuencia la aceptación de los nuevos alimentos.

Entre los factores extrínsecos nos encontramos a) el modelo parental, b) el ambiente alimenticio en el que el niño se desarrolla, c) el tipo de lactancia, d) las prácticas alimentarias concurrentes y e) el sabor y contenido energético de los alimentos.

Todos estos factores que afectan a las preferencias alimenticias y aceptación de los nuevos alimentos y sus interacciones determinan la estructura de la dieta y los hábitos alimentarios en los primeros años de vida que permanecerán en la adolescencia y en la etapa adulta y que tendrán una repercusión muy importante en la salud del individuo ya que se relaciona con el consumo adecuado y equilibrado de frutas y verduras y de alimentos de alta densidad calórica, ricos en grasa, azúcares y el desarrollo de enfermedades crónicas no transmisibles y obesidad.

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 309

Investigaciones en curso

- **FACTORES QUE INFLUYEN EN LOS NIVELES DE CALPROTECTINA FECAL EN LA INFANCIA TEMPRANA. J. Fujková[1], L. Quinzá Franqueza[1], R. Simó-Jordá[1], D. Aínsa Laguna[1], D. Acevedo León[2], E. Muñoz Vicente[1], P. Barona Zamora[1], P. Codoñer Franch[1].** *[1]Servicio de Pediatría. [2]Laboratorio de Análisis Clínicos. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.*

Introducción. La calprotectina fecal (CPF) es una proteína contenida en el citoplasma de los neutrófilos, en la membrana de los monocitos y de los macrofágos activados. Tiene propiedades bacteriostáticas, antifúngicas, inmunomoduladoras y antiproliferativas. Constituye un marcador inespecífico de inflamación del tracto digestivo. Según los últimos estudios sus niveles podrían estar influenciados por el tipo de alimentación.

Objetivos. Estudiar la posible relación entre los niveles de CPF con las características del periodo neonatal y el tipo de la alimentación en niños sanos.

Material y métodos. Estudio observacional descriptivo, transversal y prospectivo desde mayo 2013 hasta junio 2015, incluyendo niños sanos menores de 4 años que acudieron para controles de salud. La CPF se determinó mediante fluoroenzimoinmunoanálisis. Se realizó una entrevista telefónica completando datos sobre la alimentación (tipo de lactancia, duración de lactancia materna, introducción de alimentación complementaria). Los resultados se analizaron mediante el programa estadístico SPSS 17.0.

Resultados. Fueron incluidos 247 participantes de 0 a 48 meses. Los valores medios de CPF fueron: 337,76 µg/g heces entre 0-12 meses; 155,22 µg/g entre 12-24 meses; 60,11 µg/g entre 24-36 meses y 28,03 µg/g entre 36-48 meses. Observamos que los valores de CPF eran significativamente más elevados en el grupo de 0-12 meses ($p < 0,001$) con respecto a los grupos de 24-36 meses y 36-48 meses. Se encuentra una correlación con la edad de gestación ($r = 0,238$, $p = 0,049$), a mayor edad gestacional, mayor valor de CPF. No se ha encontrado ninguna diferencia significativa entre los niños alimentados con lactancia materna con respecto a lactancia artificial, ni tampoco con respecto a la duración de la misma.

Conclusiones. Los valores de CPF son más elevados en los primeros meses de vida y disminuyen con la edad. Los niveles están influidos por la maduración del recién nacido. No hemos encontrado que el tipo de alimentación durante los primeros meses de vida, peso o sexo tengan relación con los valores de CPF.

- **¿EXISTE UNA ADECUADA INFORMACIÓN NUTRICIONAL EN EL ETIQUETADO DE PRODUCTOS ALIMENTARIOS TRANSFORMADOS USADOS EN LA DIETA CETOGÉNICA? K. Flores-Rojas[1], R. Gómez Mateos[2], M. Gil-Campos[1].** *[1]Unidad de Metabolismo e Investigación Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. IMIBIC. Córdoba. [2]Departamento Bromatología y Tecnología de los Alimentos Universidad de Córdoba. Córdoba.*

Objetivo. Conocer la cantidad y tipos de productos alimentarios transformados que tienen información nutricional respecto al tipo de grasa, para conseguir un mejor cumplimiento de la dieta cetogénica y que ésta sea más saludable.

Material y método. Estudio descriptivo transversal con 2.435 productos analizados en tres grandes superficies. Los productos seleccionados en este estudio para uso común en la dieta cetogénica han sido: aceites, aceitunas, mayonesas, mantequillas y margarinas, natas, frutos secos, semillas, patatas fritas tipo chips, embutidos, leche entera, yogures tipo griego, quesos, pescados en conserva, patés, huevo y carnes envasadas. Se ha recogido la siguiente información del etiquetado: presencia o ausencia de información nutri-

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 310-313

cional, información de la cantidad de grasa, y/o la calidad de la grasa, y concretamente de porcentaje de grasas *trans*.

