

Pediatría

Índice

TEMA 1. NEONATOLOGÍA.....	I
1.1. El recién nacido normal.....	1
1.2. Reanimación neonatal e hipoxia neonatal.....	4
1.3. Trastornos respiratorios del RN.....	4
1.4. Aparato digestivo del RN.	7
1.5. Ictericia neonatal	8
1.6. Hematología neonatal.	10
1.7. Enfermedades metabólicas en el RN.	10
1.8. Sepsis neonatal.....	11
1.9. Infecciones connatales.....	12
1.10. Tóxicos durante el embarazo. Síndrome de abstinencia.	12
TEMA 2. DESARROLLO Y NUTRICIÓN.	12
2.1. Crecimiento y desarrollo.	12
2.2. Alimentación del lactante.	13
2.3. Malnutrición.	14
2.4. Raquitismo.	15
2.5. Deshidrataciones.....	16
2.6. Talla baja.....	16
TEMA 3. APARATO RESPIRATORIO.	17
3.1. Estridor laríngeo congénito (laringomalacia y traqueomalacia).....	17
3.2. Crup	17
3.3. Epiglotitis aguda.....	18
3.4. Traqueítis bacteriana.	18
3.5. Bronquiolitis aguda.....	18
3.6. Fibrosis quística.	18
TEMA 4. APARATO DIGESTIVO.	20
4.1. Atresia y fístula traqueoesofágica.	20
4.2. Hernias diafragmáticas congénitas.	21
4.3. Reflujo gastroesofágico (calasia).	21
4.4. Estenosis hipertrófica de píloro.	22
4.5. Megacolon congénito. Enfermedad de Hirschprung.....	22
4.6. Divertículo de Meckel.....	23
4.7. Invaginación intestinal.....	24
4.8. Intolerancia-alergia a las proteínas de la leche de vaca.	24
4.9. Diarrea crónica.	25
4.10. Enfermedad celíaca (enteropatía sensible al gluten).	25
4.11. Síndrome de Reye.....	26
TEMA 5. NEFROLOGÍA Y UROLOGÍA.....	26
5.1. Infección del tracto urinario.	26
5.2. Reflujo vesicoureteral.....	27
5.3. Escroto agudo	28
5.4. Síndrome hemolítico urémico.....	28
TEMA 6. HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA	29
6.1. Generalidades sobre tumores en la infancia.....	29
6.2. Neuroblastoma.	29
6.3. Tumores renales.....	30
TEMA 7. ENFERMEDADES INFECCIOSAS.....	30
7.1. Enfermedades exantemáticas y afines.....	30
7.2. Infección por el VIH en la infancia.	34

TEMA 8. SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL).	36
8.1. Fisiopatología.	36
8.2. Factores de riesgo biológico.	36
8.3. Factores de riesgo epidemiológico.	36
8.4. Prevención.	36

TEMA 1. NEONATOLOGÍA.

1.1. El recién nacido normal.

1. CLASIFICACIÓN DEL RN.

Los RN se clasifican a través de la combinación de dos factores:

- 1) Edad gestacional. (EG):
 - RN pretérmino, si la EG es inferior a 37 semanas.
 - RN a término, si la EG oscila entre 37 y 42 semanas.
 - RN posttérmino, si la EG es superior a 42 semanas.
- 2) Según el percentil del peso de nacimiento, en función de la edad gestacional:
 - RN de peso bajo para EG, si el peso está por debajo del p10.
 - RN de peso adecuado para EG, si el peso está comprendido en el intervalo p10-p90.
 - RN de peso elevado para EG, si el peso está por encima del p90.

2. EXPLORACIÓN DEL RN.

La primera exploración que se efectúa sobre el RN se hace en la sala de partos, y tiene como objetivo valorar el test de Apgar, descartar malformaciones congénitas que puedan comprometer la vida y descubrir las lesiones producidas por traumatismos ocurridos durante el parto.

Posteriormente se realiza una exploración más detallada para una valoración más completa del RN.

Test de Apgar. Este test sirve para evaluar el grado de depresión respiratoria y hemodinámica del RN. Se ha de hacer a todo RN, independientemente de su edad gestacional, al minuto, 5 minutos y 10 minutos de vida. A pesar de que un test de Apgar bajo en los primeros minutos de vida no sirve para establecer valoraciones pronósticas, una puntuación inferior a 3 mantenida más allá de los 20 minutos de vida sí puede predecir una elevada morbi-mortalidad.

