Volumen 72 *Enero-Febrero 2016*

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Sumario

ARTÍCULOS ORIGINALES

5 Tuberculosis infantil: presentación de 3 casos y discusión. *M. Vara Callau, I. Larena Fernández, M. Cemeli Cano, M. Odriozola Grijalba, S. Congost Marín, J.I. Perales Martínez, P. Lalaguna Mallada, S. Miralbés Terraza, C. Guerrero Laleona*

11 Estado de salud en los adolescentes del Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza en la Comunidad de Madrid (2008-2012). *F.A. Prada Belver, M.C. Bocija Nogués, J. García Pérez, H. de La Osa Belloch, A.M. Sanz Prada, M. Cabello Salmerón*

REVISIÓN

33 El síndrome de Munchausen por poderes: un tipo especial de abuso infantil. *J.L. Jiménez Hernández, M. López Rico, M.D. Crespo Hervás, A. Muñoz Villa, J.J. López-Ibor Aliño†*

COMUNICACIONES BREVES

46 Poliquistosis renal autosómica recesiva: un caso de debut neonatal. *M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez, I. Larena Fernández, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Odriozola Grijalba, Y. Romero Salas, M. Bustillo Alonso, M.L. Justa Roldán*

52 Pancreatoblastoma congénito. *S. Sanjuán Rodríguez, I. Pintor Trevejo, E. Forsheden Ahs, M.L. Moreno Tejero, G. Alonso Ciodaro, P. Rincón Rodera*

55 Vejiga neurógena no neurogénica congénita (VNNNC): estudio evolutivo. *S. Sanjuán Rodríguez, E. Forsheden Ahs, D. Encinas Sánchez, G. Alonso Ciodaro, C. Moreno Hurtado*

58 Conjuntivitis aguda causada por Metapneumovirus humano. *J. Reina Prieto, J.C. de Carlos*

60 Lumbalgia en adolescente de 12 años como manifestación clínica de hematocolpos por himen imperforado. *M. Odriozola Grijalba, T. Maduta, F.J. Villalobos Salguero, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez*

NOVEDADES DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICAS

63 Ejercicio físico: asma y equivalentes asmáticos en la infancia. Broncomotricidad. *F. Muñoz-López*

67 Tratamiento etiológico del asma en preescolares. *F. Muñoz-López*

71 NOTICIAS

ergon

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

Enero-Febrero 2016

Volumen 72 - Número 1

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
Dolores Crespo Hervás
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
José Luis Jiménez Hernández
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
José Antonio Velasco Collazo
Juan Carlos Vitoria Cormenzana

© 2016 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 30. 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

Enero-Febrero 2016

Volumen 72 - Número 1

Sumario

ARTÍCULOS ORIGINALES

5 Tuberculosis infantil: presentación de 3 casos y discusión
M. Vara Callau, I. Larena Fernández, M. Cemeli Cano, M. Odriozola Grijalba, S. Congost Marín, J.I. Perales Martínez, P. Lalaguna Mallada, S. Miralbés Terraza, C. Guerrero Laleona

11 Estado de salud en los adolescentes del Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza en la Comunidad de Madrid (2008-2012)
F.A. Prada Belver, M.C. Bocija Nogués, J. García Pérez, H. de La Osa Belloch, A.M. Sanz Prada, M. Cabello Salmerón

REVISIÓN

33 El síndrome de Munchausen por poderes: un tipo especial de abuso infantil
J.L. Jiménez Hernández, M. López Rico, M.D. Crespo Hervás, A. Muñoz Villa, J.J. López-Ibor Aliño†

COMUNICACIONES BREVES

46 Poliquistosis renal autosómica recesiva: un caso de debut neonatal
M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez, I. Larena Fernández, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Odriozola Grijalba, Y. Romero Salas, M. Bustillo Alonso, M.L. Justa Roldán

52 Pancreatoblastoma congénito
S. Sanjuán Rodríguez, I. Pintor Trevejo, E. Forsheden Ahs, M.L. Moreno Tejero, G. Alonso Ciodaro, P. Rincón Rodera

55 Vejiga neurógena no neurogénica congénita (VNNNC): estudio evolutivo
S. Sanjuán Rodríguez, E. Forsheden Ahs, D. Encinas Sánchez, G. Alonso Ciodaro, C. Moreno Hurtado

58 Conjuntivitis aguda causada por Metapneumovirus humano
J. Reina Prieto, J.C. de Carlos

60 Lumbalgia en adolescente de 12 años como manifestación clínica de hematocolpos por himen imperforado
M. Odriozola Grijalba, T. Maduta, F.J. Villalobos Salguero, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez

NOVEDADES DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICAS

63 Ejercicio físico: asma y equivalentes asmáticos en la infancia. Broncomotricidad
F. Muñoz-López

67 Tratamiento etiológico del asma en preescolares
F. Muñoz-López

71 NOTICIAS

Revista Española de
PEDIATRÍA
Clínica e Investigación

January-February 2016

Volume 72 - Number 1

Contents

ORIGINALS

5 Pediatric tuberculosis: casereport and discussion
M. Vara Callau, I. Larena Fernández, M. Cemeli Cano, M. Odriozola Grijalba, S. Congost Marín, J.I. Perales Martínez, P. Lalaguna Mallada, S. Miralbés Terraza, C. Guerrero Laleona

11 The Health Condition of the Teenagers at the Preliminary Reception Centre for Protection Hortaleza in the Community of Madrid (2008-2012)
F.A. Prada Belver, M.C. Bocija Nogués, J. García Pérez, H. de La Osa Belloch, A.M. Sanz Prada, M. Cabello Salmerón

REVIEW

33 Munchausen syndrome by proxy: a special type of child abuse
J.L. Jiménez Hernández, M. López Rico, M.D. Crespo Hervás, A. Muñoz Villa, J.J. López-Ibor Aliño†

SHORT COMMUNICATIONS

46 Autosomal recessive polycystic kidney disease with neonatal debut: a casereport
M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez, I. Larena Fernández, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Odriozola Grijalba, Y. Romero Salas, M. Bustillo Alonso, M.L. Justa Roldán

52 Congenital pancreatoblastoma
S. Sanjuán Rodríguez, I. Pintor Trevejo, E. Forsheden Ahs, M.L. Moreno Tejero, G. Alonso Ciodaro, P. Rincón Rodera

55 Congenital non-neurogenic neurogenic bladder: evolutinary study
S. Sanjuán Rodríguez, E. Forsheden Ahs, D. Encinas Sánchez, G. Alonso Ciodaro, C. Moreno Hurtado

58 Acute conjunctivitis caused by Human Metapneumovirus
J. Reina Prieto, J.C. de Carlos

60 Low back pain in 12-year old adolescent as clinical manifestation of hematocolpos secondary to imperforate hymen
M. Odriozola Grijalba, T. Maduta, F.J. Villalobos Salguero, S. Congost Marín, P. Lalaguna Mallada, M. Vara Callau, J.I. Perales Martínez

DIAGNOSTIC-THERAPEUTIC NOVELTIES

63 Physical exercise: asthma and asthmatic equivalents in childhood. Bronchomotricity
F. Muñoz-López

67 Etiological treatment of asthma in pre-school children
F. Muñoz-López

71 NEWS

Tuberculosis infantil: presentación de 3 casos y discusión

M. Vara Callau[1], I. Larena Fernández[2], M. Cemeli Cano[3], M. Odriozola Grijalba[1], S. Congost Marín[1], J.I. Perales Martínez[1], P. Lalaguna Mallada[1], S. Miralbés Terraza[4], C. Guerrero Laleona[3]

[1]Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro. Huesca. [2]Enfermero de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [3]MIR Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [4]Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud Binéfar. [5]Pediatra. Unidad Infecciosos. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

Se presentan tres casos de tuberculosis infantil. Los dos primeros casos son dos hermanos de 5 años y 20 meses de edad con tuberculosis pulmonar, contactos intradomiciliarios del caso índice, la madre de ambos afecta de tuberculosis pulmonar bacilífera, con antecedente de viaje hace 4 meses a su país de origen (Marruecos); ambos diagnosticados por positividad de la prueba de tuberculina y estudio radiográfico. El tercero es una niña de 9 años afecta de artritis idiopática juvenil en tratamiento inmunosupresor que desarrolló tuberculosis miliar con afectación encefálica, diagnosticada inicialmente en contexto de estudio de adenopatía.

Palabras clave: Tuberculosis infantil; *M. tuberculosis*; Tuberculina; Mantoux.

ABSTRACT

Three cases of childhood tuberculosis are presented: first and second cases are two brothers of 5 years and 20 months old respectively with pulmonary tuberculosis, household contacts of the index case: their mother, who was affected by smear-positive pulmonary tuberculosis, four months after visiting their country of origin (Morocco); both brethren were diagnosed by positivity of the tuberculin test and radiographic study. The third case is a 9 year old girl, juvenile idiopathic arthritis patient treated with immunosuppressive therapy, who has developed miliary tuberculosis with meningoencephalic involvement and she was initially diagnosed by the study of an adenopathy.

Correspondencia: Marta Vara Callau. Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro. Carretera Nacional 240 s/n. 22300 Barbastro. Huesca. *E-mail:* martavc1983@gmail.com
Recibido: Mayo 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 5-10

Key words: Pediatric tuberculosis; M. tuberculosis; Tuberculin; Mantoux.

INTRODUCCIÓN

La tuberculosis es una enfermedad infecciosa causada por *Mycobacterium tuberculosis complex* (que engloba *M. tuberculosis*, *M. bovis*, *M. africatum*, *M. canetti* y *M. microti*). Se trata de la enfermedad infecciosa más frecuente en el mundo. Según la OMS, 1/3 de la población mundial está actualmente infectada, de los que 8 millones padecerán la enfermedad falleciendo anualmente 2 millones de personas a causa de ella, la mayoría pertenecientes a países en vías de desarrollo, por lo que, desde 2003, está considerada como una emergencia mundial de salud[(1)]. En España, la incidencia estimada es de 10-24 casos por 100.000 habitantes y año. Las tasas infantiles han experimentado un ascenso en los últimos años hasta una incidencia de 8,1 casos/100.000 habitantes y en adultos 18,3 casos/100.000 habitantes[(2)]. En la población pediátrica española, la incidencia se sitúa en 5 casos/100.000 niños 5-14 años y 13 casos/100.000 niños entre 0-4 años; ambas tasas superiores a las de otros países desarrollados de nuestro entorno[(3)]. Los factores determinantes de los casos en los países desarrollados son la inmigración desde países con alta prevalencia de tuberculosis, sobre todo de áreas con mayor resistencia a isoniazida y la situación de la infección VIH[(4)].

M. tuberculosis es un bacilo ácido-alcohol resistente (BAAR) y se considera el microorganismo que produce la gran mayoría de cuadros clínicos en humanos. Su reservorio es el ser humano, tanto sano, como infectado y/o enfermo; aunque la infección se transmite, fundamentalmente, de pacientes enfermos bacilíferos (con baciloscopia positiva) por vía respiratoria al inhalar gotitas contaminadas. Otras vías de transmisión más infrecuentes son la cutáneo-mucosa, digestiva, uro-genital y transplacentaria. No todos los individuos expuestos desarrollan la enferme-

TABLA 1. Formas clínicas de enfermedad tuberculosa.

Formas intratorácicas	– TB parenquimatosa: neumonía, caverna, atelectasia… – TB ganglionar: ganglios mediastínicos (pueden comprimir un bronquio produciendo atelectasias) – Formas mixtas: parénquima + ganglios – Otras: derrames pleurales, pericarditis, formas miliares
Formas extratorácicas	– Meningoencefalitis – Adenitis tuberculosa – TB intestinal, cutánea, genitourinaria, osteoarticular (artritis tuberculosa, mal de Pott) – TB diseminada. Se denomina miliar si afecta 2 o más órganos (pulmón –con imagen radiológica característica–, bazo, hígado, médula ósea) – TB congénita

TABLA 2. Interpretación de la prueba de tuberculina (Mantoux) en niños.

1. Se considera positiva una induración ≥ 5 mm en:
   – Niños en contacto íntimo con el caso índice o sospechoso de tuberculosis
   – Niños sospechosos de enfermedad tuberculosa clínica o radiológica
   – Niños en situaciones de inmunodepresión o infección VIH
   – Niños con conversión de prueba de tuberculina previamente negativa
2. Se considera positiva una induración ≥ 10 mm en:
   – Cualquier otro caso: incluido el niño inmigrante, viajero y el cribado de niños sanos, independientemente de existir antecedente de vacunación con BCG

dad, pero la tasa es más alta a menor edad del individuo: 40-50% de los menores de 12 meses, 25% entre 1-5 años y un 15% de los adolescentes la desarrollarán durante los 2 años siguientes a la infección[5] (la mayoría en los primeros 6 meses) por lo que la tuberculosis en el niño debe considerarse un evento centinela al indicar transmisión reciente en una comunidad[6], generalmente desde un adulto bacilífero. Sin embargo, los niños no suelen transmitir la enfermedad ya que apenas eliminan bacilos a través de secreciones respiratorias.

La mayoría de niños infectados están asintomáticos o presentan clínica inespecífica como fiebre, astenia, artralgias, etc; aunque otras veces puede existir clínica pulmonar como tos, dificultad respiratoria, expectoración y/o dolor torácico; siendo la localización pulmonar la forma más frecuente de la enfermedad en niños y, dentro de ella, la ganglionar; aunque, a menor edad del niño, existe mayor riesgo de presentar formas extrapulmonares como la meningoencefalitis y diseminadas o linfohematógenas con elevada morbimortalidad (Tabla 1).

Todos los niños en contacto con *M. tuberculosis* deben ser estudiados y clasificados como expuestos, infectados y enfermos. El diagnóstico se basa en la prueba de la tuberculina y los estudios microbiológicos. La prueba de la tuberculina (intradermorreacción de Mantoux)[6] debe leerse a las 72 horas de su colocación. Su interpretación puede ser complicada en caso de vacunación previa con BCG, infección por micobacterias atípicas o inmunosupresión. Los estudios microbiológicos en el niño, dada la dificultad para expectorar, se realizan mediante estudio en jugo gástrico, recogiendo 3 muestras en ayunas y en días consecutivos mediante sonda nasogástrica[4] (Tabla 2).

Para el diagnóstico de certeza se requiere la identificación de la micobacteria. En ocasiones el diagnóstico de la enfermedad se basa en la epidemiología, el Mantoux y la radiografía del tórax, sin haber podido identificar el microorganismo, además de la evidencia clínica o anatomopatológica, si se dispone de ella. Se consideran criterios diagnósticos suficientes: 1) lesiones radiológicas sugestivas con prueba de tuberculina positiva; 2) existencia de granulomas en la histología, con bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR); 3) cifra de adenosíndeaminasa (ADA) elevada en líquido pleural, cefalorraquídeo, pericárdico, articular o peritoneal y prueba de tuberculina positiva[7].

La mayoría de autores defienden la realización de profilaxis primaria o post-exposición en todo niño en contacto con adulto enfermo y prueba de tuberculina negativa para evitar el contagio, pautándose isoniazida durante 2 meses, suspendiéndose tras los cuales si al repetir la prueba, esta persiste negativa. En los casos de enfermedad tuberculosa latente, se instaurará profilaxis secundaria con isoniazida durante 6-9 meses (12 meses en inmunodeprimidos). El tratamiento de la enfermedad tuberculosa consta de 2 fases: la primera fase es de inducción o bactericida, dura 2 meses y, generalmente, incluye tres o cuatro fármacos: isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol; este último si no se conoce la sensibilidad del caso índice: la recomendación actual es de utilizar 4 fármacos en la fase inicial, salvo sensibilidad conocida a isoniazida, dado el aumento de resistencias en nuestro país (> 4%). La segunda fase, de mantenimiento, tiene una duración mínima de 4 meses y en ella tiene lugar la eliminación de bacilos en estado quiescente; las pautas y su duración difieren, según la forma de presentación de la tuberculosis y las resistencias de la cepa; además, en algunas formas de tuberculosis puede estar indicado también el uso de corticoides, generalmente durante las fases iniciales. Los casos de tuberculosis multirresistente, grave, pacientes inmunodeprimidos y niños pequeños deben manejarse en centros con experiencia[7-11].

FIGURA 1. Radiografía del tórax en la que se objetiva afectación parenquimatosa media y basal derecha.

FIGURA 2. Radiografía del tórax en la que se objetiva aumento de densidad hiliar derecha compatible con adenopatía de gran tamaño que sugiere tuberculosis pulmonar con afectación ganglionar.

CASO 1

Niño de 5 años, primogénito del caso índice: la madre, que se encuentra ingresada, desde hace 7 días, en el hospital por tuberculosis bacilífera con diseminación broncógena; el padre tiene Mantoux positivo con radiografía del tórax normal; existe el antecedente de viaje familiar a Marruecos en los 4 meses previos. El niño sigue controles en el servicio de Pediatría desde lactante por hipertrofia gingival, déficit de vitamina D, ferropenia y anemia microcítica, con estudio de talasemias negativo. En diciembre de 2014, es remitido a Urgencias por tos y rinitis de una semana de evolución junto con induración de Mantoux colocado las 24 horas previas, momento en que se pauta profilaxis con isoniazida. En urgencias se constata su positividad (12 mm) y se indica radiografía del tórax para valorar la existencia de enfermedad. La radiografía muestra la existencia de afectación parenquimatosa a nivel del lóbulo medio-inferior derecho. Se realiza, también, analítica sanguínea en la que se objetiva leve leucocitosis sin desviación izquierda, destacando anemia microcítica (hemoglobina, 6,1 g/dl; hematocrito, 22,5% y VCM, 53,6 fl), la cifra de plaquetas fue normal al igual que la bioquímica urgente. PCR y PCT resultaron de 1,22 mg/dl y 0,22 ng/ml. Ingresa para realización de transfusión de concentrado de hematíes y se completa estudio recogiéndose tres muestras de jugo gástrico cuyo cultivo resultó negativo; se realizó también aspirado nasofaríngeo para virus y determinación de antígenos de neumococo y *Legionella* en orina, siendo todos negativos al igual que el hemocultivo. Durante su estancia, inició tratamiento antituberculoso con cuatro fármacos: se continuó isoniazida y se añadieron rifampicina, pirazinamida y etambutol al no conocerse, inicialmente, la sensibilidad de la cepa del caso índice; finalmente, se constató crecimiento de *M. tuberculosis complex* sensible en el cultivo de esputo de su madre. Actualmente continúa el tratamiento con adecuada evolución y sin haber presentado incidencias (Fig. 1).

CASO 2

Lactante de 20 meses, hijo menor del caso índice y hermano del caso anterior, que es remitido también a Urgencias por sospecha de enfermedad tuberculosa. Presenta fiebre, tos e induración de la prueba de tuberculina. En Urgencias se objetiva Mantoux positivo (18 mm de induración a las 24 horas de su colocación) por lo que se realiza radiografía del tórax que muestra aumento de densidad hiliar derecha con adenopatía de gran tamaño sugestiva de afectación pulmonar, forma ganglionar. El hemograma fue normal, PCR de 2,18 mg/dl y PCT de 0,14 ng/ml; el resto de pruebas complementarias (aspirado nasofaríngeo para virus, antígenos de neumococo y *Legionella* en orina y hemocultivo) fueron negativas y, al igual que en el hermano, tampoco se consiguió aislar micobacterias en el cultivo de tres muestras de aspirado de jugo gástrico. Se añadieron rifampicina, pirazinamida y etambutol a la isoniazida que ya había iniciado previamente a modo de profilaxis y la evolución con el tratamiento que, actualmente continúa, está siendo satisfactoria (Fig. 2).

CASO 3

Niña de 9 años de edad afecta artritis idiopática juvenil (AIJ) forma oligoarticular persistente con anticuerpos antinucleares ANA (-) con afectación de rodilla y tobillo izquierdos, sin uveítis, de inicio a los 6 años que ha recibido tratamiento con prednisona, metotrexato, etarnecept y adalimumab. Quantiferón-TB positivo en septiembre de

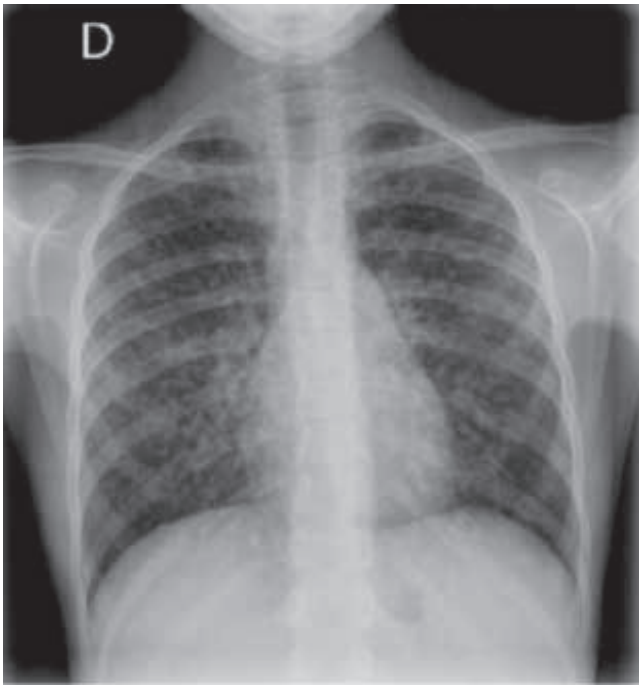


FIGURA 3. Radiografía del tórax que muestra patrón micronodular difuso sugestivo de tuberculosis miliar.

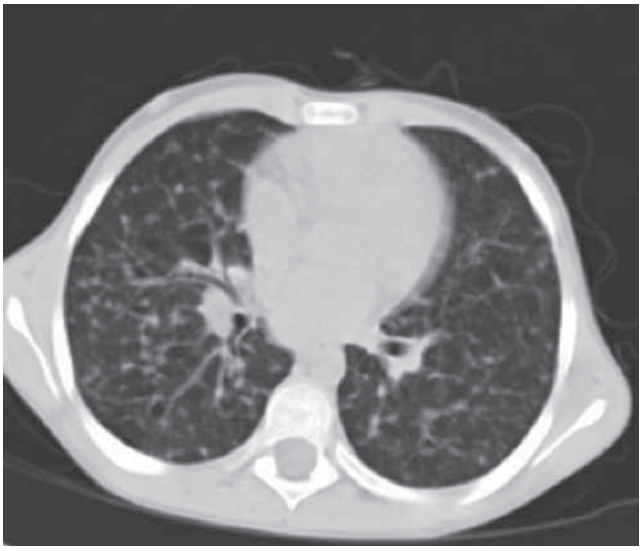


FIGURA 4. TC torácico en el que se observa patrón micro-macronodular bilateral difuso, con nódulos de hasta 7,5 mm de tamaño variable. La distribución es de predominio centrolobulillar broncovascular, con algunos de los nódulos agrupados en "árboles en brote", áreas de vidrio deslustrado perinodulares y alguna fina bronquiectasia y bronquiolectasia de predominio en LSD, LM y língula. Adenopatías mediastínicas prevasculares izquierdas, paratraqueales derechas superiores e inferiores, pre e infracarinales e hiliares bilaterales. Algunas de las adenopatías presentan calcificaciones groseras y otras hipodensidad central, sospechosa de necrosis.

2014 por lo que recibió profilaxis con isoniazida durante 2 meses. Ingresa en enero de 2015 para estudio de adenopatías inguinales izquierdas de hasta 2,7 cm y retroperitoneales tras haber recibido antibioterapia oral empírica con amoxicilina-clavulánico durante 10 días y prednisona (por brote de artritis concomitante); presenta también fiebre a días alternos de 10 días de evolución sin respuesta al tratamiento antibiótico. Tras la realización de pruebas complementarias de rutina, incluyendo serologías que resultaron normales; se coloca Mantoux y se realiza PAAF de adenopatía inguinal izquierda que muestra un exudado linfoide polimorfo, con acúmulos de células de hábito histiocitario sugestivas de conglomerados granulomatosos mientras que el Mantoux resulta positivo (20 mm) y en la radiografía del tórax aparece un patrón micronodular bilateral difuso, sugestivo de tuberculosis miliar; no se observaron BAAR en la baciloscopia de jugo gástrico con tinción de auramina y la PCR de *M. tuberculosis* resultó también negativa, aislándose posteriormente, una cepa sensible de *M. tuberculosis complex* en el cultivo. Se instauró tratamiento antituberculoso con 4 fármacos y se realizó también TC torácico que mostró afectación difusa nodular y adenopatías calcificadas sugestivas de tuberculosis pulmonar con diseminación endobronquial por lo que se realiza fibrobroncoscopia en la que no se hallan lesiones y se toman muestras mediante aspirado bronquial y lavado broncoalveolar, resultando nuevamente la baciloscopia y la PCR de *M. tuberculosis* negativas y, en este caso, también los cultivos de micobacterias. La gammagrafía ósea, salvo por los hallazgos compatibles con la AIJ que padece la niña, y el fondo de ojo fueron normales. Finalmente, se realizó RM cerebral en la que se objetivan lesiones nodulares sugerentes de granulomas tuberculosos por lo que se añaden corticoides al tratamiento. La evolución con el tratamiento está siendo adecuada, se objetivó cese de la fiebre y disminución de las adenopatías y, salvo algún episodio aislado de cefalea y varias reagudizaciones de la artritis de rodilla, no ha presentado otras incidencias (Figs. 3 y 4).

DISCUSIÓN

Los dos primeros casos, hermanos entre ellos e hijos de padres inmigrantes procedentes de un país con alta prevalencia de tuberculosis, reflejan los factores que determinan la endemia en países desarrollados como el nuestro. Por este motivo, estaría indicado realizar una prueba de tuberculina a todo niño inmigrante procedente de zonas de alta endemicidad o en aquellos con el antecedente de viaje reciente, más aún si presentan síntomas o si se detecta infección reciente o enfermedad en los familiares sobre todo si son convivientes por el alto riesgo de los niños, tanto de infectarse como de desarrollar la enfermedad (los niños pequeños muestran un mayor riesgo

de progresión a enfermedad, aproximadamente un 40%, cifra muy superior al 10% estimado en adultos). Tras su realización se debe actuar en consecuencia del resultado obtenido pautando profilaxis tras descartar enfermedad o tratando el caso. Además, en esta familia se puede objetivar también la típica secuencia del adulto bacilífero y niños, posiblemente infectados en el hogar a partir de ese caso índice, que han enfermado de tuberculosis pulmonar, forma más frecuente en niños y que, sin embargo, no son bacilíferos, lo que muestra que, generalmente, los adultos son los que infectan a los niños y que estos tienen mayor susceptibilidad a enfermar pero, sin embargo, no suelen ser contagiosos.

El tercer caso, sin embargo, muestra una forma diferente de contraer la enfermedad, debida al riesgo que suponen los tratamientos inmunosupresores, corticoesteroides y los fármacos biológicos como los antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa[4], aumentando la susceptibilidad para desarrollar tuberculosis. En estos niños se debe incluir, en los protocolos de seguimiento, el despistaje sistemático y periódico de infección por *M. tuberculosis complex*; en ellos, el Mantoux basado en la respuesta de la inmunidad celular (hipersensibilidad tipo IV) frente a la inoculación intradérmica de tuberculina, puede resultar de más difícil interpretación ya que induraciones de menor calibre podrían ser indicadoras de infección debido al inmunocompromiso. Recientemente se han desarrollado otras técnicas como el Quantiferón-TB[4,12]: esta prueba se realiza mediante una extracción de sangre y detecta interferón-gamma secretado por leucocitos sensibilizados inicialmente cultivados en presencia de tuberculina, y acutualmente en presencia de dos proteínas, *Early Secretory Antigenic Target-6* (ESAT-6) y *Culture Filtrate Protein-10* (CFP-10), presentes en *M. tuberculosis*, en cepas patogénicas de *M. bovis* y en algunas micobacterias atípicas (*M. kansasii*, *M. marinum*, *M. szulgai*, *M. flavescens*), pero no en las cepas utilizadas en la vacuna BCG ni en la mayoría de micobacterias atípicas como *M. avium*, la micobacteria atípica, que causa patología con más frecuencia en nuestro medio. Su realización está indicada en pacientes vacunados con BCG, si existe sospecha de infección por micobacteria atípica o en aquellas situaciones de inmunosupresión, malnutrición o tratamiento con corticoides, quimioterapia o anti-TNF-α, como en el caso de la niña que recibió tratamiento con etarnecept y adalimumab. Además, la paciente desarrolló una forma diseminada de la enfermedad (afectación pulmonar, adenopática y encefálica), que es más frecuente en lactantes, niños pequeños y pacientes inmunodeprimidos. Ocurre por la diseminación de bacilos durante la infección primaria y comúnmente los paciente presentan un cuadro clínico insidioso de fiebre, malestar general y pérdida de peso, asociando adenopatías generalizadas, hepatoesplenomegalia y clínica respiratoria; además, el 20-40% de los casos desarrollan meningoencefalitis, como ocurrió en nuestro caso. En la radiografía del tórax se suelen evidenciar infiltrados diseminados como imagen en "granos de mijo", como también ocurrió en la paciente. Más de la mitad de los casos de tuberculosis diseminada pueden presentar Mantoux negativo, cosa que no sucedió en nuestra paciente, en la que se obtuvo un Mantoux de 20 mm. Con esta paciente se quiere recalcar también la importancia de cumplir los protocolos de despistaje-profilaxis de tuberculosis en los pacientes con factores de riesgo y de investigarla en aquellos pacientes en que exista mayor susceptibilidad y que no están incluidos en ningún protocolo.

CONCLUSIONES

La prevalencia de la tuberculosis en los países desarrollados está estrechamente relacionada con la situación de la infección VIH, las medidas adoptadas por las autoridades sanitarias y el porcentaje de inmigrantes procedentes de países de elevada endemia. Además, la tuberculosis infantil está íntimamente ligada a la del adulto y se puede considerar que los casos pediátricos son los centinelas de la comunidad; de ahí la importancia del diagnóstico, clasificación, aislamiento y terapia adecuada de los enfermos, así como el correcto tratamiento de la exposición y la infección tuberculosa para modificar la situación epidemiológica de la tuberculosis en cada país, siendo dos aspectos fundamentales un régimen terapéutico óptimo y el cumplimiento del mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Organización Mundial de la Salud (OMS). Global tuberculosis control: WHO report 2010. Disponible en: http://www.who.int/tb/publications/global_report/2010/gtbr10_main.pdf
2. Rodríguez Valín E, Garrido Estepa M, Villarrubia Enseñat S, et al. Epidemiología de la tuberculosis pediátrica en España, 2005-2009. Rev Esp Salud Pública. 2012; 85: 49-59.
3. Méndez Echevarría A, Mellado Peña MJ, Baquero Artigao F, et al. Tuberculosis. En: Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Infectología Pediátrica SEIP-AEP. Madrid: Ergon; 2011.
4. Moreno Pérez D, Andrés Martín A, Altet Gómez N, et al. Diagnóstico de la tuberculosis en la edad pediátrica. An Pediatr (Barc). 2010; 72: 283.e1-283.e14.
5. Pericas Bosch J y Grupo PrevInfad/PAPPS infancia y adolescencia. Cribado tuberculínico; prevención de la tuberculosis. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13: 611-28.
6. Grupo de Trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Interpretación de la prueba de tuberculina en niños. An Pediatr (Barc). 2003; 59: 582-5.
7. Zafra Anta MA, Sánchez Vicente AI, Rivero Calle I. Tuberculosis. Guía ABE. Tratamiento de las infecciones en Pediatría. Guía rápida para la selección del tratamiento antimicrobiano empírico. 2015; v2.
8. Grande Tejada AM. Abordaje de la tuberculosis en edad pediátrica. Form Act Pediatr Aten Prim. 2014; 7: 176-86.

9. Grupo de Trabajo de la Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Documento de consenso sobre el tratamiento de la exposición a tuberculosis y de la infección tuberculosa latente en niños. An Pediatr (Barc). 2006; 64: 59-65.
10. Grupo de Trabajo de la Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Documento de consenso sobre el tratamiento de la tuberculosis pulmonar en niños. An Pediatr (Barc). 2007; 66: 597-602.
11. Grupo de Trabajo de la Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. Documento de consenso sobre el tratamiento de la tuberculosis extrapulmonar y formas complicadas de de tuberculosis pulmonar. An Pediatr (Barc). 2008; 69: 271-8.
12. Unidad de Patología Infecciosa e Inmunodeficiencias en Pediatría. Utilización de Quantiferon TB-Gold en pacientes pediátricos. Hospital Universitario Vall D´Hebrón. Barcelona.

Estado de salud en los adolescentes del Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza en la Comunidad de Madrid (2008-2012)

F.A. Prada Belver[1], M.C. Bocija Nogués[2], J. García Pérez[3], H. de La Osa Belloch[4], A.M. Sanz Prada[5], M. Cabello Salmerón[6]

[1]Doctora en Medicina. Médico Foniatra. Puericultora. Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza. [2]Licenciada en Geografía e Historia. C.C. López Vicuña. [3]Presidente de la Sociedad Española de Pediatría Social. Jefe de Unidad Pediatría Social Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. [4]Director del Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza. Madrid. [5]Licenciada en Filología Inglesa. E.O.I. Palencia. [6]Doctora en Psicología. Universidad Autónoma de Madrid.

RESUMEN

La presente investigación realizada en el Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza de la Comunidad de Madrid, que forma parte del Instituto Madrileño de la Familia y el Menor adscrito a la Consejería de Asuntos Sociales, describe el estado de salud de los adolescentes autóctonos e inmigrantes que aceptaron la protección e ingresaron en el centro durante los años 2008-2012. Se especifican variables cuantitativas y cualitativas, teniendo en cuenta el sexo y la procedencia. El estudio previo forma parte de la Tesis Doctoral con el nombre de: "Estado de Salud en los Adolescentes del Centro de Primera Acogida de Protección de la Comunidad de Madrid (2003-2007)" y se encuentra disponible en la *web* de la Universidad de Córdoba. Los resultados revelan que, tanto los adolescentes autóctonos como los inmigrantes que accedieron a nuestro centro, presentaron un estado de salud muy similar.

Palabras clave: Adolescentes; Acogida; Inmigrantes; Salud.

ABSTRACT

The present research was carried out in the institution Preliminary Reception Centre for Protection "Hortaleza", which belongs to Institute for the Child and Family in Madrid and is affiliated with the Ministry of Social Affairs. It describes the health condition of the local and immigrant teenagers who accepted protection and were admitted to the centre from 2008 to 2012. Quantitative variables and qualitative variables are described taking into account sex and origin. The previous study is part of the Doctoral Thesis titled "The Health Condition of the Teenagers at the Preliminary Reception Centre for Protection in the Community of Madrid (2003-2007)", and it is available in the webpage of the University of Córdoba. The results show that both the local teenagers and the immigrant ones who came to our centre presented a very similar health condition.

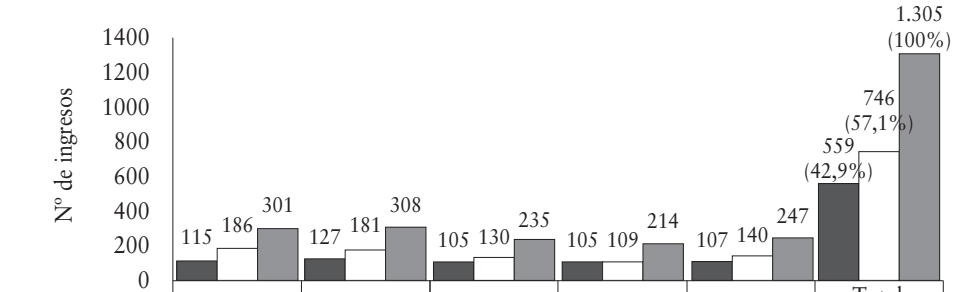
Key words: Teenagers; Shelter; Inmigrants; Health.

INTRODUCIÓN

A este emblemático Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza en la Comunidad de Madrid, le acompaña una historia que supera ya los veinticinco años desde su creación. En la última década, se ha consolidado como un recurso especializado en la etapa adolescente, que pertence a la Red de Residencias de Protección de Menores, adscritas al Instituto Madrileño de la Familia y el Menor. En la actualidad, no existe publicación alguna que haya realizado un estudio descriptivo longitudinal durante diez años en adolescentes que aceptaron la protección en la Comunidad de Madrid donde se conjuguen: la interacción social, la protección de menores y la perspectiva médica. El Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza, fue diseñado para atender, de manera temporal y siempre con carácter de urgencia, a jóvenes adolescentes en edades comprendidas entre 15 y 18 años que pudieran encontrarse en situación de "desamparo" o "elevado riesgo social". El recuento sobre los menores no acompañados que llegan al territorio de la UE presenta deficiencias en cuanto a su armonización y exhaustividad. Sería conveniente, por tanto, que las estadísticas abarcaran a todos los menores no acompañados[(1)].

Correspondencia: Dra. Fabriciana Prada Belver. Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza. Madrid
E-mail: fabriciana.ada.prada@madrid.org
Recibido: Mayo 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 11-32



	2008	2009	2010	2011	2012	Total general
Femenino	115	127	105	105	107	559
Masculino	186	181	130	109	140	746
Total general	301	308	235	214	247	1.305

FIGURA 1. Total de ingresos por año y sexo.

El artículo 3 de la Convención de las Naciones Unidas sobre Derechos de los Niños del 20 de noviembre de 1989[2], así como el artículo 24 de la Carta de los Derechos Fundamentales de la Unión Europea[3], ofrecen una base jurídica estratégica suficiente, ambas *certifican el principio del interés superior del menor y su derecho a disfrutar de las condiciones necesarias para la realización de sus proyectos de vida*. Los niños migrantes sin papeles son triplemente vulnerables: primero, porque son migrantes, segundo, por ser personas en situación irregular y, tercero, por ser menores[4].

Los ingresos de adolescentes se producen a instancias de los Cuerpos y Fuerzas de Seguridad del Estado, de la Fiscalía de Menores, por una decisión judicial, o a través de los Servicios de Protección de la Comunidad de Madrid, cuando se encuentran en desamparo o se considera necesaria la separación de su entorno.

Nuestra investigación persigue los objetivos siguientes: determinar el estado de salud de los adolescentes autóctonos e inmigrantes en situación de riesgo social, que aceptaron la protección que, por Ley les ofrece el Estado Español durante el periodo comprendido entre 2008-2012. Diagnosticar la presencia o no de enfermedades infecciosas tales como hepatitis B y C, tuberculosis latente y activa, infecciones de transmisión sexual como sífilis y VIH. Detectar las alteraciones de Salud Mental y los trastornos de conducta secundarios al consumo de tóxicos en los menores. Potenciar la prevención de enfermedades a través de talleres en Educación Sexual y Tóxicos. Educar sobre la importancia de realizar prácticas sexuales seguras. Describir los trastornos verbo-vocales hallados en estos menores[5]. La presentación de este estudio, con los datos médicos recabados en torno a la población adolescente que ha sido objeto de intervención desde el Sistema de Protección de Menores, servirá como referente a numerosas instituciones que trabajan en este ámbito: Fiscalía, Jueces, Servicios Sociales Municipales, Consulados, Cuerpos y Fuerzas de Seguridad del Estado.

Para conseguir estos objetivos se han puesto en común las aportaciones de los profesionales que integran el equipo técnico del Centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza.

MATERIAL Y MÉTODOS

Los autores de esta investigación han seguido los protocolos establecidos para acceder a los datos de las historias clínicas de los menores y para ello se han empleado los siguientes instrumentos: informes médicos elaborados por la doctora del centro, informes educativos realizados por los educadores designados por la dirección, informes escolares confeccionados por los profesores del Colegio Público Hortaleza, al que pertenece el Centro de Primera Acogida, y la utilización de traductores en los casos necesarios. El tratamiento de los datos cualitativos y cuantitativos y de filiación han sido realizados con la herramienta ofimática de base de datos *Microsoft© Office Access 2003 SP2,* facilitada por la Agencia de Informática y Comunicación de la Comunidad de Madrid (ICM). Para la ejecución de los test estadísticos, se empleó el paquete estadístico SPSS© v.21 y el programa *Statistica© 12*. Los gráficos se han realizado con *Microsoft© Excel 2010* y *SPSS© v.21*. La reseña de la distribución de los datos cuantitativos obtenidos se resume mediante el cálculo de ciertos índices como la media, mediana, varianza, desviación típica, asimetría y curtosis.

RESULTADOS CUANTITATIVOS DE LOS DATOS CLÍNICOS

A continuación presentamos las variables objeto de investigación, haciendo alusión en cada una de ellas al sexo y a si son o no, autóctonos o inmigrantes. En nuestra investigación, realizada desde el año 2008 al 2012, fueron atendidos en el Servicio de Enfermería 1.305 menores, de los cuales 559 pertenecían al sexo femenino con un 42,9% y 746 hombres con un 57,1% (Fig. 1).

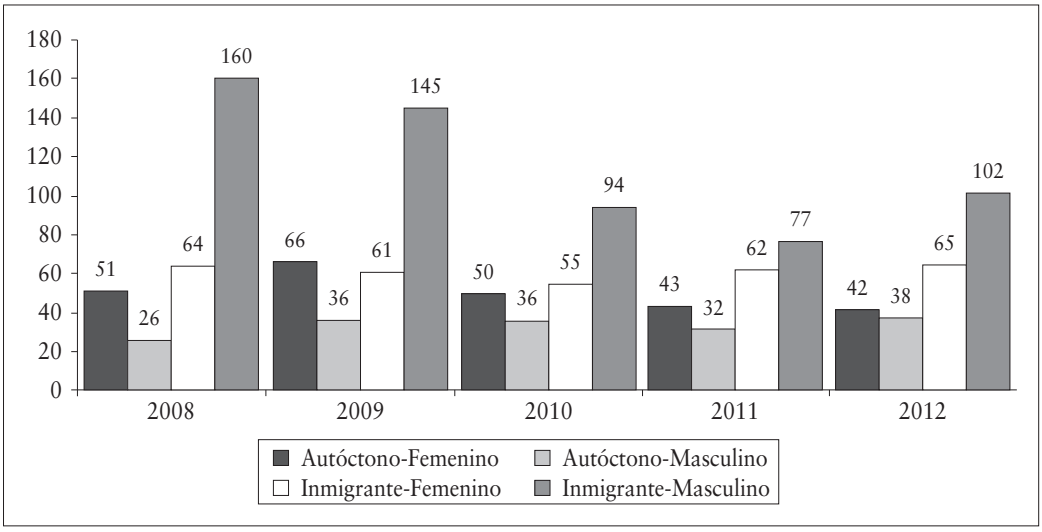


FIGURA 2. Ingresos por sexo y origen.