Resultados. De los 2.435 productos analizados, un 17% no llevaba información nutricional, un 9,5% tenía información solo de la cantidad de grasa, un 61,3% solo indicaba la cantidad de grasa total y saturada, un 11,9% tenía información de los tres tipos de grasas (monoinsaturado, poliinsaturado, saturado) y un mínimo 1% de todos los productos tenía la información de la presencia o ausencia de grasas *trans*. Un 1% de las margarinas tenían información acerca de la presencia de grasas *trans* en el etiquetado mientras que aquellas margarinas que se ofrecen hechas con grasa de mejor calidad como el aceite de oliva, detallan en un 94% los tres tipos de ácidos grasos.

Conclusiones. Los resultados del presente trabajo apoyan la teoría de que tanto los profesionales implicados en la elaboración de una dieta cetogénica como los pacientes que las consumen, no tienen una información completa y detallada de las cantidades de grasas y tipos de ácidos grasos presentes en los productos alimentarios. Ello conlleva dificultades para conseguir una adherencia a la dieta cetogénica, así como un patrón más saludable. Sería conveniente que las instituciones sanitarias procedieran a regular más específicamente el contenido de este macronutriente para que los consumidores puedan tomar decisiones sobre la ingesta de alimentos ricos en grasas que puedan repercutir en su estado de salud.

- **VALORACIÓN DE FACTORES INFLUYENTES EN EL TRATAMIENTO NUTRICIONAL DE LAS FAMILIAS DE PACIENTES CON ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO.** **L. Moreno-Quintana[1], M. Gil-Campos[2], K. Flores-Rojas[2].** *[1]Máster de Nutrición y Metabolismo de la Universidad de Córdoba. Córdoba. [2]Unidad de Metabolismo e Investigación Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. IMIBIC. Córdoba.*

Objetivo. Conocer la situación respecto del tratamiento nutricional de las familias con hijos con errores innatos del metabolismo que necesite tratamiento nutricional.

Material y método. Es un estudio descriptivo transversal con una muestra de 65 pacientes pediátricos con EIM cuyos tutores realizaron una encuesta anónima telefónica con preguntas relacionadas con aspectos socio-sanitarios en relación al tratamiento recibido, entre ellos el nutricional.

Resultados. Un 46,7% de los pacientes necesita productos especiales como tratamiento prioritario para la enfermedad. Un 58% de ellos piensa que los profesionales sanitarios tienen un amplio conocimiento de la existencia de alimentos que se adapten al tratamiento nutricional. Respecto al factor económico solo un 14,3% de estas familias indica poder afrontar económicamente la adquisición del tratamiento. Además, un 63% indica como difícil o escasamente disponibles los productos en su entorno local con una alta percepción de que la industria alimentaria tiene nulo o escaso interés (68%) en la producción de éste tipo de alimentos. Gran parte de las familias manifiestan que el tratamiento nutricional limita la calidad de vida de sus hijos (52,1%).

Conclusiones. Los resultados obtenidos apoyan la teoría de que a pesar de que los profesionales implicados en las recomendaciones de la dieta puedan conocer una lista de alimentos que se adapten a estos tipos de dieta, los pacientes que la consumen tienen un limitado acceso económico y social a determinados alimentos y productos especiales y esto puede significar un riesgo en la adherencia al tratamiento y una inadecuada nutrición por el desequilibrio descompensación de macro y micronutrientes. Considerando que estas dietas son tratamientos de por vida, sería conveniente promocionar la regulación y producción de este tipo de alimentos a precios accesibles en la industria alimentaria.

- **VALORACIÓN ANTROPOMÉTRICA Y EVOLUCIÓN DE PACIENTES MENORES DE 3 AÑOS CON HIPERTIROTROPINEMIAS: ¿DESNUTRICIÓN O INGESTA INSUFICIENTE DE YODO?** **E. La Orden Izquierdo[1], M.C. Segoviano Lorenzo[1], M. Royo Gómez[1], F.J. Pelayo Baeza[1], P. Ribes Hernández[1], M. Herrero Álvarez[2], M. Echeverría Fernández[2], I. Carabaño Aguado[2].** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Infanta Elena. Valdemoro. Madrid. [2]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Rey Juan Carlos. Móstoles. Madrid.*

Introducción. El yodo es un oligoelemento de la dieta fundamental para la síntesis de hormonas tiroideas, necesarias para el crecimiento y desarrollo. Una ingesta por defecto o por exceso puede alterar su funcionamiento. Sus fuentes fundamentales son los pescados, mariscos y la sal yodada. En el resto de alimentos su concentración es variable y depende de la concentración de este elemento en el suelo y en las dietas de los animales de procedencia. Un estudio reciente demuestra que la población nacional menor de 3 años ingiere una cantidad media de yodo inferior a las recomendaciones actuales.

Pacientes y métodos. Revisión retrospectiva de las determinaciones de TSH realizadas en consultas de gastroenterología infantil de dos hospitales en niños entre 6 y 36 meses durante el periodo 2013-2014. Se revisan los pacientes con TSH > 5 mcUI/ml: antropometría (peso, talla, IMC expresados en z-scores según curvas Carrascosa et al 2010), enfermedades asociadas y control evolutivo. Se excluyen pacientes con hipotiroidismo congénito.