Si el RN está estable, se le aplicarán una serie de cuidados estandarizados a la hora de vida. Entre éstos se incluye:

- Profilaxis de la conjuntivitis neonatal, a través de la aplicación de un colirio de tetraciclinas.
- Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del RN, a través de la administración de vitamina K₁ intramuscular (MIR 95-96, 124).
- Administración de la primera dosis de la vacuna de la hepatitis B, que es obligatoria si la gestante es positiva para el HBAGs. En algunas Comunidades Autónomas se difiere la administración

de la primera dosis de esta vacuna a los 2 meses de vida, siempre que la gestante sea negativa para el mencionado HBAGs.

Otros cuidados que se harán en el RN:

- Detección neonatal de enfermedades metabólicas. Se debe obtener una muestra de sangre para detección de hipotiroidismo y metabulopatías.
- Cribado de hipoacusia. Se recomienda el cribado universal de hipoacusia, a través de otoemisiones o, preferiblemente, a través de la realización de potenciales auditivos automatizados de tronco cerebral.

Si el paciente permanece estable, a partir de las tres horas de vida, una vez realizado el proceso de adaptación al medio extrauterino, se puede hacer una exploración física completa:

Parámetros antropométricos. Es necesario valorar en el RN el peso, la talla (como media, los RNT miden 50 cm) y el perímetro cefálico (como media, su PC es 35 cm).

Piel. La inspección de la piel nos puede dar una idea de la edad gestacional del RN.



Figura 1. Angioma facial en el síndrome de Sturge-Weber.

Tabla 1. Test de Apgar.

	0	1	2
Esfuerzo respiratorio	Ausente	Lento, irregular	Bueno, llanto
Respuesta a la introducción de una sonda nasogástrica	Sin respuesta	Mueca	Tos o estornudo
Frecuencia cardíaca	Ausente	Menos de 100	Más de 100
Tono muscular	Débil	Ligera flexión de extremidades	Movimientos activos
Color	Azul, pálido	Cuerpo sonrosado, extremidades cianóticas	Totalmente sonrosado

Deben sumarse las puntuaciones de los 5 signos. 10 indica condiciones óptimas; entre 0 y 3 la necesidad de reanimación inmediata. (MIR 99-00, 226; MIR 98-99, 190; MIR 95-96, 123).

- En el pretérmino, la piel es delgada y suave y puede estar recubierta por un vello escaso y fino denominado lanugo, que desaparece en unas semanas.
- En el RN a término, la piel tiene un mayor espesor y está cubierta por vernix caseosa (especie de crema blancuzca, con misión protectora).
- En el caso de los postérmino, la piel tiene un aspecto descamado y apergaminado.

El color normal de la piel de un RN es sonrosado, aunque pueden existir manifestaciones de inestabilidad vasomotora (acrocianosis, cutis marmorata, fenómeno del arlequín). La aparición de fenómenos como la cianosis generalizada, la ictericia precoz y la palidez suponen un signo de alarma que es necesario estudiar.

La presencia de determinadas alteraciones como los quistes de milium, la mancha mongólica o los angiomas planos no tienen ninguna significación patológica, de la misma forma que el eritema tóxico (vesiculopústulas sobre base eritematosa que suelen respetar palmas y plantas, formadas por un infiltrado de eosinófilos, con tendencia a desaparecer en la 1ª semana) y la melanosis pustulosa (erupción vesicopustulosa que suele afectar a palmas y plantas, formado por un infiltrado de PMN, con tendencia a desaparecer en varias semanas) también son fisiológicos.

La existencia de edemas periféricos en un RNPT es normal, pero si aparecen en un RNT se asocian a hydrops, síndrome de Turner, hijo de madre diabética, nefrosis congénita, insuficiencia cardíaca e hipoproteinemia idiopática.

Cráneo. El cráneo puede aparecer moldeado debido al paso a través del canal del parto, recuperando su forma normal en una semana.

Es necesario valorar también la permeabilidad de las fontanelas y su tamaño, ya que unas fontanelas anormalmente grandes o retrasadas en su cierre pueden ser debidas, entre otros, a hidrocefalia, hipotiroidismo, acondroplasia o rubéola congénita. Lo habitual es palpar una fontanela anterior mayor o bregmática (se cierra a los 9-18 meses) y una posterior menor o lambdoidea (se cierra a las 6-8 semanas).

Es frecuente, sobre todo en los pretérminos, palpar a nivel de los parietales una áreas de reblandecimiento óseo, que corresponden a la denominada craneotabes fisiológica; la presencia de craneotabes occipital es patológica y puede estar relacionada con cuadros similares a los que originan una fontanela anterior aumentada de tamaño.