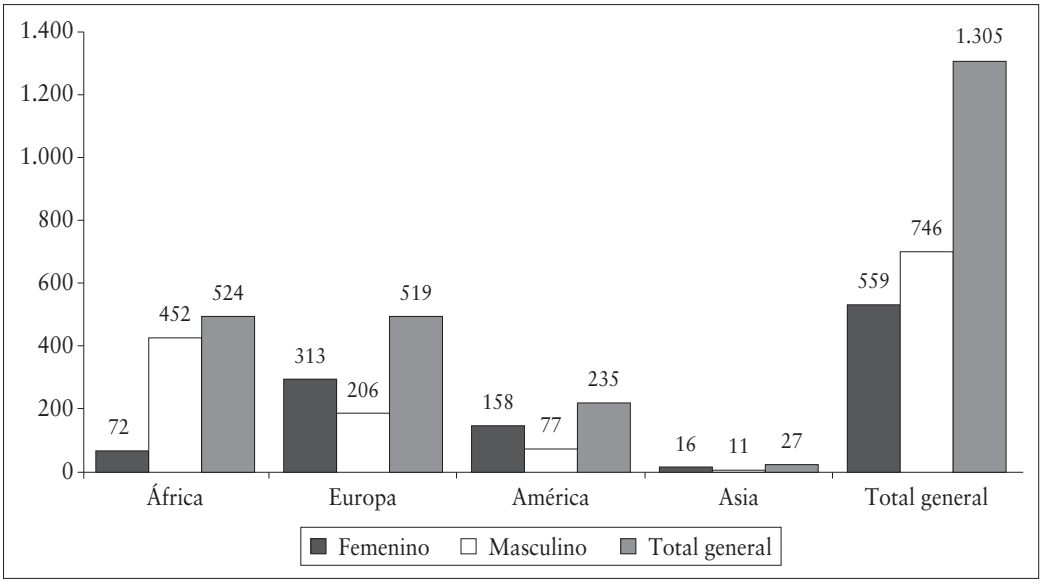


FIGURA 3. Ingresos por continente.

Más detalladamente en la figura 2, con título *Ingresos por sexo y origen* podemos observar que en el 2008, el mayor número de adolescentes atendidos en el Servicio de Enfermería correspondió al de varones y mujeres inmigrantes, seguidos de mujeres autóctonas y, por último, varones autóctonos.

Durante el 2009 el mayor número correspondió a varones inmigrantes, seguidos de mujeres autóctonas, inmigrantes femeninas y autóctonos masculinos. En el transcurso de los años 2010, 2011 y 2012 prevalecieron los menores inmigrantes masculino y femenino sobre los autóctonos.

En cuanto a los ingresos por continente (Fig. 3), África aportó el mayor número de adolescentes, con un total de 524, seguido de cerca por Europa con 519, a continuación América, de donde procedían 235 y, en último lugar, menos representativa Asia con 27. Desde que se fundó, en el año 1976, el Centro de Primera Acogida hasta el momento actual, ha sido el continente africano quien siempre ha proporcionado el mayor número de ingresos al centro por su cercanía geográfica con la Península Ibérica. Haremos referencia a los menores procedentes de Marruecos, porque su presencia suele ser muy destacada en edades cada vez más tempranas. Nos centramos en la inmigración marroquí hacia España por ser la más numerosa, suelen acceder a través de Andalucía ya que esta región representa la frontera de Marruecos con Europa y, por lo tanto, el punto de partida de acceso al "otro mundo", aquella tierra que los niños y jóvenes atisban desde las playas de Tánger durante la noche[6].

Debido al aumento de las cifras de migración y a la vulnerabilidad de los inmigrantes menores no acompañados, los MENA adquieren, jurídica y socialmente, el carácter de destinatarios de una protección especial y de tutela, con el

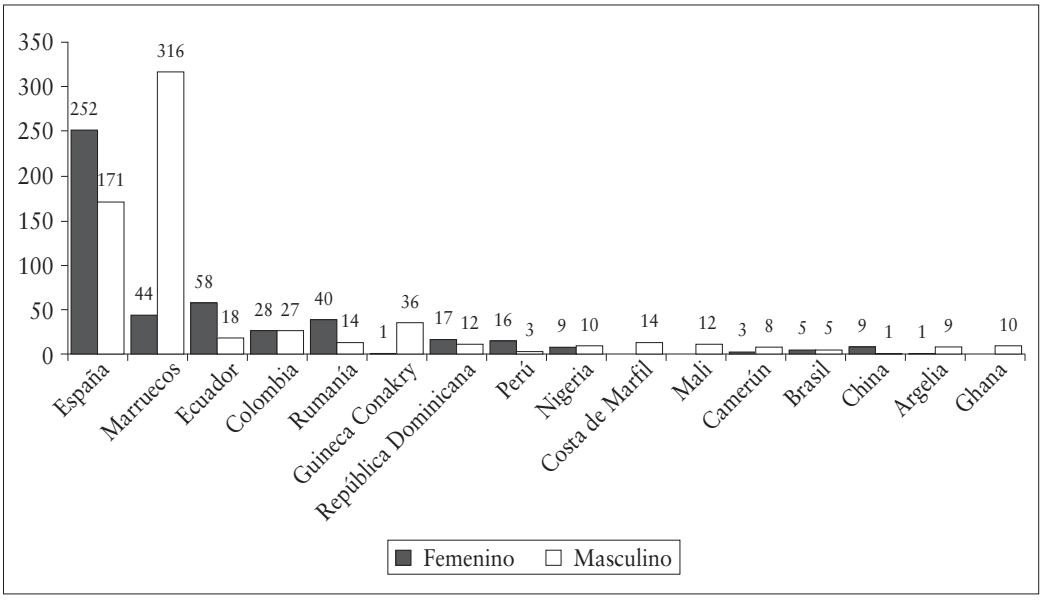


FIGURA 4. Países de procedencia.

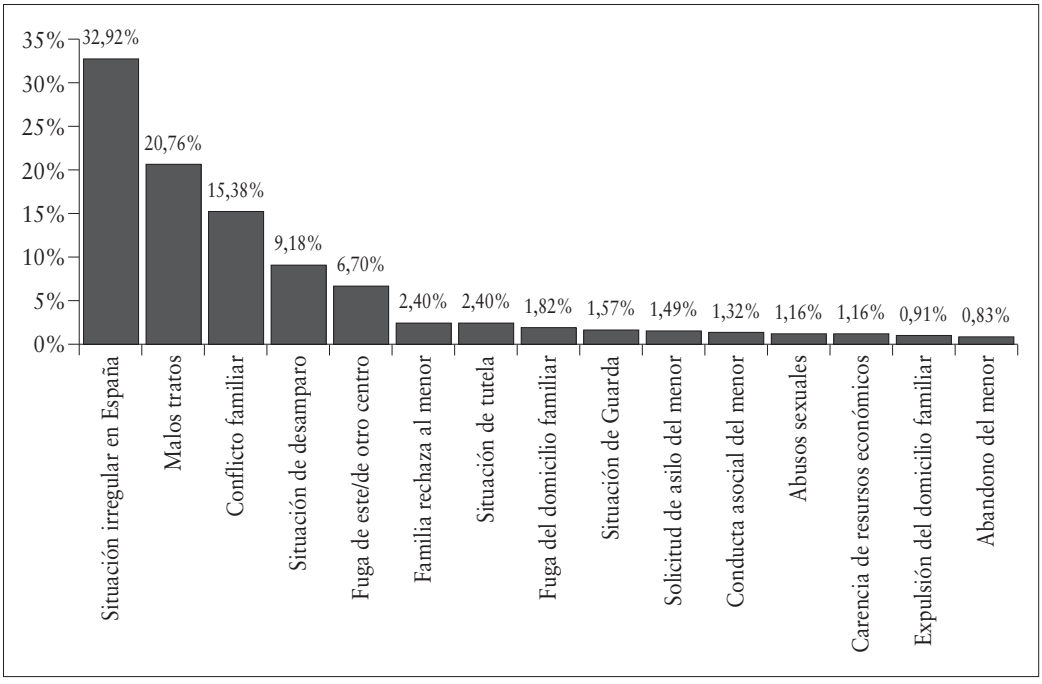


FIGURA 5. Principales motivos de ingreso.

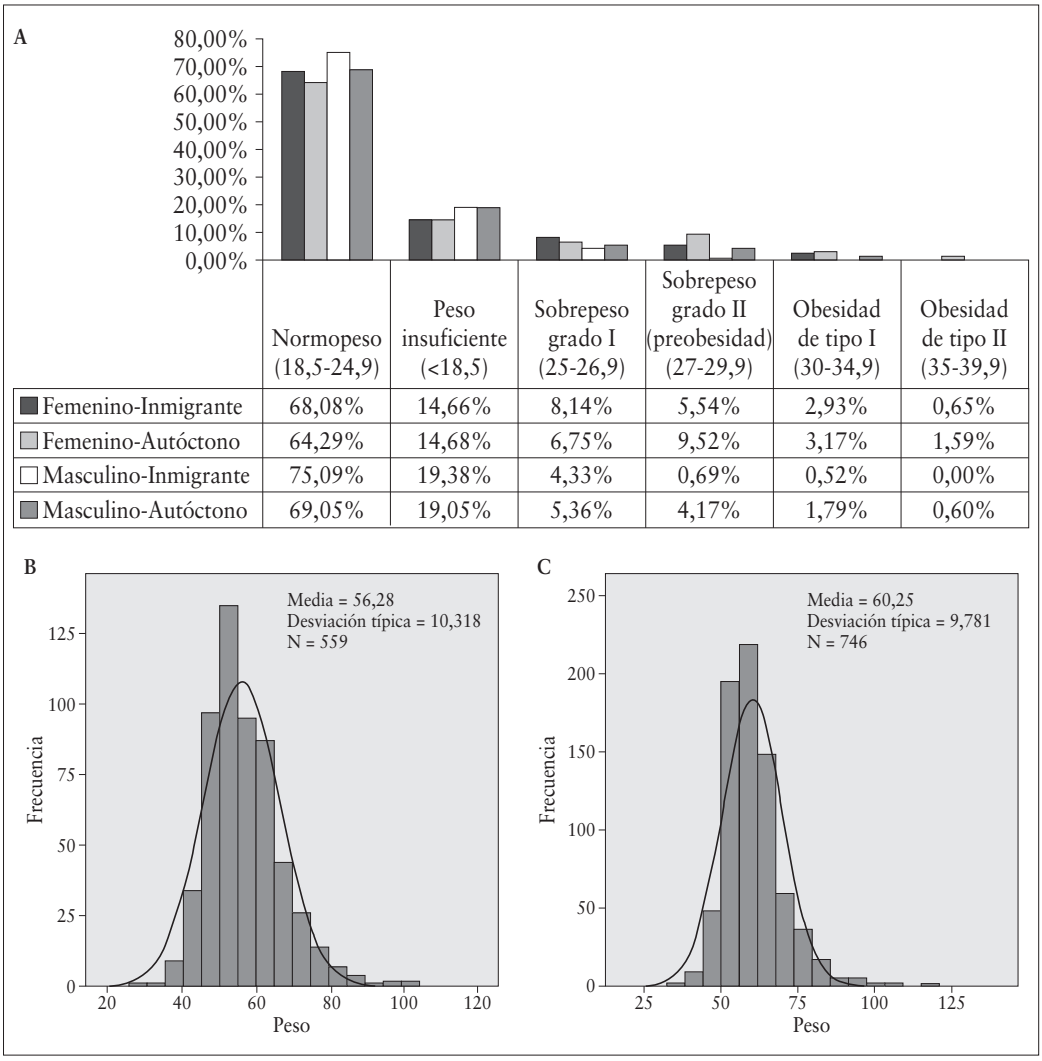
objeto de garantizar la salvaguarda institucional y legal en los países de acogida[7,8].

El país de procedencia con mayor número de inmigrantes (Fig. 4) fue Marruecos, seguido por Ecuador, Colombia, Rumanía, Guinea Conakry, República Dominicana, Perú, Nigeria y Costa de Marfil, entre otros. España ha ocupado el segundo lugar general. Es reseñable destacar que las mujeres han predominado en España, Ecuador, Colombia, Rumanía, República Dominicana y Perú.

Los principales motivos de ingresos en nuestro Centro de Primera Acogida (Fig. 5) han sido: situación irregular en España con un 32,92%, produciéndose un notable descenso en comparación al periodo 2003-2007, que registraba un 50,43%.

Otros parámetros como: malos tratos, conflicto familiar y situación de desamparo, han descendido notablemente, en algunos casos hasta la mitad con respecto al periodo anterior. Analizando las fugas de este y otro centro, comprobamos que esta cifra ha sido casi triplicada, con un 6,70% con respecto al anterior periodo (2,77%).

El resto de los parámetros como: situación de tutela y familia rechaza menor, mantienen igual comportamiento



	Normopeso (18,5-24,9)	Peso insuficiente (<18,5)	Sobrepeso grado I (25-26,9)	Sobrepeso grado II (preobesidad) (27-29,9)	Obesidad de tipo I (30-34,9)	Obesidad de tipo II (35-39,9)
Femenino-Inmigrante	68,08%	14,66%	8,14%	5,54%	2,93%	0,65%
Femenino-Autóctono	64,29%	14,68%	6,75%	9,52%	3,17%	1,59%
Masculino-Inmigrante	75,09%	19,38%	4,33%	0,69%	0,52%	0,00%
Masculino-Autóctono	69,05%	19,05%	5,36%	4,17%	1,79%	0,60%

FIGURA 6. A) Peso por sexo y procedencia. B) Histograma de peso femenino. C) Histograma de peso masculino.

2,40%, lo mismo ocurre con abusos sexuales y carencia de recursos económicos con un 1,16%.

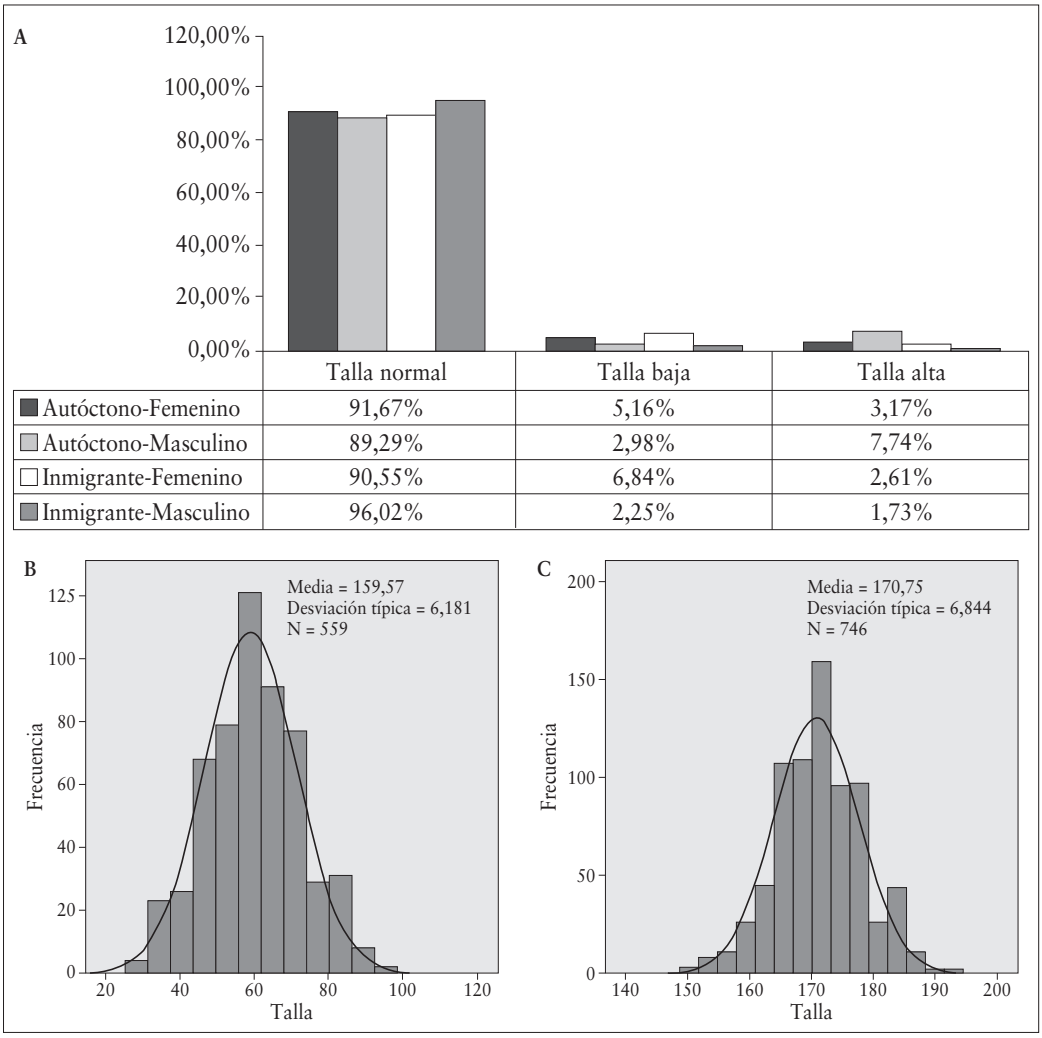
En relación a la variable peso por sexo y procedencia (Fig. 6A), esta se comportó de la siguiente forma: el mayor número de menores con normopeso fueron masculino inmigrantes 75,09% y masculino autóctonos, con un 69,05%, seguidos de femenino inmigrantes 68,08% y, por último, femenino autóctonas con un 64,29%. Comparando este indicador con el estudio realizado hace cinco años, encontramos un hallazgo muy interesante y es que los adolescentes hombres y mujeres inmigrantes siguen superando en normopeso a los autóctonos. En las figuras 6C y 6D pueden observarse los histogramas de cada sexo.

En la variable talla por sexo y procedencia (Fig. 7A) obtuvimos con talla normal el 96,02% de inmigrantes masculinos, a continuación con un 91,67 de autóctonas femeninas, seguido muy de cerca con el 90,55% las inmigrantes femeninas y, por último, con un 89,29% a los autóctonos masculinos. La talla alta fue de un 7,74% en autóctonos masculinos y la talla baja fue de 6,84% para inmigrantes femeninas. Se pueden observar los histogramas de la variable talla para cada sexo en las figuras 7B y 7C.

Para el género femenino, el valor del coeficiente de correlación de Pearson entre la variable talla y la variable peso es de 0,341, es decir, un valor positivo, indicativo de una relación lineal alta y positiva donde los valores bajos de una variable se asocian con los valores bajos de la segunda variable y los altos se asocian con los altos.

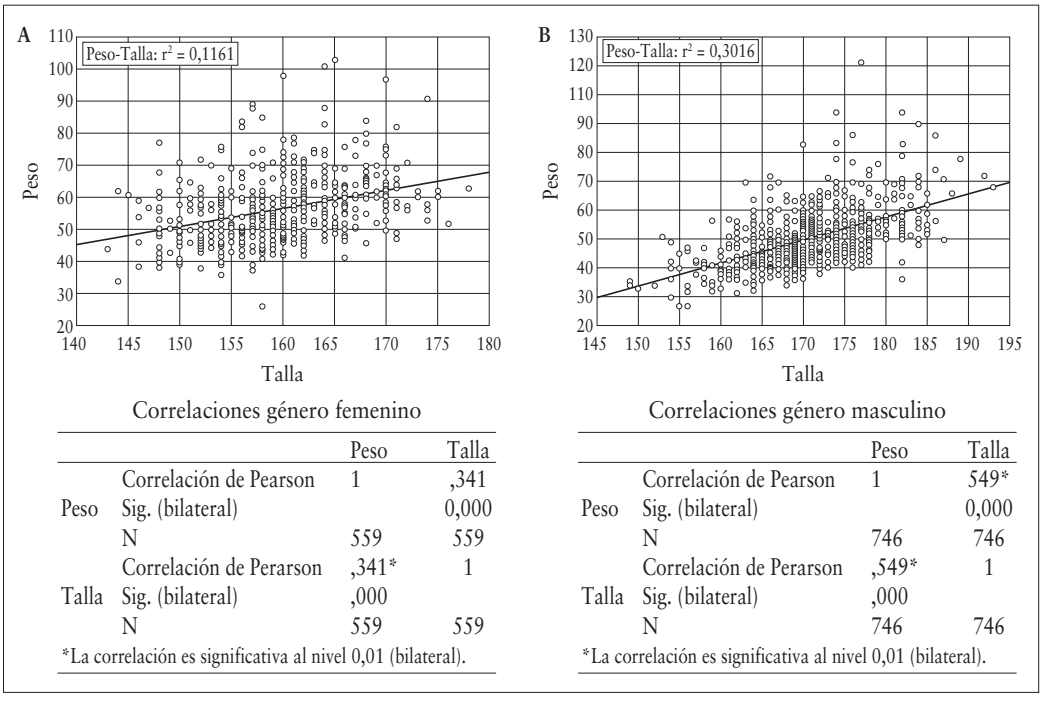
Para el género masculino, observamos que el valor del coeficiente de correlación de Pearson entre las variables mencionadas es todavía mayor, de 0,549, siendo un valor que pasa a ser alto al estar muy próximo al 0,6. Esto es fácilmente observable en los diagramas de dispersión (Fig. 8A y B) que, con un primer vistazo, nos llama la atención que existe una relación lineal positiva.

En el estudio sobre malos tratos (Fig. 11), hemos encontrado que, de los 1.305 menores, han sido objeto de malos tratos un total de 233 para un 18%. Los varones y mujeres autóctonos/as recibieron menos maltrato que los/las adolescentes inmigrantes.



	Talla normal	Talla baja	Talla alta
Autóctono-Femenino	91,67%	5,16%	3,17%
Autóctono-Masculino	89,29%	2,98%	7,74%
Inmigrante-Femenino	90,55%	6,84%	2,61%
Inmigrante-Masculino	96,02%	2,25%	1,73%

FIGURA 7. A) Talla por sexo y procedencia. B) Histograma de talla femenino. C) Histograma de talla masculino.



Correlaciones género femenino

		Peso	Talla
Peso	Correlación de Pearson	1	,341
	Sig. (bilateral)		0,000
	N	559	559
Talla	Correlación de Perarson	,341*	1
	Sig. (bilateral)	,000	
	N	559	559

*La correlación es significativa al nivel 0,01 (bilateral).

Correlaciones género masculino

		Peso	Talla
Peso	Correlación de Pearson	1	549*
	Sig. (bilateral)		0,000
	N	746	746
Talla	Correlación de Perarson	,549*	1
	Sig. (bilateral)	,000	
	N	746	746

*La correlación es significativa al nivel 0,01 (bilateral).

FIGURA 8. A) Diagrama de dispersión peso-talla femenino. B) Diagrama de dispersión peso-talla masculino.

A

	Femenino		Masculino	
	Estadística	Std. error	Estadística	Std. error
Media	56,28	,436	60,25	,35811
Mediana	55,000		59,000	
Varianza	106,468		95,669	
Desviación típica	10,318		9,781	
Mínimo	26,0		37,0	
Máximo	103,0		121,5	
Rango	77,0		84,5	
Asimetría	1,029	,103	1,311	,089
Curtosis	2,084	,206	3,916	,178

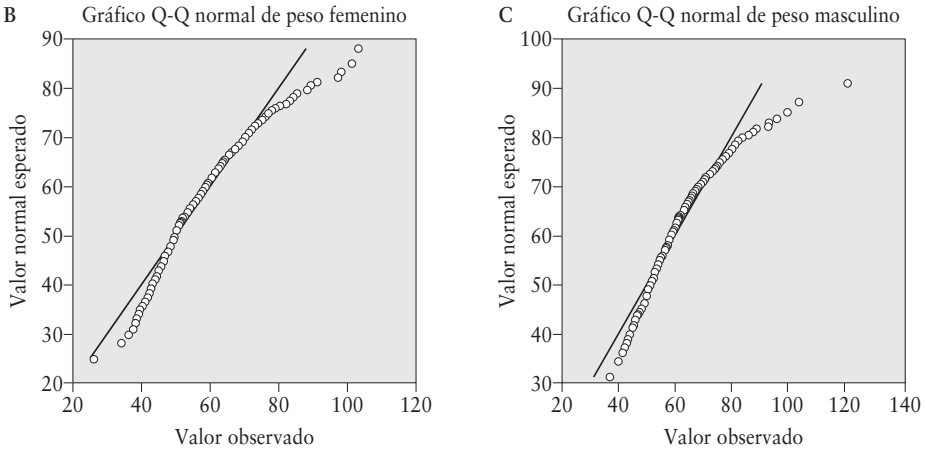


FIGURA 9. A) Estudio de la variable peso. B) Gráfico Q-Q normal de peso femenino. C) Gráfico normal Q-Q de peso masculino.

A

	Femenino		Masculino	
	Estadística	Std. error	Estadística	Std. error
Media	159,57	,261	170,75	,25
Mediana	160,00		171,00	
Varianza	38,21		46,83	
Desviación típica	6,181		6,844	
Mínimo	143,0		149,0	
Máximo	178,0		193,0	
Rango	35,0		44,0	
Asimetría	,005	,103	-,037	,089
Curtosis	-,150	,206	,217	,179

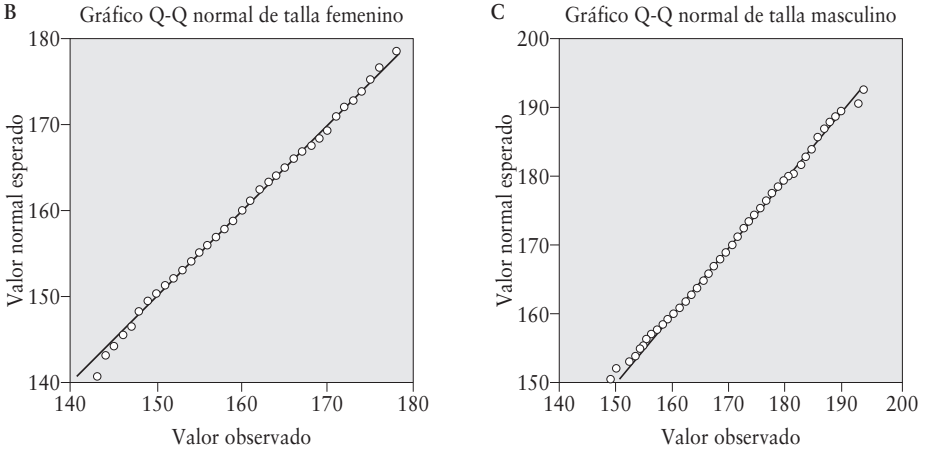


FIGURA 10. A) Estudio de la variable talla. B) Gráfico Q-Q normal de talla femenino. C) Gráfico Q-Q normal de talla masculino.

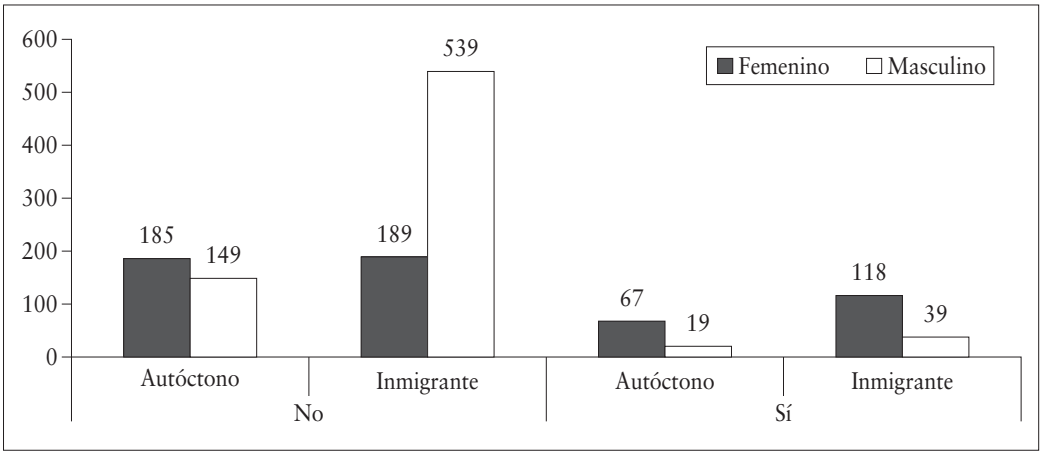


FIGURA 11. Malos tratos.

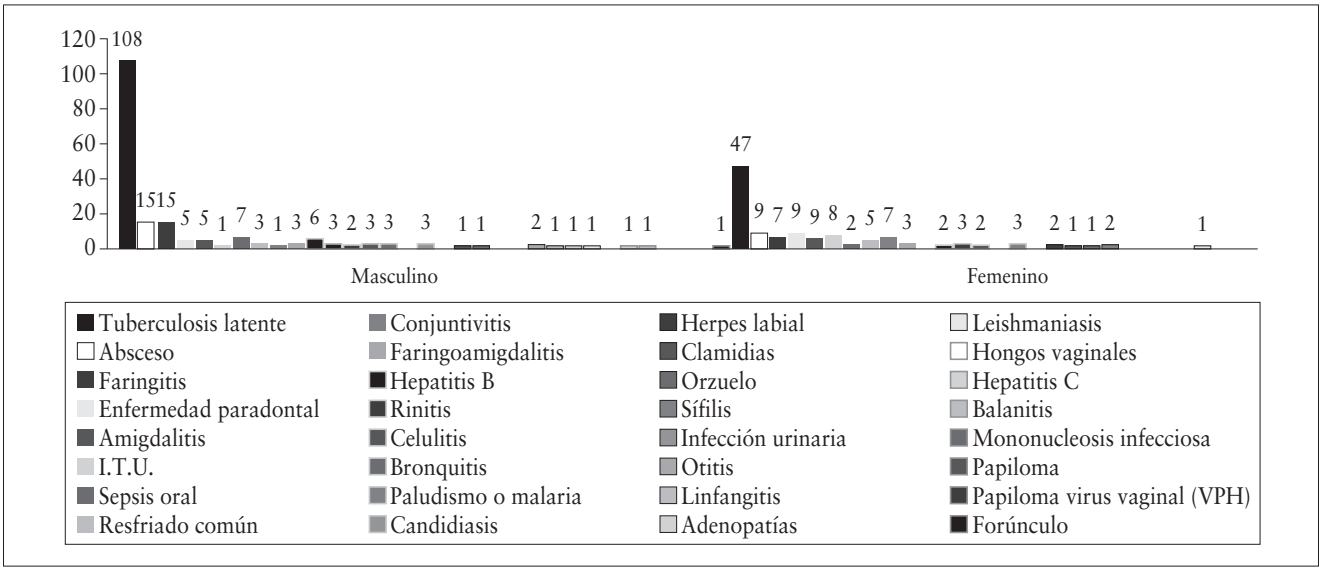


FIGURA 12. Principales enfermedades infecciosas por sexo.

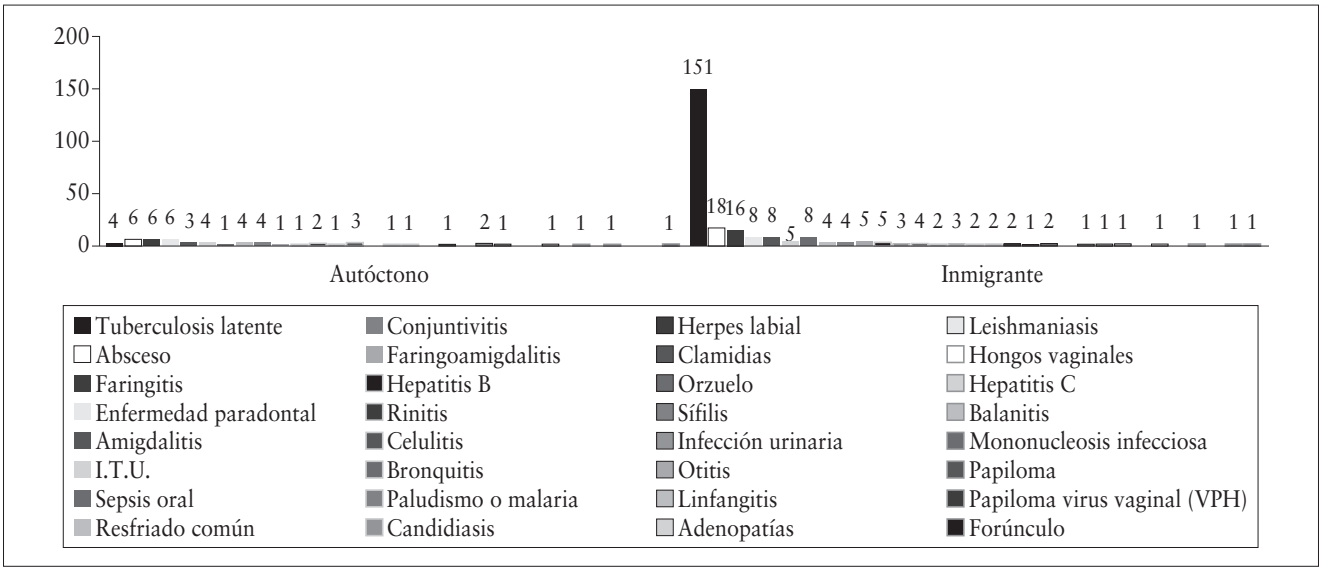


FIGURA 13. Principales enfermedades infecciosas por origen.

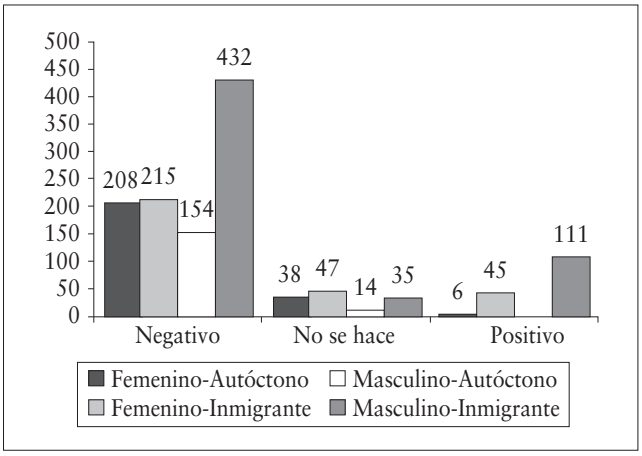


FIGURA 14. Prueba de la tuberculina (PT).

En cuanto a las principales enfermedades infecciosas halladas en las figuras 12 y 13, podemos señalar que: la tuberculosis latente fue la de mayor incidencia en los varones inmigrantes, seguida de abscesos y faringitis aguda, predominando en inmigrantes. Las infecciones del tractus urinario (ITU) son más frecuentes en las mujeres inmigrantes. Al igual que acontece en atención primaria, las amigdalitis en nuestros adolescentes fueron la segunda causa de prescripción de antibióticos[9].

La infección tuberculosa latente (ITBL) presenta una especial importancia en la edad pediátrica, debido a que el 40% de los niños y adolescentes tienen un mayor riesgo de desarrollar la enfermedad frente a un 10% estimado en adultos. De ahí se infiere que la existencia de casos de tuberculosis infantil (TB) son los centinelas de la comunidad en que se desarrolle. La prueba de la tuberculina (PT) sigue siendo el método más útil para el diagnóstico de la infección tuberculosa[10-12]. El diagnóstico de ITBL en los menores de nuestra investigación se establece cuando, después de realizar la prueba de la tuberculina (PT), pasadas 48-72 horas, la lectura del diámetro de la induración es igual o mayor de 10 mm en adolescentes autóctonos e inmigrantes, independientemente de existir, o no, antecedentes de vacunación con BCG[13,14]. La figura 14 refleja los resultados de la prueba de la tuberculina (PT) realizados durante los tres primeros días a todos los menores que aceptaron la protección en nuestro centro, con el objeto de descartar la presencia de infección tuberculosa latente o no. De los 1.305 menores, solo 162 tuvieron infección tuberculosa latente, de ellos, 111 eran varones y 51 mujeres. De los positivos, 158 eran inmigrantes y solo 4 eran autóctonos.

En un estudio realizado en diversos grupos de inmigrantes en EE.UU. detectaron que la patología odontoestomatológica es el trastorno de salud más frecuente en la población adolescente afectando, con un 80%, a los menores inmigrantes[15]. Hay autores que consideran el fenómeno de la migración como un factor favorecedor del desarrollo de las caries[16]. Podemos apreciar, en relación a las caries dentales (Fig. 15), que existe una mayor incidencia en la población inmigrante masculina con un 31,07%, seguida de la población autóctona femenina con un 14,05%, a continuación el grupo inmigrante femenino con 9,94% y, finalmente, con un 8,10% los autóctonos masculinos.

En las enfermedades de la piel (Fig. 16A y B) podemos inferir que las más representativas estaban presentes en la población inmigrante, prevaleciendo: la pitiriasis versicolor, seguida del acné juvenil, la epidermofitosis y la miliaria. En la población autóctona, las más relevantes fueron el acné juvenil seguido de pitiriasis, epidermofitosis y la dermatitis.

Las anemias difieren según la procedencia de los enfermos. Un estudio realizado en Italia demuestra una fuerte asociación entre anemia y mujeres procedentes de África[17]. Otra investigación, realizada en Sidney, encontró que un 15% de los menores inmigrantes presentaban anemia, siendo más frecuente entre los que procedían del continente africano[18].

La ferropenia en inmigrantes es la causa más frecuente de anemia microcítica e hipocrómica. En nuestro trabajo hemos observado que, dentro de las enfermedades de la sangre reportadas (Fig. 17), la anemia que prevaleció para ambos sexos fue la ferropénica, tanto en autóctonos como en inmigrantes.

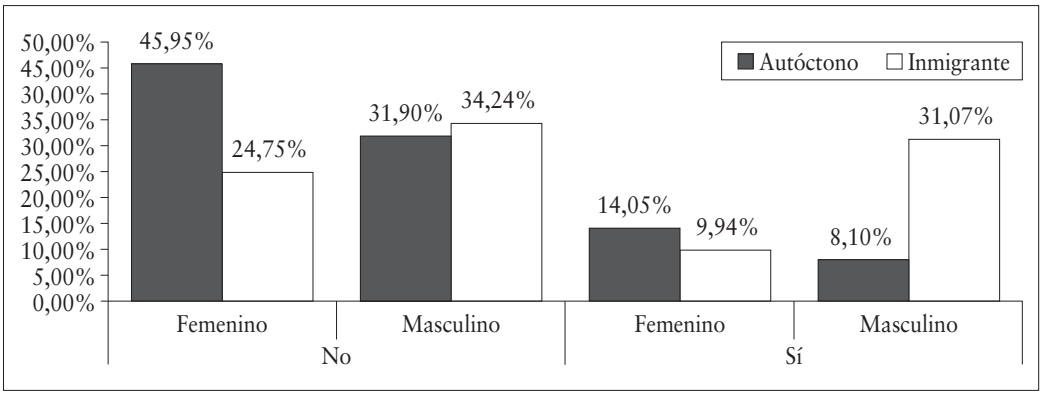


FIGURA 15. Caries.

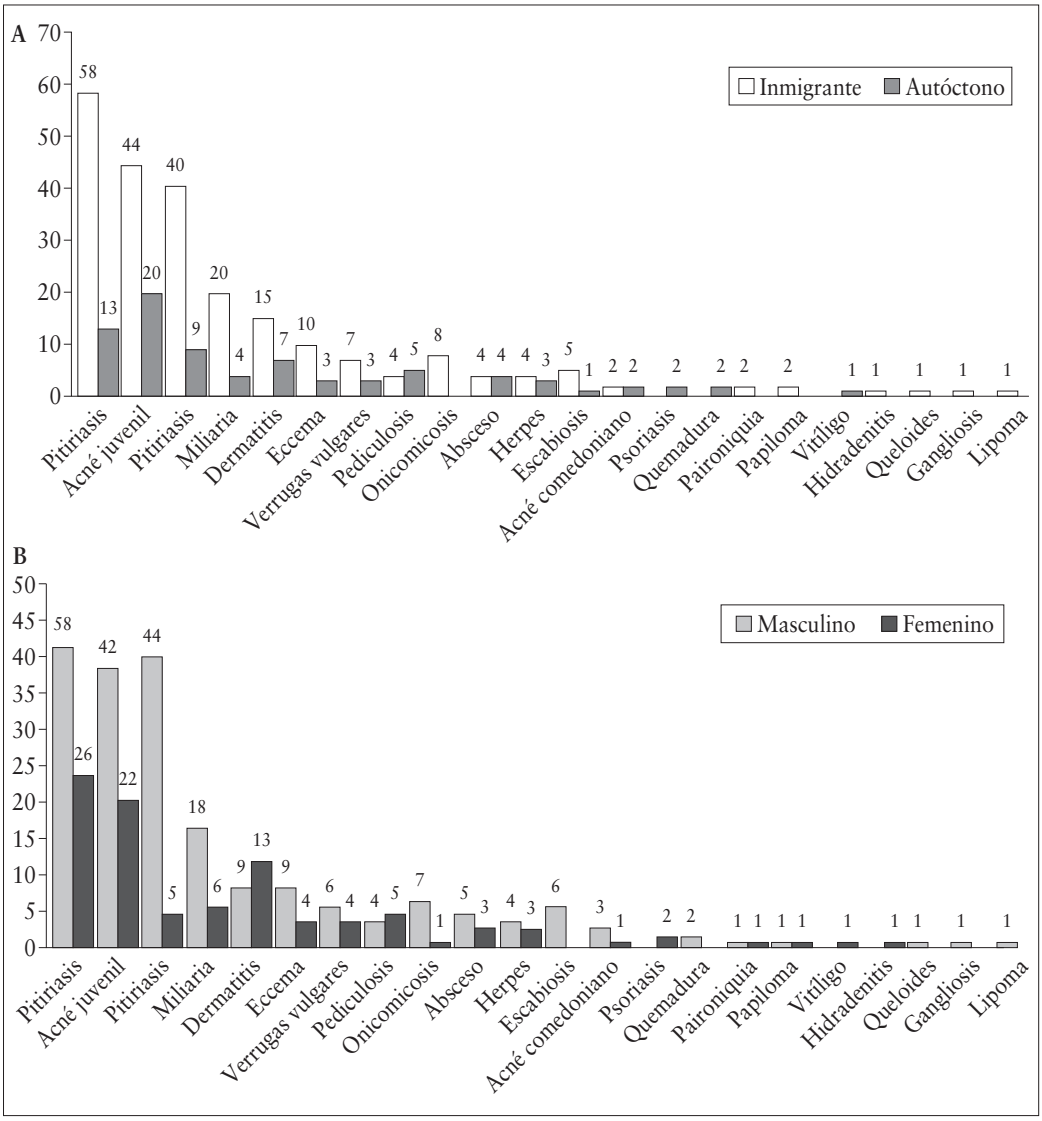


FIGURA 16. A) Enfermedades de la piel por origen. B) Enfermedades de la piel por sexo.