Resultados. De un total de 640 determinaciones revisadas finalmente se incluyen 49 pacientes con TSH >5 mcU/

ml, 21 niñas y 28 niños con una media de edad 20,7 ± 8,2 meses (mediana: 21 meses y rango: 6-34,5 meses). La somatometría al diagnóstico incluyó un peso: -0,85 ± 1,19 DE (rango: -3,53; 2,61 DE), talla: -0,65 ± 1,24 DE (rango: -3,14; 1,65 DE) y un IMC: -0,78 ± 1,17 DE (-2,94; 2,01 DE). Los valores de TSH en sangre al diagnóstico fueron 6,52 ± 1,52 mcU/ml (rango: 5,04; 12,04) y de T4 libre 1,2 ± 0,14 ng/dl (rango: 0,84-1,51 ng/dl). La patología asociada al diagnóstico fue: ninguna 55,1% (n = 27), enfermedad celiaca confirmada 18,4% (n = 9), neurológica 12,2% (n = 6), AGA/DQ2 positivo 8,2% (n = 4), alergia alimentaria 4% (n = 2) y CIR 2% (n = 1). Se confirmó la ausencia de autoinmunidad en 28,6% (n = 14) y no se hizo despistaje en 71,4% (n = 35). Ninguno presentó bocio a la exploración ni precisó tratamiento sustitutivo. Se realizó un seguimiento en 32 pacientes de los cuales 21 retornaron a valores normales con una reducción media de 2,85 ± 1,79 mcU/ml en una media de 6,19 ± 4,17 meses. No se encontró una correlación estadísticamente significativa entre las variables antropométricas y el valor de TSH.

Conclusión. El déficit de yodo en la dieta puede explicar la aparición de hipertirotropinemias agudas no autoinmunes en los niños. La somatometría en nuestra muestra no guardó relación al diagnóstico con la tirotropinemia basal. En algunos casos pueden verse asociadas a enteropatías como la enfermedad celiaca. Generalmente su carácter es transitorio, son subclínicas y no suelen precisar tratamiento sustitutivo, aunque se desconoce si pueden repercutir en el desarrollo intelectual en este grupo de edad. Una encuesta dietética básica guiada en consulta y un consejo nutricional adecuado son fundamentales para asegurar el consumo de fuentes de yodo en la dieta.

- **ÁCIDOS GRASOS OMEGA-3 EN LA ALIMENTACIÓN MATERNO-INFANTIL. F. Lara Villoslada.** *Responsable de I+D. Lactalis Puleva. Coordinador Científico. Instituto Puleva de Nutrición*

Es ampliamente conocido que los ácidos grasos linoleico (LA, 18:2 n-6) y alfa-linolénico (ALA, 18:3 n-3) son esenciales, porque el organismo humano no puede sintetizarlos, siendo necesario incorporarlos a través de la dieta. Sin embargo, estudios más recientes han puesto de manifiesto que los derivados de cadena larga de estos ácidos grasos, especialmente los de la serie n-3 u omega-3, eicosapentaenoico (EPA, 20:5 n-3) y docosahexaenoico (DHA, 22:6 n-3), también son esenciales en determinadas etapas, por ejemplo en los primeros meses de vida. La capacidad de nuestro organismo para sintetizar estos ácidos grasos a partir del ALA es muy limitada y por eso es importante incorporar en la dieta EPA y DHA. Hay numerosa evidencia científica que apunta a un mejor desarrollo visual y cognitivo en aquellos niños con un adecuado estatus de DHA, que es un ácido graso que se encuentra en altas concentraciones en el cerebro y en la retina, además de en la leche materna. A pesar de ello, los escasos estudios que hay sobre la alimentación de los niños de corta edad demuestran que el consumo de DHA está por debajo de las recomendaciones emitidas por organismos expertos, como la Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria (EFSA) y la Organización Mundial de la Salud (OMS), que recomiendan entre 100 y 200 mg/día de este ácido graso para niños de corta edad o entorno al 0,3% del total de ácidos grasos, para los lactantes.

Una de nuestras principales líneas de investigación en colaboración con diferentes universidades y hospitales tiene precisamente como objetivo evaluar el impacto de un aporte extra de DHA a través de leches y bebidas lácteas en el desarrollo fetal y neonatal. Recientemente se han publicado los primeros resultados del estudio NUGELA que ponen de manifiesto cómo un aporte extra de DHA durante el embarazo y la lactancia a través de una bebida láctea mejora la concentración de este ácido graso en la sangre y leche materna, en la placenta, en la sangre del cordón umbilical y también en la sangre del neonato. Otro estudio anterior puso de manifiesto algo similar en niños de edad escolar, mejorando la concentración plasmática de DHA. Aunque en estos estudios no se encontraron diferencias estadísticamente significativas en los test cognitivos, probablemente por un tamaño muestral insuficiente, la bibliografía científica existente demuestra una relación directa entre el estatus de DHA y las funciones visual y cognitiva de los niños.

- **COMPUESTOS LIPÍDICOS BIOACTIVOS EN FORMULAS INFANTILES *VS.* LECHE MATERNA. ESTUDIO COMPARATIVO. M.D. Iniesta[1], L. Claumarchirant[2], E. Matencio[1], M.J. Lagarda[2], M.P. Castro-Gómez[3], J. Fontecha[3], A. Alegría[2], G. García[2], R. Barberá[2] y L.M. Sánchez[1].** *[1]Departamento de Investigación y Desarrollo, Hero España S.A. Alcantarilla. Murcia. [2]Departamento Medicina Preventiva, Salud Pública, Ciencias de la Alimentación, Toxicología y Medicina Legal. Facultad de Farmacia. Universidad de Valencia. Burjassot. Valencia. [3]Departamento de Bioactividad y Análisis de Alimentos. Instituto de Investigación en Ciencias de la Alimentación. Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CIAL-CSIC). Madrid.*

Objetivos. Determinar las concentraciones de colesterol, gangliósidos, esfingomielina y beta-palmitato en varias fórmulas infantiles de inicio que actualmente se comercializan en el mercado europeo.