La persistencia a la semana de vida de suturas acabalgadas con aristas óseas a la palpación, se denomina craneosinostosis. El diagnóstico de confirmación es radiológico. Existen distintos tipos, dependiendo de la sutura afectada (la más frecuente es la escafocefalia: sutura sagital).

En el contexto de un parto traumático se pueden objetivar lesiones como el caput succedaneum o el cefalohematoma (MIR 97-98, 201), así como fracturas, que suelen ser lineales.

Tabla 2. Diferencias entre caput succedaneum y cefalohematoma.

	Caput succedaneum	Cefalohematoma
	Edema de tejido celular subcutáneo.	Hemorragia subperióstica.
Inicio.	En el momento del parto.	Horas después del parto.
Respeto suturas.	No.	Sí.
Resolución.	En unos días.	2 semanas-3 meses.
Piel suprayacente.	Equimótica a veces.	Normal.

Cara. Debe valorarse la simetría facial para descartar cuadros como la parálisis facial o bien la hipoplasia del músculo depresor del ángulo de la boca.

La presencia de petequias o pequeñas hemorragias conjuntivales es normal, sobre todo en los partos vaginales. También hay que explorar los reflejos pupilares. La aparición de una leucocoria debe hacernos pensar en una catarata congénita, un retinoblastoma, una retinopatía de la prematuridad o una coriorretinitis severa.

A nivel de la boca hay que comprobar la integridad del paladar. Podemos encontrarnos con unos quistes puntiformes blanquecinos, por retención de moco, que corresponden a las perlas de Ebstein, y que también pueden verse sobre las encías recibiendo el nombre de nódulos de Bonh. Asimismo es posible observar cúmulos de grasa que ayudan a la labor de succión como son las almohadillas de succión (sobre las mejillas) o el callo de succión (sobre el labio superior). Pueden existir algunos dientes, que no es necesario extraer.



Figura 2. Callo de succión.

Cuello. Es necesario descartar la presencia de masas cervicales, cuya ubicación puede ser:

- Medial. La masa medial más frecuente es el quiste del conducto tirogloso, que se mueve sincrónicamente con los movimientos de la lengua o con la deglución.
- Lateral. A este nivel nos podemos encontrar quistes branquiales, hemangiomas, adenopatías y hematomas del ECM.

Además, en el cuello se han de palpar las clavículas, dado que la clavícula es el hueso que más se fractura en el contexto de un parto traumático.

Tórax. Además de la exploración cardiopulmonar de rutina, podemos encontrar otros hallazgos, como una discreta congestión mamaria debida al paso transplacentario de estrógenos maternos. A veces incluso puede aparecer una pequeña secreción láctea (“leche de brujas”).

Abdomen. La palpación del abdomen permite descartar la presencia de masas o visceromegalias. La masa abdominal más frecuente en un RN se debe a la hidronefrosis; otras masas a tener en cuenta son:

1. Trombosis de la vena renal, manifestada por la presencia de HTA, hematuria y trombopenia, y relacionada con cuadros de deshidratación, policitemia, hijo de madre diabética y sepsis.
2. Hemorragia suprarrenal. Hay que sospecharlos en RN macrosómicos, nacidos a través de parto de nalgas, que sufren deterioro de su estado general, trastornos iónicos (hiponatremia con hiperpotasemia), hipoglucemia persistente, anemia y ictericia. Su diagnóstico se confirma a través de ecografía abdominal. Su tratamiento es de sostén.

Por otro lado, conviene tener en cuenta que la víscera abdominal que más se lesiona en un parto traumático es el hígado. Sólo los desgarros hepáticos importantes rigen cirugía. La segunda víscera que más se lesiona en un parto traumático es el bazo.

En el abdomen del RN es muy importante fijarse en el ombligo. El cordón umbilical de un niño sano tiene 2 arterias, 1 vena, dos vestigios (el del alantoides y el del conducto onfalomesentérico) y la gelatina de Wharton. El cordón umbilical se desprende en los primeros quince días de vida.

La patología umbilical se puede clasificar en tres grupos: los problemas estructurales, las masas umbilicales y la patología infecciosa u onfalitis.

1. Problemas estructurales.
 - Arteria umbilical única. Si bien lo más frecuente es que no concurran otras malformaciones, se han descrito asociada a

malformaciones renales, vaculares, cardíacas y a la trisomía 18.