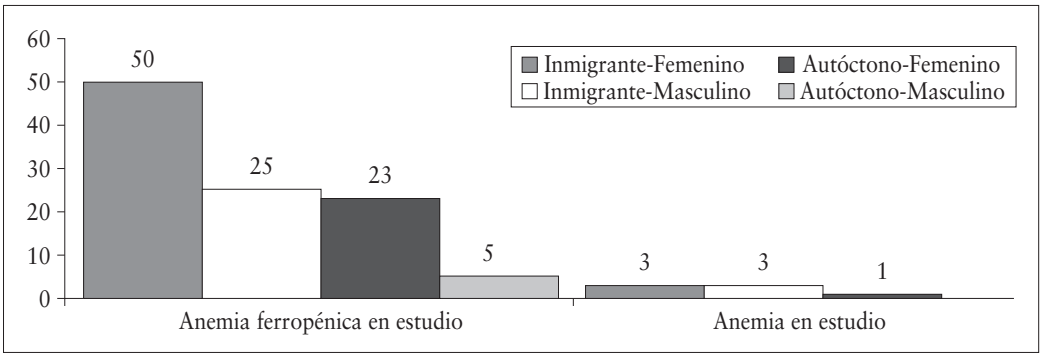


FIGURA 17. Enfermedades de la sangre.

En la figura 18, observamos que la enfermedad nerviosa predominante ha sido la epilepsia en el sexo femenino inmigrante.

En la figura 19A y B, concerniente a las enfermedades psiquiátricas por sexo y procedencia, hemos hallado que, del total de adolescentes, 1.305 presentaron patologías psiquiátricas 94 para un 7,20%, de ellas correspondían a adolescentes autóctonos 49 y 45 inmigrantes, en la variable sexo fueron 55 femeninos y 39 masculinos. En los autóctonos encontramos a 11 pacientes portadores de un trastorno por

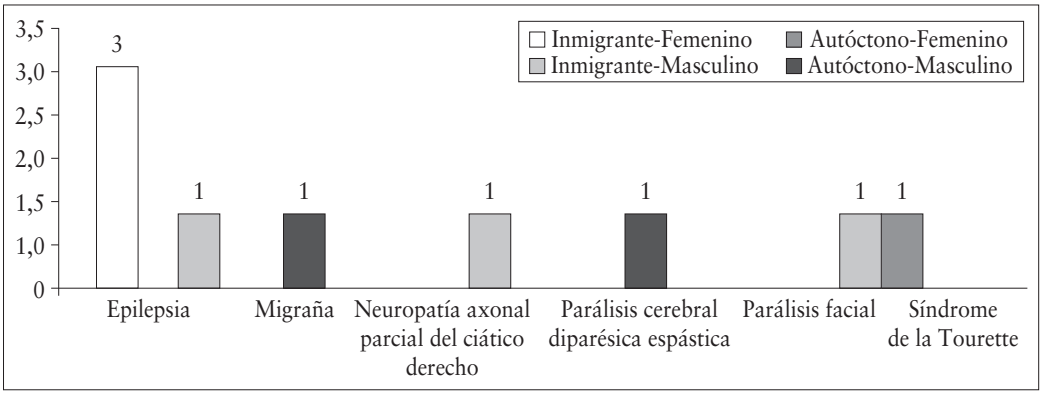


FIGURA 18. Enfermedades del sistema nervioso.

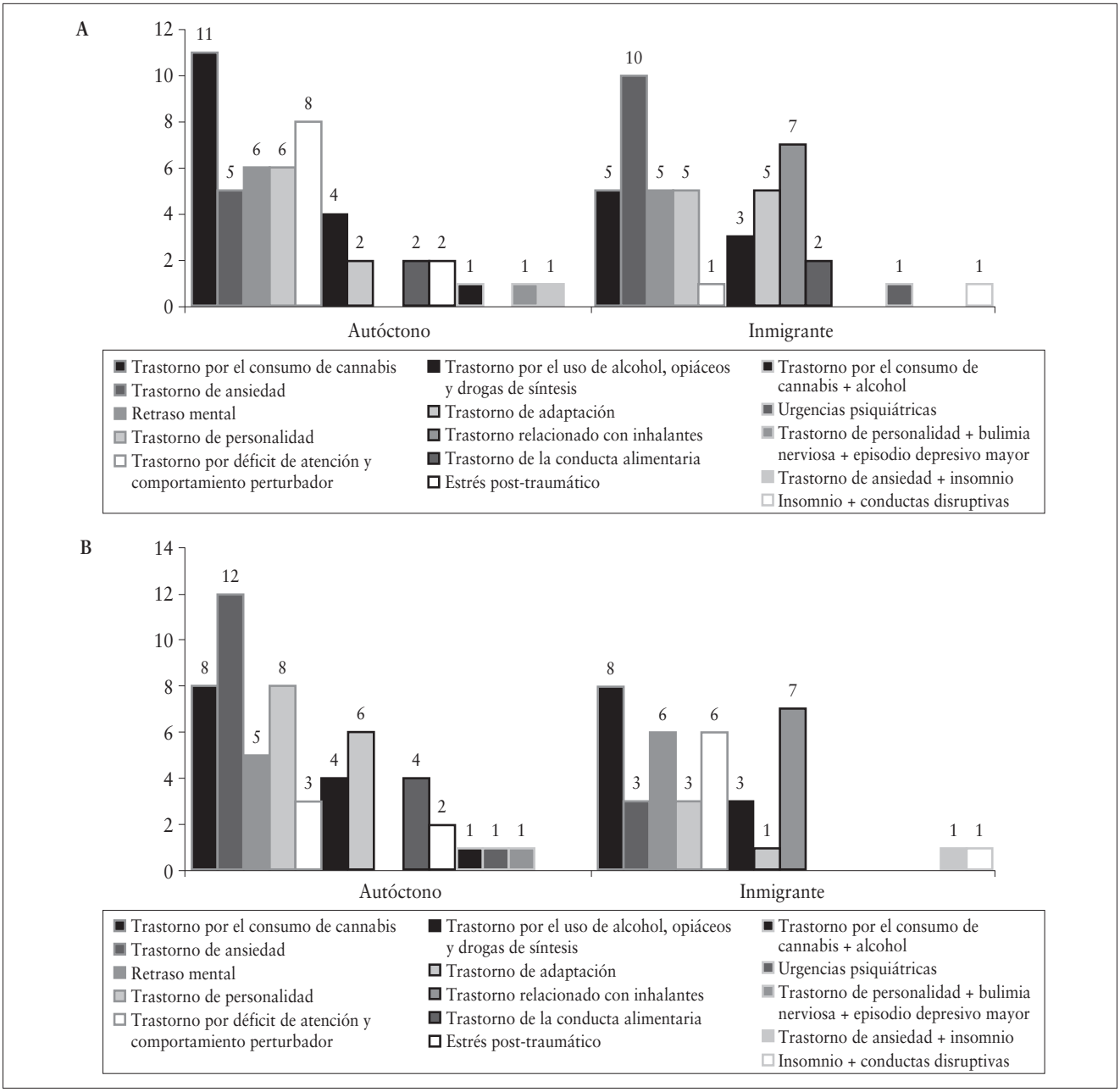


FIGURA 19. A) Enfermedades psiquiátricas por procedencia. B) Enfermedades psiquiátricas por sexo.

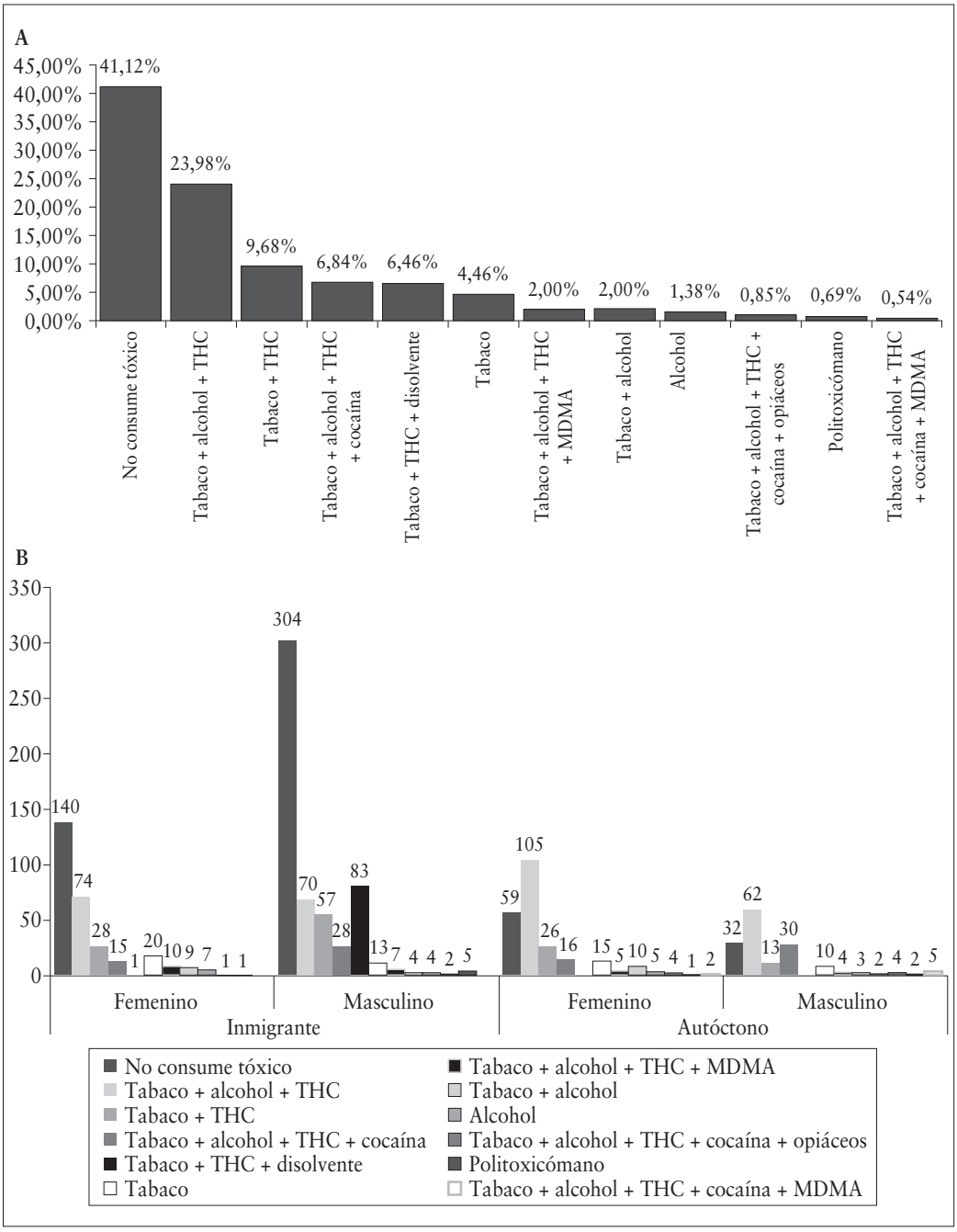


FIGURA 20. A) Grupos de tóxicos. B) Consumo de tóxicos por sexo y procedencia.

el consumo de cannabis, 5 con trastornos de ansiedad, 6 con retraso mental y otros 6 con trastornos de personalidad y 8 con trastornos por déficit de atención y comportamiento perturbador, entre los más relevantes. En los inmigrantes, los hallazgos más importantes fueron 10 con trastornos de ansiedad, 7 con trastornos relacionados con inhalantes y, con igual número de pacientes, cinco cada una, aparecen: trastornos por el consumo de cannabis, retraso mental, trastorno de personalidad y trastorno de adaptación. Alusivo a los trastornos de la conducta alimentaria, podemos constatar que los cuatro casos hallados correspondieron al sexo femenino, donde dos menores eran autóctonas y las otras dos inmigrantes. Las Urgencias psiquiátricas han disminuido notablemente ya que, en el periodo anterior tuvimos 14 menores que acudieron a Urgencias y, en el actual, solo hemos tenido una sola paciente y fue por un brote psicótico agudo.

En los grupos de tóxicos (Fig. 20A), el 41,12% de los 1.305 menores estudiados no consume ningún tóxico. El 23,98% consume tabaco + alcohol + THC, seguido de 9,68% que utiliza tabaco + THC y con porcentajes relativamente cercanos 6,84% y 6,46% tenemos los que consumen tabaco + alcohol + THC + cocaína y los que usan tabaco +

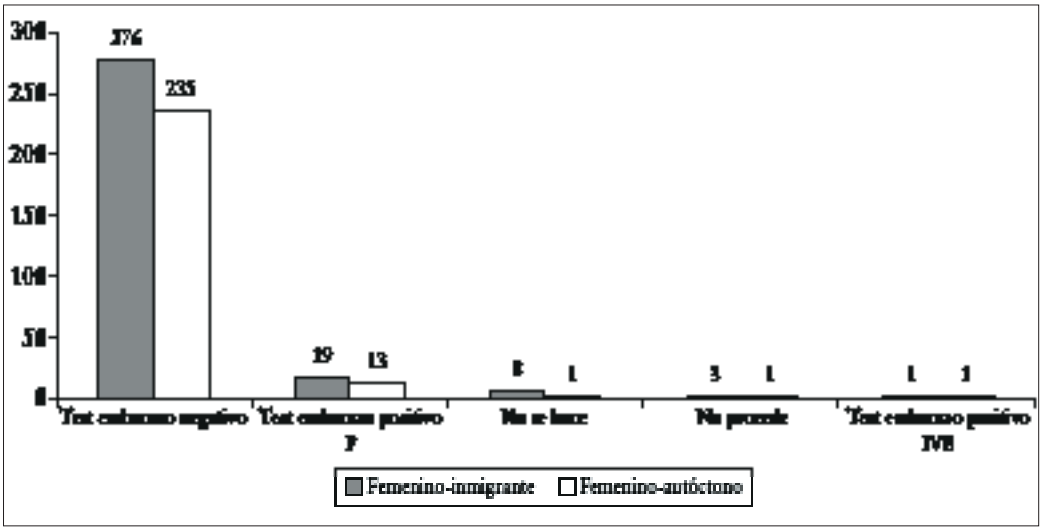


FIGURA 21. Embarazos.

THC + disolvente. El alcohol o etanol es la sustancia lícita adictiva de uso más extendido en la población mundial, su uso excesivo causa cerca de 2,5 millones de muertes por año en el mundo, y se considera el tercer factor de riesgo para discapacidad y enfermedad, de ahí que se estime que el 4% de todas las muertes en el planeta son atribuibles al consumo de alcohol[19].

Estudios recientes han explorado los efectos que puede causar el consumo de alcohol a nivel cerebral, resaltando que los cerebros de alcohólicos adolescentes y adultos mostraron un alto grado de pérdida de neuronas del córtex prefrontal, de modo que el funcionamiento neuropsicológico resultó afectado en las funciones ejecutivas vinculadas a este área anatómica específica, de ahí que las personas alcohólicas presenten alteraciones en la planificación, organización perceptual, razonamiento abstracto, atención y la organización en la memoria de trabajo y viso-espacial asociados al control del pensamiento, comportamiento y afectividad. Algunos de los componentes de las funciones ejecutivas son la flexibilidad mental, generación de hipótesis, resolución de problemas, formación de conceptos, planificación, organización, fluidez, inhibición, automonitoreo, anticipación, *regulación de la conducta, cambio de atención y control emocional*[20], siendo la pérdida de las tres últimas funciones ejecutivas las que más inciden en este estudio.

Durante la adolescencia, el cerebro se encuentra aún en etapas de desarrollo por lo que el consumo de alcohol en los menores provoca mayores daños cerebrales, con implicaciones en el aprendizaje, desarrollo intelectual y en la memoria, además de repercutir en el desarrollo neurológico del adolescente y, por tanto, en la salud y el funcionamiento cognitivo en la futura vida adulta[21]. Existe abundante bibliografía sobre el consumo de las sustancias psicoactivas en la población adulta y sus repercusiones cognitivas, sin embargo, en la adolescencia quedan muchos interrogantes por resolver, y es necesario realizar estudios que aborden los efectos del consumo de alcohol en adolescentes desde el punto de vista neuropsicológico[22,23]. A continuación tenemos los que solo consumen tabaco 4,46% del total de adolescentes en nuestro centro y con 2,00% están dos grupos: uno que consume tabaco + alcohol + THC + MDMA, y el otro usa tabaco + alcohol entre los más relevantes. Estos grupos de tóxicos que acabamos de mencionar son los más sobresalientes.

En relación al consumo de tóxicos por sexo y procedencia (Fig. 20B), podemos destacar que no consumen tóxicos 304 varones inmigrantes y 140 mujeres inmigrantes. El mayor consumo de tabaco + alcohol + THC está más extendido en las mujeres autóctonas. Por último, reseñar que 83 varones inmigrantes utilizan tabaco + THC + disolvente.

Durante el periodo estudiado, detectamos a 32 menores embarazadas (Fig. 21), la mayoría en población inmigrante, con un total de 19 gestantes. Se les realizó la interrupción voluntaria del embarazo (IVE) a dos adolescentes, una autóctona y, la otra, inmigrante. Aquellas menores que decidieron llevar a término su embarazo fueron remitidas con carácter preferente a la consulta de Tocología del C.E.E. correspondiente al área 4 del IMSALUD en la Comunidad de Madrid, siguiendo el protocolo establecido para las embarazadas: vacunas, realización de analíticas e inicio del tratamiento con Acfol 5 mg, Foli-doce 400/2 µg más hierro.

En las Consultas Externas que podemos observar en las figuras 22 y 23, los hallazgos más importantes son los siguientes: en relación al sexo femenino, la consulta externa más visitada fue la de Psiquiatría, seguida por Ginecología y Obstetricia y, con igual número de consultas, las de Enfermedades Infecciosas y la de Planificación Familiar. En el sexo masculino, casi igualadas estuvieron las consultas por Psiquiatría y Enfermedades infecciosas. Teniendo en cuenta las consultas externas por procedencia, los inmigrantes asistieron a un mayor número de consultas por Enfermedades

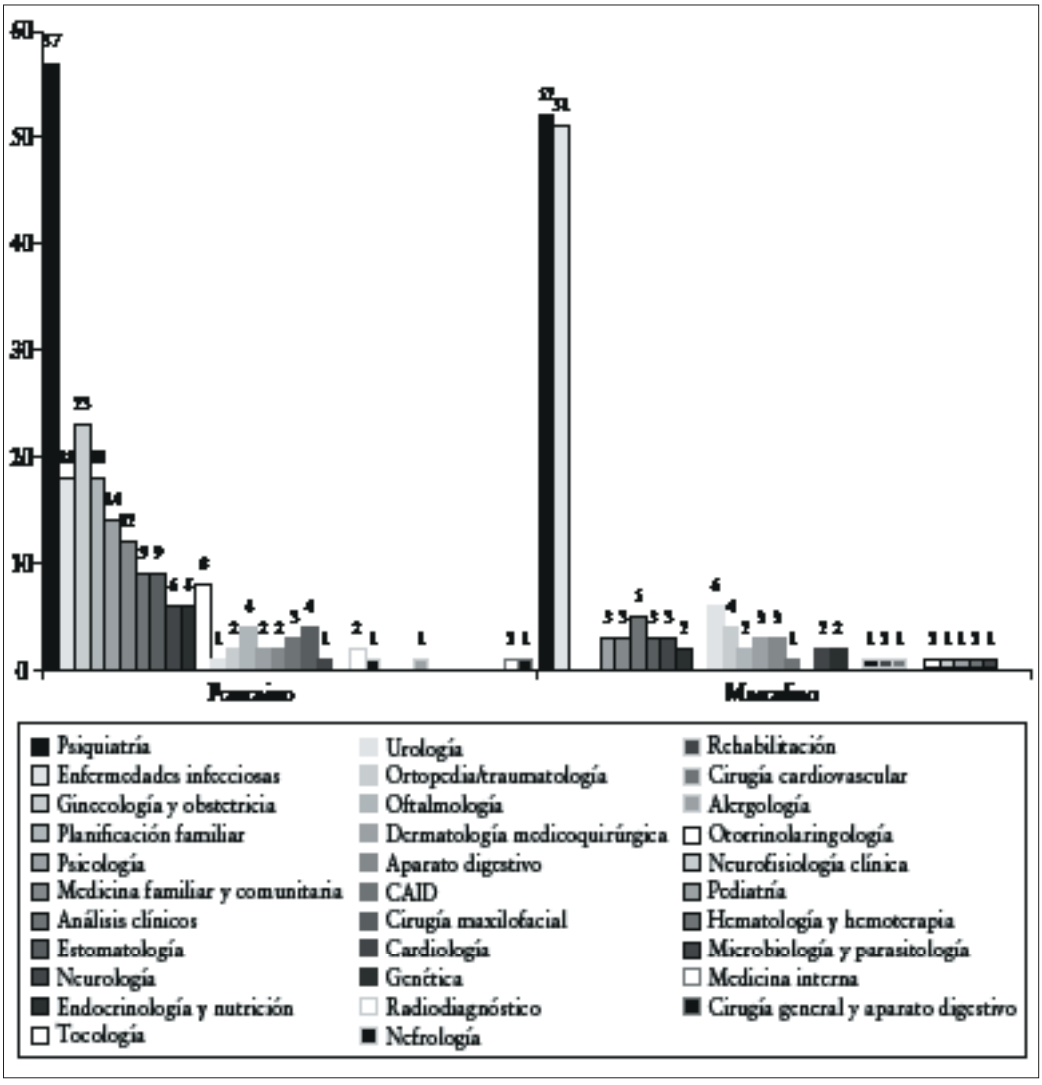


FIGURA 22. Consultas externas por sexo.

Infecciosas y Psiquiátricas, mientras que en los autóctonos destacaban las consultas externas por Psiquiatría, Ginecología y Obstetricia.

El tétanos es una enfermedad inmunoprevenible, cuya incidencia se ha mantenido en España alrededor de 10 casos declarados por año, por tanto, se debe recomendar, además de continuar con el programa de inmunización del niño, la revacunación antitetánica a partir de la adolescencia. Actualmente, se discute si se debe revacunar cada 10 años o solo con una dosis a los 65 años de edad en las personas que recibieron una vacunación antitetánica completa durante la infancia con un total de cinco dosis, y siempre que una persona se produzca una herida tetanígena[24,25]. En EE.UU. se han detectado casos de tétanos en personas vacunadas con cinco dosis, y la duración de la inmunidad vacunal se ha observado como máximo durante unos 20 años, por lo que es prudente seguir revacunando cada 10 años, como se hace en la mayoría de los países[26]. En América y Europa se han autorizado dos especialidades de vacuna dTpa: una combinada trivalente, que contiene la antidiftérica-antitetánica del adulto (dT), Boostrix (GlaxoSmithKline), y una antipertussis acelular de baja carga antigénica (pa), Triaxis (Sanofi Pasteur MSD)[27].

La Comunidad de Madrid decidió sustituir la vacuna de la dT de los 14 años por la dTpa. La administración de la dTpa en el embarazo se ha erigido como una nueva estrategia vacunal. En octubre de 2011, la CDC *(Center of Disease Control)* en EE.UU. publicó una nueva recomendación sobre la vacunación de la embarazada a partir de la semana 20ª de gestación con vacuna dTpa, para proteger al lactante, menor de tres meses de edad[28-30]. En la figura 24, *Vacunas por sexo y origen*, se observa que no se les suministró ningún tipo de vacunas a 439 adolescentes (33,64%). Se vacunaron a 866 menores para un 66,36%. Las vacunas de hepatitis B y tétanos difteria fueron administradas a 316 inmigrantes masculinos, a 103 inmigrantes femeninas, a 18 mujeres autóctonas y a 8 hombres autóctonos. El recuerdo de hepatitis B se le puso a 122 mujeres autóctonas, 98

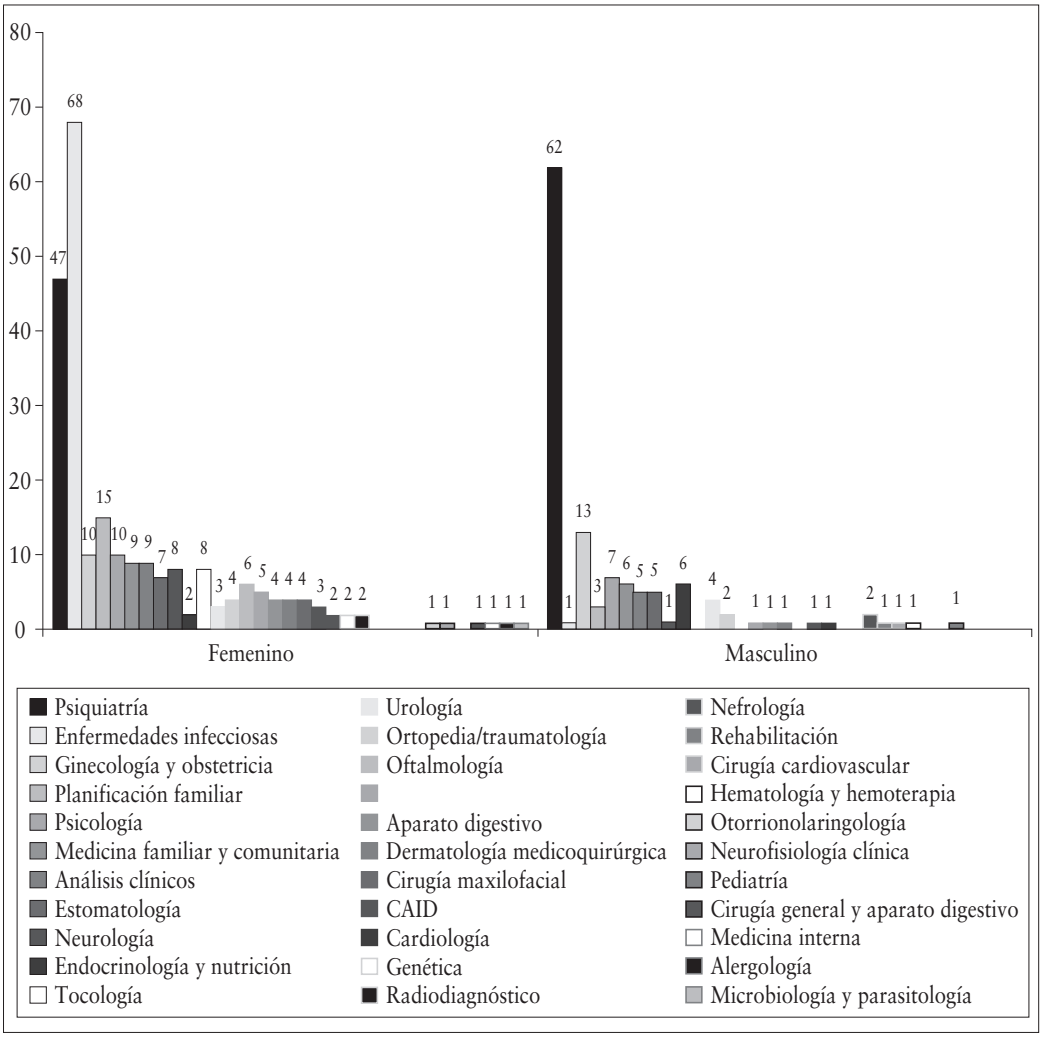


FIGURA 23. Consultas externas por procedencia.

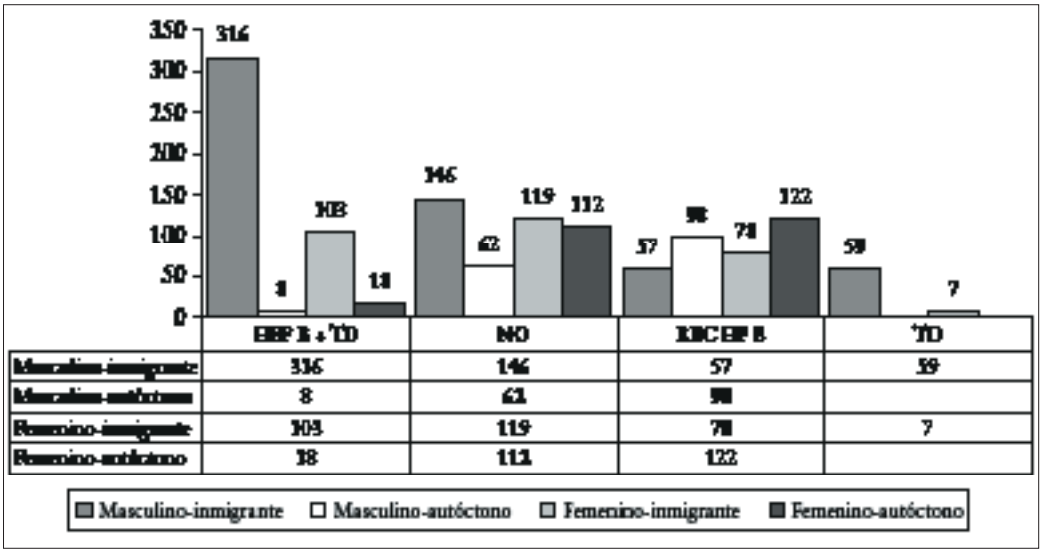


FIGURA 24. Vacunas por sexo y origen.

varones autóctonos, 78 mujeres inmigrantes y 57 varones inmigrantes. La vacuna de tétanos difteria la recibieron 59 varones inmigrantes y 7 mujeres inmigrantes.

La precisión y nitidez de la articulación se logra a través del empleo apropiado de los órganos fono-articulatorio-respiratorios como: la cavidad nasal, labios, lengua, pulmones,

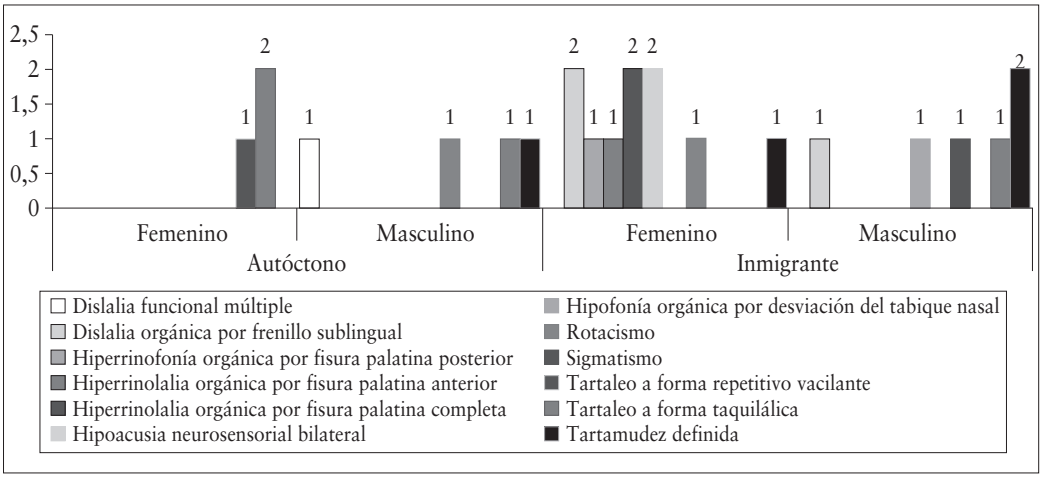


FIGURA 25. Trastornos de la comunicación oral.

laringe y velo del paladar. La hipoacusia es la disminución de la percepción auditiva. Se puede definir el grado de hipoacusia de acuerdo a la magnitud acústica perdida o atendiendo a la estructura anatómica lesionada: oído externo, medio, interno o vía auditiva. La hipoacusia sensorial y la neurosensorial es aquella en la que existe una transformación defectuosa de las ondas hidráulicas en el oído medio, en actividad nerviosa, causada por lesiones en las células ciliadas o en las vías auditivas. En resumen, cualquier sordera superior a 60 dB indica una pérdida neurosensorial pura o mixta[31].

Las fisuras labiopalatinas (FLP) se definen como una malformación congénita que se ven, se oyen y se sienten, causada por defectos embriológicos producidos a nivel del labio y/o paladar, originadas entre la 4ª y la 12ª semana del embarazo y presentes desde el nacimiento. La incidencia global de las fisuras labiopalatinas se establece en 1,7 de cada 1.000 recién nacidos vivos[32], aunque existe una gran variabilidad geográfica y étnica[33].

Su etiología es multifactorial, donde intervienen múltiples factores genéticos, teratogénicos y medioambientales. El diagnóstico de las fisuras labiopalatinas se realiza mediante la exploración clínica del bebé al nacimiento. Sin embargo, también son detectables por ecografía transvaginal y otras pruebas diagnósticas que se hacen durante el embarazo. El diagnóstico prenatal tiene muchas ventajas ya que permite informar precozmente a los padres sobre la malformación de sus hijos y prepararlos psicológicamente[34]. En España la prevalencia en el año 2010 de labio leporino, asociado o no a fisura palatina, fue 3,22/10.000 recién nacidos vivos[35]. Esta entidad deja como consecuencia una hiperrinolalia orgánica caracterizada por una resonancia nasal aumentada causada por el paso libre del aire por la cavidad nasal en el proceso de articulación de los distintos fonemas en la cavidad bucal. Los profesionales recomendados para la rehabilitación de los pacientes con fisura palatina por la *American Cleft Palate Association* (AC-PA) y el *Eurocleft* agrupan a los siguientes especialistas: cirujano plástico, ortodoncista, logopeda, otorrinolaringólogo, cirujano maxilofacial, pediatra, odontopediatra, genetista y un psicólogo[36]. De ahí que la idónea rehabilitación de los pacientes con hiperrinolalia sea solo posible con una atención médica interdisciplinar, aunque conocemos que supone una carga para el individuo, la familia y la sociedad por los considerables gastos en términos de salud y servicios desde el nacimiento hasta la vida adulta[37].

Las dislalias son los trastornos articulatorios más frecuentes en la infancia; se resalta, a su vez, el carácter funcional –no secundario a ningún otro trastorno– para diferenciarlo de otras dificultades de articulación de base orgánica o neuropatológica y que, no obstante, implican una clara alteración o estancamiento dentro del desarrollo evolutivo, así como también su diferenciación de los errores evolutivos propios del proceso normal de adquisición fonológica entendido como dislalias evolutivas[38].

Las dislalias orgánicas son alteraciones en la articulación de los fonemas, generadas por anomalías o malformaciones de los órganos del habla: labios, lengua, paladar, uno de los más frecuentes es el conocido como frenillo sublingual[39].

En la figura 25, *Trastornos de la comunicación oral*, describimos en los autóctonos la presencia de dos mujeres con tartaleo a forma taquilálica y una menor autóctona con una hiperrinolalia orgánica por fisura palatina anterior. En las mujeres inmigrantes destacan tres patologías, dislalia orgánica por frenillo sublingual, dislalia funcional múltiple e hipoacusia neurosensorial bilateral, cada entidad nosológica con dos afectadas. En los varones inmigrantes hemos hallado a dos con tartamudez definida.

El tartaleo es un trastorno de la fluidez del habla, se definen a los tartaleadores como personas que hablan demasiado rápida e irregularmente. La tartamudez se enmarca también dentro de los trastornos de la fluidez del habla, llamada disfemia o espasmofemia funcional definida. Ambas etiologías son aún desconocidas, a pesar de existir numerosas teorías para intentar explicarlas. Estas entidades tienen un componente genético, siendo el del tartaleo menor en comparación con la tartamudez[40].

TABLA 1. Informes escolares.

		Idioma español			
	Procedencia	**Comprensión**	**Expresión**	**Nivel de escolarización**	**Orientación a seguir**
A) Mujeres					
M01	España	Alta	Alta	1º Bachillerato	Continuar los estudios
M02	España	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Continuar los estudios
M03	España	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Terminar Taller de Peluquería
M04	Armenia	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Terminar la ESO
M05	España	Alta	Alta	2º Bachillerato	Continuar los estudios
M06	España	Alta	Alta	1º Bachillerato	Continuar los estudios
M07	Rep. Dominicana	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Continuar los estudios
M08	España	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Realizar un PCPI
M09	España	Alta	Alta	Primer ciclo de la ESO	Realizar un PCPI
M10	España	Alta	Alta	Segundo ciclo de la ESO	Continuar los estudios
M11	Rumanía	Alta	Alta	1º Bachillerato	Continuar los estudios
B) Hombres					
H01	Costa de Marfil	Bajo	Bajo. Ha iniciado la alfabetización	No escolarizado	Aula de bienvenida
H02	Marruecos	Medio	Medio. Escribe y lee árabe	2º ciclo de Primaria	PCPI
H03	Marruecos	Bajo	Bajo	No escolarizado	Escuela Taller
H04	Nigeria	Alto	Alto	PCPI	Continuar en PCPI
H05	Rep. Dominicana	Alto	Alto	Primer ciclo de la ESO	ACE de electricidad
H06	Rep. Dominicana	Alto	Alto	Primer ciclo de la ESO	ACE de electricidad
H07	Brasil	Alto	Alto	Primer ciclo de la ESO	Taller pre-laboral
H08	Marruecos	Alto	Alto	Primer ciclo de la ESO	Taller de carpintería de aluminio
H09	Colombia	Alto	Alto	Primer ciclo de la ESO	PCPI administración y gestión
H10	Marruecos	Bajo	Bajo	Primer ciclo de Primaria	Aprender el español
H11	Marruecos	Bajo	Bajo	Primer ciclo de Primaria	Taller pre-laboral
H12	Marruecos	Bajo	Bajo	Primer ciclo de Primaria	Taller pre-laboral
H13	Marruecos	Medio	Medio. Escribe y lee árabe	Primer ciclo de la ESO	Taller pre-laboral
H14	Marruecos	Bajo	Bajo. Escribe y lee árabe, francés básico	2º ciclo de Primaria	Taller pre-laboral

RESULTADOS CUALITATIVOS DE LOS INFORMES ESCOLARES Y EDUCATIVOS

A continuación describiremos los datos de la investigación cualitativa después de categorizar los veinticinco informes escolares y educativos. Los datos reflejados en las tablas 1, 2 y 3, correspondientes al análisis cualitativo de los informes escolares y educativos, nos permiten hacernos una idea de las características personales de los adolescentes estudiados.

De las once mujeres, ocho son españolas (M01, M02, M03, M05, M06, M08, M09, M10), una es de Armenia (M04), otra de República Dominicana (M07), y (M11) es de Rumanía. Todas las adolescentes poseen una alta comprensión y expresión del idioma castellano. La menor M09 está en primer ciclo de la ESO, y M02, M03, M04, M07, M08 y M10, cursan el segundo ciclo de la ESO. Estudian en Bachillerato, M01, M05, M06 y M11.

Hemos constatado que ninguna de las mujeres tiene la intención de comenzar a trabajar, todas (excepto M04, que manifiesta encontrarse sin ninguna motivación) desean seguir estudiando, y dos de ellas aspiran a estudios universitarios

TABLA 2. Informes educativos.

		Hábitos				
	Procedencia	**Higiene**	**Sueño**	**Alimentación**	**Tóxicos**	**Motivación**
A) Mujeres						
M01	España	Precaria	Tranquilo	Inadecuada	No	Estudiar Filología Inglesa
M02	España	Correcta	Intranquilo	Adecuada	No	Terminar la ESO
M03	España	Correcta	Alterado, necesita ansiolíticos	Adecuada	Alcohol + Tabaco + THC + Cocaína	Taller de Peluquería
M04	Armenia	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Sin motivaciones
M05	España	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Terminar el Bachillerato
M06	España	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Estudiar Magisterio en especialidad Infantil
M07	Rep. Dominicana	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Terminar la ESO. PCPI rama sanitaria
M08	España	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Estudiar Educadora Infantil
M09	España	Correcta	Intranquilo, necesita ansiolíticos	La utiliza como llamadas de atención	Alcohol + Tabaco + THC	Realizar un PCPI
M10	España	No adecuada	Intranquilo, necesita ansiolíticos	Inadecuada	Alcohol + Tabaco + THC	Realizar un módulo de Grado medio en Peluquería
M11	Rumanía	Correcta	Intranquilo	Adecuada	Tabaco	Estudiar en la Universidad
B) Hombres						
H1	Costa de Marfil	Adecuada, cuidadoso y coqueto	Tranquilo	Correcta	No	Aprender español, estudiar y jugar al fútbol
H2	Marruecos	Es correcta. Ordena los espacios comunes	Tranquilo	Adecuada	No	Aprender mecánica
H3	Marruecos	Adecuada	Tranquilo	Adecuada	No	Estudiar y hacer algún taller
H4	Nigeria	Adecuada	Tranquilo	Poco adecuada	Alcohol + Tabaco + THC	Actividades de ocio y hacer deporte
H5	Rep. Dominicana	Correcta. Incluida la higiene bucodental	Tranquilo	Adecuada	Alcohol, Tabaco + THC	Estudiar electricidad
H6	Rep. Dominicana	No es muy buena. Diabético tipo I	Tranquilo	Muy inadecuada	No	Estudiar electricidad
H7	Brasil	Correcta	Tranquilo	Inadecuada	Alcohol, Tabaco + THC	Encontrar trabajo
H8	Marruecos	Correcta	Tranquilo	Adecuada	Tabaco + THC	Conseguir documnetación para trabajar
H9	Colombia	Correcta	Tranquilo	Adecuada	Alcohol, Tabaco + THC, Cocaína	Volver con la familia
H10	Marruecos	Correcta, cuida su imagen	Intranquilo	Adecuada	Tabaco + THC, disolvente	No tiene
H11	Marruecos	Correcta excepto en higiene bucodental	Tranquilo	Adecuada	No	Quedarse en España, encontrar trabajo
H12	Marruecos	Correcta	Tranquilo	Adecuada	No	Aprender castellano y encontrar trabajo
H13	Marruecos	Correcta	Tranquilo	Adecuada	Tabaco + THC	Aprender castellano y encontrar trabajo
H14	Marruecos	Correcta	Tranquilo	Adecuada	Tabaco + THC	Encontrar trabajo

TABLA 3. Informes educativos.