Evaluar las diferencias cuantitativas existentes entre las fórmulas infantiles de inicio analizadas y comparar los valores con los publicados de leche materna por diversos autores.

Materiales y métodos. Se analizó colesterol, gangliósidos, esfingomielina y beta-palmitato de 12 fórmulas infantiles de inicio procedentes de 3 países Europeos, entre ellos España.

Las formulas infantiles analizadas fueron agrupadas como formulas infantiles según su aporte en grasa láctea CON y SIN lípidos lácteos (CONLL y SINLL).

Para comparar los resultados obtenidos con los encontrados en Leche Materna (LM), se realizó una revisión bibliográfica.

Los gangliósidos fueron extraídos según método de Folch et al (1957) y determinados por el método espectrofotométrico del resorcinol, expresando el resultado como ácido siálico unido a lípidos (ASUL) (Lacomba et al. 2011).

El colesterol, tras la obtención de la fracción insaponificable, se determinó por cromatografía gaseosa con detector de ionización de llama (García-Llatas et al, 2012).

El beta-palmitato se analizó mediante cromatografía gaseosa con detector de ionización de llama (Straaup et al. 2006).

La esfingomielina se analizó mediante cromatografía líquida de alta resolución con detector evaporativo de dispersión de luz HPLC-ELSD (Castro-Gómez et al, 2014).

Resultados. Los contenidos de colesterol y beta-palmitato analizados en las distintas fórmulas infantes fueron más bajos que los publicados en leche materna, siendo mayor en las fórmulas infantiles analizadas CONLL con grasa láctea. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre los tres grupos (SINLL, CONLL y LM).

Los contenidos de esfingomielina y gangliósidos analizados en las formulas infantiles de inicio fueron similares a los descritos en la literatura para la leche materna, encontrándose diferencias estadísticamente significativas entre las fórmulas infantiles SINLL y LM/CONLL. No se observaron diferencias en los contenidos de esfingomielina y gangliósidos revisados de la LM y los de las fórmulas infantiles CONLL.

Conclusiones. Las concentraciones de compuestos lipídicos bioactivos en formulas infantiles dependen de la cantidad y tipo de ingredientes grasos utilizados en su diseño. La utilización de lípidos lácteos como la grasa láctea y/o ingredientes que incorporen membrana del glóbulo graso (MFGM) pueden mejorar el perfil de estos compuestos y aproximar la composición de las formulas infantiles a la de la leche materna.

- **ÚLTIMOS AVANCES EN LA COMPOSICIÓN LIPÍDICA DE LAS FÓRMULAS INFANTILES. M. Rodríguez-Palmero, M. Morera, J. Jiménez, M. Rivero.** *Dirección Científica y Dirección de Nuevos Productos y Negocios. Laboratorios Ordesa. Barcelona.*

Introducción. Además de ser la fuente principal de energía para el lactante en los primeros meses de vida, los lípidos tienen importantes funciones en el desarrollo cognitivo e inmunológico. El objetivo de la presentación es realizar una revisión exhaustiva acerca del papel fisiológico de las distintas clases de lípidos, así como del estado del arte en relación a su incorporación en fórmulas infantiles y los retos más importantes de cara al futuro.

Material y métodos. Se presentarán resultados de distintos estudios preclínicos y clínicos llevados a cabo por Ordesa sobre el efecto de la calidad de la fracción lipídica de las fórmulas infantiles. Se presentaran datos sobre la influencia de la estructura de la grasa, y la suplementación con componentes lipídicos minoritarios como los ácidos grasos de cadena larga (AGPI-CL), y los fosfolípidos y esfingolípidos de la membrana del glóbulo graso, sobre la composición de los distintos tejidos y la fisiología del lactante.

Resultados y conclusiones. La calidad y la estructura de la grasa tienen una influencia decisiva sobre el metabolismo lipídico endógeno. La adición de beta-palmitato permite un aprovechamiento óptimo de la grasa de la dieta e influye en la composición de los lípidos plasmáticos. El papel de los ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga, como el ácido araquidónico y el ácido docosahexaenoico en el desarrollo neonatal está ampliamente avalado por estudios llevados a cabo en la última década, aunque todavía existen cuestiones importantes por resolver. La adición de esfingolípidos en la dieta determina la composición de los tejidos, no solo a nivel de componentes como los gangliósidos sino también favoreciendo la incorporación de AGPI-CL, por lo que ambos nutrientes podrían tener un efecto sinérgico.