- Persistencia del conducto onfalomesentérico. Da lugar a una fístula que exuda una sustancia de pH alcalino (materia fecal) y cuya auscultación objetiva la presencia de ruidos hidroaéreos.
- Persistencia del uraco. Da lugar a una fístula que exuda un líquido amarillo transparente de pH ácido similar a la orina. A veces se asocia a un pólipo o un quiste. (MIR 99-00F, 191; MIR 97-98F, 53).
- Retraso en la caída del cordón umbilical. Se puede asociar a un trastorno en la quimiotaxis de los neutrófilos, que da lugar a infecciones de repetición.

2. Masas umbilicales.- Se puede clasificar según su tamaño.

- Grandes. Reciben un nombre distinto en función de cuál sea su envuelta externa:
 - Hernia umbilical, si está cubierta por piel; la mayoría de las hernias umbilicales desaparecen espontáneamente durante el primer año de vida y no suelen requerir tratamiento quirúrgico.
 - Onfalocele, si está cubierta por peritoneo.
 - Gastrosquisis, si no tiene cubierta externa.



Figura 3. Hernia umbilical.

- Pequeñas.- Se identifican, además, por su color rojo. Son dos:
 - Granuloma, que aparece al caerse el cordón; se trata de un tejido blando, granular, vascular y rojizo o rosado, que puede tener a veces una secreción mucopurulenta. Se trata mediante cauterización con nitrato de plata.
 - Pólipo, que es rojo brillante y duro.



Figura 4. Granuloma umbilical.

- 3. Onfalitis. Sospecharlo ante la presencia de eritema, edema, calor, fetidez y secreción purulenta en el ombligo. Puede dar lugar secundariamente a peritonitis y sepsis.



Figura 5. Onfalocele.

Extremidades. Es importante descartar la luxación congénita de cadera mediante las maniobras de Barlow (busca comprobar la luxabilidad de una cadera) y Ortolani (trata de reducir una cadera luxada).

En cuanto a los miembros superiores, nos podemos encontrar con parálisis braquiales.

Tabla 3. Parálisis braquial.

PARÁLISIS BRAQUIAL	P. ERB-DUCHENNE	P. KLUMPKE
Raíces	(C4)- C5-C6	C7-C8-(T1)
Clínica	Brazo en adducción y rotación interna. Antebrazo en pronación. (Postura en propina de maitre)	Mano caída
R. Moro	No presente o asimétrico	Presente
R. prensión palmar	Presente	No presente
Asociaciones	C4- Parálisis frénica	T1- S. Horner

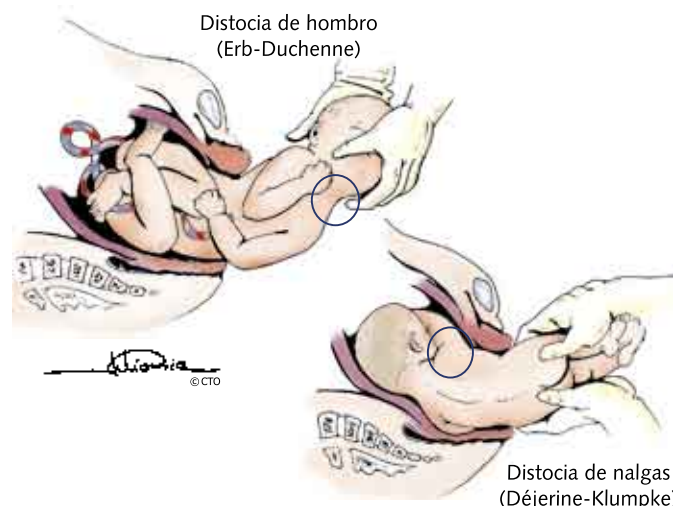


Figura 6. Parálisis braquiales.

3. CARACTERÍSTICAS FISIOLÓGICAS DEL RN.

Aparato cardiovascular. La sangre oxigenada procedente de la placenta llega al feto a través de la vena umbilical, el 50% de esta sangre penetra en el hígado, y el resto le sortea y alcanza la cava inferior a través del conducto venoso (MIR 01-02, 162). Llega a la aurícula derecha y desde allí la sangre puede seguir varios caminos: a) la mayor parte pasa a la aurícula izquierda a través del foramen oval; de ahí pasa al ventrículo izquierdo. b) Otra parte pasa al ventrículo derecho, a la arteria pulmonar, y a través del ductus pasa a la aorta; una pequeña parte de esta sangre llegará por la arteria pulmonar al pulmón (MIR 96-97F, 179).