		Conducta	
	Procedencia	**Con los adultos**	**Con sus iguales**
A) Mujeres			
M01	España	Continuas llamadas de atención	Dominante con las de su sexo, selectiva con el sexo contrario
M02	España	Muy cercana, receptiva	Más selectiva con los chicos
M03	España	Muy buena	Buena
M04	Armenia	Respetuosa e independiente	Disruptiva en ocasiones
M05	España	Dominante, controladora e independiente	Líder en el grupo
M06	España	Muy buena	Buena
M07	Rep. Dominicana	Muy educada y correcta	Buena
M08	España	Correcta y cariñosa	Muy cambiante
M09	España	Buena, no tolera la frustración	Variable. Es provocadora
M10	España	Dependencia	Muy mala, provoca rechazo en todo momento
M11	Rumanía	Muy buena	Buena
B) Hombres			
H01	Costa de Marfil	Buena relación. Recibe con gratitud las muestras de afecto. Pide ayuda para cosas concretas	Aceptado por el grupo
H02	Marruecos	Respetuoso e independiente en la toma de decisiones, cálido y generoso	Amigo leal, de carácter activo, conducta solidaria
H03	Marruecos	Respetuoso y confiado	Interactúa y facilita las relaciones interpersonales
H04	Nigeria	Demanda la atención del adulto, somatiza frecuentemente	Incapaz de resolver problemas de interacción social
H05	Rep. Dominicana	Buena relación	Aceptado e integrado en el grupo
H06	Rep. Dominicana	Respetuoso, comunicador	Colaborador, solidario
H07	Brasil	Dificultad para escuchar a los adultos	Influenciable ante conductas disociales
H08	Marruecos	Desobediente, no acepta las normas	Se erige como líder del grupo
H09	Colombia	Distante. No tolera la frustración	Disruptivo, trafica con drogas
H10	Marruecos	Relación instrumental	Dependiente de sus coterráneos
H11	Marruecos	Muy distante	Pocas habilidades. Conductas disruptivas
H12	Marruecos	Respetuoso e independiente	Aceptado, susceptible de ser engañado
H13	Marruecos	Distante, le cuesta reconocer su autoridad	Poca aceptación
H14	Marruecos	Respeta más al sexo masculino que al femenino	Colaborador

[M1, M11]. A cada una se le aconseja que siga la formación en sus respectivos centros escolares.

En relación a los hábitos, seis de las menores, M02, M04, M05, M06, M07, M08, mantienen una higiene correcta, un sueño tranquilo y una adecuada alimentación, y no consumen ningún tipo de tóxicos. M01 exhibe una precaria higiene y una mala alimentación, duerme tranquila y no consume tóxicos. M03 manifiesta una correcta higiene y alimentación, pero necesita ansiolíticos para dormir y presenta un poli consumo de tóxicos. M09 muestra una correcta higiene, utiliza la alimentación para hacer llamadas de atención, el sueño es intranquilo, por lo que necesita ansiolíticos y consume alcohol, tabaco y THC. M10 no practica una buena higiene y su alimentación es incorrecta, requiere ansiolíticos para dormir, consume alcohol, tabaco y THC. M11 tiene una higiene y alimentación correctas, el sueño es intranquilo y consume tabaco.

En cuanto a la conducta de estas menores, podemos inferir que cuatro de ellas, M03, M06, M07, M11, mantienen una buena relación con los adultos y con sus iguales. M01 realiza

continuas llamadas de atención en su relación con los adultos y con sus iguales se presenta dominante con las de su sexo y selectiva con los varones. M02 es muy cercana y receptiva con los adultos y con sus compañeros se manifiesta más selectiva. M04, con los adultos, es respetuosa e independiente y, con sus iguales, a veces en su comunicación presenta conductas disruptivas. M05, en su relación con los adultos, se muestra dominante, controladora e independiente y, en el grupo, actúa como líder. M08, con los adultos, es correcta y cariñosa y, con sus iguales, en su trato es muy cambiante. M09 tiene con los adultos buena conducta, pero no tolera la frustración, con el grupo es variable y provocadora. M10 es dependiente en su relación con los adultos y con sus iguales mantiene muy mala conexión, provocando rechazo en todo momento.

De los catorce varones, ocho proceden de Marruecos: H02, H03, H08, H10, H11, H12, H13 y H14, dos de República Dominicana, H05 y H06, uno de Costa de Marfil, H01, otro de Nigeria, H04, Brasil, H07 y de Colombia, H09. Seis de los varones poseen alta comprensión y expresión del idioma castellano, H04, H05, H06, H07, H08 y H09, y el resto comprende y se expresan muy poco en español, H01, H03, H10, H11, H12 y H14. Dos comprenden y se expresan medianamente en nuestro idioma, H02 y H13.

En general, el nivel de escolarización de nuestros adolescentes masculinos es muy bajo, encontrándose a dos sin escolarizar, H01 y H03, tres en el primer ciclo de primaria, H10, H11 y H12, dos en segundo ciclo de primaria, H02 y H14, otros seis cursaban primer ciclo de la ESO, H05, H06, H07, H08, H09 y H13, y uno, en un Programa de Cualificación Profesional Inicial, H04.

Si tenemos en cuenta sus motivaciones profesionales y educativas, cinco deseaban seguir estudios, conocer mejor el idioma y aprender un oficio, H01, H02, H03, H05 y H06. Dos se habían propuesto aprender castellano y encontrar un trabajo, H12 y H13, y tres deseaban solamente comenzar a trabajar, H07, H11 y H14. Un adolescente solo deseaba hacer actividades de ocio y practicar deportes, H04. Otro quería conseguir la documentación adecuada para residir en España y poder trabajar, H08. El adolescente de origen colombiano, H09, solo deseaba volver con su familia. El menor H10, no tenía ninguna motivación. A todos se les orienta que continúen estudiando en talleres pre-laborales y laborales, en Programas de Cualificación Profesional Inicial, Aulas de ACE y Aulas de Bienvenida. Analizando sus hábitos según el informe educativo, podemos destacar que todos tienen un sueño tranquilo excepto H10, y que ninguno requiere ansiolíticos para dormir, menos H06, todos mantienen una higiene personal correcta. En todos los menores, la alimentación ha sido adecuada excepto en H04, H06 y H07. Los adolescentes que no consumen ningún tipo de tóxicos son seis, H01, H02, H03, H06, H11 y H12. Los que consumen alcohol, tabaco y THC son tres, H04, H05 y H07. EL consumo de tabaco y THC está presente en tres, H08, H13 y H14. Solo un menor consume alcohol, tabaco, THC y cocaína, H09. Otro menor consume tabaco + THC, disolvente, H10. Referente a la conducta de los adolescentes según los informes educativos, destacamos que solo seis de los que mantienen con los adultos una buena relación son los que luego, en la convivencia con sus iguales, se dan a respetar y se integran en el grupo, mostrándose la mayoría colaboradores y solidarios, H01, H02, H03, H05, H06, H12. El H04 demanda la atención del adulto, somatiza frecuentemente enfermedades y con sus compañeros es incapaz de interactuar socialmente y tampoco de resolver sus problemas.

El menor H07 presenta dificultades para escuchar a los adultos y con su grupo de iguales se deja influir con conductas disociales. El H08 es desobediente en su comportamiento con los adultos, no acepta las normas, con sus iguales se erige como líder. El adolescente H09 se muestra distante con los adultos, no tolera la frustración con sus compañeros, mantiene conductas disruptivas, trafica con drogas. El adolescente H10 mantiene una relación instrumental con los adultos y es dependiente de sus compañeros. Se mantiene muy distante de los adultos el H11 y dispone de pocas habilidades en su interrelación con los iguales, tiene conductas disruptivas. Con los adultos, el H13 se muestra esquivo, le cuesta reconocer la autoridad y, dentro del grupo, tiene poca aceptación. Por último, el H14 en su relación con los adultos respeta más al sexo masculino que al femenino, y con sus compañeros es colaborador.

RESULTADOS

1. El estado de salud de los adolescentes autóctonos e inmigrantes en nuestra investigación ha sido satisfactorio durante el periodo estudiado. Aquellos menores que asistieron a las Urgencias en los Hospitales de referencia lo hicieron por presentar patologías que en ningún momento representaron un riesgo para sus vidas, la duración de la estancia en esos centros hospitalarios fue poco significativa, en ningún caso requirieron intervenciones quirúrgicas ni se hizo necesaria una rehabilitación posterior a su ingreso. Todos fueron dados de alta y regresaron al centro donde se incorporaron a las actividades escolares y de ocio.
2. Podemos decir que las diferencias entre el estado de salud de los adolescentes autóctonos e inmigrantes es poco representativa, ya que las enfermedades descritas en los resultados así lo demuestran.
3. Es falsa la alarma social en cuanto a que los/las jóvenes procedentes de países subdesarrollados o en vías de desarrollo puedan contagiar a los autóctonos. Durante el periodo 2008-2012 no hemos tenido ningún caso de TB activa en nuestro centro de Primera Acogida de Protección Hortaleza.
4. La valoración cualitativa realizada confirma que, a pesar de la inexistencia de vínculos parentales con los hijos

y el grado de desestructuración familiar y social de los menores autóctonos e inmigrantes, estos se esfuerzan por adquirir en nuestro centro hábitos de higiene, sueño, alimentación y, en algunos casos, encontrar una orientación y motivación que seguir en sus vidas. Cada uno de los profesionales del Centro de Primera Acogida intenta aportar, desde su perfil, las herramientas necesarias para que estos menores puedan utilizarlas a lo largo de su vida.

AGRADECIMIENTOS

Agradecer a aquellas personas que han colaborado en la realización de este proyecto y, en especial, al Lic. Ezequiel Funes Ledesma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Comisión Europea Plan de Acción sobre los menores no acompañados 2010-2014 COM (2010)213 final SEC(2010)534. Bruselas: Comisión Europea; 2010.
2. ONU. Convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos de los Niños (CDN), 1989.
3. Carta de los Derechos Fundamentales de la Unión Europea. 2010/C 83/02.
4. Agrammunt P. Les infants migrants sans-papiers en situation irrégulière: une réelle cause d'inquiétude. Estrasburgo: Conseil de L'Europe; 2011.
5. Prada Belver FA. Estado de salud en los adolescentes del centro de primera acogida de protección de la comunidad de Madrid (2003-2007). Tesis doctoral. Córdoba, 2009.
6. Colectivo Ioé. Crisis e inmigración marroquí en España 2007-2011. Madrid: ME, Rabat; 2012.
7. Sotomayor Morales E, De la Fuente Y. Derechos humanos de la infancia en los procesos migratorios de Marruecos a España. Trabajo Social Nº 14, enero-diciembre 2012.
8. Sotomayor Morales E, De la Fuente Y. "El Trabajo Social en España". Fundamentos del Trabajo Social. Madrid: Ed. Alianza; 2012. p. 109-32.
9. Fookkens WJ, Lund VJ, Mullol J, et al. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps. Rhinol Suppl. 2012; 3: 1-298.
10. Moreno-Pérez D, Andrés Martín A, et al. Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica sobre el Diagnóstico de la tuberculosis en la edad pediátrica. An Pediatr (Barc). 2010; 73: 141.e1-143.14.
11. Pediatric Tuberculosis Collaborative Group. Targeted tuberculin skin testing and treatment of latent tuberculosis infection in children and adolescents. Pediatrics. 2004; 114: 1175-201.
12. Mellado MJ, Méndez A, Martínez MR. Tuberculosis. En: Muñoz Calvo MT, Hidalgo Vicario MI, Rubio Roldán LA, Clemente Pollán J, eds. Pediatría Extrahospitalaria. Aspectos básicos en Atención Primaria. 4ª ed. Madrid: Ergon; 2008. p. 443-50.
13. Altet MN, de Souza Galvao ML, et al. Infecciones por micobacterias. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, eds. Tratado de Neumología Infantil. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2008. p. 479-5.
14. Cilleruelo MJ, de Ory F, Ruiz-Contreras J. et al. Internationally adopted children: What vaccines should they receive? Vaccine. 2008; 26: 5784-90.
15. Cruz GD, Chen Y, Salazar CR, et al. Determinants of oral health care utilization among diverse groups of inmigrants in New YorK City. J Am Dent Assoc. 2010; 141: 871-8.
16. Julihn A, Ekbom A, Mode'er T. Migration background: a risk factor for caries development during adolescence. European J Oral Sciences. 2010; 118: 618-25.
17. Morrone A, Nosotti L, Piombo L, et al. Iron deficcency anaemia prevalence in a population of inmigrated women in Italy. The European Journal of Public Health. 2012; 22: 256-62.
18. Sheik M, Pal A, Wang S, et al. The epidemiology of health condition of newly arrived refugee children: a review of pattents attending a specialist health clinic in Sidney. J Paediatr Child Health. 2009; 45: 509-13.
19. Organización Mundial de la Salud. Global Status Report of Alcohol and Health. Geneva, 2011.
20. Stelzer F, Cervigni MA, Martino P. Bases neurales del desarrollo de las funciones ejecutivas durante la infancia y adolescencia. Una revisión. Rev Chil Neuropsicol. 2010; 5: 176-84.
21. García G, García O, Secades R. Neuropsicología y adicción a las drogas. Papeles del Psicólogo. 2011; 32:159-65.
22. Ferrett HL, Carey PD, Thomas KG, et al. Neuropsychological performance of South African treatment-naïve adolescents with alcohol dependence. Drug Alcohol Depend. 2010; 110: 8-14.
23. Hanson KL, Cummins K, Tapert SF, et al. Changes in neuropsychological functioning over 10 years following adolescent substance abuse treatment. Psychol Addic Behav. 2011; 25: 127-42.
24. Asociación Española de Pediatría. Comité Asesor de Vacunas AEP. Vacunas en Pediatría. Manual de la AEP 2012. Madrid: Edén Artes Gráficas, S.L; 2012.
25. Comité de Vacunas de la Sociedad Española de Medicina Preventiva, Salud Pública e Higiene. Calendario de vacunaciones sistemáticas del adolescente y el adulto recomendado por la Sociedad Española de Medicina Preventiva, Salud Pública e Higiene. Vacunas. 2010; 11 (Supl 2): 204-15.
26. American Academy of Pediatrics. Red. Book 2012. Report of the Committee on infectious Diseases. En: Pickering LK, ed. 29ª ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2012.
27. Ministerio de Sanidad Política Social e Igualdad. Prevención y promoción de la salud. Vacunas. Coberturas vacunales. Disponible en: http://www.msc.es/ciudadanos/proteccionsalud/infancia/vacunaciones/programa/ vacunaciones.htm
28. Centers for Disease Control and Prevention. General Recommendations on Immunization. Recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). MMWR 2011; 60 (RR-02): 1-60.
29. Finn A, Clarke Ed, Mytton J. Adolescent immunization: the next big thing? Arch Dis Child. 2011; 96: 497-9.
30. Kimmel SR. Adolescent vaccination: Physician Challenges and Solutions. J Adolescent Health. 2010; 46: S16-S23.
31. González-González LO, Pérez-González VM, Ospina-Rodríguez JP. Clínica de tamiz auditivo en el Instituto Nacional de Pediatría. Acta Pediatr Mex. 2012; 33: 20-5.
32. Richter H. Epidemiologycs mistake about incidence of lift and palatal fissure. Germ Oral Surgery. 2002; 4: 23-36.

33. Mossey PA, Little J, Munger RG, et al. Cleft lip and palate. Lancet. 2009; 374: 1773-85.
34. Papadopulos NA, Papadopoulos MA, Kovacs L, et al. Foetal surgery and cleft lip and palate: current status and new perspectives. Br J Plast Surg. 2005; 58: 593-607.
35. Afilapa. Análisis de las características de los pacientes con fisura labio-palatina en la Comunidad de Madrid, 2006. Disponible en: http://www.afilapa.com/archivos/informe-viceconsejeria-CAM.pdf.
36. Peramos Ortega A, Casado Gómez I. El niño con fisura de labio y/o paladar. Aspectos clínicos y desarrollo dentofacial. Madrid, 2006.
37. Kasten EF, Schmidt SP, Zickler CF, et al. Team care of the patient with cleft lip and palate. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2008; 38: 138-58.
38. Bosch L. Trastornos del desarrollo fonético y fonológico. En: Puyuelo M, Rondal JA, eds. Manual de desarrollo y alteraciones del lenguaje. Aspectos evolutivos y patología en el niño y el adulto). Barcelona: Ed. Masson; 2003. p. 189-204.
39. Perelló J. Trastornos del habla. 5ª ed. Barcelona: Masson; 2002.
40. St. Louis KO, Bakker K, Myers FL, Raphael LJ. Estorbar. En: JH Stone, M Blouin, eds. Enciclopedia Internacional de la Rehabilitación. 2010. Disponible en línea: http://cirrie.buffalo.edu/encyclopedia/en/article/262.

El síndrome de Munchausen por poderes: un tipo especial de abuso infantil

J.L. Jiménez Hernández[1], M. López Rico[2], M.D. Crespo Hervás[3], A. Muñoz Villa[4], J.J. López-Ibor Aliño[5†]

[1]Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil Carabanchel-Usera. Hospital 12 de Octubre. [2]Profesora titular de la Facultad de Medicina. Universidad de Salamanca. [3]Profesora de Psiquiatría. Universidad de Alcalá de Henares. [4]Redacción de la Revista Española de Pediatría. [5]Catedrático de Psiquiatría. Universidad Complutense. Jefe del Servicio de Psiquiatría. Hospital Clínico. Madrid.

RESUMEN

En el síndrome de Munchausen por poderes (SMpP), uno de los padres, en el 95% de los casos, la propia madre, inventa, falsifica y fabrica síntomas clínicos en su hijo hasta convertirle, de cara a los médicos y pediatras, en un enfermo. La última Clasificación de Enfermedades Mentales (DSM-5), ha introducido en el capítulo de *Trastornos Adictivos* el *Trastorno por juego*, abriendo la posibilidad de incorporar otras conductas problemáticas de riesgo adictivo que no se refieren a sustancias, como son los vídeo-juegos, Internet o las compras. Por nuestra parte, proponemos que el perfil psicopatológico del perpetrador/a de un SMpP se corresponde con un trastorno adictivo, ya que tienen un comportamiento compulsivo de búsqueda del ambiente hospitalario que les supone un alto grado de gratificación y recompensa, y que se incrementa progresivamente ante nuevas situaciones de estrés. Se muestran tres casos clínicos de SMpP que pertenecen a la serie de 19 víctimas con diagnóstico confirmado del síndrome, que estudiaron los autores en un conjunto de 54 casos con sospecha de ser víctimas de Munchausen por poderes enviadas desde Pediatría al presentar los signos de alarma que definió Meadow. El propósito de este trabajo es aportar nuevos datos que faciliten una segura y adecuada intervención caso de encontrarse con esta extraña y sutilmente peligrosa enfermedad.

Palabras clave: Síndrome de Munchausen por poderes; Trastorno adictivo; Vínculo materno-filial; Abusos infantiles.

ABSTRACT

In Munchausen syndrome by proxy (MSBP), one of the parents, in 95% of the cases the mother per se, invents, falsifies and makes up clinical symptoms in their child until the child becomes a patient for the physicians and pediatricians. The last Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5) has introduced the Gaming Disorders in the chapter of Addictive Disorders, opening the way to the possibility of incorporating other problematic behaviors of addictive risk not referring to substances, such as video games, Internet, or shopping. On our part, we propose that the psychopathological profile of the author of a MSBP corresponds with an Addictive Disorder, since they share a behavior of compulsive seeking of the hospital setting that means a high grade of gratification and rewards and that progressively increases when their are new stress situations. Three clinical cases of MSBP belonging to a series of 19 victims with confirmed diagnosis of the syndrome studied by the authors in a group of 54 cases with suspicion of being victims of the Munchausen syndrome by proxy referred from pediatrics due to the presentation of Meadow-defined alarm signs are shown. The purpose of this work is to provide new data facilitating a safe and adequate case intervention if faced with this rare and subtly dangerous disease.

Key words: Munchausen syndrome by proxy; Addictive disorder; Maternal-child bond; Child abuses.

INTRODUCCIÓN

Toda la comunidad médica conoce la existencia de niños maltratados y las consecuencias paidopsiquiátricas que ello conlleva[(1)]. Al amplio espectro de abandono y abuso infantil, añadió un nefropediatra, Roy Meadow, en 1977, el síndrome de Munchausen por poderes (SMpP)[(2)]. En esta enfermedad, uno de los padres, en el 95% de los casos, la propia madre,

Correspondencia: Dr. José Luis Jiménez. Unidad de Psiquiatría Infanto-Juvenil Carabanchel-Usera. Hospital 12 de Octubre. Madrid. *E-mail:* mlr@usal.es
Recibido: Noviembre 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 33-45

TABLA 1. Criterios necesarios en la Clasificación DSM-5 para el diagnóstico de síndrome de Munchausen por poderes.

1. Falsificación de síntomas o fabricación de enfermedades y daños en los propios hijos, siempre que se puedan demostrar los engaños
2. El/la perpetrador/a presenta a la víctima a los demás como enfermo, inválido o damnificado
3. La conducta de engaños es evidente incluso en ausencia de alguna recompensa externa
4. El cuadro clínico no se explica mejor por otro trastorno pediátrico o psiquiátrico

Adaptado de Bass C, Glaser D. Early recognition and management of fabricated or induced illness in children. Lancet. 2014; 383: 1412-21.

TABLA 2. Factores que pueden contribuir al estudio psiquiátrico de la perpetradora o perpetrador de un síndrome de Munchausen por poderes (SMpP).

1. Vulnerabilidad genética y biológica (p. ej., aumentada sensibilidad al dolor traumático)
2. Alteraciones en el vínculo materno filial del perpetrador /a de un síndrome de Munchausen por poderes
3. Experiencias traumáticas tempranas propias (violencia, abuso, deprivación)
4. Transmisión intergeneracional, en el sistema familiar, de las conductas de falsificación de síntomas y de síndromes
5. Aprendizaje de experiencias positivas respecto de la enfermedad (p. ej., recibiendo atención por estar enfermo o perdiendo el refuerzo de las expresiones no somáticas de malestar)
6. Motivación de las perpetradoras
7. Comorbilidad psiquiátrica

Tomado de referencia 27.

fabrica o inventa síntomas clínicos en su hijo hasta convertirle, de cara a los médicos y pediatras, en un enfermo[3].

El término Munchausen es una adaptación del utilizado por Asher en 1951 para diagnosticar, de un modo más sugerente, los trastornos facticios autoprovocados con la presumible intención de adoptar el rol social de paciente[4]. La descripción se basa en la similitud existente entre la pseudología fantástica que les caracteriza y la imaginación derrochada en las increíbles historias del Barón del mismo nombre[5].

En la práctica clínica se observa que, en general, los pediatras tienden a no pensar en el diagnóstico de trastorno facticio (TF) frente a casos evidentes para los psiquiatras. El problema no es tan solo la dificultad diagnóstica, sino la particularidad que coloca al SMpP en la frontera entre lo médico, lo psiquiátrico y lo legal.

Precisamente, el grupo de trabajo de Hamilton y cols.[6] ha revisado el nuevo capítulo sobre enfermedades facticias en la actual Clasificación de Enfermedades Mentales (*Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM-5*)[7] y coincide en recomendar una revisión substancial basándose, tanto en la evidencia de la poca frecuencia del diagnóstico de SMpP, como en la necesidad de marcar unas líneas claras que faciliten su identificación.

Desde el punto de vista del trastorno facticio, debemos diferenciar dos situaciones que pueden presentarse: 1) el TF en la propia persona o 2) el TF en otra persona diferente de uno mismo; esta segunda opción es la que se identifica como trastorno facticio por poderes o SMpP[7].

El DSM-5 ha contribuido con criterios específicos (Tabla 1) para identificar el diagnóstico de SMpP en la persona que realiza la falsificación; en general, la madre sobre el hijo, poniendo especial atención en la conducta de falsedad aun en ausencia de recompensas externas que sean evidentes. Reacepta el diagnóstico de víctima de abuso para el hijo[8].

Asimismo, en el DSM-5 se hace un planteamiento que señala las similitudes de los trastornos facticios con los trastornos adictivos por uso de sustancias (TUS) y los trastornos del control de los impulsos, basándose en la persistencia característica de las conductas y en los esfuerzos intencionados de ocultar el comportamiento patológico a través del engaño. En el diagnóstico del TF, se enfatiza la repetitiva conducta de falsificación de signos y síntomas de enfermedad, obviándose una posible motivación interna subyacente[9].

La modificación introducida en el capítulo de *Trastornos adictivos* con la inclusión del *Trastorno por el juego*, abre la puerta a la posibilidad de incorporar a los problemas adictivos otras conductas problemáticas no relacionadas con sustancias como puede ser el juego en Internet o las compras[9]. Por nuestra parte, haríamos la propuesta de incluir el SMpP[10].

En la aproximación del SMpP a la enfermedad adictiva, existen 7 factores que nos ayudarán a contextualizar la semejanza entre ambos, permitiendo comprobar el perfil psiquiátrico característico del/la perpetrador/a del síndrome (Tabla 2).

1. El ***primer factor*** a analizar es la vulnerabilidad genética y biológica.
   El DSM-5 no incluye marcadores genéticos en el diagnóstico de los trastornos adictivos, aunque la importancia de los aspectos genéticos es incuestionable. Actualmente, los receptores nicotínico y opioide, CHRNA5 y OPRM1[11], aparecen en diversas variantes replicadas en la literatura a pesar de no ser significativas en la población general[9]. Sin embargo, en futuras ediciones del DSM, es posible que se incluyan marcadores como predictores de respuesta al tratamiento (p. ej., la existencia del OPRM1A118G en la respuesta a naltrexona y a metadona en adicciones)[12].
   En la población general, el comportamiento, la percepción, la recompensa y el nivel anímico se encuentran claramente conectados a través del eje hipotálamo-hipo-

fisario-adrenal que modula sus interacciones y, a su vez, es regulado por el sistema κ-opioide[12]. Este sistema se encuentra alterado en los trastornos adictivos[11].

Los trastornos psiquiátricos, como el SMpP, cuando se estudian en el contexto de una enfermedad adictiva tendrán, con toda probabilidad, asociaciones genéticas que, hoy por hoy, son de poco efecto o son raras en la mayoría de la población, por lo que no resultan útiles en el diagnóstico[7].

Respecto a la importancia de otros factores biológicos, las técnicas de neuroimagen nos han permitido comprobar la disrupción en la corteza prefrontal (CPF) que se produce, no solo durante la ingesta de sustancias sino, también, durante las conductas problemáticas asociadas con la adicción y con la pérdida de la libertad de elección[13]. En la resonancia magnética funcional (RMN), realizada a una madre perpetradora de SMpP, se hizo evidente una pronunciada activación de la CPF ventrolateral y del córtex cingulado anterior (CCA) en asociación con tiempos de respuesta significativamente más largos durante sus "mentiras"[14].

La perspectiva neuroquímica de la adicción nos orienta hacia variaciones en las concentraciones de dopamina, serotonina y norepinefrina en el cerebro[15]. La hiperactividad del *locus coeruleus* promueve la mayoría de los síntomas de abstinencia en todos los trastornos adictivos y este hecho hay que tenerlo en cuenta para que la confrontación con la realidad de las madres perpetradoras de un SMpP sea segura. La confrontación deja a la madre en situación de abstinencia y el riesgo se incrementa para el niño y para ella (continuación del abuso en otro hospital y riesgo suicida)[16].

2. Un ***segundo factor*** asesora el vínculo materno-filial de las madres con SMpP.

   Se ha sugerido la existencia de patrones de vínculo alterado entre madre e hijo en el contexto de las enfermedades fabricadas o inducidas. El vínculo materno-infantil inseguro se encuentra sobre-representado entre progenitores que maltratan, incluyendo en la muestra a aquellos que fabrican o inducen enfermedades en sus propios hijos[17].

   Usando una entrevista semi-estructurada, *Adult Attachment Interview* (AAI), para valorar el tipo de vínculo materno-infantil de 67 madres perpetradoras de SMpP, Adshead y Bluglass (2005) encuentran un 85% de madres con vínculo inseguro. Estas madres mostraban estados mentales altamente desorganizados cuando pensaban en el acto de cuidar o de haber sido cuidadas en su propia infancia[18].

3. El ***tercer factor*** analiza las altas tasas de experiencias traumáticas ocurridas en la infancia de las madres perpetradoras de SMpP, con situaciones de violencia, negligencia, abusos o carencias afectivas vividas durante su propia niñez. De las 67 madres estudiadas por Adshead y Bluglass, 31 (46%) tenían historias de trauma infantil y 19 (28%) de trauma ya de adultas, prevaleciendo las violaciones o la violencia doméstica. Treinta madres (45%) tenían historias de enfermedad o lesión infantil y 16 (24%) recordaban cómo algún miembro de su familia había sufrido de enfermedades severas durante su propia infancia. Treinta y seis madres (54%) habían experimentado duelos por pérdidas, tanto en su etapa adulta como cuando eran niñas[18].

4. En ***cuarto lugar***, se propone estudiar la transmisión intergeneracional de las conductas de falsificación de enfermedad dentro del ámbito familiar.

   Se sabe muy poco del impacto a largo plazo que provoca ser víctima del SMpP. Probablemente, muchos niños ni siquiera son identificados y otros se pierden en el seguimiento cuando dejan de estar supervisados por los Servicios de Protección al Menor[19]. Sin embargo, se tiene certeza respecto a que las conductas de fabricación de enfermedad pueden aprenderse y enseñarse dentro del sistema familiar, y sabemos que la conexión entre las diferentes formas de trastorno facticio constituye un proceso cíclico en el cual las conductas de falsificación de enfermedad pasan de realizarse en uno/a mismo/a a realizarse sobre otra persona y viceversa[20].

   Palmer y Yoshimura[21] describieron a un niño de 9 años, víctima de SMpP, en quien su madre falsificaba muestras de heces. Revisando la anamnesis, se comprobó que existían múltiples antecedentes de trastorno facticio en la adolescencia y vida adulta maternas. Además, las indagaciones en su propia infancia demostraron una importante historia pediátrica con fracturas inexplicables, talla baja por deprivación afectiva, vómitos episódicos y varios procedimientos de intervención altamente cuestionables para tan tierna edad. Este caso parece representar un ciclo completo multigeneracional, yendo desde SMpP como víctima en la propia infancia de la perpetradora, pasando por trastorno facticio en ella misma de adolescente y de adulta, y llegando a convertirse en la madre perpetradora de un SMpP[8].

5. Como ***quinto factor*** a estudiar en los trastornos facticios, se propone el aprendizaje temprano de experiencias con refuerzo positivo relacionadas con la enfermedad o aprendizaje del "papel de enfermo". La recompensa aprendida se basa en la atención y los cuidados parentales obtenidos cuando estás enfermo o aparentas estarlo y en la exención de las tareas domésticas, sociales o escolares[22].

   En algunos pacientes, existe una relación muy cercana entre la conducta de enfermedad y los beneficios potenciales que proporciona la sociedad al "papel de enfermo", convirtiéndolo en un estado deseado por las ganancias emocionales que se logran con él. La madre perpetradora

del SMpP alcanza estos beneficios de forma notoria al ocupar la posición de "madre de niño enfermo"[23].

De forma gradual, el niño víctima de SMpP se va haciendo más vulnerable a la presión de la madre, iniciando una colaboración con ella que pasa desde el primer grado o *naive*, al segundo de aceptación pasiva, al tercero ya con participación activa y llegando, en algunos casos, hasta el cuarto, de auténtico auto-daño activo[24].

6. Se expone un ***sexto factor*** que pretende animar en el conocimiento de la motivación de las perpetradoras de SMpP[25].

   La necesidad de obtener un perfil psicopatológico común en todas las madres que fabrican o falsifican enfermedades en sus hijos resulta de gran interés para mejorar el diagnóstico y el tratamiento del síndrome. Sin embargo, las propuestas en la literatura son muy variadas y las diversas motivaciones que se presentan no resultan en un único perfil de conducta que nos permita concretar un diagnóstico psiquiátrico que identifique a todos los/las perpetradores/as[7].

   A la reciente propuesta de Bass y Glaser[8] respecto a los mecanismos que explican la motivación de estas madres, se añade una entrevista semi-estructurada obtenida tras el estudio de 15 perpetradoras de SMpP[10] que perfila los aspectos relevantes de sus conductas adictivas al ambiente hospitalario y los temas relacionados con la medicina (Tabla 3) y que se constituye en un perfil comportamental común que las caracteriza[26,27].

7. El ***séptimo*** y último factor que se analiza, en el intento de contextualizar la aproximación del SMpP a la enfermedad adictiva, es la co-morbilidad[28].

   La enfermedad adictiva se da, en múltiples ocasiones, junto a una situación de patología dual o co-morbilidad con trastornos que le son característicos, como los trastornos de conducta con pérdida del control de impulsos, las depresiones y los trastornos de la personalidad, especialmente del tipo *borderline*[29].

   Muchos síntomas específicos de enfermedad adictiva están asociados con trastornos co-mórbidos, sugiriéndose la interacción de diferentes mecanismos que unen el trastorno por juego, recientemente admitido como adicción, y la aparición de psicopatología co-mórbida al mismo[30]. Respecto al SMpP, la co-morbilidad se encuentra presente con mucha frecuencia, y es similar a la que se presenta en el trastorno por juego[31].

Bass y Jones[28] presentan, en su estudio de 28 madres perpetradoras de SMpP, que 18 (64%) tienen trastorno facticio y 17 (61%) han presentado mentira patológica como forma habitual de comunicación, en su adolescencia y vida adulta, envolviendo al hijo en una red de engaño y abuso[28]. Bass y Glaser (2014) refieren que más del 50% de las madres perpetradoras de SMpP tienen trastorno facticio y más del 75% tienen trastorno de la personalidad co-mórbido, particularmente de tipo sociopático, *borderline* o histriónico[7].

TABLA 3. Perfil conductual de la madre perpetradora de un síndrome de Munchausen por poderes en el ambiente hospitalario.

1. Fascinación por el ambiente hospitalario y su contexto situacional o por temas relevantes de la práctica médica
2. Preocupación e ideas persistentes acerca de la enfermedad y el entorno médico rememorando situaciones gratificantes vividas previamente en los hospitales
3. Pensamientos repetitivos de planificación de nuevas estancias hospitalarias que ocupan casi todo su tiempo vital
4. Auto-percepción de una progresiva y creciente necesidad de buscar el ambiente hospitalario, sobre todo ante cualquier circunstancia estresante
5. Reconocen que su búsqueda del ambiente hospitalario les ayuda a escapar de los problemas cotidianos y les alivia los sentimientos disfóricos de desesperación, culpa, ansiedad o depresión
6. Fracasos repetidos en controlar o interrumpir sus conductas adictivas de abuso con una recurrente dificultad a la hora de dominar sus impulsos para llevar a la víctima al hospital
7. Aparición de depresión, irritabilidad, disforia o ansiedad cuando intentan controlar su conducta de búsqueda de hospitales
8. Sensación de tensión emocional creciente antes de ir al hospital
9. Gratificación, liberación de estrés y bienestar durante la estancia hospitalaria
10. Engañan a la familia y a los médicos para ocultar su grado de implicación y ejecutan actos punibles para lograr sus objetivos como son las invenciones y fabricaciones de síntomas en sus hijos

Tomado de referencia 10.

En resumen, la propuesta de un perfil psicopatológico común para las madres perpetradoras va a ser útil para facilitar la identificación y el manejo de este complicado tipo de abuso infantil[32].

MATERIAL Y MÉTODOS

Se muestran tres casos clínicos de síndrome de Munchausen por poderes con el propósito de aportar nuevos datos que faciliten una segura y adecuada intervención, caso de encontrarse con esta extraña y sutilmente peligrosa enfermedad.

Los tres casos clínicos pertenecen a la serie de 19 víctimas de 15 familias estudiadas por los autores, confirmando su diagnóstico entre los 54 casos con sospecha de ser un SMpP, que se nos habían remitido desde Pediatría por reunir los signos de alto riesgo para el síndrome (Tabla 4)[32,33].

CASO CLÍNICO 1

Síndrome de Munchausen por poderes en niña de 5 años de edad con 39 ingresos previos y sucesivos en diversas UCIPs del país, siempre en un estado comatoso. Ingresa en

TABLA 4. Señales de alarma para sospechar la presencia de un síndrome de Munchausen por poderes.

1. Signos y síntomas ficticios o facticios
2. Enfermedad crónica inexplicable
3. Discrepancias (anamnesis/hallazgos)
4. Síntomas y signos muy raros
5. Siempre en presencia de la madre
6. Madre "colega"
7. Intolerancia a todos los tratamientos
8. Madre indiferente al pronóstico
9. Enfermedad similar en la madre o en hermanos
10. Antecedentes familiares de muertes inexplicables

Adaptado de Meadow, 1982, por Jiménez JL, López-Ibor Aliño JJ, Yturriaga R, Sainz T. El síndrome de Munchausen por poderes: un tipo especial de niños maltratados. Actas Luso-Españolas de Neurología, Psiquiatría y Ciencias afines; 1987; 15: 333-43.

TABLA 5. Diagnósticos al alta de los 25 informes hallados en el primer caso clínico.

1. Displasia congénita de caderas
2. Hipohidrosis (7 informes)
3. Proceso neurológico a nivel central
4. Epilepsia atípica
5. Fiebre no explicada
6. Inhibición funcional de ADH por excesivo aporte hídrico
7. Diabetes insípida (3 informes)
8. Hipocaliemia 2ª
9. Comas recurrentes (3 informes)
10. Poliuria congénita
11. Trastornos del ciclo de la urea

Tomado de referencia 10.

Pediatría con buen estado físico para estudio de un posible error innato del metabolismo que explicara los complejos episodios que, paroxísticamente, se repetían desde que contaba cuatro meses de edad siempre con periodos intercríticos de más de 15 días. Todos cursaban igualmente con fiebre de 41º, poliuria, deshidratación, convulsiones y disminución progresiva del nivel de conciencia hasta llegar al coma. Habían sido siempre refractarios a todo tipo de tratamientos ensayados previamente.

Su situación clínica se había complicado con el tiempo, hasta precisar 39 ingresos en distintas UCIs pediátricas, prácticamente a lo largo de todo el país y siempre en estado de coma.

Esta descripción materna de los episodios no coincidía con la proporcionada por los 25 informes clínicos que conseguimos obtener de 5 Centros Hospitalarios donde había ingresado en un total de 60 ocasiones (Tabla 5).

El estudio de la cronología de la enfermedad reflejó que había:

1. Síndromes febriles, de los 4 a los 11 meses de edad.
2. Cuadros de poliuria y deshidratación, de los 11 a los 20 meses.
3. Convulsiones, a partir de los 20 meses de edad.
4. Episodios repetitivos de disminución progresiva del nivel de conciencia hasta el coma desde hacía dos años.

El caso reunía las señales de alarma para el síndrome de Munchausen por poderes (Tabla 4), por lo que se sospechó su posibilidad diagnóstica al no evidenciar el amplio estudio orgánico que se realizó ninguna otra causa explicativa de los síntomas consultados. Se tuvo en cuenta el hecho de no repetir estudios como las laparotomías, biopsias de piel, arteriografías y urografías i.v. previas.

Así se llegó a la confrontación familiar con la realidad, admitiendo la madre la manipulación de termómetros, el carácter inventado de las convulsiones y la administración, por su cuenta, de furosemida y fenobarbital en dosis para nada prescritas.

El seguimiento conjunto con su pediatra de cabecera permitió asegurar su posterior evolución hasta quedar asintomática, llevando la niña una vida normal del todo, coincidiendo con su individuación respecto de la figura materna.