Becas Ballabriga

- **ÍNDICE DE CALIDAD DE LA DIETA, BUEN PREDICTOR DE LA EFICACIA DEL TRATAMIENTO EN ADOLESCENTES CON SOBREPESO Y OBESIDAD: ESTUDIO EVASYON. P. De Miguel-Etayo[1-3], G. Bueno[1,3] J. Santabárbara[4,5], M. Martín-Matillas[6,7], A. Marti[8-10], A. Marcos[11], L.A. Moreno[1,2], J.M. Garagorri[1,3], en nombre de Grupo de Estudio EVASYON.** *[1]GENUD (Growth, Exercise, NUtrition and Development) Research Group. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. [2]Departamento de Fisiatría y Enfermería. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. [3]Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. [4]Departamento de Medicina Preventiva y Salud Pública. Universidad de Zaragoza. Universidad de Zaragoza. Zaragoza. [5]Centro de Investigación Biomédica en Red de Salud Mental (CIBERSAM). Ministerio de Ciencia e Innovación, Madrid. [6]Departamento de Educación Física y Deportiva. Facultad de Ciencias del Deporte. Universidad de Granada. Granada. [7]PROFITH (PROmoting FITness and Health through physical activity) Research Group. Universidad de Granada. Granada. [8]Departamento de Ciencias de la Alimentación, Nutrición y Fisiología. Universidad de Navarra. Pamplona. [9]Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra. Pamplona. [10]CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición (CIBERobn). Instituto de Salud Carlos III. Madrid. [11]Immunonutrition Research Group. Departamento de Nutrición y Metabolismo. Instituto de Ciencias de la Alimentación, Tecnología y Nutrición (ICTAN). Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC). Madrid.*

Introducción. Recientes revisiones muestran que las intervenciones multidisciplinares son los más eficaces en el control de peso. La evaluación de la dieta de los adolescentes es de interés porque los hábitos alimenticios que se desarrollan en la infancia pueden ser modificados a través del tiempo y ayudar a predecir las enfermedades relacionadas con la dieta en la edad adulta.

Objetivo. Evaluar si los cambios en el índice de calidad de la dieta predicen los cambios en los índices antropométricos, índice de masa corporal (IMC) e índice de masa grasa (IMG), en adolescentes obesos después de 13 meses en un tratamiento de intervención multidisciplinar.

Material y métodos. Programa de intervención basado en dieta, actividad física y apoyo psicológico en la familia, aplicado durante un año en adolescentes españoles de 13 a 16 años de edad, con sobrepeso u obesidad. Fueron reclutados 156 adolescentes, varones (n = 71) (IMC = 31,6 kg/m^2) y mujeres (n = 85) (IMC = 30,5 kg/m^2). Se evaluó la composición corporal mediante los valores z-score de los índices antropométricos y en base a las guías alimentarias españolas basadas en los alimentos, se adaptó el índice de calidad de la dieta, desarrollado previamente para adolescentes europeos. Las mediciones se realizaron al inicio y 13 meses más tarde. Se aplicaron correlaciones parciales no paramétricas de Spearman para evaluar las asociaciones entre índice de calidad de la dieta y los cambios de índices antropométricos al final del programa de tratamiento EVASYON, controlando por posibles factores de confusión (edad).

Resultados. Se ha observado que los cambios de valores z-score de los índices de masa corporal y masa grasa al inicio y al final del seguimiento están asociados estadísticamente con el índice de calidad de la dieta. Por cada, 5 unidades que aumenta el índice de calidad de la dieta, el índice de masa corporal disminuye 0,09 ($p < 0,001$) y el índice de masa grasa disminuye en 0,06 unidades ($p < 0,001$). El índice de calidad de la dieta es capaz de explicar el 97,7% de los cambios de los valores de índice de masa corporal (Pseudo $R^2 = 0,977$) y el 95,1% de los cambios del índice de masa grasa (Pseudo $R^2 = 0,951$).

Rev Esp Pediatr 2015; 71(5): 314-317

Conclusiones. Los cambios en el índice de calidad de la dieta se asocian con cambios de composición corporal en adolescentes obesos. Encontramos los valores normalizados de los índices de masa corporal y de masa grasa como buenos predictores de los cambios en la calidad de la dieta en ambos sexos. Se necesitan más investigaciones para encontrar los mejores índices antropométricos predictores de los cambios de calidad de la dieta.

- **ESTUDIO DE INTERVENCIÓN LONGITUDINAL PARA EVALUAR SU EFECTO SOBRE EL PERFIL METABÓLICO EN UN GRUPO DE NIÑOS SANOS. F.J. Llorente-Cantarero, M. Gil-Campos.** *Unidad de Metabolismo e Investigación Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba.*

El sedentarismo, de creciente aumento en la población, y asociado a la aparición de la obesidad, ha dado lugar a que se estén planteando diferentes estrategias como puede ser la incorporación de los niños en actividades en horario extraescolar. Muchas de estas actividades están enmarcadas en un formato deportivo y generalmente reglado. Los deportes que mayor número de participantes y adherencia presentan son los de carácter colectivo. Sin embargo, existe escasa información sobre el efecto que estos deportes presentan sobre el metabolismo en la etapa pediátrica.

Objetivos. Determinar el efecto de un entrenamiento reglado durante tres años sobre el perfil lipídico y antropométrico en un equipo federado de baloncesto, de niños de 12 años.