Después del nacimiento se producen una serie de cambios que van a llevar a la adquisición del esquema circulatorio del adulto. Los principales cambios son:

- Cierre del foramen oval de forma funcional antes del tercer mes.
 - Cierre del ductus funcionalmente a las 10-15 horas de vida.
 - Cierre del conducto de Arancio y obliteración de los vasos umbilicales.
- Sus equivalentes (anatómicos) en la edad adulta son:
- Vena umbilical: ligamento redondo.
 - Arteria umbilical: ligamento umbilical lateral.
 - Ductus: ligamento arterioso.
 - Conducto de Arancio: ligamento venoso.
 - Alantoides: uraco.
 - Conducto onfalomesentérico: divertículo de Meckel (la anomalía congénita del aparato digestivo más frecuente).

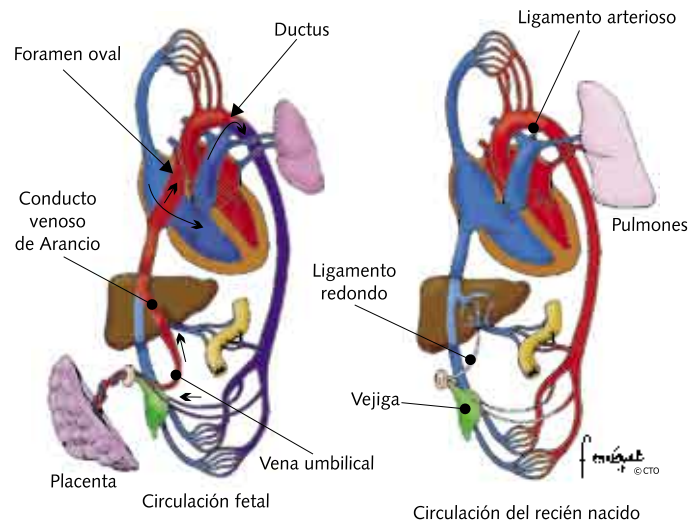


Figura 7. Fisiopatología de la circulación.

En el RN la frecuencia cardíaca normal oscila entre 90 lpm (en reposo), y 180 lpm. Los prematuros suelen tener una frecuencia mayor en reposo, entre 140 y 150 lpm.

Existe un predominio de cavidades derechas que va a manifestarse en el ECG como una desviación del eje eléctrico hacia la derecha, con patrón Rs en precordiales derechas y S profundas en izquierdas.

Aparato respiratorio. La frecuencia respiratoria en el RN oscila entre 30 y 40 rpm, y es una respiración fundamentalmente abdominal. Se denomina polipnea a la existencia de más de 60 rpm.

Aparato digestivo. Si hay salivación excesiva debe sospecharse atresia esofágica. La expulsión de meconio (primera deposición, estéril) (MIR 96-97F 177) suele realizarse en las primeras 48 horas de vida; si no ocurre así hay que descartar la presencia de obstrucción intestinal o de ano imperforado.

Aparato urinario. La primera micción ocurre el primer día de vida. En el RN a término están reducidas la filtración glomerular y la capacidad para concentrar la orina. En el pretérmino, sin embargo, existen pérdidas aumentadas de sodio a través del riñón.

HEMATOLOGÍA.

- Serie roja: en el RN, las cifras de Hb oscilan entre 14 y 20 g/dl. En el RN, y durante los primeros 6-12 meses, se mantiene un patrón de Hb similar al del feto: Hb F 70% (alfa-2 gamma2), Hb A 29% (alfa-2 beta-2) y Hb A2 1% (alfa-2 delta-2).
- Serie blanca: la leucocitosis es fisiológica en los RN.
- Plaquetas: se consideran normales cifras >150.000/mm³.
- Coagulación: existe una disminución de los factores vitamina K dependientes.

Sistema nervioso. La postura del RN nos informa sobre el estado de las estructuras subcorticales. A medida que avanza la edad gestacional se pasa de una extensión total a las 28 semanas, a una flexión de los MMII a las 34 semanas y a una flexión de las 4 extremidades en el RNT.

1.2. Reanimación neonatal e hipoxia neonatal.

La reanimación del RN es un conjunto de medidas estandarizadas y de aplicación secuencial que tienen como finalidad evitar la hipoxia.

Incluye medidas generales que se aplican a todos los RN (colocarle bajo una fuente de calor radiante, secar su superficie externa, realizar un aspirado superficial de las secreciones nasales y faríngeas) y una serie de medidas específicas (ventilación a presión positiva intermitente, masaje cardíaco, administración de adrenalina). Las medidas específicas se aplicarán sólo si la frecuencia cardíaca es inferior a un valor límite prefijado (MIR 99-00, 216).