CASO CLÍNICO 2

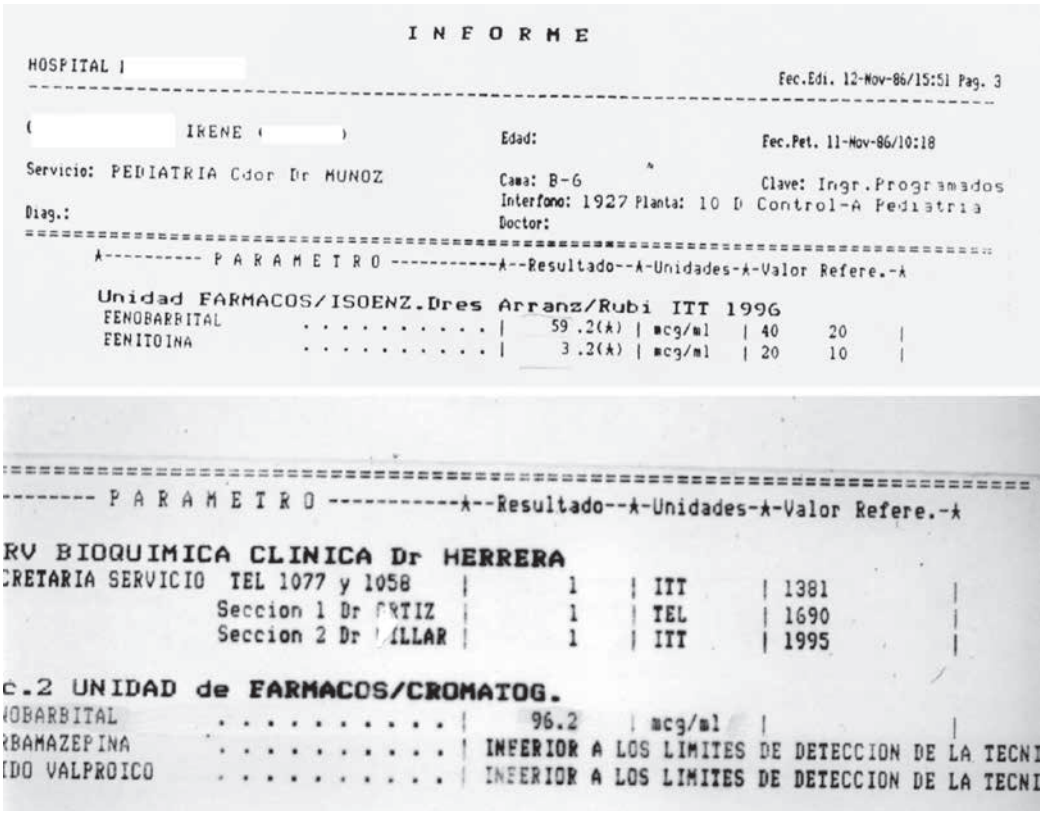
Síndrome de Munchausen por poderes en niña de 8 años diagnosticado tras ingresar por tercera vez consecutiva en Pediatría.

La primera vez que visitó el Hospital lo hizo en coma grado III complicado con una neumonía aspirativa. En la UCIP presentó dos paradas cardio-respiratorias, la segunda como complicación de haberle administrado un yogur estando la niña en coma. Sorprendentemente, la madre tras habérselo dado, se constituyó en el elemento tranquilizador del equipo en tan dramáticas circunstancias.

El segundo y tercer ingreso, en cambio, fueron para estudiar un cuadro persistente y refractario a todo tipo de tratamientos, por el que se había consultado previamente en otros 3 Centros Hospitalarios desde los dos años de vida de la paciente, y que consistía en episodios neurológicos paroxísticos de crisis convulsivas y posterior alteración del estado de conciencia hasta llegar, en ocasiones, al coma.

Por los informes disponibles y los contactos mantenidos con los médicos y pediatras que habían atendido previamente a la niña, pudimos comprobar que existían importantes discrepancias entre la anamnesis familiar y los hechos reales.

Efectivamente, la paciente había ingresado en estado comatoso en más de 27 ocasiones, pero solo la madre había presenciado las convulsiones que supuestamente precedían al coma, y la descripción que ella hacía de las mismas variaba de un informe a otro.



INFORME

HOSPITAL

Fec.Edi. 12-Nov-86/15:51 Pag. 3

IRENE

Edad:

Fec.Pet. 11-Nov-86/10:18

Servicio: PEDIATRIA Cdor Dr MUNOZ

Cama: B-6

Clave: Ingr.Programados

Interfono: 1927 Planta: 10 D Control-A Pediatria

Diag.:

Doctor:

PARAMETRO	Resultado	Unidades	Valor Refere.
Unidad FARMACOS/ISOENZ.Dres Arranz/Rubi ITT 1996			
FENOBARBITAL	59.2(A)	mcg/ml	40 20
FENITOINA	3.2(A)	mcg/ml	20 10

PARAMETRO	Resultado	Unidades	Valor Refere.
RV BIOQUIMICA CLINICA Dr HERRERA			
CRETARIA SERVICIO TEL 1077 y 1058	1	ITT	1381
Seccion 1 Dr ORTIZ	1	TEL	1690
Seccion 2 Dr VILLAR	1	ITT	1995
c.2 UNIDAD de FARMACOS/CROMATOG.			
NOBARBITAL	96.2	mcg/ml	
RBAMAZEPINA	INFERIOR A LOS LIMITES DE DETECCION DE LA TECNI		
IDO VALPROICO	INFERIOR A LOS LIMITES DE DETECCION DE LA TECNI		

FIGURA 1. Niveles tóxicos de fenobarbital encontrados en el segundo caso clínico. Muestras séricas remitidas por el médico de Atención Primaria del caso nº 2 en las que se pudieron detectar niveles tóxicos de fenobarbital (59,2 µg/ml en el primero y 96,2 µg/ml en el segundo). (Tomado de referencia 10).

A pesar de haberse planteado sugerencias acerca de la posible invención materna de las crisis epilépticas, los diagnósticos previos apuntaban siempre al origen metabólico o epiléptico de los síntomas.

Las exploraciones complementarias (laparotomías, biopsia hepática, del nervio sural, del cuádriceps y rectal) que se le habían practicado no estaban exentas de riesgo, y el motivo final de consultar a Psiquiatría fue la programación añadida de una biopsia cerebral.

La madre, además de tener los comportamientos intrahospitalarios de satisfacción y de coleguismo que caracterizan a las perpetradoras de síndrome de Munchausen por poderes presentó, frecuentemente, conductas de cleptomanía durante sus estancias en el Hospital acompañando siempre a su hija.

Se reunían los signos de alarma para este tipo de enfermedad (Tabla 4).

El fallecimiento de la abuela materna en extrañas circunstancias y la repetición de episodios de apnea no explicados en una hermana de la paciente nos llevaron a iniciar el tratamiento cuanto antes.

La confrontación fue muy problemática, debido en gran parte a una experiencia judicial previa, que había resultado poco eficaz para prevenir y parar los abusos.

La niña, una vez iniciado el proceso terapéutico, presentó dos recaídas que cursaron con ataxia, disartria y somnolencia de 24 horas de duración; y, tras el oportuno envío de muestras séricas por parte de su médico de cabecera, se pudieron detectar niveles tóxicos de fenobarbital (59,2 µg/ml en el primero y 96,2 µg/ml en el segundo) como se aprecia en la figura 1.Tras ello, la madre confesó ser la autora de las intoxicaciones y la inventora de las inexistentes convulsiones.

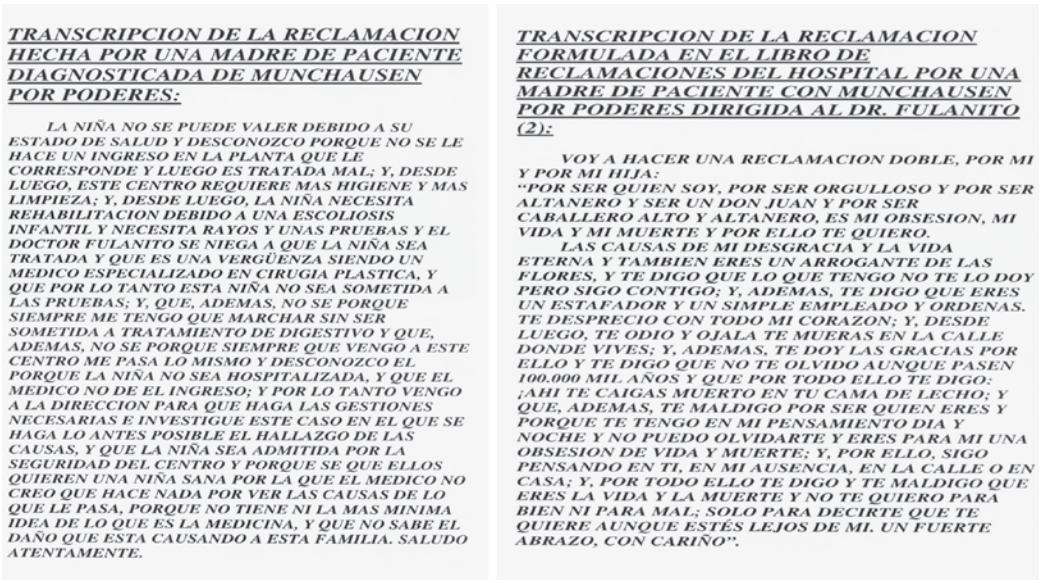
El examen psicológico de la paciente mostraba una afectación importante, tanto a nivel personal como relacional. Su desorganizado comportamiento había facilitado el diagnóstico previo, incorrecto, de retraso mental con un CI equivalente a 50 con el que se nos había remitido. Los tests psicométricos y la observación clínica en la escuela del Hospital descartaron el supuesto déficit, situándola en un nivel intelectual adecuado (CI de 110 según escalas WISC-R).

Debajo de su superficial desorganización, tenía unas pautas relacionales que iban desde el "pegoteo" a las personas de su confianza al rechazo abierto, expresado en forma de crisis de agitación psicomotriz ante la más mínima frustración, sin posiciones intermedias. Con la madre, mantenía otro tipo de relación fría y temerosa, pero prevalentemente simbiótica.

Posteriormente, la niña pasó a llevar una vida normal, recibiendo un programa individualizado y completo de rehabilitación.

CASO CLÍNICO 3

Síndrome de Munchausen por poderes en dos hermanos con el subtipo de *Doctor Shopping with the child as proxy patient*[34].



TRANSCRIPCION DE LA RECLAMACION HECHA POR UNA MADRE DE PACIENTE DIAGNOSTICADA DE MUNCHAUSEN POR PODERES:

LA NIÑA NO SE PUEDE VALER DEBIDO A SU ESTADO DE SALUD Y DESCONOZCO PORQUE NO SE LE HACE UN INGRESO EN LA PLANTA QUE LE CORRESPONDE Y LUEGO ES TRATADA MAL; Y, DESDE LUEGO, ESTE CENTRO REQUIERE MAS HIGIENE Y MAS LIMPIEZA; Y, DESDE LUEGO, LA NIÑA NECESITA REHABILITACION DEBIDO A UNA ESCOLIOSIS INFANTIL Y NECESITA RAYOS Y UNAS PRUEBAS Y EL DOCTOR FULANITO SE NIEGA A QUE LA NIÑA SEA TRATADA Y QUE ES UNA VERGÜENZA SIENDO UN MEDICO ESPECIALIZADO EN CIRUGIA PLASTICA, Y QUE POR LO TANTO ESTA NIÑA NO SEA SOMETIDA A LAS PRUEBAS; Y, QUE, ADEMAS, NO SE PORQUE SIEMPRE ME TENGO QUE MARCHAR SIN SER SOMETIDA A TRATAMIENTO DE DIGESTIVO Y QUE, ADEMAS, NO SE PORQUE SIEMPRE QUE VENGO A ESTE CENTRO ME PASA LO MISMO Y DESCONOZCO EL PORQUE LA NIÑA NO SEA HOSPITALIZADA, Y QUE EL MEDICO NO DE EL INGRESO; Y POR LO TANTO VENGO A LA DIRECCION PARA QUE HAGA LAS GESTIONES NECESARIAS E INVESTIGUE ESTE CASO EN EL QUE SE HAGA LO ANTES POSIBLE EL HALLAZGO DE LAS CAUSAS, Y QUE LA NIÑA SEA ADMITIDA POR LA SEGURIDAD DEL CENTRO Y PORQUE SE QUE ELLOS QUIEREN UNA NIÑA SANA POR LA QUE EL MEDICO NO CREO QUE HACE NADA POR VER LAS CAUSAS DE LO QUE LE PASA, PORQUE NO TIENE NI LA MAS MINIMA IDEA DE LO QUE ES LA MEDICINA, Y QUE NO SABE EL DAÑO QUE ESTA CAUSANDO A ESTA FAMILIA. SALUDO ATENTAMENTE.

TRANSCRIPCION DE LA RECLAMACION FORMULADA EN EL LIBRO DE RECLAMACIONES DEL HOSPITAL POR UNA MADRE DE PACIENTE CON MUNCHAUSEN POR PODERES DIRIGIDA AL DR. FULANITO (2):

VOY A HACER UNA RECLAMACION DOBLE, POR MI Y POR MI HIJA:
"POR SER QUIEN SOY, POR SER ORGULLOSO Y POR SER ALTANERO Y SER UN DON JUAN Y POR SER CABALLERO ALTO Y ALTANERO, ES MI OBSESION, MI VIDA Y MI MUERTE Y POR ELLO TE QUIERO.

LAS CAUSAS DE MI DESGRACIA Y LA VIDA ETERNA Y TAMBIEN ERES UN ARROGANTE DE LAS FLORES, Y TE DIGO QUE LO QUE TENGO NO TE LO DOY PERO SIGO CONTIGO; Y, ADEMAS, TE DIGO QUE ERES UN ESTAFADOR Y UN SIMPLE EMPLEADO Y ORDENAS. TE DESPRECIO CON TODO MI CORAZON; Y, DESDE LUEGO, TE ODIO Y OJALA TE MUERAS EN LA CALLE DONDE VIVES; Y, ADEMAS, TE DOY LAS GRACIAS POR ELLO Y TE DIGO QUE NO TE OLVIDO AUNQUE PASEN 100.000 MIL AÑOS Y QUE POR TODO ELLO TE DIGO: ¡AHI TE CAIGAS MUERTO EN TU CAMA DE LECHO; Y QUE, ADEMAS, TE MALDIGO POR SER QUIEN ERES Y PORQUE TE TENGO EN MI PENSAMIENTO DIA Y NOCHE Y NO PUEDO OLVIDARTE Y ERES PARA MI UNA OBSESION DE VIDA Y MUERTE; Y, POR ELLO, SIGO PENSANDO EN TI, EN MI AUSENCIA, EN LA CALLE O EN CASA; Y, POR TODO ELLO TE DIGO Y TE MALDIGO QUE ERES LA VIDA Y LA MUERTE Y NO TE QUIERO PARA BIEN NI PARA MAL; SOLO PARA DECIRTE QUE TE QUIERE AUNQUE ESTÉS LEJOS DE MI. UN FUERTE ABRAZO, CON CARIÑO".

FIGURA 2. Reclamaciones formuladas por la madre del tercer caso clínico de síndrome de Munchausen por poderes al alta hospitalaria de uno de sus múltiples ingresos. Era normativo que tras cada una de las visitas hospitalarias, la madre formulara una abigarrada queja en el libro de reclamaciones del hospital, muy aclaratoria respecto de sus intenciones la primera, y una vez descompensada antes de ingresar en un hospital psiquiátrico, la segunda. (Tomado de referencia 10).

Al paciente, de 9 años de edad, ya le conocíamos al habernos informado la Trabajadora Social de su ingreso en otro Hospital de Madrid, y al haber tratado a su hermana como uno de los primeros Munchausen por poderes que se habían identificado dentro de nuestra Comunidad Autónoma.

Con estos antecedentes y al reunir los signos de alarma para el síndrome (Tabla 4) no fue difícil pensar en su diagnóstico.

Iniciamos una serie de comunicaciones telefónicas y por escrito con los pediatras encargados del caso, y comprobamos que el paciente había sido trasladado de unos Servicios a otros; y, al poco tiempo de ser dado de alta, siempre reingresaba por los mismos síntomas que descritos a la vez por madre e hijo eran:

1. Escaso desarrollo pondero-estatural.
2. Retraso psicomotor.
3. Microgenitosomía.

Por estos síntomas ficticios había sido convenientemente estudiado en Pediatría en 3 ocasiones desde 3 años antes. Al redactar el informe de alta, se advirtió por parte de los especialistas de la localidad de origen del paciente, que se estaba haciendo el mismo estudio que ya habían hecho ellos en 2 ocasiones. El diagnóstico final en ambos Centros fue de hipocrecimiento constitucional familiar, no indicándose tratamiento alguno y contraindicando otros estudios similares.

La madre del paciente nos entregó una extensa, detallada y sorprendente colección de órdenes de asistencia, peticiones de pruebas, justificantes de denuncias policiales, auténticos programas de actividades hospitalarias, de abono de viajes y de calificaciones de minusvalía. Era normativo que tras cada una de las visitas hospitalarias, formulara una abigarrada queja en el libro de reclamaciones del Hospital, muy aclaratoria respecto de sus intenciones (Fig. 2).

Coincidiendo con una serie de problemas legales, por riñas mantenidas en la pensión donde pasaba sus "vacaciones" en los Hospitales de Madrid, hubo un cambio en el comportamiento, con tintes psicóticos, habitual de la madre, al pasar a un estado depresivo con ideación y amenazas autolíticas severas, que motivó su internamiento psiquiátrico.

Los Servicios de Protección de Menores se hicieron cargo del paciente y de su hermana, presentando ambos una evolución y un funcionamiento más seguro y adecuado.

RESULTADOS

Los tres casos reunían los criterios de Meadow para pensar en el síndrome de Munchausen por poderes (SMpP), y en ninguno se daban hallazgos de enfermedad pediátrica real.

En el primer caso, ante la sospecha de la presencia de esta enfermedad, dado que presentaba 9 de los 10 signos de alarma, y la ausencia de hallazgos en el estudio pediátrico realizado, iniciamos una relación vinculante con la paciente por un lado, y de apoyo y vinculación con la madre, por otro.

Los mensajes para la madre fueron siempre que "conocemos el tipo de enfermedad que padece su hija y sabemos curarla" y que "somos sus amigos y le vamos a ayudar en todo lo que sea preciso". Desde su admisión en la planta de Pediatría, se planteó con los pediatras una estrategia conjunta, que se revisó periódicamente con ellos durante la estancia.

Tras la confirmación del diagnóstico, se realizó un estudio explicativo de los síntomas presentados por la paciente, dividiéndolos en: 1) fiebre; 2) poliuria; 3) convulsiones y 4) comas.

Previamente, habíamos tenido que confeccionar una historia clínica, más exacta y mejor detallada, por medio de la información recogida de otras fuentes, y cotejarla después con la anamnesis familiar y la pediátrica.

En la confrontación pudimos saber que la fiebre era ficticia y fabricada por medio de la manipulación y cambio de termómetros por parte de la madre. La poliuria estaba siendo inducida por la administración materna de furosemida, las convulsiones eran inventadas, y los comas se produjeron por una dosis de fenobarbital excesiva, respecto de la indicada por los médicos y pediatras.

De los tres casos de SMpP presentados, el 100% objetivaba trastornos de personalidad en las madres perpetradoras del abuso. Las dos primeras madres padecían trastorno de la personalidad de tipo *borderline* y la tercera, de tipo antisocial. En dos de los tres casos se objetivaron depresiones y problemas adictivos como la cleptomanía, tanto durante la estancia hospitalaria como en sus antecedentes psiquiátricos.

Su perfil común era el de un comportamiento similar al que tienen los adictos, siendo su objeto de adicción el ambiente hospitalario y los temas relacionados con la medicina, con la grave peculiaridad de frecuentar los Hospitales con su hijo como paciente por poderes.

La relación materno-filial era terriblemente fría en todos los casos, presentando las víctimas dificultades muy importantes en el proceso de individuación-separación.

Las víctimas tenían pruebas psicométricas que se consideraron dentro de la media, pero los tests proyectivos indicaban rasgos de ambivalencia muy notables así como inmadurez, correspondiéndose con unas bajas medidas pondero-estaturales, que se normalizaron conforme conseguían autonomía personal respecto de sus madres.

El debut de los síntomas no había coincidido con una enfermedad pediátrica real, pero en dos de los tres casos se pudo comprobar una formación sanitaria de las madres perpetradoras del abuso en el pasado; y, en todos, un aprendizaje indirecto que adquieren en el momento de consultar por las quejas ficticias.

La posición de los niños-víctima llegaba en el tercer caso a la confabulación, refiriendo los dos pacientes al pediatra lo mismo que previamente había propuesto su madre.

En los tres casos se dio parte a los Servicios de Protección del Menor; aunque solo en el segundo y en el tercero se produjo intervención judicial en defensa de las víctimas.

Para el seguimiento posterior, hemos contado con la inestimable e imprescindible colaboración de sus pediatras de cabecera; y, en el tercer caso, en que esto no se pudo conseguir, el síndrome se extendió de un hermano-víctima al otro.

El proceso de rehabilitación y recuperación posterior se implementó en los tres casos descritos, consiguiéndose en los dos primeros y sin poderse verificar por completo en el tercero.

DISCUSIÓN

Progresivamente, se ha ido delineado el perfil clínico del síndrome de Munchausen por poderes (SMpP)[35-38]; y, a la vez, se ha avanzado en la comprensión psiquiátrica del mismo[39,40]. En nuestro país, también se ha investigado al respecto[41-58].

En los síndromes de Munchausen por poderes, nos hallamos ante la extraña necesidad de tener que utilizar métodos clínicos opuestos a los habituales en la práctica científico-médica y, en lugar de asociar los síntomas y signos para obtener una solución sindrómica, deberemos disociarlos[21].

Del mismo modo, la acostumbrada relación entre el pediatra y la familia del paciente, se convertirá en relación médico-madre y relación médico-paciente, además del apoyo y seguimiento correspondiente para el resto del grupo familiar[23]. Esto es debido a la escasa credibilidad de las anamnesis en los síndromes de Munchausen por poderes, y para proteger al paciente y a sus hermanos y familiares de los daños que puedan prevenirse[59].

Siempre nos marcamos límites en las pruebas complementarias a realizar, y no se repiten las ya hechas en otros Centros o las que son potencialmente dañinas para el paciente[20].

Se deben adoptar pautas profilácticas, sobre todo en el caso de tratarse de un alto riesgo por utilizar la madre métodos como la sofocación o el envenenamiento. Las presentaciones en los tres casos clínicos son de las más diversas que hay en la literatura, en la que se recoge, prácticamente todos los síntomas que se pueden esperar, incluso cada vez más sorprendentes[60,61].

El estudio psicopatológico del síndrome de Munchausen por poderes se divide entre dos personajes: la madre y el paciente[62].

Desde la perspectiva de la víctima, la percepción de su pronóstico puede verse en el ejemplo gráfico de un paciente afecto por el síndrome e intervenido quirúrgicamente en siete ocasiones, por síntomas digestivos facticios inducidos todos por su madre. La opinión inicial (Fig. 3) no tiene nada que ver con el dibujo final que hace del mismo tema una vez curado (Fig. 4).

Hay que darse cuenta del riesgo que corremos desde la detección del SMpP ya que puede concluir con el fallecimiento de las víctimas e, incluso, de la propia madre perpetradora[63]. La tasa de mortalidad entre las víctimas del síndrome oscila, desde el 6% publicado por Sheridan[37] en su revisión de 415 casos, hasta el 33,3% descrito por Meadow[64]. Las consecuencias pueden ser graves y debemos prevenirlas en equipo desde su ingreso en planta (Tabla 5)[65].

Todo irá dirigido a la confrontación materna con la realidad, protegiendo en todo momento a la víctima y evitando así que se mantengan los abusos (Tabla 6).

Estas madres, muchas veces, se definen con una apariencia de normalidad, amables y colaboradoras, con muchas dificultades en su propia infancia y problemas de dependencia en la actualidad[7].

Sus motivaciones son muy parecidas a las de los Munchausen adultos, pero contando con la diferencia tan importante de ser sus propios hijos los hospitalizados y tratados por poderes[66].

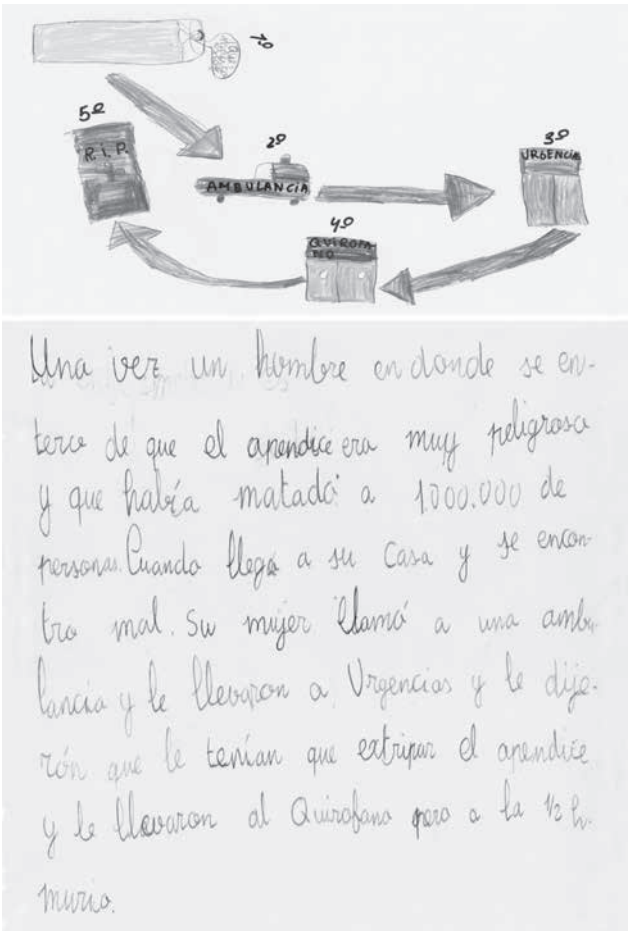


FIGURA 3. Test del dibujo de "La enfermedad" realizado al principio de la misma por un paciente con síndrome de Munchausen por poderes. El niño refiere en el texto que "una vez un hombre se entera de que el apéndice era muy peligroso y que había matado a 1.000.000 de personas. Cuando llegó a su casa y se encontró mal, su mujer llamó a una ambulancia y le llevaron a Urgencias, donde le dijeron que le tenían que extirpar el apéndice pero a la 1/2 hora se murió". (Tomado de referencia 10).

FIGURA 4. Test del dibujo de la enfermedad realizado al final de la misma por un paciente con síndrome de Munchausen por poderes. En un 2º dibujo, refiere "Es un niño que tiene 8 años al que se le estaban cayendo todos los dientes. El padre le lleva en el coche a Urgencias en donde el pediatra le dice que lo que tiene es el escorbuto y que eso se cura con vitamina C". Al final, ya con una evolución favorable, su opinión pronóstica ha mejorado sensiblemente. (Tomado de referencia 10).

La psicopatología que presentan todas las perpetradoras del síndrome es ya una certeza. En los estudios realizados al respecto por diversos autores (BOOLS y cols., 1994), se encuentra que, de 47 madres estudiadas, 41 tenían historia psiquiátrica previa y el resto la adquirieron a partir de consultar con sus hijos facticiamente. Predominaban los trastornos de personalidad de tipo *borderline*, los Mun-

TABLA 6. Estrategias globales aconsejadas para el manejo del síndrome de Munchausen por poderes.

1. La víctima debe ser ubicada en una posición de seguridad absoluta para interrumpir el abuso. Si se produce la separación temporal de la madre, esta debería durar hasta que se complete la evaluación psiquiátrica de la perpetradora y se verifique el estado de salud de la víctima. La decisión de una posterior reunificación familiar, convenientemente asesorada, seguida y apoyada por el psiquiatra responsable del caso, procede del Servicio de Protección del Menor
2. Los pediatras responsables del niño o los médicos de la zona de residencia familiar deben hacerse cargo del seguimiento de la salud de la víctima y demás miembros de su familia, asegurando la interrupción definitiva de los abusos
3. El médico responsable debe vigilar, periódicamente, la situación física de la víctima y la aparición de anomalías conductuales o del desarrollo, secundarias al trastorno. Asimismo, se debe recabar información académica que asegure una adecuada escolarización
4. Se hará una revisión periódica de la salud de los hermanos de la víctima durante el tiempo necesario
5. Se realizará un proceso psicoterapéutico global, que incluirá: tratamiento individual de la madre, tratamiento individual del niño y terapia diádica de la pareja madre-hijo
6. Se implementará terapia familiar reestructurante para todos los miembros de la familia
7. Los Servicios Sociales realizarán seguimiento a largo plazo y supervisión del grupo familiar

Adaptado de Feldman MD, Eisendrath SJ. The spectrum of factitious disorders. 1996 por López-Rico M, Jiménez Hernández JL. Trastornos facticios en Pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. 2005.

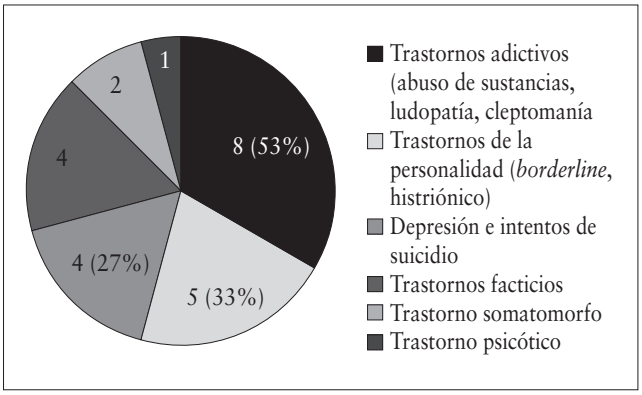


FIGURA 5. Diagnósticos psiquiátricos comórbidos en 15 madres con síndrome de Munchausen por poderes. Su perfil psicopatológico orientaría a un comportamiento similar al que tienen los adictos, pero centrando el objeto de adicción en la recompensa hallada en el ambiente hospitalario (Jiménez Hernández JL, López Rico, 2010).

chausen en ellas mismas, las depresiones y los problemas adictivos[59].

En nuestro trabajo (Fig. 5), los diagnósticos psiquiátricos comórbidos encontrados en las 15 madres perpetradoras de síndrome de Munchausen por poderes eran adictivos (alcoholismo, trastornos por uso de sustancias o TUS, cleptomanía, ludopatía y ninfomanía) en 8 ocasiones (53% del total) abundando también los trastornos de personalidad, sobre todo *borderline* (5 casos; 33%), las depresiones y los trastornos facticios en ellas mismas (4 madres; 27% en ambos)[23].

Hace muchos años que conocemos a los padres varones en el síndrome, siempre caracterizados como personalidades pobres, con muchos conflictos, de nivel personal muy inferior al de las madres perpetradoras y ausentes de la vida familiar; en muchas ocasiones, debido a una excesiva dependencia a sus propias familias de origen[60]. Los padres varones de los dos primeros casos tenían una personalidad muy carenciada con una práctica ausencia en los deberes familiares, y al tercero no le conocimos más que por notas, refiriendo los navajazos previos que le había producido la autora del engaño.

En la actualidad, las claves terapéuticas siguen siendo: 1) la confrontación del/la perpetrador/a con la realidad y su aceptación de las conductas adictivas y de abuso; y 2) la terapia vincular materno-filial para favorecer la adquisición de individuación tanto de la víctima como de su madre[66].

El conocimiento de todas las evidencias clínicas posibles, incluso con videos encubiertos[65], debe ser empleado para apoyar nuestro abordaje de la paciente, en el proceso de su psicoterapia, que seguirá los pasos referidos en la tabla 7.

En nuestra experiencia, la confrontación de la perpetradora con la realidad debe orientarse, no solo a buscar una aceptación de los hechos, sino también a que asuma su propia patología psiquiátrica de adicción a los hospitales[10]. En un primer momento, resulta eficaz el simple reconocimiento parcial de la conducta adictiva, porque ello nos permitirá

TABLA 7. Pautas de actuación del equipo terapéutico en el síndrome de Munchausen por poderes para una posible intervención pericial y una adecuada confrontación materna con los abusos.

1. Reunir y ordenar todos los informes médicos
2. Evidenciar los síntomas facticios, verificando la exactitud de la historia clínica, fabricación de síntomas, relación temporal de los síntomas con la presencia de la madre, inconsistencias y contradicciones, diagnósticos diferenciales y dinámicas familiares
3. Comunicarse entre los miembros del equipo los descubrimientos médicos observados y coordinarse con el Servicio de Protección de Menores
4. Cuando se necesitan más evidencias: hacer un nuevo análisis retrospectivo
5. Monitorización estrecha de la pareja madre-hijo, con vigilancia y supervisión, por parte del personal asistencial o por medio de vídeo encubierto
6. Planificación del tratamiento: estudio psiquiátrico para valorar las características y psicopatología de la persona perpetradora del abuso. Evaluación pediátrica y psicológica de la víctima. Estructuración del plan terapéutico para la rehabilitación del niño y su familia

Adaptado de Feldman MD, Eisendrath SJ. The spectrum of factitious disorders. 1996 por López-Rico M, Jiménez Hernández JL. Trastornos facticios en Pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. 2005.

continuar trabajando en la posterior aceptación de las conductas de falsificación[23]. Es necesario que el/la perpetrador/a se haga consciente de forma gradual del significado de su conducta, para que la admisión del engaño tenga un efecto favorable en la evolución del síndrome, y en parar los abusos y las conductas facticias de falsificación[10].

La víctima o víctimas deberán estar muy protegidas a través del trabajo conjunto que se haga con el Servicio de Protección al Menor. El entorno psicoterapéutico debe proporcionar la posibilidad de expresar los afectos dolorosos sin tener que recurrir a ninguna acción compulsiva extrema contra el hijo o contra sí misma[63].

Las características de la psicoterapia (Tabla 8) y el abordaje terapéutico de las madres perpetradoras (Tabla 9) deberían estudiarse desde la perspectiva de protocolos comunes a todos.

El proceso de recuperación de las víctimas (Tabla 10) debe supervisarse desde la perspectiva multidisciplinaria y a lo largo del tiempo, para reforzar los logros obtenidos y mantener una evolución favorable en los casos que se pueda, y un curso seguro y sin abusos en los que no pueda implementarse un tratamiento correcto[23].

Uno de los fundamentos del éxito en estos casos tan complejos está en su oportuna detección y, para ello, se debería establecer un registro interhospitalario, a través de las *intranet*, que sea útil al respecto[67].

TABLA 8. Características de la psicoterapia individual de la perpetradora del abuso en el sindrome de Munchausen por poderes.

1. Revisión de los procesos traumáticos sucedidos en la infancia de la perpetradora, buscando antecedentes de abuso sexual, negligencia o abusos físicos
2. Se constatará la existencia de alteradas relaciones vinculares entre la perpetradora y su propia madre, que deberán ser recuperadas en la medida de lo posible
3. Se insistirá en mejorar sus capacidades para enfrentar los temores psicotraumáticos primarios y los sentimientos de culpa que le originan las conductas de abuso con el hijo-víctima
4. Los métodos de terapia cognitivo-conductual se emplean en este tipo de pacientes para mejorar las habilidades sociales y conseguir cambiar sus mecanismos adaptativos, de modo que permitan satisfacer las necesidades afectivas y de recompensa fuera del ambiente hospitalario
5. El entorno psicoterapéutico debe proporcionar la posibilidad de expresar sus afectos dolorosos sin tener que recurrir a ninguna acción compulsiva extrema contra el hijo o contra sí misma
6. Finalmente, se trabajará en la reforma y reconstrucción de la identidad personal de la perpetradora

Adaptado de López-Rico M, Jiménez Hernández JL. Trastornos facticios en Pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. 2005.

TABLA 10. Intervención con los niños víctimas del síndrome de Munchausen por poderes.

1. Cuidados pediátricos de los problemas somáticos secundarios al síndrome
2. Exhaustiva evaluación psicológica, madurativa, escolar y psicosocial
3. Psicoterapia individual complementada con una adecuada rehabilitación escolar, familiar y social
4. Ludoterapia centrada en temas como el temor a la destrucción de sí mismo, la pérdida de la confianza básica en las personas que el niño ama, las alteradas relaciones vinculares materno-filiales y la distorsionada imagen de su madre a la que perciben llena de incongruencias
5. Terapia cognitivo conductual orientada a disminuir la ansiedad y adquirir habilidades para adaptarse al estrés sufrido por las innecesarias intervenciones quirúrgicas y los dolorosos métodos de exploración
6. Terapia diádica materno-filial para reparar las alteradas relaciones vinculares con la madre que exacerban la ansiedad y agravan la sensación de estrés

Adaptado de López-Rico M, Jiménez Hernández JL. Trastornos facticios en Pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. 2005.

Otras técnicas a emplear se basan en la creación de Comités o Grupos de Expertos que puedan colaborar e intervenir en solucionar los SMpP, una vez se hayan detectado, y en

TABLA 9. Abordaje terapéutico de la perpetradora de síndrome de Munchausen por poderes.

1. Establecer una alianza terapéutica con la paciente, basada en la confianza y la vinculación afectiva
2. Ayudarle a descubrir auténticas capacidades de empatía y relación social, así como sus habilidades para manejar situaciones de estrés
3. Apoyar su autoestima y mejorar la confianza en sí misma
4. Realizar una confrontación gradual para el reconocimiento de la compulsividad de sus conductas facticias
5. Propiciar una modificación paulatina de sus mecanismos de recompensa y enfocarle las razones de su búsqueda del ambiente hospitalario
6. Intervención con la familia, en especial con el padre no-perpetrador, para minimizar efectos secundarios indeseables de la confrontación
7. Asegurar la cobertura farmacológica y psicoterapéutica indicada para cualquier patología psiquiátrica asociada que se haya detectado; y en su caso, para las consecuencias de la supresión brusca de las conductas adictivas a los hospitales

Adaptado de López-Rico M,y Jiménez Hernández JL. Trastornos facticios en Pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. 2005.

elaborar programas para poder prevenir y tratar adecuadamente este deletéreo y sutil tipo de abusos en la infancia[68]. Esta situación se debería plantear para todos los países de cara a la investigación, prevención y tratamientos conjuntos[69] y a lo largo de todas las edades pediátricas[70].

CONCLUSIONES

1. Ante todo síndrome de Munchausen por poderes, el primer objetivo debe ser parar de inmediato el maltrato, tanto en la víctima como en sus hermanos.
2. La notificación a Protección de Menores es preceptiva por ley; pero, además, es conveniente un buen asesoramiento psiquiátrico en los casos en que se produzca separación materna respecto de las víctimas por vía judicial.
3. Existe un perfil psicopatológico común en estas madres perpetradoras, caracterizado por la motivación que tienen de satisfacer sus propias necesidades a través de falsificar enfermedades en sus hijos víctima presentando, siempre, un comportamiento compulsivo y adictivo por el ambiente y los temas relacionados con los hospitales y con la medicina, que les supone un alto grado de gratificación y recompensa y que se incrementa, progresivamente, ante nuevas situaciones de estrés.
4. Hay una grave patología del vínculo entre la madre y la víctima con dificultades serias en el proceso de individuación-separación que, paradójicamente, puede llegar a producir la participación directa del niño abusado en el engaño.

5. La conducta adictiva común y básica de las perpetradoras presenta un alto grado de comorbilidad psiquiátrica con otras adicciones y con trastornos de la personalidad.
6. La visión del medio hospitalario por parte de los niños víctimas de un síndrome de Munchausen por poderes no es siempre la de un ambiente protector careciendo, además, por completo de control alguno sobre la enfermedad.
7. En estas familias, se evidencian muchos conflictos conyugales con padres varones no implicados emocionalmente, problemas sociales frecuentes y múltiples experiencias infantiles previas de traumas por abuso o negligencia.
8. El abordaje se hace desde las tácticas de vinculación con la víctima, por una parte, y con la autora del engaño, por otra, hasta la terapia diádica, orientada en ambos casos a conseguir la necesaria autonomía de los protagonistas de esta terrible historia de abusos.
9. La confrontación de estas madres con la realidad y la separación física entre hijos abusados y perpetradora han sido utilizados como métodos en el tratamiento de elección, verificándose siempre su eficacia al parar los abusos y las conductas facticias.
10. Se propone hacer, en todos los casos, un amplio seguimiento psicoterapéutico y de recuperación de las víctimas de síndrome de Munchausen por poderes, y de sus madres, hasta poder llegar a concluir en la curación definitiva del cuadro clínico.
11. Sería muy interesante la formación de un grupo de expertos, de cara a facilitar la detección y mejorar su pronóstico en nuestro país, además de para ofrecer nuestra colaboración a otros grupos internacionales que ya trabajan en el mismo sentido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jackson AM, Deve K. Aspects of abuse: consequences of childhood victimization. Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care. 2015; 45: 86-93.
2. Meadow R. Munchausen syndrome by proxy-the hinterland of child abuse. Lancet. 1977; 2: 343-5.
3. Jiménez Hernández JL, Anchustegui C, González Pinto A, et al. Síndrome de Munchausen por poderes: consideraciones sobre el diagnóstico y el tratamiento. Rev Esp Pediatr. 1986; 42: 411-20.
4. Asher R. Munchausen's syndrome. Lancet. 1951; I: 339-41.
5. Raspe RE. Singular travels, campaigns and adventures of Baron Munchausen. London: Cresset; 1785.
6. Hamilton JC, Eger M, Razzak S, et al. Somatoform, factitious and related diagnoses in the national hospital discharge survey: addresing the proposed DSM-5 revision. Psychosomatics. 2013; 54: 142-8.
7. American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5th ed. Arlington, VA: Am Psychiatry Ass; 2013.
8. Bass C, Glaser D. Early recognition and management of fabricated or induced illness in children. Lancet. 2014; 383: 1412-21.
9. Hasin DS, O'Brien CP, Auriacombe M, et al. DSM-5 criteria for substance use disorders: recommendations and rationale. Am J Psychiatry. 2013; 170: 834-51.
10. Jiménez Hernández JL. Síndrome de Munchausen por poderes. Un tipo especial de abusos infantiles. Tesis Doctoral. López-Ibor JJ, Crespo Hervás MD y López Rico M (directores). Madrid: Universidad Complutense; 2004.
11. Hartz SM, Bierut LJ. Genetics of addictions. Clin Lab Med. 2010; 30: 847-64.
12. Butelman ER, Yuferov V, Kreek MJ. μ-opioid receptor/dynorphin system: genetic and pharmacotherapeutic implications for addiction. Trends Neurosci. 2012; 35: 587-96.
13. Goldstein RZ, Volkow ND. Dysfunction of the prefrontal cortex in addiction: neuroimagingfindings and clinical implications. Nat Rev Neurosci. 2011; 12: 652-69.
14. Spence SA, Kaylor-Hughes CJ, Brook ML, et al. Munchausen's syndrome by proxy' or a 'miscarriage of justice'? An initial application of functional neuroimaging to the question of guilt versus innocence. European Psychiatry. 2008; 23: 309-14.
15. Elman I, Borsook D, Volkow ND. Pain and suicidality: Insights from reward and addiction neuroscience. Progr Neurobiol. 2012; 109: 1-27.
16. Bass C, Halligan P. Factitious disorders and malingering: challenges for clinical assessment and management. Lancet. 2014; 383: 1422-32.
17. Main M, Hesse E. Parent's unresolved traumatic experiences are related to infant disorganised attachment satus. Is frightened and/or frightening parental behaviour the linking mechanism. En: Greenberg MT, Cummings EM, eds. Attachment in Preschool Years: Theory, Research and Intervention. Chicago: University of Chicago Press; 1990. p. 161-82.
18. Adshead G, Bluglass K. Attachment representations in mothers with abnormal illness behaviour by proxy". Br J Psychiatry. 2005; 187: 328-33.
19. Schreier HA, Libow JA. Hurting for love: Munchausen by proxy syndrome. New York: Guilford Publications; 1993.
20. Shapiro M, Nguyen M. Psychological sequelae of Munchausen's syndrome by proxy. Child Abuse Negl. 2011; 35: 87-8.
21. Palmer AJ, Yoshimura GJ. Munchausen syndrome by proxy. J Am Acad Child Psychiatry. 1984; 23: 503-8.
22. Kanaan RA, Wessely SC. The origins of factitious disorder. Hist Human Sci. 2010; 23: 68-85.
23. Squires JE, Squires RH A review of Munchausen syndrome by proxy. Pediatr Ann. 2013; 42: 67-71.
24. Libow JA. Beyond collusion: active illness falsification. Child Abuse & Neglect. 2002; 26: 525-36.
25. Schreier HA. On the importance of motivation in Munchausen by proxy: the case of Kathy Bush. Child Abuse & Neglect. 2002; 26: 537-49.
26. López Rico M, Jiménez Hernández JL. Síndrome de Munchausen por poderes. En: Trastorno facticio en pediatría. Síndrome de Munchausen por poderes. Colección: Biblioteca De La Salud. Editorial: Universidad de Salamanca; 2005.
27. Jiménez Hernández JL, López-Rico. Síndrome de Munchausen por poderes. En: Crespo Hervás MD, Muñoz Villa A, eds. Psicopatología en la clínica pediátrica. Capítulo XXII. Madrid: Ergon; 2010. p. 193-206.
28. Bass C, Jones D. Psychopathology of perpetrators of fabricated or induced illness in children. Case series. Br J Psychiatry. 2011; 199: 113-8.