Material y métodos. Se seleccionaron 16 niños varones sanos de 12 años pertenecientes a un equipo de baloncesto federado, con actividad moderada vigorosa de 4 días a la semana. Fueron estudiados durante un periodo de 3 años, comprendidos entre septiembre de 2011 y junio de 2014. Se evaluó su nivel de actividad física a través de acelerometría y parámetros antropométricos mediante impedanciometría. Además, se realizaron 4 test para evaluar la condición física pertenecientes a la batería Eurofit y extracciones sanguínea. Todas las valoraciones mencionadas se repitieron en cuatro tiempos (al inicio y al final de cada periodo de entrenamiento).

Resultados. Los participantes presentaron una prevalencia de sedentarismo del 80%. A lo largo de los tres años se produjo un aumento de peso y talla propio de un crecimiento normal para su edad (P < 0,001). Sin embargo, no se hayo diferencias en cuanto al IMC, manteniéndose en valores de normopeso. Encontramos mejoría en todas los test de condición física al comparar el estado basal (antes de iniciar el programa) con el estado de mayor rendimiento físico (P = 0,001). A nivel del perfil lipídico encontramos una reducción en el HDL durante el primer año al comparar el estado basal con la medición al final de éste primer año (P < 0,001). Ésta se mantiene durante el resto del periodo de estudio pero siempre en rangos de normalidad (P < 0,001). Con respecto al colesterol total no es hasta el tercer año cuando encontramos diferencias al compararlo con el primer año (p = 0,013). En lo que respecta al LDL y TG no se hallaron diferencias.

Conclusiones. Un programa de entrenamiento es efectivo para mantener las variables antropométricas en un nivel saludable a pesar de la alta prevalencia de sedentarismo. A su vez produce una mejora del perfil lipídico aunque son necesarios tres años para que éste sea efectivo en una población sana. Por lo tanto, a priori y a falta de más estudios parece recomendable establecer programas de entrenamiento en pequeños para luchar contra la obesidad.

- **ASOCIACIÓN DE POLIMORFISMOS DEL GEN DEL RECEPTOR DE ÁCIDOS GRASOS LIBRES 4 CON PARÁMETROS RELACIONADOS CON OBESIDAD. A. Codoñer-Alejos[1], J. Carrasco-Luna[1,2], M. Navarro-Solera[1], Guillem V[3], J. Sanchís-Jordá[1], P. Codoñer-Franch[4].** *[1]Departamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Universitat Valencia. [2]Departamento de Ciencias Experimentales. Universidad Católica. Valencia. [3]Fundacion Investigación INCLIVA. [4]Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia.*

Introducción. La obesidad es una enfermedad multifactorial que depende de la interacción de factores genéticos y ambientales. Recientemente se ha demostrado el papel que tiene el gen FFAR4 (receptor de ácidos grasos libres 4), receptor de ácidos grasos omega 3 y 6 acoplado a proteínas G, en el desarrollo de la obesidad infantil, así como en las patologías asociadas a ella como es la resistencia a la insulina.

Metodología. En este trabajo se analiza la asociación de 3 secuencias polimórficas (SNPs single nucleotide polyomorphisms) (rs11187533, rs12243124 y rs10882273) del gen FFAR4 con la obesidad y resistencia insulínica. Se realizó un genotipado de 149 niños con sondas TaqMan y Q-PCR (reacción en cadena de polimerasa cuantitativa). La obesidad se evaluó mediante la puntuación Z del índice de masa corporal (z-IMC), considerando como obesos aquellos niños con una puntuación Z > 2. Como marcadores bioquímicos se determinaron la glucemia e insulinemia en ayunas y para la valoración de la resistencia insulínica se utilizó el índice HOMA (homeostasis model assessment for insulin resistance) calculado mediante la fórmula: glucosa en ayunas (mg/dl) x insulina en ayunas (mU/ml)/405.

Resultados. Los resultados mostraron una asociación positiva entre el rs12243124 y la obesidad (valor de P = 0,048), así como con la resistencia a insulina (valor de P = 0,04), siendo en ambos casos factor de riesgo protector(la

presencia del alelo menor, disminuye los valores cuantitativos de IMC y HOMA). Por otra parte el rs11187533 demostró ser un factor protector contra altos niveles glucídicos (valor de P = 0,05).

Conclusiones. Este estudio demuestra la importancia de las variaciones de las regiones intrónicas del gen FFAR4 en el desarrollo de la obesidad, el metabolismo glucídico, la resistencia a insulina. Estos SNPs podrían ser utilizados como marcadores genéticos en estudios de riesgo de estas patologías, e incluso programar la suplementación con omega 3 y 6 de forma individualizada.

- **PREMATUROS TARDÍOS ¿SE DESARROLLAN IGUAL QUE LOS NIÑOS A TÉRMINO? L. Quinzá Franqueza, P. Aymerich Salas, J. Fujková, D. Aínsa Laguna, P. Codoñer Franch.** *Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Dr. Peset. Universitat de Valencia.*

Objetivos. El objetivo principal es conocer si existen diferencias significativas entre la antropometría (peso, talla e índice de masa corporal) y tipo de alimentación al año y a los tres años de edad de los niños pretérmino tardío y a término. Como objetivo secundario, comparar si el tipo de lactancia influye en los valores somatométricos citados.