La hipoxia puede producir afectación multisistémica. Sus consecuencias más importantes se dan en el SNC:

A) En los RNPT, la hipoxia produce una afectación de la matriz germinal. La matriz germinal es una estructura transitoria, presente en el cerebro inmaduro (en la cabeza del núcleo caudado, cerca de los ventrículos laterales) hasta la semana 34 de gestación. Dado que está compuesta de vasos, su lesión produce hemorragia. Clínicamente, cursa con deterioro del estado general, aparición de pausas de apnea, bradicardia, hipoventilación, convulsiones, hipotonía, disminución del reflejo de Moro, y fontanelas a tensión. Se diagnostica a través de ecografía cerebral (MIR 96-97F 191). Puede derivar en la aparición de leucomalacia periventricular, que se manifiesta como diplejía espástica, y/o hidrocefalia.

B) En los RNT, la hipoxia produce una afectación difusa, que se conoce como encefalopatía hipóxico-isquémica. Puede ser leve (hiperexcitabilidad, temblores, llanto), moderada (letargia, hipotonía) o grave (estupor, coma). Supone la causa principal de crisis en los RN. El manejo de éstas se hará con fenobarbital, fenitoína o diacepam.

1.3. Trastornos respiratorios del RN.

1.3.1. Apnea.

DEFINICIÓN.

La apnea se define como el cese del flujo de aire pulmonar o interrupción de la respiración durante unos 10-20 segundos. Las apneas prolongadas (>20 segundos) suelen acompañarse de repercusiones hemodinámicas (bradicardia, cinaosis).

CLASIFICACIÓN.

- a) Fisiopatológica:
 - Centrales.
 - Obstructivas.
 - Mixtas.
- b) Etiológica:
 - Primaria o idiopática: típica del RNPT.
 - Secundaria: alteraciones SNC (hemorragia de la matriz germinal, fármacos, neuromuscular), respiratoria (EMH, premadurez extrema), infecciosas, digestivas (NEC, reflujo), metabólicas o cardiovasculares.

Apnea idiopática del prematuro. Su incidencia es inversamente proporcional a la edad gestacional. El patrón más frecuente de apnea idiopática en el recién nacido pretérmino corresponde a una apnea mixta.

Es rara su aparición el primer día de vida. Suele comenzar entre el 2º y el 7º día y normalmente desaparecen al alcanzarse las 36 semanas de edad postconcepcional. Su aparición en el 1er día de vida o más allá de la 2ª semana nos debe hacer sospechar en patología subyacente.

TRATAMIENTO.

- 1) Apneas primarias.
 - Aspiración de secreciones.
 - Estimulación cutánea.
 - Cafeína.
 - Transfusión de concentrado de hemáties, eritropoyetina.
 - CPAP o ventilación mecánica.
- 2) Apneas secundarias: el tratamiento a instaurar depende del proceso causal de la apnea.

Tabla 4. Diagnóstico diferencial de las apneas.

	Apnea idiopática	Respiración periódica.
Edad.	RNPT	RNPT y RNT
Clínica.	<ul style="list-style-type: none"> • Apneas 15-20 seg. • Cianosis, bradicardia. • Aumenta durante el sueño REM. 	<ul style="list-style-type: none"> • Apneas 5-10 seg. seguidas de respiraciones rápidas durante 10-15 seg. • NO cianosis ni bradicardia. • Aumentan durante las fases 3-4 del sueño.
Pronóstico.	<ul style="list-style-type: none"> • Desaparece a las 36 sem. postconcepcional. • No riesgo de muerte súbita. 	<ul style="list-style-type: none"> • Desaparece a las 36 sem. postconcepcional. • No riesgo de muerte súbita.

1.3.2. Dificultad respiratoria.

Para evaluar la dificultad respiratoria en el RN se emplea el test de Silverman (ver tabla 5), así como la presencia o no de polipnea, definida por la existencia de más de 60 rpm.

CAUSAS DE DIFICULTAD RESPIRATORIA.

Existen múltiples causas de aparición de dificultad respiratoria en el neonato, entre las que se encuentran:

- 1) Taquipnea transitoria del RN.
- 2) Enfermedad de membrana hialina.
- 3) Síndrome de aspiración meconial.
- 4) Extravasación extrapulmonar de aire.
- 5) Persistencia de la circulación fetal.
- 6) Infecciones: neumonía, sepsis, etc.
- 7) Enfermedad pulmonar crónica: displasia broncopulmonar.
- 8) Malformación diafragmática, laringomalacia, síndrome de Pierre-Robin, etc.