29. Szerman N, Martínez-Raga J, Peris L, Roncero C, Basurte I, Vega P, et al. Rethinking Dual disorders/pathology. Addict Disord & Treat. 2013; 12: 1-10.
30. Barker JC. The syndrome of hospital addiction: A report of the investigation of seven cases. J Mental Science. 1962; 108: 167-82.
31. Parhami I, Mojtabai R, Rosenthal RJ, Afifi TO, Fong TW. Gambling and the onset of comorbid mental disorders: a longitudinal study evaluating severity and specific symptoms. J Psychiatr Pract. 2014; 20: 207-19.
32. Meadow R. Different interpretations of Munchausen syndrome by proxy. Child Abuse & Neglect. 2002; 26: 501-8.
33. Jiménez Hernández JL, López-Ibor Aliño JJ, Yturriaga R & Sainz T. El síndrome de Munchausen por poderes: un tipo especial de niños maltratados. Actas Luso-Esp Neurol, Psiquiatr Cienc Afines. 1987; 15: 333-43.
34. Woollcott P, Aceto T, Rutt C, Bloom M, et al. Doctor shopping with the child as proxy patient: a variant of child abuse. J Pediatr. 1982; 101: 297-391.
35. Meadow R. Management of Munchausen syndrome by proxy. Arch Dis Child. 1985; 60: 385-93.
36. Rosenberg D. Munchausen Syndrome by Proxy: medical diagnostic criteria. Child Abuse & Neglect. 2003; 27: 421-30.
37. Sheridan M. The deceit continues: an updated literature review of Munchausen syndrome by proxy. Child Abuse & Neglect. 2003; 27: 431-51.
38. Feldman MD, Brown RM. Munchausen by proxy in an international context. Child Abuse & Neglect. 2002; 26: 509-24.
39. Bools CN, Neale BA, Meadow R. Co-morbidity associated with fabricated illness (Munchausen syndrome by proxy). Arch Dis Child. 1992; 67: 77-9.
40. Schreier HA. Munchausen by proxy. Curr Probl Pediatr Adolescent Health Care. 2004; 34: 126-43.
41. Conde V, De La Gándara JJ, De Santiago Juárez JA. Los trastornos ficticios en la infancia: síndrome de Polle o síndrome de Münchhausen por poderes. Rev Neurol Psiquiatr Infant. 1985; 6: 79-100.
42. Málaga S, Santos F, Suárez MD, Miaja J, et al. Síndrome de Munchausen en la infancia. Med Clín. 1984; 83: 471-2.
43. Mardomingo MJ, Catalina ML, Escudero B, et al. Síndrome de Munchausen por poderes: caso clínico. Rev Psiquiatr Infanto-Juvenil. 1994; 1: 22-7.
44. Marina López C. Protocolo de actuación del pediatra extrahospitalario ante el maltrato infantil. An Esp Pediatr. 1991; 35: 113-9.
45. Jiménez Hernández JL, Figuerido-Poulain JL. Síndrome de Munchausen en la Pediatría española. Actas Luso-Esp Neurol, Psiquiatr Cienc Afines. 1996; 24: 29-32.
46. Jiménez Hernández JL, Otero E, Alonso MJ, Aparicio M. Epilepsia ficticia. Rev Esp Pediatr. 1987; 43: 501-6.
47. Jiménez Hernández JL, Pelegrin C, García Miura R, et al. Dermatitis facticia en un niño de 12 años. Rev Esp Pediatr. 1988; 44: 209-12.
48. Palomeque A, Martínez-Gutiérrez A, Domenech P, et al. Síndrome de Munchausen inducido como intoxicación recidivante con imipramina. An Esp Pediatr. 1986; 4: 257-9.
49. San Sebastián FJ, Lana F, Crespo MD, et al. Síndrome de Munchausen por poderes. A propósito de un caso que implicó a dos generaciones del núcleo familiar. Rev Esp Pediatr. 1988; 44: 269-74.
50. López-Linares M. Síndrome de Munchausen infantil. An Esp Pediatr. 1986; 25: 225-6.
51. Reig del Moral C, Herrera Martín M, Nebreda V, et al. Síndrome de Munchausen por poderes. An Esp Pediatr. 1986; 25: 251-6.
52. Casanovas A, Tio MD, Delgado F, Andreu E, Juan MJ. Síndrome de Munchausen por poderes. Un caso de maltrato familiar. An Esp Pediatr. 1995; 43: 63-4.
53. Catalina ML, Mardomingo MJ. Síndrome de Munchausen por poderes: revisión de 35 casos de la literatura. An Esp Pediatr. 1995; 42: 269-74.
54. Fernández Jaén A, Martínez Bermejo A, López Martín V, et al. Síndrome de Munchausen por poderes: Informe de un caso con epilepsia. Rev Neurol. 1998; 26: 772-4.
55. Díaz Huertas JA, Casado Flores J, García E, Ruiz Díaz MA, Esteban J. Abused children. Role of the pediatrician. An Esp Pediatr. 2000; 52: 548-53.
56. Gómez de Terreros I, Gómez de Terreros M, Serrano M, et al. Recurrent ingestion of foreign bodies. Unusual presentation of Munchausen by proxy syndrome. Child Abuse & Neglect. 1996; 20: 613-20.
57. Morales B, De la Morena ML. Señales de alarma del síndrome de Munchausen infantil. Arch Pediatr. 1994; 45: 337-40.
58. Pozo J, García J, Casado J, et al. Síndrome de Munchausen por poderes. An Esp Pediatr. 1989; 30: 229-30.
59. Bools CN, Neale BA, Meadow R. Munchausen syndrome by proxy: A study of psychopathology. Child Abuse & Neglect. 1994; 18: 773-8.
60. Ashraf N, Thevasagayam MS. Munchausen syndrome by proxy presenting as hearing loss. J Laryngol Otol. 2014; 128: 540-2.
61. Tamay Z, Akcay A, Kilic G, et al. Corrosive poisoning mimicking cicatricial pemphigoid: Munchausen by proxy. Child Care Health Dev. 2007; 33: 496-9.
62. Nicol AR, Eccles, M. Psychotherapy for Munchausen syndrome by proxy. Arch Dis Child. 1985; 60: 344-8.
63. Vennemann B, Perdekamp MG, Weinmann W, et al. A case of Munchausen syndrome by proxy with subsequent suicide of the mother. Forensic Sci Int. 2006; 158: 195-9.
64. Meadow R. Suffocation, recurrent apnea and sudden infant death. J Pediatrics. 1990; 117: 351-7.
65. Hall DE, Eubanks L, Meyyazhagan LS, et al. Evaluation of covert video surveillance in the diagnosis of Munchausen syndrome by proxy: Lessons from 41 cases. Pediatrics. 2000; 105: 1305-12.
66. Parnell TF, Day DO. Munchausen by proxy syndrome. Sage Publications Inc (California). 1998. p. 14-5.
67. Mc Culloch V, Feldman MD. Munchausen by proxy by Internet. Child Abuse Negl. 2011; 35: 965-6.
68. Stirtling J Jr. (American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect). Beyond Munchausen syndrome by proxy: identification and treatment of child abuse in a medical setting. Pediatrics. 2007; 119: 1026-30.
69. Trejo Hernández J, Loredo Abdalá A, Orozco-Garibay JM. Munchausen syndrome by proxy in Mexican children: medical, social, psychological and legal aspects. Rev Invest Clin. 2011; 63: 253-62.
70. Awadallah N, Vaughan A, Franco K, et al. Munchausen síndrome by proxy: a case, chart series and literature review of older victims. Child Abuse Negl. 2005; 29: 931-41.

Poliquistosis renal autosómica recesiva: un caso de debut neonatal

M. Vara Callau[1], J.I. Perales Martínez[1], I. Larena Fernández[2], S. Congost Marín[1], P. Lalaguna Mallada[1], M. Odriozola Grijalba[1], Y. Romero Salas[4], M. Bustillo Alonso[3], M.L. Justa Roldán[4]

[1]Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro. Huesca. [2]Enfermero de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. [3]Servicio de Pediatría. Unidad de Infecciosos. [4]Servicio de Pediatría. Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

La enfermedad poliquística renal autosómica recesiva (PQRAR) es una enfermedad hereditaria rara, debida a una mutación del gen PKHD1, caracterizada por la aparición de múltiples quistes renales de pequeño tamaño, afectación hepática y desarrollo de hipertensión arterial. Su forma de presentación más frecuente es la neonatal que, generalmente, cursa con nefromegalia grave, oligoamnios e hipoplasia pulmonar secundaria. Presentamos un caso de PQRAR diagnosticado a los 16 días de vida al realizarse ecografía abdominal por distensión abdominal y palpación de masa bilateral, siendo confirmado, posteriormente, con estudio genético. Inicialmente se constató la existencia de hiponatremia asintomática con función renal normal y la presencia de hipertensión arterial (HTA) con repercusión cardíaca en forma de hipertrofia del ventrículo izquierdo que se normalizó tras inicio tratamiento hipertensivo. Actualmente el paciente, que tiene 22 meses de edad y ha presentado varias infecciones del tracto urinario, continúa tratamiento antihipertensivo con terapia múltiple y ha desarrollado enfermedad renal crónica (ERC).

Palabras clave: Poliquistosis renal autosómica recesiva; Gen *PKHD1*; Quistes renales; Hipertensión arterial.

ABSTRACT

Autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) is a rare hereditary disease caused by PKHD1 gene mutation, characterized by the appearance of multiple small cysts kidney, liver involvement and development of hypertension. Neonatal debut is the most common presentation which generally associates serious nephromegaly, oligoamnios and secondary pulmonary hypoplasia. We present a case of ARPKD diagnosed at 16 days of age by abdominal ultrasound performed by abdominal distension and bilateral palpation of mass; later it was confirmed by genetic study. Initially the baby had asymptomatic hyponatremia with normal renal function and hypertension with left ventricular hypertrophy which disappeared after hypertension treatment. Currently the patient who is 22 months old has had several urinary tract infections; he continues under antihypertensive treatment with multiple therapy because of his difficult control hypertension and he has developed chronic renal failure.

Key words: Autosomal recessive polycystic kidney disease; PKHD1 gene; Renal cyst; Hypertension.

Correspondencia: Marta Vara Callau. Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro. Carretera Nacional 240 s/n. 22300. Barbastro. Huesca. *E-mail:* martavc1983@gmail.com
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 46-51

INTRODUCCIÓN

La poliquistosis renal autosómica recesiva es una ciliopatía que se caracteriza por afectación hepática y renal. El gen responsable de la enfermedad se localiza en el brazo corto del cromosoma (*locus* 6p21.1-p12), llamado PKHD1[(1)]; la tasa de detección de mutaciones para el gen PKHD1 varía entre un 75-80% y la frecuencia de portadores es de alrededor de 1:70[(2)]. Este gen codifica la proteína fibrocistina/poliductina (FPC), cuya función del receptor proteico es básica en la diferenciación de los túbulos renales y la vía biliar. Es una enfermedad rara, genéticamente homogénea pero, fenotípicamente variable, con una incidencia que oscila entre 1/20.000 a 1/40.000 según las distintas series[(3,4)]. Las manifestaciones clínicas se resumen en la siguiente tabla[(5)] (Tabla 1).

La ecografía prenatal muestra unos riñones grandes e hiperecogénicos y, en las formas más severas, oligoamnios. Tras nacer, además de la nefromegalia, la hipertensión ar-

TABLA 1. Características clínicas de la PQRAR.

- Debut prenatal o neonatal frecuente
- Oligoamnios
- Fenotipo compresivo (secuencia Potter)
- Insuficiencia respiratoria neonatal por hipoplasia pulmonar secundaria
- Nefromegalia bilateral con riñones hiperecoicos
- Hipertensión arterial
- Poliuria, polidipsia
- Déficit de concentración urinaria, moderado a severo
- Piuria estéril
- Hematuria, proteinuria
- Infección urinaria
- Insuficiencia renal crónica
- Hepatoesplenomegalia
- Hipertensión portal
- Hiperesplenismo
- Colangitis

TABLA 2. Diagnóstico diferencial PQRAR/PQRAD. Hallazgos ecográficos.

Sugestivos PQRAR	– Nefromegalia bilateral – Hallazgos simétricos – Múltiples quistes de pequeño tamaño – Pérdida de la diferenciación corticomedular – Hepatomegalia – Dilatación de vías biliares – Fibrosis periportal – Ecografía progenitores ausencia de quistes renales
Sugestivos PQRAD	– Nefromegalia o riñón de tamaño normal en edad pediátrica – Asimetría en la ecografía – Macroquistes en la cortical renal – Diferenciación corticomedular conservada – Quistes en otros órganos – Ecografía progenitores posible presencia quistes renales

terial es común y, a veces, severa, así como las infecciones del tracto urinario. Durante la infancia, el cuadro clínico derivado de la afectación renal es el que predomina y la insuficiencia renal supone la complicación más importante, si bien el fracaso renal rara vez ocurre antes de los 15 años de edad. La ecografía muestra unos riñones grandes hiperecogénicos simétricos, a veces con pequeños quistes y pérdida de la diferenciación corticomedular[6]. Histológicamente, existe una multitud de dilataciones quísticas orientadas, radialmente, que se desarrollan a expensas de los túbulos colectores. La afectación hepática puede ser asintomática, puede presentarse como hipertensión portal o como infección de los conductos biliares, aparentando colangitis. La función hepática está preservada. La ecografía detecta dilataciones de los conductos biliares intrahepáticos, un hígado heterogéneo y, posiblemente, signos de hipertensión portal. La biopsia hepática muestra una disgenesia de los conductos biliares con una proliferación de conductos dilatados y fibrosis de los espacios portales.

El diagnóstico se apoya en los datos clínicos, las pruebas de imagen y la ausencia de alteraciones renales en los progenitores, a diferencia de la forma autosómica dominante (PQRAD). El estudio anatomopatológico no se realiza de rutina y el diagnóstico genético es especialmente importante para el consejo genético en familias con un hijo afecto (Tabla 2).

El tratamiento incluye el soporte ventilatorio en el periodo neonatal, así como el mantenimiento del equilibrio hidroelectrolítico y la prevención del daño renal agudo. En el lactante, es esencial controlar la hipertensión arterial que suele ser precoz y severa, principalmente mediante fármacos que bloquean el sistema renina angiotensina aunque, frecuentemente, es necesaria la asociación con otros hipotensores como betabloqueantes, diuréticos tiazídicos o antagonistas del calcio. Además, es también necesario garantizar un soporte nutricional adecuado, requiriendo en ocasiones el uso de sonda nasogástrica y/o gastrostomía. La enfermedad renal crónica precisará de tratamiento conservador de los distintos trastornos: acidosis metabólica, anemia y alteraciones del metabolismo óseo mineral. Si se observa un retraso del crecimiento y, una vez corregidos los factores metabólicos expuestos, así como los nutricionales, está indicado iniciar tratamiento precoz con hormona del crecimiento. A largo plazo, la mayoría serán subsidiarios de trasplante renal, hepático o combinado. La esperanza terapéutica en la PQRAR está depositada en el desarrollo de fármacos inhibidores específicos de la progresión de los quistes, capaces de reducir el daño renal y la evolución hacia la ERC y, obviamente, en la terapia génica[7,8].

La supervivencia depende fundamentalmente de la gravedad en periodo neonatal, la mortalidad en esta etapa se produce fundamentalmente a expensas de la insuficiencia respiratoria por hipoplasia pulmonar y, clásicamente, se situaba en un 30%, cifra que ha mejorado por los avances de los cuidados críticos neonatales. Actualmente se ha descrito una supervivencia en torno al 50-80% a los 15 años de edad, de los cuales un 75% mantienen una adecuada función renal[9,10].

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido varón, primer hijo de padres sanos no consanguíneos y sin antecedentes de patología nefrourológica. Adecuado control gestacional sin hallazgos en las ecografías prenatales. Nació producto de un parto vaginal eutócico prematuro moderado a las 35 semanas de gestación. Apgar 9/10. Peso: 2.745 g (p25-50), longitud: 46,5 cm (p10-25) y perímetro cefálico: 32 cm (p10-25). Presentó hiperbilirrubinemia no isoinmune en contexto de policitemia

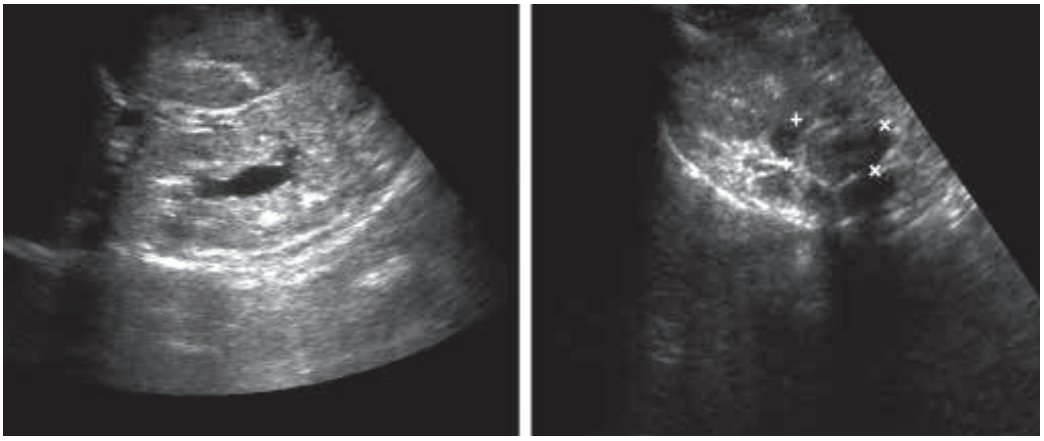


FIGURA 1. Ecografía abdominal a los 16 días de vida: aumento de tamaño de ambos riñones, midiendo ambos 10 cm de longitud, con pérdida de diferenciación corticomedular e hiperecogenicidad bilateral.

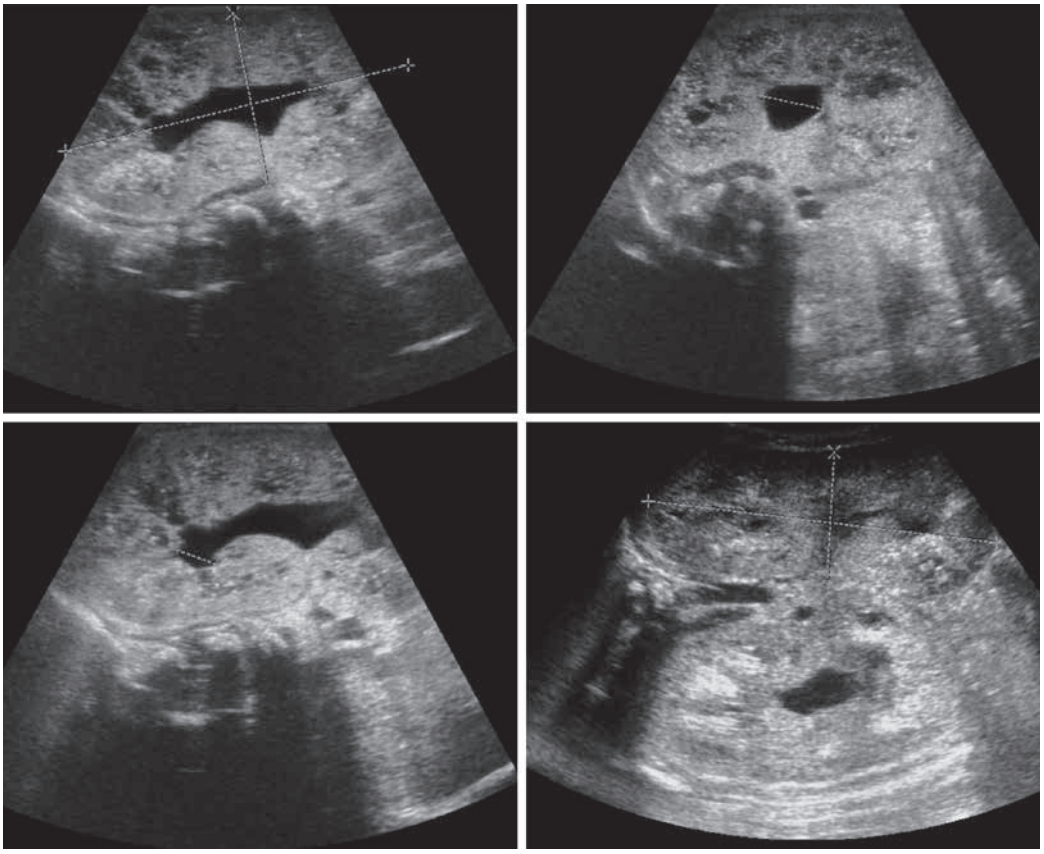


FIGURA 2. Marcada nefromegalia bilateral, con dimensiones aproximadas de 89 × 36,6 mm el riñón derecho y de 95,6 × 34,1 mm el riñón izquierdo. Se objetiva una mala diferenciación corticomedular, con múltiples imágenes hiperrefringentes puntiformes en el parénquima renal, de predominio en la médula renal, así como pequeñas áreas hipoecoicas. En el polo inferior renal izquierdo se delimita un quiste anecoico de 10,8 × 7,2 mm. Además, se visualiza la vía excretora (sistema pielocalicial) en ambos riñones, con DAP de la pelvis renal del riñón derecho de 13,2 mm con diámetro máximo calicilar de 9,1 mm y DAP de la pelvis renal izquierda de 2,8 mm con diámetro máximo calicilar de 6,4 mm. Hígado homogéneo, sin lesiones focales parenquimatosas. Vesícula sin litiasis y vía biliar no dilatada. Resto de estudio dentro de la normalidad.

(Hto 75,4%) con cifra de bilirrubina 15,63 mg/dl a las 60 horas de vida que precisó fototerapia durante 96 horas. Reingresó a los 12 días de vida por hiperbilirrubinemia de 18,8 mg/dl, recibiendo de nuevo fototerapia continua; durante su estancia se objetiva progresiva distensión abdominal con palpación de masa bilateral hasta pelvis, por lo que se realiza ecografía abdominal a los 16 días de vida que muestra un aumento de tamaño de ambos riñones, midiendo ambos 10 cm de longitud, con pérdida de diferenciación corticomedular e hiperecogenicidad bilateral. El resto del estudio resultó normal (Fig. 1).

Ante la sospecha de enfermedad poliquística renal autosómica recesiva, se traslada al paciente desde nuestro Hospital al centro de referencia de la Comunidad, donde se repite estudio ecográfico que confirma los hallazgos (Fig. 2) y se realiza gammagrafía renal que muestra riñones de localización normal, aumentados de tamaño, con captación bilateral difusamente heterogénea y función relativa sin asimetría significativa (RD 54%, RI 46%). Se solicita estudio genético en el que se determina que el paciente presenta en heterocigosis compuesta la mutación c.861delT(p.A288PfsX31) y la variante c.492G>A (p.Cys1431Tyr) en el gen PKHD1.

Presenta en la analítica en periodo neonatal urea de 9 mg/dl, creatinina 0,49 mg/dl, y cistatina C 1,2 mg/L con un filtrado estimado de 55 ml.min.1,73 m^2. Asimismo, se objetiva una hiponatremia asintomática, con cifras de sodio en torno a 125 mEq/L. Destaca la existencia de hipertensión arterial (PAS máxima 144 mmHg y PAD máxima 100 mmHg) con hipertrofia del ventrículo izquierdo y dilatación de aorta ascendente en ecocardiografía por lo que se inicia tratamiento antihipertensivo con captopril y atenolol. Durante el ingreso, el paciente no presentó insuficiencia respiratoria, manteniendo normales los valores en pulsioximetría continua, así como la pCO_2.

Posteriormente y en los controles ambulatorios, se mantiene la hiponatremia severa, por lo que inicia suplementación con cloruro sódico oral. Asimismo y ante el empeoramiento de los parámetros nutricionales (peso 7,915 <p3, GEB 491 kcal, GET 982 kcal) se inicia suplementación mediante sonda nasogástrica y nutrición enteral continua nocturna.

Ha presentado varios episodios de infección del tracto urinario febril por distintos gérmenes (*Klebsiella pneumoniae*, *Morganella morganii*) con buena respuesta al tratamiento antibiótico, no mostrando la cistouretrografía miccional la presencia de reflujo ni otras anomalías.

A pesar de la hipertensión de difícil control, que ha precisado de hasta cuatro fármacos (captopril, atenolol, hidroclorotiazida y espironolactona), en los sucesivos controles ha presentado normalización ecocardiográfica con regresión de la hipertrofia ventricular izquierda y de la dilatación aórtica.

En los últimos controles se objetiva la progresión de la enfermedad renal crónica, con cifras de urea de 134 mg/dl, creatinina 0,88 mg/dl y cistatina C de 3,36 mg/L, con un filtrado estimado de 46,8 ml.min.1,73 m^2 y acidosis metabólica que precisa tratamiento con bicarbonato. Sin embargo, la mejoría de los parámetros nutricionales ha sido notable, no precisando en el momento actual de suplementación por sonda; recientemente ha iniciado tratamiento con hormona del crecimiento dado el déficit del crecimiento severo que mantiene. Pese a la gran distensión abdominal, no presenta repercusión en la función respiratoria. La ecografía abdominal continúa mostrando la nefromegalia bilateral con presencia de múltiples pequeños quistes, con pérdida de la diferenciación corticomedular y muestra a nivel hepático, hepatomegalia de ecoestructura heterogénea sin dilatación de la vía biliar ni alteraciones en la vena porta. En cuanto a la hipertensión, se ha conseguido controlar y está siendo posible reducir la dosis e intervalo de los antihipertensivos.

En la actualidad, la madre está embarazada y pendiente del resultado de la biopsia de vellosidades coriales que determinará la presencia o no en el feto de la mutación ya conocida.

DISCUSIÓN

Las enfermedades quísticas renales y, en concreto, la poliquistosis renal autosómica dominante (PQRAD) y la autosómica recesiva (PQRAR), son causas importantes de morbilidad y mortalidad en niños y adultos jóvenes y afectan a más de 13 millones de individuos en todo el mundo, siendo además una causa importante de enfermedad renal terminal en adultos. Sin embargo, la enfermedad sintomática se reconoce cada vez más en los niños. PQRAR es una enfermedad hepatorrenal de doble órgano, con una incidencia de 1:20.000 a 1:40.000 y una tasa de portadores heterocigotos de 1 en 70. En la actualidad, no existe terapia específica de la enfermedad. Se ha logrado identificar la base genética de ambas y la delimitación de la fisiopatología molecular y celular básica ha llevado al descubrimiento de que en ellas interactúan diversos productos génicos para crear "complejos policistina" situados en los cilios dentro de las células afectadas[11]. Anomalías genéticas en PKHD1 pueden producir anormalidades estructurales y funcionales de la fibrocistina/poliductina (FPC) que llevan a poliquistosis. La FPC es una de las muchas proteínas que están normalmente presentes en los cilios primarios de los túbulos renales y conductos biliares intrahepáticos. La severidad de la enfermedad depende del tipo de mutación genética. Aunque la función exacta de la FPC no se conoce completamente, se cree que como muchas otras proteínas ciliares, juega un papel esencial en el mantenimiento de la integridad estructural de órganos como el riñón y el hígado, modulando importantes funciones celulares que incluyen proliferación, secreción, apoptosis y diferenciación terminal. La FPC, probablemente, trabaja en conjunto con otras proteínas celulares involucradas en la enfermedad renal poliquística autosómica dominante: policistina-1 y policistina-2, las cuales están localizadas en los cilios primarios.

La proteína policistina mutada provocaría un fallo en la transmisión ciliar de una señal de *stop* a las células tubulares que, habitualmente, deberían generarse por el flujo de orina. Al no recibir esta señal, las células tubulares iniciarían un proceso de hiperproliferación, desdiferenciación y crecimiento tubular aberrante que, en último término, provocaría la formación de quistes[12].

La correlación genotipo-fenotipo en la PQRAR se ve obstaculizada por una amplia gama de mutaciones; la mutación más frecuente, c.107C>T, está presente en un 20% de los casos aunque los niños típicamente heredan una mutación diferente del gen *PKHD1* de cada padre (heterocigosis compuesta) como hemos visto en nuestro paciente. No mostró ningún signo de enfermedad antenatalmente, no hubo antecedente de oligoamnios ni otras alteraciones ecográficas y, en la etapa neonatal, no presentó hipoplasia pulmonar. Prácticamente, todos los pacientes que poseen 2 mutaciones graves o truncadas, lo que elimina por completo la función de la proteína, muestran un fenotipo grave con muerte peri o neonatal, aunque se han descrito excepciones. En contrapartida, los pacientes que sobreviven al periodo neonatal suelen portar al menos una mutación leve o sin

sentido, aunque esto no parece aplicarse a la inversa, ya que algunas mutaciones sin sentido pueden ser tan devastadoras como mutaciones truncadas[12,13].

Puede existir hiponatremia, fundamentalmente en la etapa neonatal, como sucedió en nuestro paciente. Está descrita en un 6-26% de los pacientes y parece ser de tipo dilucional[13]. La hipertensión arterial es también frecuente, de aparición en fases tempranas de la enfermedad y de difícil control en los primeros años de vida, requiriendo el empleo combinado de varios fármacos, como ocurrió en este caso. Tiende a mejorar con la edad, incluso aunque empeore el FG[12].

Los niños afectos suelen presentar infecciones urinarias recurrentes, astenia, anorexia y retraso del crecimiento, muchas veces desproporcionado para el grado de ERC, como en el caso presentado. La afectación hepática ocurre en todos los casos aunque no suele ser sintomática en la etapa neonatal; nuestro paciente no mostró afectación hepática inicial y, actualmente, parece intuirse ecográficamente aunque no se ha realizado biopsia hepática confirmatoria. La fibrosis hepática congénita está presente en todos los casos desde el nacimiento, aunque sea microscópicamente; sin embargo, la dilatación no obstructiva de los conductos biliares intrahepáticos en el hígado (enfermedad de Caroli) se comprueba histológicamente solo en un subconjunto de pacientes, pudiendo provocar manifestaciones importantes que afectarán a, aproximadamente, el 45% de los pacientes como colangitis de repetición. La incidencia de hipertensión portal aumenta con la edad, pudiendo implicar la aparición de hepatomegalia, esplenomegalia con hiperesplenismo y pancitopenia y, también hemorragia digestiva alta por sangrado de várices esofágicas. Tanto la colangitis como el sangrado de várices esofágicas, son complicaciones potencialmente mortales que se ven con más frecuencia en los casos avanzados de la enfermedad hepática[14].

Incluso en los recién nacidos con nefromegalia masiva, la función renal puede ser preservada y puede mejorar transitoriamente durante los primeros meses de vida. Dadas las frecuentes dificultades para el soporte respiratorio y nutricional, se ha sugerido la nefrectomía uni o, incluso, bilateral para mejorar el estado respiratorio y nutricional. Sin embargo, debido al riesgo de acelerar la pérdida de la función renal y la consiguiente necesidad de reemplazo renal temprano, esta terapia se debe sopesar cuidadosamente.

Los pacientes candidatos a trasplante renal deben ser cuidadosamente evaluados para la enfermedad severa de Caroli ya que el trasplante hepatorrenal puede ser una opción terapéutica en ellos[15].

El cuidado de estos niños ha sido, tradicionalmente, el reino de los nefrólogos pediátricos; sin embargo, como hemos visto, la enfermedad tiene efectos multisistémicos, y una estrategia de atención integral a menudo requiere de un equipo multidisciplinario. El diagnóstico puede ser sospechado inicialmente por los obstetras al detectar los riñones agrandados y oligoamnios. Los neonatólogos son fundamentales en los casos de debut neonatal con compromiso respiratorio debido a la hipoplasia pulmonar y la nefromegalia masiva. Además, los pacientes PQRAR tienen fibrosis hepática congénita, que puede conducir a la hipertensión portal, lo que requiere un seguimiento minucioso por gastroenterólogos pediátricos. También se debe incluir el equipo de cirugía pediátrica por la posibilidad de nefrectomía para aliviar el efecto de masa, la colocación de acceso de diálisis y/o trasplante de riñón y/o hígado. Las familias y los genetistas también se enfrentan a decisiones con respecto a las pruebas genéticas de los niños afectados, las pruebas de los hermanos asintomáticos o el diagnóstico genético preimplantacional. Estos niños también pueden estar en riesgo de disfunción neurocognitiva, por lo que precisan seguimiento. Por ello, la atención de los pacientes y las familias afectadas por PQRAR es un esfuerzo multidisciplinario, y el pediatra general puede desempeñar un papel central en esta compleja red de atención[16].

CONCLUSIONES

La PQRAR se debe a una mutación del gen *PKHD1* que codifica la proteína fibrocistina, localizada en los cilios primarios de los túbulos colectores renales, hígado y páncreas. El número de túbulos afectados varía entre un 10% (forma juvenil) y un 90% (forma perinatal), lo que determina la variabilidad de su expresión clínica. El diagnóstico se fundamenta en la clínica y los estudios de imagen, aunque el estudio genético es importante en muchos casos, para un adecuado consejo genético. La supervivencia de los pacientes que superan la etapa neonatal es mayor del 80% a los 10 años de edad, si bien la enfermedad renal terminal alcanza, aproximadamente, al 30-70% entre los 5 y los 15 años y la afectación hepática se produce en todos los casos, pudiendo condicionar la aparición de colangitis de repetición, hipertensión portal y sus complicaciones, pudiendo abocar al paciente a un trasplante renal, hepático o hepatorrenal. Por ello, los esfuerzos terapéuticos deberían dirigirse a tratar de evitar o, por lo menos, retrasar esta situación así como en la búsqueda de nuevas terapias que consigan alterar la historia natural de la enfermedad. Mientras tanto, es fundamental el manejo multidisciplinar, coordinado entre todos los profesionales, evitando el exceso de visitas o exploraciones repetidas, y facilitando así un desarrollo personal y familiar lo más normalizado posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ward CJ, Hogan MC, Rossetti, et al. The gene mutated in autosomal recessive polycystic kidney disease encodes a large receptor-like protein. Nat Genet Mar. 2002; 30: 259-69.
2. Zerres K, Rudnik-Schoneborn S, Steinkamm C, et al. Autosomal recessive polycystic kidney disease. J Mol Med. 1998; 76: 303-9.
3. Ariceta G, Lens XM. Poliquistosis renal autosómica recesiva. Nefrología. 2003; 23 (Supl 1): 23-8.

4. Iceta Lizarraga A, Barajas de Frutos D. Enfermedades quísticas renales. En: Protocolos diagnósticos y terapéuticos de Nefrología Pediátrica AENP-AEP. Madrid: Ergon; 2014.
5. Blyth H, Ockenden BG. Polycystyc disease of kidneys and liver presenting in childhood. J Med Genet. 1971; 8: 257-84.
6. Avni FE, Garel C, Cassart M, et al. Imaging and classification of congenital cystic renal diseases. AJR Am J Roentgenol. 2012; 198: 1004-13.
7. Sweeney WE, Avner ED. Diagnosis and management of childhood polycystic kidney disease. Pediatr Nephrol. 2011; 26: 675-92.
8. Davis ID, MacRae Dell K, Sweeney WE, Avner ED. Can progression of autosomal dominant or autosomal recessive polycystic kidney disease be prevented? Semin Nephrol. 2001; 21: 430-40.
9. Guay-Woodford LM, Desmond R. Autosomal recessive polycystic kidney disease: the clinical experience in North America. Pediatrics. 2003; 111: 1072-80.
10. Costa T, Pereira E. Enfermedad renal poliquística autosómica recesiva. En: García Nieto V, Santos Rodríguez F, Rodríguez Iturbe B, eds. Nefrología pediátrica. 2ª ed. Grupo Aula Médica; 2006.
11. Sweeney WE Jr, Avner ED. Pathophysiology of childhood polycystic kidney diseases: new insights into disease-specific therapy. Pediatr Res. 2014; 75: 148-57.
12. Fernández Camblor C, Navarro Torres M. Poliquistosis renal autosómica recesiva. Nefrología Sup Ext. 2011; 2: 52-7.
13. Guay-Woodford LM, Bissler JJ, Braun MC, et al. Consensus expert recommendations for the diagnosis and management of autosomal recessive polycystic kidney disease: report of an international conference. J Pediatr. 2014; 165: 611-7.
14. Büscher R, Büscher AK, Weber S, et al. Clinical manifestations of autosomal recessive polycystis kidney disease: kidney-related and non-kidney-related phenotypes. Pediatr Nephrol. 2014; 29: 1915-25.
15. Chapal M, Debout A, Dufay A, et al. Kidney and liver transplantation in patients with autosomal recessive polycystic kidney disease: a multicentric study. Nephrol Dial Transplant. 2012; 27: 2083-8.
16. Hartung EA, Guay-Woodford LM. Autosomal recessive polycystic kidney disease: a hepatorenal fibrocystic disorder with pleiotropic effects. Pediatrics. 2014; 134: e833-45.

Pancreatoblastoma congénito

S. Sanjuán Rodríguez[1], I. Pintor Trevejo[2], E. Forsheden Ahs[3], M.L. Moreno Tejero[2], G. Alonso Ciodaro[1], P. Rincón Rodera[4]

[1]Servicio de Cirugía Pediátrica. [2]Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Materno-Infantil. Badajoz. [3]Facultad de Medicina. Wroclaw Medical University. Rektorat. Polonia. [4]Servicio de Radiología. Hospital Universitario Materno-Infantil. Badajoz.

RESUMEN

Introducción. El pancreatoblastoma (PB) es un tumor pancreático, embrionario, maligno. Debido a su rareza, no existe un criterio unánime con respecto al tratamiento. Presentamos un caso de diagnóstico prenatal.

Caso clínico. Recién nacido con diagnostico prenatal de tumoración epigástrica. Al ingreso, se palpa una masa en epigastrio que en ecografía presenta un aspecto quístico. Los marcadores tumorales BHCG, CEA, CA, alfa-fetoproteina son: negativos, así como: TC, RM y mapa óseo. Mediante laparotomía, se extirpa una masa quística situada en la cola del páncreas. Estudios histopatológico: PB.

Comentarios. Debido a su rareza, la mayoría de los oncólogos no tienen experiencia en su tratamiento. No realizamos ninguna quimioterapia, debido a su resección completa y a que no hay un protocolo de quimioterapia establecido.

Los pacientes con antecedente de PB presentan una mayor tendencia a desarrollar nuevos tumores. En nuestro paciente, después de 5 años, no hemos comprobado la aparición de ningún nuevo tumor.

Palabras clave: Tumor pancreático; Pancreatoblastoma; Alfa-fetoproteína.

ABSTRACT

Introduction. Pancreatoblastoma (PB) is a pancreatic embryonic malignant tumor. Due to its rarity, there is no unanimous opinion regarding treatment. We present a case of prenatal diagnosis.

Clinical case. A newborn with prenatal diagnosis of epigastric tumor. At admission, a palpable epigastric mass shows cystic appearance on echography. Tumor markers BHCG, CEA, CA, and alpha-fetoprotein are negative, as well as CT, MR, bone map, & PET-CT.

Through laparotomy, a cystic mass is excised from the tail of the pancreas. Histopathological studies: PB.

Comments. Because of its clinical rarity, the majority of oncologists do not have experience of its treatment. We do not perform any chemotherapy, due to complete resection and also because of lack of established treatment protocol.

Patients with a history of PB presents a greater tendency to develop new tumors. After 5 years we have not verified the emergence of any new tumor in our patient.