Material y métodos. Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo y observacional de una muestra de casos y controles obtenida por revisión de historias clínicas, completadas con un estudio prospectivo mediante encuestas telefónicas, de una muestra de niños nacidos en el 2010 en el Hospital Universitario Dr. Peset de Valencia.

Consideramos casos a los recién nacidos con una edad gestacional entre 34 y 37 semanas y controles los nacidos a partir de la semana 37. Consideramos lactancia materna aquella que supera los 6 meses de duración. Se excluyen niños con enfermedad intercurrente importante.

El tamaño de la muestra para comparación de medias es de n = 64, teniendo en cuenta que además de considerar casos y controles se ha de estratificar en cada grupo por el tipo de lactancia. Las herramientas utilizadas para la estadística descriptiva son las medidas de tendencia central y de dispersión junto a gráficos y tablas. Para la estadística inferencial se ha utilizado la t de Student para comparar medias y la chi cuadrado para valorar si existe diferencias en datos cualitativos.

Resultados. Existen diferencias estadísticamente significativas ($p \leq 0,05$) en la media de talla al año de edad y de talla y peso a los tres años a favor de los niños a término. El 33% de los pretérmino tardíos recibió lactancia materna (> 6 meses), frente al 42% de los niños a término. No se encontró diferencia estadísticamente significativa ni en el peso ni en la talla según el tipo de lactancia recibida. El 24% de los pretérmino comenzó la alimentación complementaria a los 4 meses, y el resto entre los 5-6 meses. No hubo diferencias en datos cualitativos según el momento de introducción de la alimentación complementaria.

Conclusiones. Existen escasos trabajos centrados en la posible repercusión que puede tener un nacimiento discretamente prematuro en la composición corporal a largo plazo. La lactancia materna es la alimentación óptima para este grupo de pacientes pero a menudo requieren mayor apoyo y la dificultad en la alimentación es el principal problema a corto plazo.

- **VALORES DE PRESIÓN ARTERIAL EN CONSULTA Y TRAS MONITORIZACIÓN AMBULATORIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES OBESOS. G. Herráiz[1], M. P. Samper [2], L.A. Moreno [3], M.R. Leis[4], C. Aguilera[5], A. Gil[5], M. Gil-Campos[6], M. G. Bueno[7].** *[1]Servicio de Pediatría. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. [2]Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza. [3]Escuela de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza. [4]Grupo de Investigación en Nutrición Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Santiago-USC. [5]Departmento de Bioquímica y Biología molecular. Instituto de Nutrición y tecnología. Centro de investigación biomédica. Universidad de Granada. [6] Unidad Pediátrica de Investigación y Metabolismo. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. [7] Servicio de Endocrinología pediátrica. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.*

La hipertensión arterial (HTA) es un componente importante de riesgo cardiometabólico en el adulto y, a menudo, su valor está infradiagnosticado en el niño y adolescente obeso. La detección de alteraciones en la presión arterial se ha beneficiado en los últimos años del uso de la monitorización ambulatoria de presión arterial (MAPA).

Objetivos. Determinar si los valores de presión arterial (PA) en consulta y ambulatoria en los niños y adolescentes obesos son superiores respecto a los de los normopesos.

Material y métodos. Estudio preliminar en el que se incluyeron 149 niños y adolescentes (53% varones) de edades comprendidas entre los 6 y 16 años diagnosticados de obesidad (IMC > 30 kg/m^2 para edad y sexo según IOTF, 2000). Se incluyeron como controles 77 individuos normopesos (IMC 18,5-25 kg/m^2) de similar distribución de sexos y edad. A todos ellos se les mide PA en consulta y se les monitoriza PA durante 24 horas (MAPA, WatchBP03®). Se define HTA en consulta cuando PA sistólica y/o PA diastólica ≥ P95 para sexo, edad y talla (*Task Force*). El diagnóstico de HTA en ambulatoria se establece de acuerdo a los criterios de la AHA 2014 de acuerdo a sexo, talla y periodo de registro (24 horas, día y noche). Se considera el descenso nocturno de PA fisiológico cuando es ≥ 10%.

Resultados. Los niños obesos presentaron cifras medias de PA sistólica (PAS) y PA diastólica (PAD) en consulta y ambulatoria mayores que los normopesos ($p < 0,001$). Los obesos fueron diagnosticados de HTA en mayor proporción que los normopesos en consulta y en todos los periodos de registro en Ambulatoria. Los diagnósticos de HTA en obesos fueron por orden de frecuencia: consulta (29,5%), noche (28,3%), día (24,8%) , 24 horas (24,1%). No realizaron un descenso fisiológico de la PA sistólica el 54,5% de los obesos frente a un 37,8% de los controles (sin significación estadística).

Conclusiones. Estos datos ponen de manifiesto la presencia de HTA en los niños y adolescentes obesos. El estudio de la PA mediante MAPA no es invasivo y puede aportar datos de riesgo cardiovascular útiles para el seguimiento de estos niños.

- **ESTATUS MICRONUTRICIONAL EN EL PACIENTE DEPENDIENTE DE NUTRICIÓN PARENTERAL DOMICILIARIA (NPD). R.** Núñez-Ramos[1], **S. Gallego Gutiérrez[1], D. Gayda-Pimlott[2], J. Koeglmeier[1], S. Hill[1].** *[1]Servicio de Gastroenterología Pediátrica. Unidad de Nutrición. [2]Servicio de Farmacia. Great Ormond Street Hospital. Londres. Reino Unido.*

Objetivo. Los pacientes con fracaso intestinal (FI) que reciben NPD dependen de preparados comerciales de elementos traza (ET) y vitaminas para satisfacer sus necesidades de micronutrientes. Nuestro objetivo es evaluar sus niveles en una cohorte pediátrica que recibe este tratamiento.