Tabla 5. Test de Silverman.

VALORACIÓN	0	1	2
Disociación tórax-abdomen	Normal	Tórax fijo, se mueve el abdomen	Respiración en balanceo
Tiraje	Ausente	Intercostal	Intercostal, supra e infraesternal
Retracción xifoidea	Ausente	Discreta	Intensa
Aleteo nasal	Ausente	Discreto	Intenso
Quejido respiratorio	Ausente	Se oye con fonendo	Se oye a distancia. Sin fonendo.

PUNTUACIÓN.

0-2: no dificultad respiratoria, o dificultad leve.

3-4: dificultad respiratoria moderada

≥5: dificultad respiratoria severa.

TAQUIPNEA TRANSITORIA DEL RN (SÍNDROME DE AVERY, PULMÓN HÚMEDO o SDR II).

PATOGENIA.

Retraso en la absorción de líquido de los pulmones fetales. Aparece en RNT nacidos por cesárea o parto vaginal rápido.

CLÍNICA.

Generalmente se manifiesta como un distrés respiratorio leve-moderado, de inicio precoz y que mejora al administrar pequeñas cantidades de oxígeno. La auscultación de estos niños suele ser normal. Suelen recuperarse en el plazo de unos 2-3 días.

DIAGNÓSTICO.

- Rx: marcas vasculares pulmonares prominentes, líquido en las cisuras, discreta hiperinsuflación, y a veces, derrame pleural. No existe broncograma aéreo (MIR 01-02, 177).

TRATAMIENTO.

Oxigenoterapia hasta la resolución del cuadro. (MIR 02-03, 191).

ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA (SDR TIPO I).

PATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA.

Se debe a un déficit de surfactante, que no alcanza plenamente la superficie pulmonar hasta la semana 34-35. Este déficit produce un aumento de la tensión superficial y una tendencia de los pulmones hacia el colapso.

La síntesis de surfactante varía en distintas situaciones: aumenta con las situaciones de estrés (desprendimiento placentario, la rotura precoz de membranas, consumo de opiáceos, HTA y vasculopatía renal materna) y disminuye en el hydrops fetal y la diabetes materna.

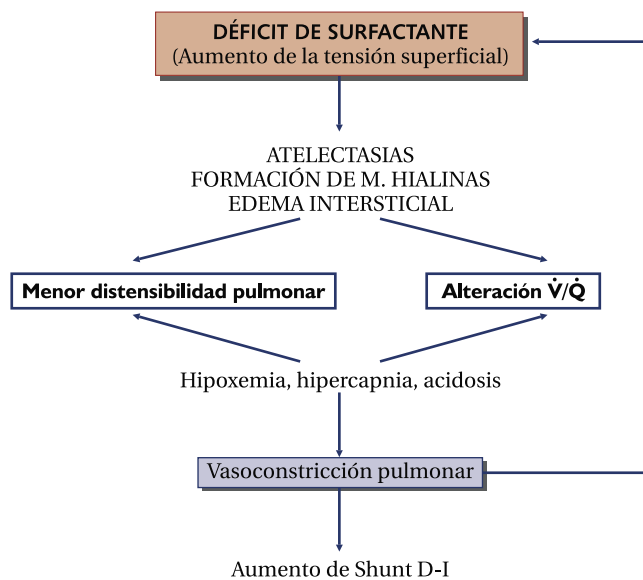


Figura 8. Déficit de surfactante.

La EMH afecta sobre todo a RNPT, siendo su frecuencia inversamente proporcional a la edad gestacional. Su frecuencia también es mayor en los hijos de madre diabética y en los embarazos múltiples.

CLÍNICA.

En los niños que padecen una EMH aparece un distrés respiratorio de inicio precoz, que se manifiesta en forma de taquipnea, quejido intenso, aleteo nasal, retracciones inter y subcostales y cianosis parcialmente refractaria a la administración indirecta de oxígeno.

En la auscultación de estos niños suelen aparecer crepitantes en ambas bases.

Los síntomas suelen ir progresando hasta alcanzar un máximo hacia el tercer día, para posteriormente ir mejorando (generalmente esta mejoría va precedida de un aumento de la diuresis y de la posibilidad de ventilar con menores concentraciones de O₂).



Figura 9. Enfermedad de membrana hialina. Radiología.

DIAGNÓSTICO.