Key words: Pancreatic tumor; Pancreatoblastoma; Alpha-fetoprotein.

INTRODUCCIÓN

El pancreatoblastoma (PB) es un tumor pancreático, de origen embrionario, maligno, excepcional, representa el 0,5% de todos los tumores pancreáticos no endocrinos[1,2]. Según Chisholm y cols., existen unos 200 casos publicados[3]. La edad media de aparición es alrededor de los 5 años[1-3] y, según Ruol M y cols., solo existen publicados 15 casos en pacientes menores de 3 meses[4].

Debido a su rareza, no existen criterios aceptados sobre pauta de estudio y tratamiento, especialmente en menores de 3 meses. Ante la falta de experiencia, el PB ha sido el primer tumor estudiado por el grupo cooperativo denominado EXPeRT –*European cooperative study group for paediatric rare tumors*– formado por oncólogos de Italia, Francia, Reino Unido, Polonia y Alemania, y solamente han encontrado 20 casos, en un periodo de estudio de 10 años[1].

Correspondencia: Dr. Santiago Sanjuán Rodríguez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil. C/ La Violeta, 3. 06010 Badajoz. *E-mail:* s.sanjuan.rodriguez@gmail.com
Recibido: Agosto de 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 52-54

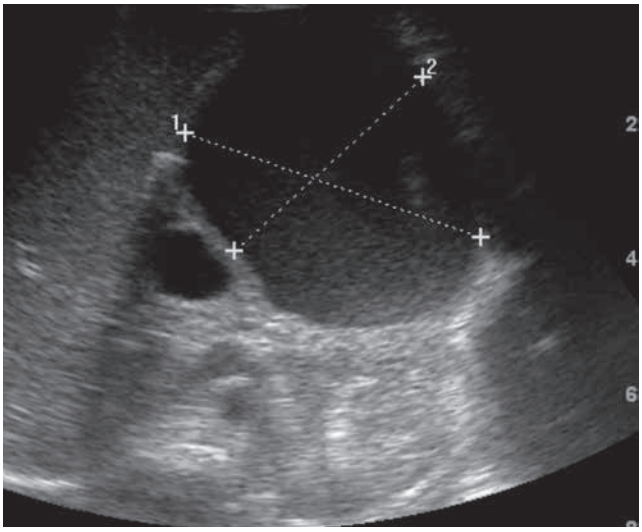


FIGURA 1. Ecografía abdominal: tumoración anecoica y bien delimitada, de unos 5 × 4 cm de diámetro aproximadamente, situada a nivel de la región epigástrica.

CASO CLÍNICO

Varón, 4 días de vida, diagnosticado en la 30ª semana de gestación de tumoración intraabdominal de 2 cm de diámetro, en epigastrio.

Antecedentes familiares: el abuelo paterno presentó un carcinoma pancreático.

Al ingreso, se palpa una masa de 4-5 cm en epigastrio, movible. En ecografía del abdomen (Fig. 1) se observa una tumoración epigástrica de aspecto, predominantemente, quístico (anecoica y bien delimitada), de unos 5 × 4 cm de diámetro, que parece rechazar hacia delante el estómago, también se identifica otra imagen quística, adyacente a la anterior, sin calcificaciones.

Los marcadores tumorales BHCG, CEA, CA, alfa-fetoproteína son: negativos y en las pruebas de TC, RM y mapa óseo, no se observa extensión del proceso.

Con el diagnóstico de posible quiste del mesenterio, duplicidad intestinal, linfangioma, etc., se realiza una laparotomía, observando una masa quística de 5-7 cm de diámetro (Fig. 2) situada en la cola del páncreas, amarillenta, en cuya parte inferior presenta varias tumoraciones quísticas, duras, sólidas; se realiza exéresis completa y punción del líquido. La bioquímica del líquido muestra un aumento de las cifras de LDH y de hematíes. Estudios histopatológico: PB.

Debido a que la tumoración fue extirpada completamente, a que en las pruebas de imagen no se observaban metástasis y que no existía unanimidad sobre el tratamiento oncológico a seguir, se decidió no aplicar ningún tratamiento farmacológico y controlar evolutivamente. El paciente ha evolucionado favorablemente y, después de 5 años, todos los controles son normales.

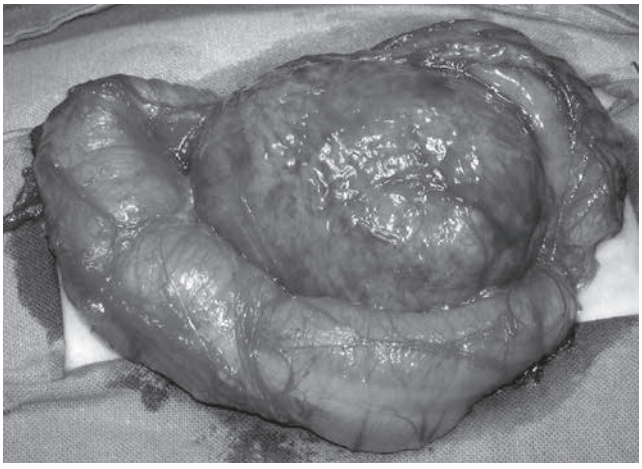


FIGURA 2. Tumoración rodeada de colon trasverso.

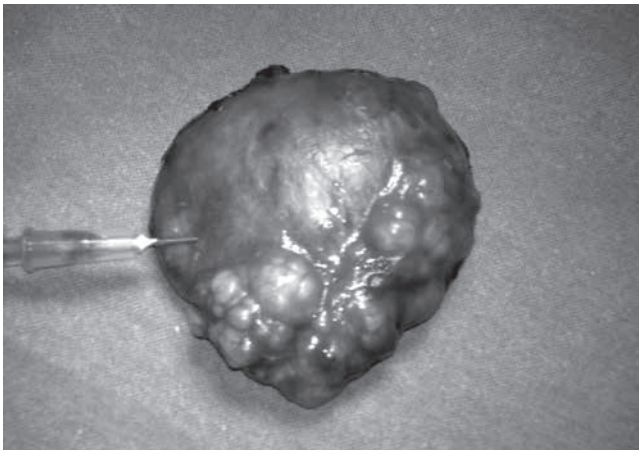


FIGURA 3. Aspecto macroscópico de la tumoración.

DISCUSIÓN

Los PB han tenido confusión con respecto a su denominación, conociéndose también como carcinoma infantil y adenocarcinoma juvenil[1-3].

Generalmente, no suele existir un antecedente familiar, sin embargo, en nuestro caso, un abuelo paterno tuvo un carcinoma pancreático, por lo que es posible que, en algunos casos, pueda existir un componente genético. La mayoría de los PB son tumores aislados pero, sin embargo, se han observado en pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann, poliposis familiar, Cushing y de secreción inadecuada de hormona antidiurética[3-5].

Son más frecuentes en varones, con una edad media de 4 años, pero también se ha observado intraútero y en la edad adulta[6,7].

Según Chisholm y cols.[3] solo existen publicados 4 casos de diagnóstico prenatal, teniendo unas serie de características con respecto a los PB de diagnóstico posterior. Los PB se han observado en ecoprenatales a las 20ª semanas de gestación,

aunque la mayoría se han diagnosticado a partir de la 30ª semana; intraútero se ha comprobado que presentan un crecimiento lento y progresivo, así en nuestro paciente, ecográficamente pasó de 2 cm prenatal a 5 cm neonatal, aunque de forma excepcional pueden ocupar prácticamente la cavidad abdominal, provocando un hidramnios[5]. Al ser un diagnóstico más temprano, no se ha observado que presenten metástasis en el momento del diagnóstico, como ocurrió en nuestro caso[4,5].

Esta tendencia al crecimiento lento también se ha comprobado en niños mayores, con un tamaño variable en el momento del diagnóstico, pudiendo llegar a 20 cm de diámetro y 2,5 kg[10].

Los PB pueden desarrollarse en las diferentes partes del páncreas, con mayor frecuencia en la cabeza[2,8], así como, en tejido pancreático ectópico[6,9].

Los PB generalmente suelen ser asintomáticos, o presentar síntomas inespecíficos: dolor abdominal, anorexia, pérdida de peso, hallazgo ocasional mediante palpación de una masa en epigástrio, etc., pero, a veces, pueden manifestarse por ictericia obstructiva y también pueden originar obstrucción y hemorragia intestinal[3,6,9,10].

Entre los marcadores tumorales, la alfa-fetoproteina es el más utilizado para indicar la actividad del tumor[3,10], sin embargo, debido a que suele estar elevada en recién nacidos, su valor es más limitado[6]; en nuestro paciente, los valores de alfa-fetoproteína estaban dentro de la normalidad, y tampoco se detectó en el líquido de la punción intratumoral.

En casos de aumento, se utiliza como control evolutivo post-tratamiento; en casos favorables, disminuyen de forma progresiva[2,4,6,10].

Generalmente, se ha observado que las cifras de alfa-fetoproteína son mayores cuanto más grande es el tamaño del tumor, si bien, se han comprobado cifras normales en PB de 11 cm de diámetro[10] y con rotura espontánea en cavidad abdominal[7].

Para una mayor confusión, en algunos casos, las cifras de alfa-fetoproteína pueden ser normales antes de la intervención, sobre todo, en pacientes de edad preescolar[3,4,8,10] y también se han visto cifras normales en pacientes con metástasis[3-6,9,10].

Por lo que el valor de la alfa-fetoproteina solamente tiene un valor orientativo en algunos casos[4,10].

Otros marcadores, como amilasa, ferritina, alfa-1 antitripsina, han sido normales, solo hemos observado un aumento de LDH en sangre y en el líquido intratumoral.

En las diferentes pruebas realizadas, no hemos visto metástasis, sin embargo, el 15-30% de los pacientes presentan metástasis en el momento del diagnóstico[1,4,6-9].

El tratamiento quirúrgico está condicionado por el tamaño, localización y extensión del tumor. Debido a la rareza del tumor, la mayoría de los oncólogos no tienen experiencia en el tratamiento de estos tumores; se considera que su exéresis completa es el tratamiento de elección. En casos de no poder realizar una exéresis completa, es preciso añadir quimioterapia[9,10].

En nuestro paciente no realizamos ninguna quimioterapia, debido a su resección completa, a que los PB suelen ser menos agresivos en los RN y a que no hay un protocolo de quimioterapia establecido[2,9,10].

El PB es un tumor quimiosensible, utilizándose en casos de tumores no resecables, en pacientes con metástasis o en casos de recidivas, pero no existe un protocolo específico[2,6,7,10], por lo que se suele utilizar una quimioterapia similar a la utilizada en los hepatoblastomas, debido a que ambos tumores presentan algunos genes similares. También, se puede utilizar radioterapia[1,2,8] en caso de tumores no resecables que no responden a la quimioterapia, si bien, su indicación está muy limitada, debido a la edad de los pacientes. Actualmente la supervivencia es del 80%.

Los pacientes con antecedentes de PB presentan una mayor tendencia a desarrollar nuevos tumores de origen embrionario como neuroblastoma, tumor de Wilms y hepatoblastoma[1-4,8] por lo que precisan un seguimiento evolutivo a muy largo plazo. En nuestro paciente, después de 5 años, no hemos comprobado la aparición de ningún nuevo tumor, por lo que seguimos con controles periódicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bien E, Godzinski J, Dall'igna P, et al. Pancreatoblastoma: a report from the European cooperative study group for paediatric rare tumours (EXPeRT). Eur J Cancer. 2011; 47: 2347-52.
2. Defachelles AS, Rocourt N, Branchereau S, et al. Le pancréatoblastome chez l`enfant: du diagnostic á la prise en charge thérapeutique. Bull Cancer. 2012; 99: 793-9.
3. Chisholm KM, Hsu CH, Kim MJ, et al Congenital pancreatoblastoma: report of an atypical case and review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 2012; 34: 310-5.
4. Ruol M, Dall'lgna, Alaggio R, et al. Congenital pancreatoblastoma: a case report. J Ped Surg Case Reports. 2015; 3: 120-2.
5. Pelizzo G, Conoscenti G, Kalache KD, et al. Antenatal manifestation of congenital pancreatoblastoma in a fetus with Beckwith-Wiedemann syndrome. Prenat Diagn. 2003; 23: 292-4.
6. Yang X, Wang X. Imaging findings of pancreatoblastoma in 4 children including a case of ectopic pancreatoblastoma. Pediatr Radiol. 2010; 40: 1609-14.
7. Honda S, Okada T, Miyagi H, et al. A. Spontaneous rupture of an advanced pancreatoblastoma: aberrant RASSF1A methylation and CTNNB1 mutation as molecular genetic markers. J Pediatr Surg. 2013; 48: e29-e32.
8. Glick RD, Pashankar FD, Pappo A, et al. Management of pancreatoblastoma in children and young adults. J Pediatr Hematol Oncol. 2012; 34 (Suppl 2): S47-S50.
9. Huang YL, Yang YL, Hsu WM, et al. Pancreatoblastoma: two case reports from a medical center in Taiwan. J Pediatr Hematol Oncol. 2010; 32: 243-5.
10. Xu C, Zhong L, Wang Y, et al. Clinical analysis of childhood pancreatoblastoma arising from the tail of the pancreas. J Pediatr Hematol Oncol. 2012; 34: e177-81.

Vejiga neurógena no neurogénica congénita (VNNNC): estudio evolutivo

S. Sanjuán Rodríguez[1], E. Forsheden Ahs[2], D. Encinas Sánchez[3], G. Alonso Ciodaro[1], C. Moreno Hurtado[1]

[1]Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil. Badajoz. [2]Facultad de Medicina. Wroclaw Medical University. Rektorat. Polonia. [3]Facultad de Medicina. Universidad de Extremadura.

RESUMEN

Introducción. Dentro de los trastornos funcionales vesicales de vaciado o disfunciones miccionales, uno de los más conocidos es el síndrome de Allen-Hinman, considerado como un proceso adquirido. Recientemente, se han descrito varios casos de aparición congénita, por lo que es una patología muy poco conocida, originando graves errores diagnósticos y terapéuticos.

Caso clínico. Niña de 15 años de edad, controlada desde el nacimiento por presentar una gran distensión abdominal, evacuando 400 ml de orina; siendo los estudios realizados compatibles con vejiga neurógena no neurogénica congénita (VNNN). Mediante el tratamiento médico y sondajes vesicales intermitentes, se ha conseguido que no exista afectación renal.

Conclusiones. Consideramos que la VNNN congénita es excepcional. Gracias al tratamiento seguido, se ha logrado que no exista afectación renal, y ninguna complicación. Desde hace unos 5 años, a veces, presenta deseos de micción, que no se acompaña de la misma, por lo que debemos seguir realizando un control evolutivo preciso.

Palabras clave: Vejiga neurógena no neurogénica; Disfunción vesical; Disfunción vesical congénita de vaciado.

ABSTRACT

Introduction. The Allen-Hinman syndrome, considered being a adquired process, is one of the best known within funtional disorders of emptying, or voiding dysfunctions. Recently, several cases describing a congenital apperance has been seen. It is a very little-known pathology, resulting in serious diagnostical and therapeutical errors.

Clinical case. A 15 year old girl, known since birth to present a great abdominal distension, removing 400 ml of urine; realizing through studies a compatibility with congenital non-neurogenic neurogenic bladder. Medical treatment and intermittent catheterization has come to show no renal involvement or any complications with the treatment.

Conclusions. We consider that congenital VNNN is exceptional. Thanks to continued treatment, we have come to conclude there being no renal involvement as well as any complications with the treatment. During the last five years she has occasionally presented the desire to urinate, both by day time and night time, without urination following. Not knowing if it can be a future-related bladder, we have to secure a evolutionary control.

Key words: Non-neurogenic neurogénic bladder; Bladder dysfunction; Congenital elimination dysfunction.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos funcionales vesicales de vaciado o disfunciones miccionales consisten en una falta de coordinación entre la contracción del detrusor y la relajación del esfínter externo, considerándose un proceso adquirido[1-3]. Recientemente, se han descrito varios casos de aparición congénita, por lo que es una patología muy poco conocida, originando graves errores diagnósticos y terapéuticos[2,3].

CASO CLÍNICO

Niña de 15 años de edad, con ecografía prenatal normal, que ingresa a los 4 días de vida, con una gran distensión abdominal a la exploración y en radiografía del abdomen (Fig. 1) se observa un efecto masa, correspondiente a una megavejiga de la que se evacúan 400 ml de orina. En ecografía del abdomen se observa una ureterohidronefrosis bilateral. En la urografía

Correspondencia: Dr. Santiago Sanjuán Rodríguez. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil. C/ La Violeta, 3. 06010 Badajoz. *E-mail:* s.sanjuan.rodriguez@gmail.com
Recibido: Agosto de 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 55-57

FIGURA 1. Rx abdomen neonatal: distensión abdominal, distribución anómala del aire, vejiga dilatada ocupando el hemiabdomen inferior.

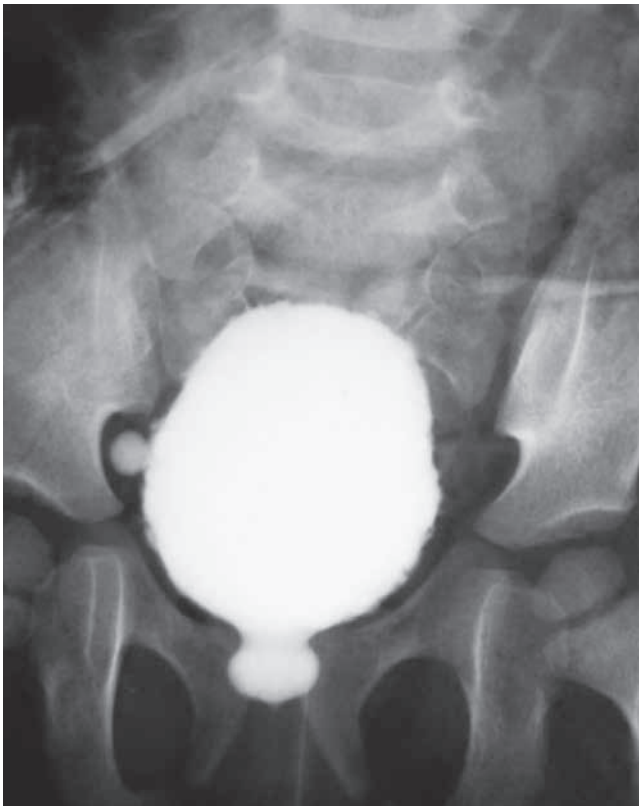


FIGURA 2. CUMS: vejiga con bordes irregulares, pseudodivertículo derecho, uretra en peonza.

se observa dilatación de ambas pelvis y en CUMS se visualiza una gran vejiga de bordes irregulares, pequeños divertículos y uretra en peonza (Fig. 2). En la cistoscopia, se descarta un proceso obstructivo y se observa una vejiga de lucha. Estudio neurológico, Rx y RM de columna lumbosacra, normales.

En estudio urodinámico (Fig. 3) se comprueba un patrón de vejiga hiperrefléxica por lo que se comienza tratamiento con oxibutinina y sondaje vesical intermitente (SVI). En estos 15 años, solo ha tenido tratamiento antibiótico profiláctico durante el primer año de vida y ha padecido 2-3 ITUs, sin fiebre, no presenta incontinencia urinaria y realiza deposiciones voluntarias, diarias, normales, sin encopresis.

Durante estos 15 años, se han realizado ecografías de abdomen cada 6 meses, no observando dilatación de vías urinarias. Asimismo, cada año, se le ha practicado un estudio urodinámico, con y sin medicación. La paciente, desde hace varios años, se practica autosondajes, siendo bien tolerados. Desde hace unos 5 años, a veces, presenta deseos de micción, tanto durante el día como por la noche, pero no se acompañan de emisión de orina.

DISCUSIÓN

Según la terminología de la Sociedad Internacional de Continencia, la vejiga neurógena no neurogénica (VNNN) consiste en una disfunción de vaciado vesical, considerándose como un proceso adquirido[1-3], hasta que Al Mosawi[4] publicó varios casos en lactantes, 3 de los cuales tenían dilatación urinaria prenatal y, posteriormente, Chaouadi y cols.[3] publicaron un grupo de 11 pacientes con dilatación urinaria prenatal, secundaria a trastornos congénitos de eliminación[3,5].

La VNNN comprende un amplio espectro de presentaciones, y cada vez se da más importancia a los hallazgos intraúteros o en lactantes de dilatación de las vías urinarias, sin embargo, que cada paciente presenta una serie de particularidades[2-5].

Según Leclair y Héloury[2] existen 3 subgrupos de VNNN:

1. VNNN adquirida, descrita por Allen-Hinman, suele aparecer después del control de esfínteres y está relacionado con trastornos familiares o abusos sexuales[2,3].
2. VNNN diagnosticada antes del control de esfínteres, aunque no se sabe si tiene también un origen congénito.
3. VNNN congénita (VNNNC), diagnosticada prenatal o neonatalmente, al que corresponde nuestra paciente. Según la revisión bibliográfica consultada, solo hemos encontrado 16 pacientes publicados[3,5].

La VNNNC es una de las formas más graves de disfunción de vaciado, pudiendo originar deterioro importante, tanto del tracto urinario superior como del inferior, similar a los observados en una vejiga neurógena[2-5].

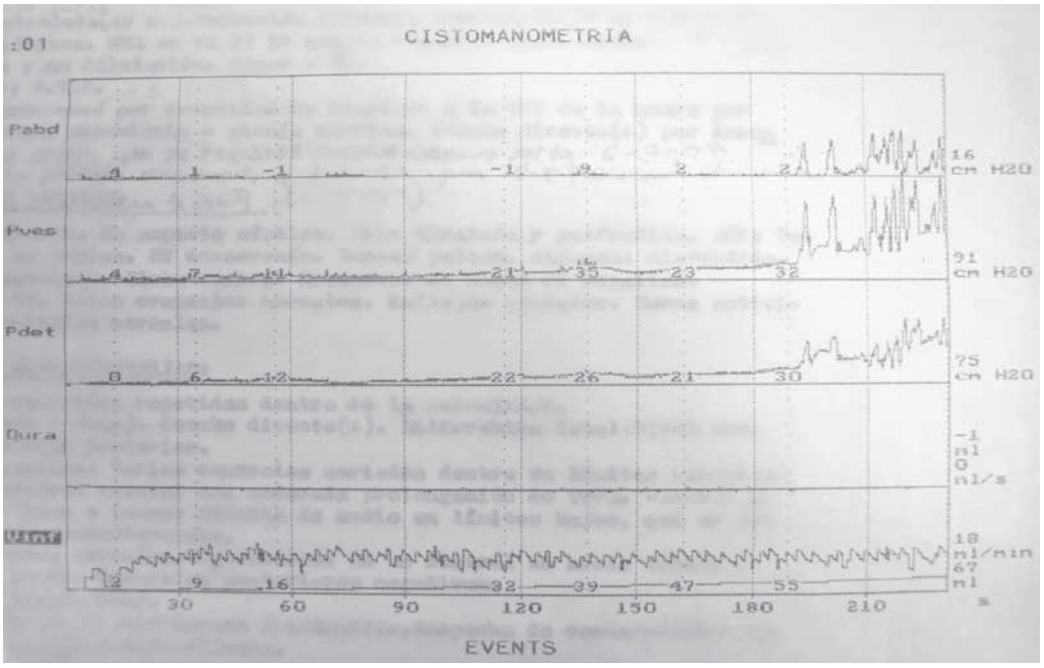


FIGURA 3. Urodinamia: vejiga hiperrefléxica.

No se conoce la etiología de la VNNNC, se ha considerado que podría ser secundaria a alteraciones de la médula o de sus terminaciones nerviosas, sin embargo, Chaouadi y cols. consideran que podrían ser secundaria a alteraciones de los núcleos pontinos cerebrales[3].

En algunos casos, se cree que podría tener un origen genético, pues se ha observado en pacientes con síndrome de Down, de Ochoa o de Golabi Rosen[3,5]. En nuestra paciente, su padre precisó sondajes vesicales durante el primer año de vida, si bien, no sabemos por qué los necesitó, y la madre y un hermano padecen una neurofibromatosis, por lo que es posible que exista algún componente genético.

No hemos encontrado patología asociada, sin embargo, puede ir asociada a anomalías craneales, cerebrales, faciales, cardíacas y malformaciones anorectales[3,4].

Clínicamente, nuestra paciente presentó un gran globo vesical, pero también puede aparecer como sepsis neonatal, reflujo vésico-ureteral de IV-Vº neonatal y displasia renal bilateral con insuficiencia renal[3-5].

Debido a que es una patología excepcional, es poco conocida, por lo que la mayoría de los pacientes han tenido un diagnóstico neonatal erróneo, sufriendo intervenciones quirúrgicas que han fracasado y precisado nuevas intervenciones[3-5].

Nuestra paciente siempre ha defecado de una manera espontánea, mientras que en otros pacientes puede asociarse estreñimiento y encopresis[2,3,5].

En los casos publicados[2-5] no describen una evolución tan larga, controlada médicamente y, además, cada paciente se comporta de una manera diferente; en nuestro caso, gracias al tratamiento realizado hemos conseguido unas presiones intravesicales dentro de los límites normales, continencia, y no existe afectación renal. Sorprendentemente, nuestra paciente, desde hace unos 5-6 años presenta, a veces, deseos de micción, tanto durante el día como por la noche, que no se acompañan de micción espontánea. No sabemos a qué se debe este cambio y tampoco cuál será la evolución en el futuro.

Desde el momento del diagnóstico, ha estado en tratamiento con oxibutinina y SVI, siendo muy bien tolerados. En 3 ocasiones, se han practicado varias sesiones de *biofeedback*, no observando ninguna mejoría. No hemos precisado otros tipos de tratamientos utilizados[2,3,5].

Consideramos que la VNNN congénita es excepcional, existiendo muy pocos casos publicados. Gracias al tratamiento, se ha logrado que no exista afectación renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Austin PF, Bauer SB, Bower W, et al. The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Update report from the Standardization Committee of the International Children's Continence Society. J Urol. 2014; 191: 1863-5.
2. Leclair M-D, Héloury Y. Non-neurogenic elimination disorders in children. J Pediatr Urol. 2010; 6: 338-45.
3. Chaouadi D, Cheikhelard A, Teklali Y, et al. Early elimination dysfunction associated with cephalic anomalies: is there a link? J Pediatr Urol. 2009; 5: 8-12.
4. Al Mosawi JA. Identification of nonneurogenic neurogenic bladder in infants. Urology. 2007; 70: 355-7.
5. Vidal I, Héloury Y, Ravasse P, et al. Severe bladder dysfunction revealed prenatally or during infancy. J Pediatr Urol. 2009; 5: 3-7.

Conjuntivitis aguda causada por Metapneumovirus humano

J. Reina Prieto[1], J.C. de Carlos[2]

[1]Unidad de Virología. Servicio de Microbiología. [2]Unidad de Cuidados Intensivos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Son Espases. Palma de Mallorca.

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón prematuro y con cardiopatía congénita de 4 meses de edad que presentaba unas bronquiolitis y conjuntivitis causadas por el Metapneumovirus humano. El virus se detectó tanto en el aspirado nasofaríngeo como en la secreción conjuntival. Debido a la rareza de esta entidad, se revisa la literatura correspondiente a esta entidad.

Palabras clave: Metapneumovirus humano; Conjuntivitis; Epidemiología.

ABSTRACT

A premature male with congenital heart disease and 4 months of age had a bronchiolitis and conjunctivitis caused by human metapneumovirus. The virus was detected in both the nasopharyngeal aspirate as conjunctival secretion. Because of the rarity of this entity we reviewed scientific literature.

Key words: Human Metapneumovirus; Conjunctivitis; Epidemiology.

INTRODUCCIÓN

El Metapneumovirus humano (MPVh) fue descrito por primera vez en 2001 en aspirados nasofaríngeos de niños con una infección aguda del tracto respiratorio[1,2]. Estudios posteriores han demostrado que es un virus bastante frecuente entre los causantes de infecciones respiratorias agudas, tanto del tracto respiratorio superior como inferior y que se distribuye a nivel mundial con prevalencias variables dependiendo de la edad, época del año y zona geográfica considerada[1,2].

Aunque las infecciones respiratorias agudas son su principal patología, el MPVh también se ha descrito en casos de rinitis y otitis media, asociados al cuadro respiratorio. La conjuntivitis, aunque descrita como acompañante al cuadro catarral, no parece ser una entidad muy frecuente o, al menos, en pocos casos se establece su etiología viral definitiva[2]. Por ello describimos un caso de un paciente con bronquiolitis y conjuntivitis, en el que se pudo detectar la presencia del MPVh.

CASO CLÍNICO

Varón de 4 meses de edad que acude procedente de otro centro hospitalario, diagnosticado de bronquiolitis por MPVh. El motivo de su ingreso es un cuadro respiratorio agravado por sus antecedentes de cardiopatía intervenida, prematuridad y membrana hialina. Acude a Urgencias con fiebre de 38,5ºC, tos y malestar general de 12 horas de evolución. Había disminución de las tomas y cierto grado de irritabilidad; no había presentado ni náuseas, ni vómitos ni diarrea. La analítica mostró 5.650 leucocitos/mcl (3.100 neutrófilos/mcl y 1.970 linfocitos/mcl), hemoglobina de 8,71 g/dl, plaquetas 229.000/mcl; el resto de las determinaciones estaban dentro del rango de normalidad.

El paciente fue ingresado en la unidad de cuidados intensivos neonatal donde fue tratado con medidas de soporte vital y amoxiclina/ácido clavulánico. A las 24 horas del ingreso se detectó la presencia de una secreción amarillenta no purulenta en el ojo derecho. No se asociaba ni a lagrimeo ni a edema. Se realizaron lavados con suero fisiológico de ambos ojos. La conjuntivitis mejoró y a los 4 días ya no se observaba la secreción conjuntival. El paciente evolucionó bien, pero lentamente, de su bronquiolitis y fue dado de alta a los 10 días del ingreso.

Correspondencia: Jordi Reina Prieto. Unidad de Virología. Hospital Universitario Son Espases. Carretera Valldemossa s/n, 07010 Palma de Mallorca. España. *E-mail:* jorge.reina@ssib.es
Recibido: Octubre 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 58-59

Durante su estancia hospitalaria se le tomaron hemocultivos, coprocultivos y muestras respiratorias (aspirados nasofaríngeos), así como una muestra de la secreción conjuntival. La muestra respiratoria y la conjuntival fueron sometidas a la detección de los virus respiratorios mediante una técnica comercial de amplificación múltiple (*Anyplex RV16*; Seegen, Corea del Sur). Todas las muestras fueron negativas a excepción de los aspirados nasofaríngeos y la secreción conjuntival, que fueron positivos a MPVh. Se estableció el diagnóstico definitivo de bronquiolitis y conjuntivitis causados por el MPVh.

DISCUSIÓN

El MPVh fue descrito inicialmente como un virus causante de patología respiratoria de predominio en la edad pediátrica. Dentro del cuadro respiratorio, se han observado múltiples manifestaciones clínicas que van desde la bronquiolitis a la faringitis o rinitis. Por ello, es un virus cuya patología depende mucho de la edad y madurez pulmonar del paciente infectado[1,2].

Dentro de esta amplia patología respiratoria, podríamos incluir la conjuntivitis aguda. Aunque es una entidad que se considera asociada a la infección aguda por el MPVs, está muy poco descrita en la literatura. Así Kahn[2], en su revisión, tan solo comunica que esta entidad puede aparecer entre el 1-5% de los casos.

En un estudio realizado por Reina y cols.[3] en 32 casos de infección respiratoria aguda no observó ningún caso de conjuntivitis aunque sí de otitis media. Por su parte, Freymouth y cols.[4] han comunicado en una serie de 19 casos con etiología viral demostrada que solo un paciente (5,2%) presentaba una conjuntivitis clínicamente evidente. Del mismo modo, Williams y cols.[5], en un análisis clínico de 118 casos de infección respiratoria aguda causada por el MPVh detectaron un 3% de pacientes con conjuntivitis clínica. Hay que destacar que un estudio de tan solo 11 casos realizado en Argentina aporta 2 casos de conjuntivitis (18%), evidentemente esta cifra solo representa el bajo número de casos analizados[6].

En todos los estudios la conjuntivitis es solo clínica, es decir, secreción conjuntival, epífora, enrojecimiento, sin detección de la presencia del virus en esta zona. En nuestro caso, se detectó la presencia del genoma viral en la secreción conjuntival, lo cual confirma su participación patológica en la misma. Es posible que la conjuntivitis fuera secundaria a la bronquiolitis como consecuencia de la autoinoculación, con los dedos, a partir de las secreciones respiratorias. Otra posibilidad es que el MPVh originalmente utilizara la conjuntiva como puerta de entrada para luego pasar al tracto respiratorio, tal y como se ha descrito para el virus respiratorio sincitial[2].

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van den Hoogen BG, de Jong JC, Groen J, et al. A newly discovered human pneumovirus isolated from young children with respiratory tract disease. Nat Med. 2001; 7: 719-24.
2. Kahn JS. Epidemiology of human Metapneumovirus. Clin Microbiol Rev. 2006; 19: 546-57.
3. Reina J, Ferrés F, Mena A, et al. Características clínicas y epidemiológicas de las infecciones respiratorias causadas por el Metapneumovirus humano en pacientes pediátricos. Enferm Infecc Microbiol Clin. 2008; 26: 72-6.
4. Freymouth F, Vabret A, Legrand L, et al. Presence of the new human metapneumovirus in French children with bronchiolitis. Pediatr Infect Dis J. 2003; 22: 92-4.
5. Williams JV, Wang CK, Yang CF, et al. The role of human metapneumovirus in upper respiratory tract infections in children: a 20-year experience. J Infect Dis. 2006; 193: 387-95.
6. Galiano M, Videla C, Sánchez Puch S, Martínez A, et al. Evidence of human metapneumovirus in children in Argentina. J Med Virol. 2004; 72: 299-303.

Lumbalgia en adolescente de 12 años como manifestación clínica de hematocolpos por himen imperforado

M. Odriozola Grijalba[1], T. Maduta[2], F.J. Villalobos Salguero[3], S. Congost Marín[1], P. Lalaguna Mallada[1], M. Vara Callau[1], J.I. Perales Martínez[1]

[1]Servicio de Pediatría. [2]Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital de Barbastro. Huesca. [3]Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

RESUMEN

Presentamos un caso de hematocolpos debido a himen imperforado, diagnosticado en paciente de 12 años que es remitida al Servicio de Urgencias por lumbalgia mecánica de 2 semanas de duración sin mejoría a pesar de tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y relajantes musculares. La paciente presentaba dolor lumbar intenso que interfería en el descanso nocturno, sin antecedente traumático previo, y asociaba las últimas 24 horas dificultad para realizar micción. Una anamnesis y exploración física detallada son suficientes para diagnosticar una patología que, aunque poco frecuente, tiene un tratamiento quirúrgico sencillo y cuyo diagnóstico puede evitar multitud de exámenes complementarios y tratamientos farmacológicos innecesarios.

Palabras clave: Himen imperforado; Hematocolpos; Lumbalgia; Masa abdominal.

ABSTRACT

We present a case of hematocolpos due to an imperforate himen, diagnosed in a 12 years old patient who was referred to the Emergency Service because of a two weeks duration mechanic lumbago which did not improve despite the treatment with NSAIDs and muscle relaxants. The patient had severe low back pain that interfered with the night rest, with no previous history of trauma, and in the last 24 hours, also presented difficulty in urination. The study of the medical records and a physical exploration were enough to diagnose a pathology that, although rare, has a simple surgical treatment and whose diagnosis can prevent many complementary exams and unnecessary drug treatments.

Key words: Imperforate hymen; Hematocolpos; Low back pain; Abdominal mass.

INTRODUCCIÓN

El himen imperforado representa la malformación vaginal más frecuente[(1)], con una incidencia de 1/2.000 mujeres. En la mayoría de los casos las pacientes permanecen asintomáticas hasta la pubertad, momento en que se suele diagnosticar. La manifestación clínica más frecuente es el dolor abdominal cíclico sin sangrado genital asociado. En ocasiones se pueden encontrar signos característicos como la distensión vaginal por la sangre menstrual acumulada (hematocolpos), que puede ocasionar retención a nivel uterino (hematómetra) e incluso flujo retrógrado hacia las trompas (hematosalpinx) y cavidad abdominal[(2)].

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente mujer de 12 años de edad que es remitida desde su centro de salud al Servicio de Urgencias de un hospital *de 2º nivel asistencial* para realización de una radiografía de columna lumbar, por presentar lumbalgia intensa de 15 días de evolución sin mejoría a pesar del tratamiento con AINEs y relajantes musculares. La paciente refiere dolor continuo que no mejora en reposo, interfiere en el descanso nocturno y ha ido aumentando en intensidad progresivamente asociando, además, dificultad para realizar micción en las últimas 24 horas. No refiere ningún antecedente traumático previo. Se encuentra afebril, sin vómitos, pérdida de peso ni hiporexia. Refiere, además, historia de dolor abdominal intermitente los meses previos, asociado a estreñimiento ocasional. No ha presentado la menarquia.

Correspondencia: Mercedes Odriozola Grijalba. Servicio de Pediatría. Hospital de Barbastro. Carretera Nacional 240 s/n. 22300. Barbastro. Huesca. *E-mail:* merodri5@hotmail.com
Recibido: Diciembre 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 60-62

FIGURA 1. Imagen de himen imperforado a la exploración genital: protusión violácea a tensión que abomba entre los labios menores.

En la exploración física destaca palidez cutánea y afectación del estado general por el dolor intenso, con adecuada perfusión periférica y sin hallazgos en la auscultación cardiopulmonar. En la exploración abdominal se objetiva globo vesical con molestia a la palpación en hipogastrio y sensación de masa a dicho nivel, sin signos de irritación peritoneal. La sucusión renal bilateral es negativa. Se objetiva estadio puberal 3-4 de Tanner, con telarquia 3, axilarquia 3, y pubarquia 4. Dado el estadio puberal avanzado, la amenorrea primaria y la masa pélvica en la exploración abdominal, se sospecha posible hematocolpos, y se realiza exploración genital, objetivando protusión violácea a través de introito vaginal, a tensión, que abomba entre los labios menores (Fig. 1). Se procede a sondaje vesical en urgencias para aliviar globo vesical, y se contacta con ginecología ante la sospecha diagnóstica de himen imperforado.

Es valorada por ginecólogo de guardia que, tras exploración genital, confirma el diagnóstico realizando, además, ecografía abdominal que muestra útero muy aumentado de tamaño (170 × 73 × 80 mm) lleno de contenido de aspecto hemático, que comunica con vagina, igualmente ocupada por contenido de similares características (Fig. 2). No se evidencia líquido libre y los anejos son aparentemente normales.

Se ingresa tras extracción de analítica de sangre y preoperatorio, que no muestra alteraciones significativas y se lleva a quirófano para himenotomía bajo anestesia general, realizándose incisión en cruz con drenaje de abundante cantidad de sangre densa oscura y posterior sutura en corona para mantener orificio permeable.

Tras intervención quirúrgica, presenta gran mejoría del estado general con desaparición del dolor, y puede ser dada de alta a las 24 horas de su ingreso.

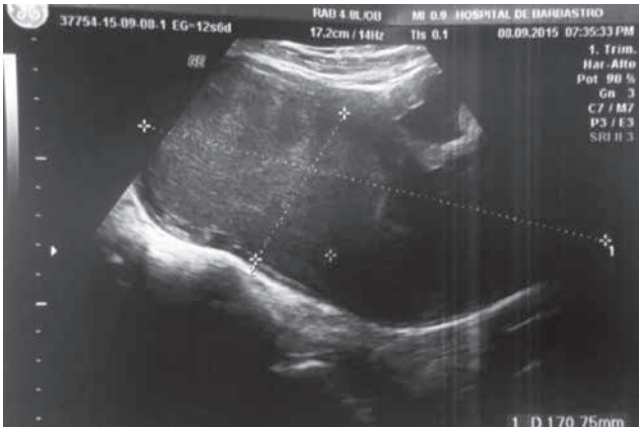


FIGURA 2. Ecografía abdominal: útero muy aumentado de tamaño (170 × 73 × 80 mm) lleno de contenido de aspecto hemático.

DISCUSIÓN

El himen es una estructura membranosa que resulta de la separación entre los bulbos sinovaginales y el seno urogenital. Por lo general, presenta perforaciones poco antes o después del nacimiento, permitiendo así la conexión de la vagina con el exterior. El himen imperforado se debe a un defecto en el desarrollo embriológico por el cual no tiene lugar esta canalización. Representa la malformación vaginal más frecuente, con una incidencia de 1/2.000 mujeres. La mayoría son esporádicos, aunque se han descrito algunos casos con cierta agregación familiar[3].

La mayor parte se diagnostican durante la pubertad, siendo infrecuente su diagnóstico durante la infancia o el periodo neonatal. Su presentación clínica es muy variable. Generalmente suele cursar con dolor abdominal de tipo cíclico en ausencia de sangrado vaginal en pacientes que aún no han tenido la menarquia[4]. En ocasiones, puede acompañarse de escasos sangrados por la presencia de microperforaciones himeneales, lo cual podría hacer descartar inicialmente esta entidad ante aparente menarquia y retrasar su diagnóstico.

Con el inicio de los ciclos menstruales, la falta de conexión entre la vagina y el exterior provoca en esta el acúmulo de la sangre proveniente de la descamación endometrial. Dicho hematocolpos puede ocasionar gran distensión a este nivel, llegando incluso a palparse como una masa abdominal. Esta retención hemática puede encontrarse también en el interior del útero (hematómetra) e, incluso, continuar retrógradamente hacia las trompas de Falopio (hematosalpinx) y cavidad abdominal, lo que está descrito como un posible factor de riesgo para desarrollar endometriosis en un futuro[5]. Otros síntomas secundarios al efecto masa del hematocolpos son la dificultad para la micción y el estreñimiento[6], como refería nuestra paciente.