Material y métodos. Estudio descriptivo retrospectivo en el que se reclutaron los pacientes con FI incluidos en el programa de NPD por un periodo mínimo de un año. Se recogió la edad, sexo, etiología del FI, tiempo en NPD, pauta de administración y los valores de cobre, selenio, hierro, zinc, vitamina A, E, D, B_{12}, folato y ferritina, determinados periódicamente en el seguimiento. Los pacientes fueron categorizados como deficitarios o no deficitarios según su valor medio en los últimos 6 meses. Las deficiencias se definieron según los límites de referencia del laboratorio del hospital para la edad y sexo. Los preparados de ET y vitaminas liposolubles e hidrosolubles más frecuentemente empleados fueron Peditrace®, Vitalipid® y Solivito®, dosificados según las recomendaciones de la ESPGHAN.

Resultados. Se identificaron 30 pacientes (16 varones) con una edad media de 7,65 años (2,18-16,71). La dismotilidad (36,7%) supuso la principal indicación de NPD, seguida del síndrome de intestino corto (26,7%) y las enteropatías congénitas (20%). El tiempo medio en NPD fue de 3,85 años (1-12,08), siendo el régimen más utilizado la infusión diaria nocturna. Veintidós pacientes (73,3%) presentaron al menos una deficiencia en ET; el 43,3% (13 pacientes), al menos una deficiencia en las vitaminas analizadas y el 26,67% (8 pacientes) presentaron múltiples deficiencias micronutricionales. Los déficits más frecuentemente identificados fueron cobre (46,67%), vitamina A (43,3%), selenio (20%), ferritina (20%) y zinc (10%). Las tasas más elevadas de deficiencias en ET se registraron entre los pacientes con diagnóstico de enteropatía congénita (83,3%) y síndrome de intestino corto (75%). No se identificó ninguna sintomatología asociada. Los valores de vitamina E, D, B_{12} y folato fueron normales en todos los casos.

Conclusión. En los pacientes que reciben NPD es común identificar valores de laboratorio por debajo del límite de normalidad sin significación clínica. Niveles subóptimos de cobre, vitamina A, selenio y ferritina fueron frecuentes en situación de FI y NPD a largo plazo. Nuestros resultados enfatizan la necesidad de monitorizar estrechamente los niveles de micronutrientes en estos pacientes, así como de prescribir sus aportes de acuerdo a los requerimientos individuales.

SEPTIEMBRE/OCTUBRE 2015

Del 3 al 4 de septiembre de 2015
V Congreso Internacional de Salud, Bienestar y Sociedad
Alcalá de Henares, Madrid, España

Del 4 al 5 de septiembre de 2015
16th Annual Current Concepts in Sleep
St. Pete Beach. Florida, Estados Unidos

Del 9 al 11 de septiembre de 2015
10th International Paediatric EMG Congress
Cambridge, Reino Unido

Del 17 al 20 de septiembre de 2015
European Academy of Paediatrics, Congress and Mastercourse 2015 (EAP 2015)
Oslo, Noruega

Del 18 al 21 de septiembre de 2015
Pediatric and Adult Intervention Cardiac Symposium 2015
Aria, Las Vegas, Estados Unidos

Del 23 al 25 de septiembre de 2015
2nd International Pediatric and Neonatal Non-invasive Ventilation Meeting 2015
Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

Del 2 al 3 de octubre de 2015
4º Simposio Nacional de Actualización en Formación de Cirugía Laparoscópica y Robótica en el Ámbito Multidisciplinario
Cáceres, España

2 de octubre de 2015
Simposio Internacional sobre Avances en Dermatología Pediátrica
Madrid, España

Del 4 al 8 de octubre de 2015
43rd Annual Meeting of the International Society for Pediatric Neurosurgery
Izmir, Turquía

Del 8 al 11 de octubre de 2015
47th Congress of the International Society of Paediatric Oncology
Cape Town, Sudáfrica

Del 15 al 17 de octubre de 2015
Pediatric Allergy and Asthma Meeting - PAAM 2015
Berlin, Alemania

Del 23 al 24 de octubre de 2015
Skin Disease Education Foundation's 11th Annual Women's & Pediatric Dermatology Seminar
Newport Beach, Estados Unidos

3 de noviembre de 2015
Children and Young People with Complex Conditions
Manchester, Reino Unido

Del 4 al 5 de noviembre de 2015
Meningitis and Septicaemia in Children and Adults 2015
London, Reino Unido

Del 7 al 14 de noviembre de 2015
VIII Curso Nacional de Actualización en Medicina
Manta, Ecuador

Del 9 al 12 de noviembre de 2015
13er Congreso Latinoamericano de Cuidado Intensivo Pediátrico. 1er Simposio Internacional de Neonatología y Nutrición Neonatal. 1er Encuentro Latinoamericano de Emergencias Pediátricas
Quito, Ecuador