El diagnóstico se basa, fundamentalmente, en la anamnesis y la exploración física. En la exploración abdominal se puede palpar una masa hipogástrica en los casos más

severos. En ocasiones es suficiente para el diagnóstico la inspección de genitales externos, donde a menudo se visualiza un abultamiento de color marrón-violáceo con una membrana himeneal tensa en introito vaginal. En el examen rectal bimanual se puede detectar el hematocolpos como masa pélvica de consistencia elástica. Las pruebas complementarias, en especial la ecografía, nos pueden ayudar a descartar otras causas de dolor abdominal. En ella el hematocolpos se traduce como una masa con ecogenicidad sugerente de contenido hemático. También es característica la ocupación de la cavidad endometrial por abundante material de ecogenicidad mixta y la dilatación de las trompas con morfología arrosariada. Además, la ecografía permite descartar otras malformaciones genitourinarias asociadas[7]. Los estudios analíticos no suelen aportar ningún dato al diagnóstico.

La variedad e inespecificidad de los síntomas iniciales conlleva la realización de pruebas complementarias y tratamientos innecesarios, siendo pacientes diagnosticadas frecuentemente de dolor abdominal inespecífico o estreñimiento funcional, entre otros, y que reciben tratamiento analgésico, antiinflamatorio y laxantes u osmóticos[8,9]. El diagnóstico diferencial con otros procesos de origen ginecológico habría que considerarlo, en primer lugar, con otras anomalías anatómicas genitales como los septos o tabiques vaginales, las adhesiones de labios vulvares y la agenesia vaginal. Los quistes de ovario pueden dar una imagen ecográfica muy similar a la del hematocolpos, lo cual puede confundir en la orientación diagnóstica.

Una vez diagnosticado, el tratamiento de elección en el himen imperforado es quirúrgico[10]. Como la mayor parte de los casos ocurren en la adolescencia, una vez que ya se han instaurado los síntomas, la reparación se realiza en el momento del diagnóstico. Se puede optar por una actitud expectante en los casos asintomáticos en edades tempranas, y programar la cirugía durante la pubertad y antes de la menarquia, cuando los tejidos empiezan a estar estrogenizados, lo cual puede ayudar a la reparación y cicatrización quirúrgicas. La himenectomía, por lo general, se realiza con incisiones en forma de X o T invertida con posterior resección del tejido himeneal sobrante, drenaje del hematocolpos y lavados vaginales.

Como conclusión, el himen imperforado es una patología poco común en la edad pediátrica, con una clínica muy inespecífica y que, en la mayoría de ocasiones, comienza en edad puberal, lo que hace que en el ámbito de la Pediatría, pueda estar infradiagnosticada o diagnosticada tardíamente tras un seguimiento prolongado de la paciente. Los facultativos especialistas en Pediatría deberían tener presente la posibilidad de dicho diagnóstico ante niñas en pubertad y que consultan por dolor abdominal, lumbar, estreñimiento u otra sintomatología similar, a pesar de tratarse de una clínica frecuentemente referida con dicha edad y que, en la mayoría de ocasiones, no conlleve patología orgánica subyacente. Se trata de una entidad que tiene tratamiento quirúrgico curativo, y que puede ser diagnosticada fácilmente con una anamnesis detallada y una exploración física completa que incluya inspección de genitales externos, por lo que resulta importante pensar en ella al plantearnos los diferentes diagnósticos diferenciales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Haya J, Zapardiel I, Arrizabalaga M. Malformaciones del aparato genital femenino y de la mama. En: Bajo Arenas JM, ed. Fundamentos de ginecología. Madrid: SEGO; 2009. p. 209-17.
2. Bradshaw KD. Anomalías anatómicas. En: Hoffman BL. Williams Ginecología. 2ª ed. México D.F: Mc Graw-Hill; 2012. p. 481-505.
3. Sakalkale R, Samarakkody U. Familial occurrence of imperforate hymen. J Pediatr Adolesc Gynecol. 2005; 18: 427-9.
4. Ibarrola Vidaurre M, Arribas García S, Gimeno Ballester J, et al. Imperforate hymen as a cause of abdominal pain in adolescents: a case report. Arch Argent Pediatr. 2014; 112: e6-8.
5. Prosego. Guías prácticas de asistencia: Endometriosis. Madrid: Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia; 2013. Disponible en: http://www.prosego.com/?s=endometriosis [Acceso: 15 de septiembre de 2015].
6. Mwenda AS. Imperforate Hymen - a rare cause of acute abdominal pain and tenesmus: case report and review of the literature. Pan Afr Med J. 2013; 15: 28.
7. Fischer JW, Kwan CW. Emergency point-of-care ultrasound diagnosis of hematocolpometra and imperforate hymen in the pediatric emergency department. Pediatr Emerg Care. 2014; 30: 128-30.
8. Contreras Rendón A, Navarro Martínez C, Linder Efter C, et al. Himen imperforado, causa de dolor abdominal agudo y hematocolpos en adolescente: reporte de caso clínico. An Med (Mex). 2012; 57: 345-8.
9. Alcón Sáez JJ, Aguilar K, Blanquer L, et al. Hematocolpos secundario a himen imperforado en una adolescente en el contexto de un dolor abdominal agudo. Acta Pediatr Esp. 2010; 68: 569-70.
10. Adams-Hillard PJ. Imperforate hymen. 2010. Disponible en: http://emedicine.medscape.com/article/269 050 -overview [Acceso: 15 de septiembre de 2015].

Ejercicio físico: asma y equivalentes asmáticos en la infancia. Broncomotricidad

F. Muñoz-López

Centro Pediátrico de Inmunoalergología. Exjefe del Servicio de Alergia e Inmunología Hospital Clinic-San Joan de Déu. Facultad de Medicina. Barcelona.

RESUMEN

Se hace un recuerdo de la patogenia del asma, desde los antecedentes familiares, y posibles diagnósticos de otros procesos con sintomatología similar. Esta revisión se centra en la valoración y estudio de los episodios de disnea causados por el ejercicio físico, un hecho frecuente tanto en pacientes asmáticos como en los que faltando las crisis agudas de disnea, se diagnostican de bronquitis asmatiforme. Se presenta un estudio de 40 pacientes de entre 7 y 18 años de edad, todos ellos con antecedentes familiares de alergia, de los que 23 fueron diagnosticados de asma y los otros 17 de bronquitis asmatiforme. En todos constan episodios de disnea causada por ejercicio físico. Se efectuó prueba de provocación con metacolina para conocer el grado de hiperreactividad y también prueba de ejercicio físico. En los asmáticos la prueba de sobreesfuerzo fue positiva en el 65,2% mientras que en el otro grupo fue en el 41,1% de los bronquíticos. Se proponen las medidas terapéuticas apropiadas.

Palabras clave: Asma; Bronquitis asmatiforme; Ejercicio físico; Prueba de sobreesfuerzo.

ABSTRACT

A review is made of the pathogeny of asthma from the family histories and possible diagnoses of other processes with similar symptoms. This review focuses on the evaluation and study of dyspnea episodes caused by physical exercise, a frequent event in both asthmatic patients and in those who, without acute dyspnea episodes, are diagnosed of asthmatiform bronchitis A study of 40 patients, aged 7 to 18 years, is presented. All had family histories of allergy. Of these, 23 were diagnosed of asthma and 17 others of asthmatiform bronchitis. Episodes of dyspnea caused by physical exercise was reported in all of them. Methacholine challenge test to know the degree of hyperreactivity and a physical exercise test were performed. The overexertion test was positive in 65.2% in the asthmatic patients while in the other group it was 41.1% of the bronchitic patients. Appropriate therapeutic measures are proposed.

Key words: Asthma; Asthmatiform bronchitis; Physical exercise; Over-exertion test.

INTRODUCCIÓN

La patología respiratoria comprende una amplia gama de procesos que comparten una sintomatología cuya valoración, junto a otras características (frecuencia, intensidad, estacionalidad, ambiente, genética, etc.) debe servir para precisar el diagnóstico (Tabla 1). Entre todas, el asma es el proceso más frecuente, sobre todo en la edad infantil, cuyo comienzo puede ser incluso antes de los dos años. Por la predisposición atópica, no es infrecuente que se preceda de otros procesos, como el eccema y, sobre todo, rinitis. Sin embargo, en un porcentaje no despreciable de pacientes, no se conocen antecedentes familiares de alergia, al menos de los padres, aunque parientes más lejanos, (tíos, abuelos) pueden padecer algún proceso de esta naturaleza, como se comprobó en el 39,13% de los niños con asma en un estudio previo, por lo que hay que atribuir el inicio del proceso a otros factores[1]. Pueden haberse producido, por primera vez, mutaciones genéticas, pero es más probable que los agentes exógenos sean los responsables de ese inicio. Las repetidas infecciones víricas en los preescolares y los contaminantes habituales en ciertos medios ambientales pueden originar la hiperreactividad bronquial como consecuencia de la lesión

Correspondencia: F. Muñoz López. Pg. Sant Gervasi, 24, 2º. 08022 Barcelona. *E-mail:* 5315fml@comb.cat
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 63-66

TABLA 1. Síntomas traqueobronquiales comunes y procesos más frecuentes.

Tos	Sibilancias	Disnea	Expectoración
Rinofaringitis	Asma	Asma	Bronquitis crónica
Sinusitis	Traqueobronquitis	Bronquitis disneizante	Bronquiectasias
Adenoiditis	Cuerpo extraño	Bronquiolitis	Neumonía
Tos ferina	Mucoviscidosis	Reflujo g-e	Mucoviscidosis
Traqueobronquitis	Bronquiectasia	Alveolitis alérgica extrínseca	Hemosiderosis
Laringitis	Hemosiderosis	Enfisema panacinar: déficit de α_1.AT	
Laringomalacia	Adenopatías tbc	Extra-Traqueobronquial:	
Bronquitis	Quistes pulmonares	- Pleuritis	
Asma	S. inmovilidad ciliar	- Neumonía	
Bronquiectasias	Enfisema lobular	- Tuberculosis	
Cuerpo extraño	Fístula traqueoesofágica	- Edema pulmonar	
Reflujo gastroesofágico	Bronquitis eosinofílica	- Etc.	
Inhalación gases irritantes			
Bronquitis eosinofílica			
Psicógena			

del epitelio, que facilitaría el paso de alergenos, sobre todo cuando estos abunden en el entorno o sean particularmente agresivos.

Desde un punto de vista clínico, el asma es una enfermedad cuya evolución y pronóstico favorable puede depender de la precocidad del inicio del tratamiento que debe basarse en la sintomatología, patogenia (inflamación) y en la etiología alérgica (inmunoterapia). Sin embargo, determinados casos y, sobre todo, cuando hay factores extrínsecos que dificulten el control, la enfermedad puede prolongarse a lo largo de toda la vida, de ahí que se haya considerado al asma como una enfermedad crónica. En todo caso, la definición de asma es controvertida, dado que no hay unanimidad en la valoración de los síntomas ni del sustrato fisiopatológico.

Dadas las diferencias que se aprecian relacionadas con la edad y los distintos desencadenantes que se conocen, se intuye que existen distintos tipos de asma (fenotipos, endotipos), pero en ningún caso hay que olvidar que la existencia de hiperreactividad bronquial, por la que se desencadenan las crisis de disnea que caracterizan el asma, es la base para el correcto diagnóstico, y cuya ausencia debe conducir a otros diagnósticos con otros síntomas similares.

Además, en la patogenia del asma, la inflamación juega un papel decisivo, cuyo inicio puede ser precoz, tras las citadas infecciones víricas, tan comunes en los primeros años, como por los factores ambientales que pueden rodear al niño y, sobre todo, cuando el asma aparece tardíamente, como ocurre con el asma ocupacional, por la exposición a elementos ambientales presentes en el lugar de trabajo. La obstrucción parcial de las pequeñas vías aéreas causada por la inflamación es responsable de los síntomas permanentes del asma (sibilancias, disnea, tos, disminución de la función respiratoria) como podrá comprobarse en la curva espirométrica ($\downarrow FEV_1$-$\downarrow\downarrow FMF_{25-75}$).

Igualmente, la aspirina y otros antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) pueden desencadenar episodios de asma por un mecanismo diferente: alteración del metabolismo del ácido araquidónico, por la acción de la fosfolipasa sobre los fosfolípidos celulares.

DISNEA POR EJERCICIO FÍSICO

Un hecho frecuente en estos pacientes es la aparición de episodios de dificultad respiratoria como consecuencia del ejercicio físico, que puede ocurrir tanto en aquellos diagnosticados de asma como en los que, con síntomas similares, no presentan hiperreactiviad bronquial, demostrable mediante provocación por metacolina o histamina[2]. Hay que tener en cuenta que genéticamente se pueden transmitir, de una parte, la predisposición atópica (IgE total y específica, eosinofilia) que puede ser la responsable de diversos procesos (rinitis, conjuntivitis, urticaria, angioedema, eccema, alergia alimentaria, medicamentosa, anafilaxia) incluidos los respiratorios, no asmáticos, como son la traqueobronquitis, bronquitis eosinofílica u otras denominaciones y, de otra, los genes que soportan la broncolabilidad (hiperreactividad) (Tabla 2)[3].

No pocos de los pacientes con síntomas respiratorios se quejan de padecer crisis de disnea cuando realizan algún deporte, incluso deportistas de élite[4], lo que se denomina "broncoconstricción inducida por ejercicio". El estudio de estos casos requiere efectuar pruebas de sobreesfuerzo, siendo la más indicada en pasillo rodante, que obliga a un esfuerzo establecido (velocidad, inclinación del plano y tiempo).

Prueba de sobreesfuerzo

La duración de la carrera es de unos 5-6 minutos, a la velocidad 9-10 km/m y una inclinación del plano entre 5-10%. Es conveniente disponer de un sistema de monitorización que permita controlar la frecuencia cardíaca, debiendo de-

TABLA 2. Cromosomas implicados en la función pulmonar y reacción alérgica.

Fenotipo	Cromosomas
Hiperreactividad bronquial	1q32
Función pulmonar	10q25 – 1q21 – 4q31 – 4q24 – 6p21 . 15q23 – 2q35 – 5q32 – 6p21 – 4q31 – 5q33 – 6q24 - 4q22 – 9q11
Eosinofilia	12q24 – 3q21 – 2q12 – 5q31 – 2q34 – 5q22 – 6p21 – 9p24 – 6p22 -
IgE total	1q23 – 5q31 – 12q13
IgE específica	11q13 – 13q14

TABLA 3. Valoración de la broncolabilidad (Nº de casos y %).

	Prueba de sobreesfuerzo				
	$FEV_1\uparrow 10\%$	$FMF_{25-75}\uparrow 25\%$	HRB (provocación con metacolina)		
Asma	15 (65,2%)	11 (47,8%)	Baja: 7 (30,4%)	Media: 8 (34,7%)	Alta: 8 (34,7%)
Bronquitis asmatiforme	7 (41,1%)	5 (29,4%)	13 (76,4%)	4 (23,5%)	0

tenerse si el aumento es superior al 80% del valor inicial o bien cuando se llegue a las 180 p/m.

Se efectúa la espirometría forzada antes de iniciar la prueba, 1 minuto después y luego cada 5 minutos hasta los 30 minutos, considerándose positiva si el FEV_1 y el FMF_{25-75} descienden por debajo del 10 y 25%, respectivamente, lo que, en la mayoría de los casos, tiene lugar hacia los 10-15 minutos[5].

Está demostrado que, cuanto más húmedo y frío sea el aire inspirado durante el ejercicio, más probabilidad existe de que, en sujetos afectos, se produzca la broncoconstricción. Se estiman dos mecanismos por los que se desarrolla el proceso. En ambos se considera la pérdida de agua por evaporación en la superficie de las vías aéreas. Según Mac Fadden (*teoría térmica*) primero se produce el enfriamiento de las mucosas seguido de vasoconstricción, hiperemia reactiva, engrosamiento vascular, recalentamiento y edema que conducen al estrechamiento de las vías aéreas[6]. La *teoría osmótica* de Anderson estima, primero, la deshidratación en la superficie bronquial, con un aumento de Na^+, Cl^-, Ca^{++} y K^+ que ocasionan el aumento de la osmolaridad, cambios en el volumen celular, contracción del músculo liso y edema[7].

Casos clínicos

En un total de 40 niños de edades entre 8 y 18 años, con antecedentes familiares de diferentes procesos de causa alérgica, que acudieron a la consulta por presentar repetidos síntomas respiratorios, con frecuencia desencadenados por ejercicio físico, se efectuó estudio alérgico y de la función respiratoria. En la anamnesis de 17 de estos pacientes no constaban episodios agudos de disnea, aunque sí rinitis, tos, respiración silbante y disnea de esfuerzo, como síntomas más destacados. En los 23 restantes, además de estos síntomas, padecían repetidos episodios agudos de disnea, motivo principal de la consulta.

En todos los casos, el estudio alergológico fue francamente positivo (pruebas cutáneas, IgE total y específica, eosinofilia). La valoración de la hiperreactiviad bronquial es fundamental para establecer el diagnóstico[8]. En todos los pacientes se valoró por la provocación con metacolina, considerandola *normal* o *baja*, cuando el descenso del 20% del FEV_1 (PD20) requirió más de 2.000 µg, *media* entre 1.000 y 2.000 µg y *alta* entre 500 y 1.000 µg[1]. El diagnóstico final del grupo de 23 niños fue de asma, mientras que, en los otros 17, al no existir episodios agudos de disnea, el diagnóstico genérico fue de bronquitis asmatiforme, (también conocida como bronquitis asmática o bronquitis disneizante), con las características funcionales recogidas en la tabla 3, en la que se aprecia un mayor porcentaje de hiperreactividad bronquial y de disnea por ejercicio en los diagnosticados de asma (65,2%) que en los de bronquitis asmatiforme (41,1%).

COMENTARIOS

El diagnóstico de los pacientes presentados se basó, sobre todo, en la existencia de episodios agudos de disnea, típicos del asma. Sin embargo, en cuatro de los diagnosticados de bronquitis asmatiforme se detectó hiperreactiviad bronquial de escasa intensidad, sin que en la anamnesis constaran episodios de disnea, al menos en el momento del estudio, siendo en todos los casos pacientes que llevaban bastante tiempo, incluso años, con los síntomas característicos[9-12].

En general, el tratamiento de estos pacientes, todos con síntomas respiratorios habituales antes citados y con antecedentes familiares de alergia, como es sabido, debe ser sintomático (broncodilatadores), patogénico (antiinflamatorios) y etiológico (inmunoterapia), de acuerdo con las

características clínicas de cada caso. El uso diario de los dos primeros ya puede prevenir la dificultad respiratoria por ejercicio físico, aunque en determinados casos es aconsejable la administración de broncodilatadores (β_2-agonistas) 15-20 minutos antes del ejercicio, con el inconveniente de que tienen un efecto taquicardizante, efecto que no poseen los ya clásicos protectores de membrana las cromonas (cromoglicato disódico y el nedocromil), cuyo efecto protector al administrarlos antes del ejercicio está demostrado[5,13,14]. En todo caso, la repetición de la prueba de ejercicio previa inhalación de alguno de estos protectores puede ser útil para confirmar su eficacia y seguridad.

CONCLUSIONES

La broncoconstricción causada por ejercicio físico es un hecho frecuente, tanto en pacientes asmáticos como en los diagnosticados de bronquitis asmatiforme, todos ellos con antecedentes familiares de atopia. La prueba de ejercicio es fundamental para confirmar la existencia de las crisis de broncoespasmo por el ejercicio cuya recaída puede prevenirse, de una parte, gracias al tratamiento básico del proceso, que suele requerir antiinflamatorios y broncodilatadores pero, además, puede ser necesario administrar un beta-mimético o una cromona antes del ejercicio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muñoz-López F. Bronchial hyperresponsiveness and asthma in the pediatric population. Allergol et Immunopathol (Madrid). 2014: 42: 330-4.
2. Muñoz-López F, Ríos-Alcolea M. Estudio del mesoflujo en pacientes asmáticos con distinta intensidad de hiperreactividad bronquial. Rev Esp Pediatr. 2014; 70: 28-32.
3. Binia A, Kabesch M. Respiratory medicine-genetic base for allergy and asthma. Swiss Med Wkly. 2012; 142: 13612.
4. Haahtela T, Malmberg P, Moreira A. Mechanisms of asthma in Olympic athletes. Practical implication. Allergy. 2008; 63: 685-94.
5. Parson JP, Hallstrand TS, Mastrodarde JG, et al. An Official American Thoracity Clinical Practice Guideline: Exercise-induced Bronchoconstriction. Am J Respir Crit Care Med. 2013; 187: 1016-27.
6. MacFadden ER. Hypothesis exercise-induced asthma as a vascular phenomenon. Lancet. 1990; 1: 880-3.
7. Anderson SD, Kippelen P. Stimulus and mechanisms of exercise-induced bronchoconstriction. Educational aims. Breathe I. 2010; 7/1: 25-33.
8. Sánchez-García S, Rodríguez del Río, P, Escudero C, et al. Exercise-induced bronchospasm diagnosis in children. Utility of combined lung fuctions tests. Pediat All Immunol. 2015; 26: 73-9.
9. El-Gamal YM, El-Sayed SS. Wheezing in infancy. World Allergy Organ J. 2011; 4: 85-90.
10. Amat F, Vial A, Pereira B, et al. Predicting the long-term course of asthma in wheezing infant is still a challenge. ISRN Allergy. 2011; 2011: 493624.
11. Gonlugur U, Gonlugur TE. Eosinophilic bronchitis withot asthma. Int Arch Allergy Immunol. 2008; 147: 1-5.
12. Martín-Muñoz MF. Asma inducida por ejercicio; aclarando conceptos. Allergol et Immunopathol. 2011; 39 (Espec. Congr.): 42-6.
13. Nelly K, Spooner CH, Rowe BH. Nedocromil solium vs. sodium cromoglycate for preventing exercise-induced Bronchoconstriction in asthmatics. Cochrane Database Syst Rev. 2000; CD00273.
14. Drobnic F. El tratamiento del asma de esfuerzo y su relación con el deporte. Allergol et Immunopathol. 2011; 39 (Espec. Congr.): 51-3.

Tratamiento etiológico del asma en preescolares

F. Muñoz-López

Centro Pediátrico de Inmunoalergología. Exjefe del Servicio de Alergia e Inmunología. Hospital Clinic-San Joan de Déu. Facultad de Medicina. Barcelona.

RESUMEN

En base a las características familiares y cantidad de alérgenos a que estaban sensibilizados, se comentan tres grupos de niños afectos de rinitis/asma, el primero de ellos de entre 2 y 5 años, edad en la que se inició tratamiento básico con inmunoterapia, y los otros dos, entre 5 y 8 años y de 8 a l8 años, todos ellos con procesos similares cuyos síntomas se habían manifestado con bastante anterioridad pero que solo habían recibido tratamiento sintomático o antiinflamatorio. Se hace una revisión de la necesidad del inicio temprano de inmunoterapia en base a su principal mecanismo por el que se modifica la reacción inmunológica, lográndose el equilibrio Th1/Th2 ya que en los pacientes atópicos predomina la actividad de los linfocitos Th2, que promueven la producción de IgE específica frente a los alérgenos.

Palabras clave: Inmunoterapia; Rinitis; Asma; Linfocitos Th1/Th2; Infancia; Preescolares.

ABSTRACT

Three groups of children affected by rhinitis/asthma are reviewed based on the family characteristics and amount of allergens they were sensitized to. The first group included those between 2 and 5 years, age when basic treatment with immunotherapy was initiated. The two remaining groups included those between 5 and 8 years and 8 and 18 years, all with similar conditions whose symptoms had been manifested sufficiently before but who had only received symptomatic or anti-inflammatory treatment. A review is made of the need for early onset of immunotherapy based on their principal mechanism by which the immunological reaction is modified, achieving TH1/Th2 balance since the activity of the Th2 lymphocytes that promote the allergen-specific IgE production already predominates in the atopic patients.

Key words: Immunotherapy; Rhinitis; Asthma; Th1/Th2 lymphocytes; Infancy; Preschool children.

INTRODUCCIÓN

Sin duda, en la primera infancia, la patología respiratoria es la más prevalente en parte, como es bien sabido, por el insuficiente desarrollo de la inmunidad, que favorece las infecciones, sobre todo por el virus respiratorio sincitial o los parainfluenza, adenovirus o rinovirus, además de condicionantes genéticos[1]. Sobre todo, en estos casos el ambiente en que se desarrolla el niño juega en papel primordial, por la posibilidad de que se produzcan reacciones alérgicas, por ejemplo, a epitelios animales o a pólenes, causantes frecuentes de la rinitis alérgica o del asma pero, ante todo, a los ácaros, habituales en el polvo doméstico.

Como se sabe, no es infrecuente la reincidencia de estos procesos en la primera infancia, por lo que es necesario tener en consideración las posibles causas de la reincidencia, que cuando sobrepasan el segundo año, una vez desarrollada la inmunidad, es muy posible que existan otros factores, especialmente genéticos, con la posibilidad de que hayan otras manifestaciones que incluso pueden anteceder a las respiratorias como es el eccema atópico, presente ya en el lactante. También, la rinitis persistente puede preceder al asma o la bronquitis eosinofílica[2,3].

Ante esta variedad de procesos de posible causa alérgica, se plantean siempre las posibilidades terapéuticas, incluidas las que pueden prevenir las recaídas: antihistamínicos, en caso de rinitis, o los broncodilatadores y/o antiinflamatorios cuando persisten episodios de disnea o se mantienen o reinci-

Correspondencia: F. Muñoz López. Pg. Sant Gervasi, 24, 2º. 08022 Barcelona. *E-mail:* 5315fml@comb.cat
Recibido: Julio 2015

Rev Esp Pediatr 2016; 72(1): 67-70

TABLA 1. Diferencias familiares y número de alérgenos entre los tres grupos de pacientes.

		Antecedentes familiares			Cantidad de alérgenos implicados			
Edad	Nº scasos	Ninguno (%)	Padres (%)	Solo abuelos y/o tíos (%)	1 alérgeno Nº y (%)	2 alérgenos Nº y (%)	3 alérgenos Nº y (%)	4 alérgenos Nº y (%)
2-5 años	50	13 (26%)	22 (44%)	15 (30%)	29 (58%)	14 (28%)	5 (10%)	2 (4%)
5-8 años	30	14 (46,6%)	12 (40%)	4 (13,3%)	14 (46,6%)	8 (26%)	6 (20%)	2 (6,6%)
8-18 años	30	14 (46,6%)	7 (23,33%)	9 (30%)	10 (33,3%))	13 (43,3%)	5 (16,6%)	2 (6,6%)

den las sibilancias. En estos casos, el diagnóstico rinitis alérgica y/o de asma es el más probable y su tratamiento, además de sintomático o patogénico, siempre debe ser etiológico, combatiendo la disfunción de la respuesta inmunitaria. Esto solo se consigue mediante la inmunoterapia (IT), el único tratamiento con el que se puede conseguir la eliminación del proceso, lo que no se consigue con el tratamiento patogénico (antiinflamatorios). Las dudas planteadas para la inmunoterapia se refieren, sobre todo, a la edad de inicio, aparte de la vía de administración (subcutánea o sublingual) y la duración, asuntos que corresponden al alergólogo pediatra.

La mayor polémica planteada es la edad de inicio, cuestionada en algunas publicaciones recientes que no la consideran antes de los cinco años[4,5]. En ningún caso está indicada la inmunoterapia antes de los dos años, pero sí está demostrada la eficacia, la tolerancia y los cambios de la respuesta inmunitaria, cuando la IT se inicia entre los 2 y 5 años, como admiten la mayoría de las publicaciones[6-10]. El estudio alergológico, además de la función respiratoria, debe encomendarse al pediatra alergólogo, quien determinará la conveniencia de iniciar la inmunoterapia, además del tratamiento complementario citado. Los controles habituales por el pediatra son fundamentales para vigilar el buen cumplimiento y la evolución del proceso.

VALORACIÓN DE LOS ANTECEDENTES FAMILIARES E INCIDENCIA DE ALÉRGENOS

La predisposición atópica, los procesos infecciosos frecuentes y el medio ambiente en que vive el niño son fundamentales para el inicio del asma que muchas veces se precede de rinitis y, cuando la predisposición alérgica es marcada, no es raro que también el niño padezca eccema. En la tabla 1 se exponen las diferencias entre distintas edades de la carga genética y del número de alérgenos detectados mediante pruebas cutáneas e IgE específica. Se han separado en tres grupos, los más pequeños, entre 2 y 5 años, edad en la que se inició la IT en todos ellos; el segundo grupo, entre 5 y 8 años, y el tercero, de 8 a 18 años. Al parecer, en el 13-14% de todos ellos no existían antecedentes familiares de atopia, pero la predisposición más inmediata de los padres es más destacada en el primer grupo (22%) sobre los otros (12 y 7%). En cuanto a la sensibilización a múltiples alérgenos, es evidente que es progresiva a lo largo de la edad, y es evidente que el tercer grupo supera a los otros. Hay que subrayar que la edad de los niños mayores de 5 años incluidos en ambos grupos, corresponde a la que acudieron a la visita, aunque los síntomas sospechosos de rinitis alérgica o asma se iniciaron con bastante anterioridad, pero solo recibieron tratamiento sintomático.

INMUNOTERAPIA

La inmunoterapia sigue siendo el tratamiento fundamental de la alergia respiratoria, después de más de un siglo de su inicio por Noon y Freeman, apoyado en el ámbito internacional[11-16]. Sin embargo, la conocida Guía GINA, en su última edición, la pasa al olvido, al considerar fundamental el tratamiento antiinflamatorio indicado, sobre todo, en el asma ocupacional o en los casos graves, posiblemente polisensibilizados en los que la inflamación es la principal causa de la dificultad respiratoria[17]. Más inexplicable es que la guía equivalente dedicada al asma en menores de 5 años, tampoco cite a IT mientras que da preferencia a los corticoides inhalados[18].

Se sabe que los linfocitos Th1 estimulan la producción de anticuerpos frente a gérmenes patógenos (bacterias, virus) mientras que la principal función de los Th2 es la defensa frente a parásitos, al ocasionar la producción de IgE específica frente a ellos, por la acción de las células plasmáticas procedentes de los linfocitos B que, a su vez, son estimulados por las citocinas IL-4 e IL-13 procedentes de los linfocitos T cooperadores. Pero, cuando existe predisposición atópica, también por el mismo mecanismo se produce IgE frente a alérgenos.

A lo largo de los años, las personas predispuestas, por lo común, se sensibilizan cada vez a nuevos alérgenos, dependiendo del ambiente en que viven, pero con mayor frecuencia a pólenes. Por lo común, la rinitis alérgica precede al asma, a veces por mucho tiempo, estando demostrado que, si la inmunoterapia se inicia en esta fase del proceso, se puede evitar la afectación bronquial[19].

En resumen, con la IT puede conseguirse la desaparición o atenuación de los síntomas nasales, la desaparición de los episodios de disnea al reducirse la hiperreactividad bronquial que caracteriza al asma, los síntomas intercrisis

TABLA 2. Inmunoterapia: premisas para obtener resultados óptimos en pediatría.

- Diagnóstico clínico correcto
- En caso de asma
  - Intensidad leve-moderada
  - Función respiratoria en límites normales: parámetros no < al 70% de los previstos
- Diagnóstico alergológico cierto, siendo suficientes pruebas cutáneas e IgE sérica específica. Excepcionalmente se recurrirá a la provocación con el alérgeno
- Correcta elección del alérgeno/s a incluir en el preparado
- Calidad del extracto: pureza, estandarización, coadyuvantes
- Seguimiento correcto del esquema terapéutico: dosis, intervalos
- Controles clínicos periódicos
- Tiempo mínimo tres años, y al menos un año sin aparición de síntomas
- Prescripción y control por experto en alergología y pediatría
- **Inicio precoz**

y, por último, muy especialmente, evitar nuevas sensibilizaciones. Naturalmente, como todo tratamiento, existen unas premisas que condicionan su puesta en práctica, como se recoge en la tabla 2[20].

Mecanismos

La mayor ventaja de la IT es que reduce la producción de IgE como consecuencia de la corrección del desequilibrio que existe en el sujeto atópico en la respuesta de las subclases de linfocitos Th0 (Th1/Th2), a favor de los Th2. La inmunoterapia por vía subcutánea, la más habitual, parece corregir este desequilibrio, al ocasionar cambios en la respuesta inmunitaria. Recientemente se ha demostrado que las células Breg secretoras de IL-10 contribuyen a la tolerancia de los alergenos por su capacidad supresora de los linfocitos Th2 pero también de los Th1, dando lugar así a la anergia o inactividad celular, al mismo tiempo que potencia la producción de IgG4 específica. Al parecer, la actividad de las células Th1 se recupera gracias a la producción microambiental de IL-2 y/o IL-15. Puede que la desviación que ocasiona la inmunoterapia potenciando la actividad de los Th1 se produzca de otro modo, aún no dilucidado, pero nada se opone a que intervenga conjuntamente más de un mecanismo. Tampoco se descarta el concurso de los linfocitos T supresores ($CD8^+$), inhibiendo la actividad Th2, al haberse comprobado el incremento de los mismos en el curso del tratamiento.

También en pacientes con rinitis polínica se ha comprobado que, tras dos años de tratamiento, al mismo tiempo que se observa una mejoría evidente, en la mucosa nasal durante la estación polínica, es notablemente menor el aumento, tanto de los eosinófilos como de su activador, el IL-5 (IL-5 mRNA), en comparación con quienes solo recibieron un placebo, lo que pone en evidencia la actividad inmunorreguladora de la inmunoterapia sobre la mucosa como mecanismo de acción de la misma en los casos de rinitis alérgica[21-23].

CONCLUSIONES

El hecho de que la inmunoterapia modifique el predominio de la actividad de los linfocitos Th2 (equilibrio Th1/Th2) inducida por los alérgenos ambientales en personas genéticamente predispuestas y causantes de la producción de IgE específica supone, de una parte, la mejoría e, incluso, desaparición de los síntomas de rinitis/asma y, de otra, evitación de nuevas sensibilizaciones que a largo plazo conducirían a un proceso irreversible y grave. En definitiva, la inmunoterapia supone la curación del proceso, de ahí la conveniencia de iniciarla lo más precozmente posible, ya desde los dos años de edad, cuya eficacia e inocuidad está demostrada, en todo caso compatible con la administración simultánea de broncodilatadores o antiinflamatorios cuando se considere necesario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bønnelykke K, Vissing NH, Sevelsted A, et al. Association between respiratory infections in early life and later asthma is dependent of virus type. J Allegy Clin Immunol. 2015; 136: 81-6.
2. Di Cara G, Carelli A, Latini A, et al. Severity of allergic rhinitis and asthma develñopment in children. World Allergy Organ J. 2015; 8: 13.
3. Loisel DA, Du G, TS Ahluwalia, et al. Genetic associations with viral respiratory illnesses and asthma control in children. Clin Exp Allergy. 2016; 46: 112-24.
4. Soto-Martínez ME, Ávila L, Soto-Quirós ME. Nuevas pautas pera el diagnóstico y manejo del asma en niños menores de 5 años: Guías GINA 2009. An Pediat (Barc.). 2009; 71: 91-4.
5. Pitsios C, Demoly P, Bilò MB, et al. Clinical contraindications to allergen immunotherapy: an EAACI position paper. Allergy. 2015; 70: 897-909.
6. Finegold I. Immunotherapy: when to initiate treatment in children. Allergy Asthma Proc. 2007; 28: 698-705.
7. Rodríguez Pérez N, Ambriz Moreno MJ. Inocuidad de la inmunoterapia y pruebas cutáneas con alergenos en niños menores de cinco años de edad. Rev Alerg. México. 2006; 53/2: 47-51.
8. Álvarez Cuesta E, Bousquet J, Canonica GW, et al. (EAACI Immunotherapy Task Force) Standards for practical allergen-specific immunotherapy. Allergy. 2006; 82 (Supl. 61): 1-19.
9. Bosque García M, Valdesoiro Navarrete L, Larramona Carrera. Inmunoterapia con alergenos inhalantes en niños menores de 5 años: indicaciones, eficacia y seguridad. Allergo et Immunopathol. 2009; 37 (Espec Cong): 7-16.
10. Bufe A, Roberts G. Specific immunotherapy in children. Clin Exp Allergy. 2011; 41: 1256-62.
11. Igea Aznar JM. La toxina polínica hervida y el origen de la inmunoterapia. Calatrava Ediciones Médicas; 2010.
12. WAO Position Paper. Allergen Immunotherapy: therapeutic vaccines fot allergic fiseases. Allergy. 1998; Supl. 44: 4-42.

13. Abramson MJ, Puy RM, Weiner JM. Allergen immunotherapy for asthma (Cochrane review). The Cochrane Library. 2004; 4.
14. Jutel M, Agache I, Bonini S, et al. International consensus on allergy immunotherapy. J Allergy Clin Immunol. 2015; 136: 556-68.
15. Compendia afiliado (Confederación de Pediatría, México, WAO, Sociedad Latinoamericana de Alergia e Inmunologia). Controlando el asma. Manual del niño asmático. Edit.: Mesa Directiva Compendia; 2014-2015.
16. A European Declaration on Immunotherapy. (EAACI):(http://www.eaaci.org/resources/immunotherapy-declaration.html, May 20, 2013).
17. From the Global Strategy for Asthma Management and Prevention, Global Initiative for Asthma (GINA) 2015. Disponible en: http://www.ginasthma.org/
18. Global Initiative for Asthma (GINA). Diagnosis and management of asthma in children 5 years and younger. 2015.
19. Schmitt J, Schwarz K, Stadler E, et al. Allergy immunotherapy for allergic rhinitis effectively prevents asthma: results from a large retrospective cohort study. J Allergy Clin Immunol. 2015; 136: 1511-6.
20. Muñoz López F. Asma y patología respiratoria en la edad preescolar. Lab. Leti. Ed. Mayo; 2010.
21. Akdis M, Akdis CA. Mechanisms of allergen-specific immunotherapy: multiple suppressor factors at work in immune tolerante to allergens. J Allergy Clin Immunol. 2014; 133: 621-31.
22. Pereira C, Loureiro G, Tavares B, et al. Specific immunotherapy and central immune system. Cap 19. En: Allergic diseases: highlights in the clinic, mechanisms and treatment. InTech; 2012.
23. Burks AW, Calderon, Casale T, et al. Update on allergy immunotherapy: American Academy of Allergy, Asthma & Immunology/European Academy of Allergy and Clinical Immunology/PRACTALL consensus report. J Allergy Clin Immunol. 2013; 131: 1288-96.

Del 25 al 27 de febrero de 2016
3rd Arab Paediatric Medical Congres
Dubai, Emiratos Arabes Unidos

Del 25 al 27 de febrero de 2016
Abu Dhabi 2nd International Conference in Fetal Medicine, Paediatrics, Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition
Abu Dhabi, Emiratos Arabes Unidos

Del 03 al 06 de marzo de 2016
The 5th Global Congress for Consensus in Pediatrics and Child Health
Xi\\\'an, China

Del 03 al 05 de marzo de 2016
VII Congreso de la Sociedad Espanola y VII Reunión Hispano-Mexicana de Infectología Pediátrica
Valencia, España

11 de marzo de 2016
XI Jornada de Actualización en Pediatría
Cali, Colombia

Del 11 al 12 de marzo de 2016
I Practicum Dermatología Pediátrica
Madrid, España

Del 31 de marzo al 03 de abril de 2016
3rd World Congress on Controversies in Pediatrics (CoPedia)
Barcelona, España

Del 07 al 10 de abril de 2016
23rd Butters-Kaplan West Coast Neuropsychology Conference
San Diego, Estados Unidos

Del 20 al 24 de abril de 2016
8th International Congress of Psychopharmacology & 4th International Symposium on Child and Adolescent Psychopharmacology
Antalya, Turquía

Del 22 al 23 de abril de 2016
XVI Simposio Internacional de Neumología y Alergia Pediátrica
Cartagena, Colombia

Del 10 al 14 de mayo de 2016
34th Meeting of the European Society for Paediatric Infectious Diseases
Brighton, Reino Unido

Del 19 al 21 de mayo de 2016
IX Congreso Nacional de la Sociedad Española de Hematología Pediátrica
Santander, España

Del 05 al 08 de junio de 2016
8th World Congress on Pediatric Intensive & Critical Care
Toronto, Canadá

Del 15 al 17 de julio de 2016
The 2nd International Neonatology Association Conference (INAC 2016)
Vienna, Austria

Del 19 al 22 de octubre de 2016
48th Congress of the International Society of Paediatric Oncology
Dublin, Irlanda

Boletín de suscripción

Dirección de envío

Nombre y Apellidos

Dirección

Teléfono Población

C.P. Provincia NIF

		Profesionales	Instituciones	MIR y estudiantes	Canarias Profesionales	Extranjero
Suscríbame a:	**Revista Española de Pediatría** (6 números/año)	68,97 €	114,58 €	58,35 €	66,32 €	125,19 €

Impuestos y gastos de envío incluidos.

✂

□ Mediante talón nº que adjunto

□ Transferencia a ERGON CREACION, S.A.
BANCO BILBAO VIZCAYA.
cc. 0182/5437/61/0010072818.
Avda. de España, 22. 28221 Majadahonda

□ A través de mi cuenta bancaria (cumplimento autorización adjunta)

Orden de pago por domiciliación bancaria

Banco/Caja de Ahorros Entidad Nº Sucursal D.C.

Calle Población

C.P. Provincia C/C o Ahorro nº

Nombre del titular de la cuenta

Ruego a Uds. se sirvan tomar nota de que, hasta nuevo aviso, deberán adeudar en mi cuenta corriente con esa entidad el recibo o letra que anualmente y a mi nombre les sean presentados para su cobro por **Ergon Creación, S.A.**

Les saluda atentamente
(Firma)

Remitir a:
ERGON CREACIÓN, S.A.
C/ Arboleda, 1
28221 MAJADAHONDA (Madrid)
Teléfono suscripciones: (91) 636 29 30 ....., ... de ..... de 2016

Responsable de suscripciones

MADRID, ... de ..... de 2016