- Radiografía tórax: Infiltrado reticulogranular con broncograma aéreo en unos pulmones poco ventilados. En los casos más graves nos podemos encontrar atelectasias (imagen del pulmón blanco).
- Gasometría: hipoxemia importante, hipercapnia y acidosis respiratoria.

PREVENCIÓN.

Administración de dexametasona o betametasona i.m. 48-72 horas antes del parto a mujeres embarazadas de 24 a 34 semanas, en las que se considera probable el parto en el plazo de una semana. Su efecto es disminuir la gravedad del SDR, pero además reduce la incidencia de HIV, DAP, NEC y neumotórax (MIR 00-01, 189).

TRATAMIENTO.

1. Soporte respiratorio. Se puede precisar ventilación mecánica.
2. Administración endotraqueal de surfactante (1-4 dosis). Mejora la supervivencia de la EMH, aunque no se ha visto que disminuya la incidencia de DBP (MIR 97-98, 186).
3. Debe administrarse antibióticos (ampicilina + gentamicina) hasta tener los resultados de los cultivos, ya que una sepsis con participación pulmonar puede dar un cuadro clínico y radiológico similar.

COMPLICACIONES.

- Ductus arterioso persistente: Muchos de los factores que favorecen la EMH, provocan asimismo un retraso en el cierre del ductus, permitiendo que a su través pueda producirse paso de sangre, cuyo sentido dependerá de la diferencia de presiones entre la arteria pulmonar y la aorta. Suele manifestarse como apneas inexplicables en un RN que se recupera de una EMH, pulsos saltones, soplo sistólico o continuo, aumento de las necesidades de O₂, hepatomegalia, etc. Para su tratamiento, además del aporte adecuado de líquidos y los diuréticos, en casos de deterioro progresivo, está indicado el cierre farmacológico con indometacina (MIR 98-99F, 185), siempre que no existan contraindicaciones (hemorragia activa, trombopenia, enterocolitis, insuficiencia renal). Como alternativa a éste, se puede emplear ibuprofeno o cirugía.
- Extravasación extraalveolar de aire.
- Displasia broncopulmonar.
- Retinopatía de la prematuridad.

SÍNDROME DE ASPIRACIÓN MECONIAL.

PATOGENIA.

El SAM es una patología típica del RN postérmino que ha padecido un sufrimiento fetal agudo, hecho que estimula el peristaltismo intestinal y la liberación intraútero de meconio.

El meconio denso, mezclado con el líquido amniótico, pasa hacia los pulmones, donde obstruye las vías aéreas de menor calibre formando tapones que ejercen un mecanismo valvular favoreciendo el atrapamiento de aire.

El meconio es además un agente irritante y estéril que va a provocar la aparición de una neumonitis química en las primeras 24-48 horas. Todo ello predispone la aparición de sobreinfecciones bacterianas, siendo el germen más frecuente el *E. coli*.

CLÍNICA.

La gravedad del cuadro va a variar dependiendo de lo espeso que sea el meconio. En las primeras horas de vida el RN va a presentar taquipnea, tiraje, quejido, cianosis e hiperinsuflación torácica.



Figura 10. Síndrome de aspiración meconial. Radiología.

DIAGNÓSTICO.

- Rx: hiperinsuflación pulmonar, infiltrados alveolares parcheados, diafragmas aplanados. En algunos casos puede aparecer también neumotórax o neumomediastino.
- Gasometría: hipoxemia e hipercapnia.

PREVENCIÓN.

La aspiración de orofaringe y tráquea antes de que el RN rompa a llorar (puesto que con mayor frecuencia, el paso de meconio a la vía respiratoria se produce durante la primera inspiración del niño ya nacido), disminuye su incidencia (MIR 96-97, 210).

TRATAMIENTO.

Medidas generales y ventilación asistida si fuese necesario. En algunos centros se administra antibioterapia profiláctica. Si el cuadro se perpetúa, se puede utilizar surfactante, que mejora la mecánica pulmonar de estos pacientes.

COMPLICACIONES.

- Extravasación extraalveolar de aire (más frecuente que en la EMH).
- Persistencia de la circulación fetal.
- Complicaciones de la instrumentación.
- Hipertensión pulmonar.

PERSISTENCIA DE LA CIRCULACIÓN FETAL (HIPERTENSIÓN PULMONAR PERSISTENTE DEL RN).

ETIOPATOGENIA Y FISIOPATOLOGÍA.

La PCF consiste en el mantenimiento del esquema circulatorio fetal en el RN. A través del ductus y del foramen oval, el cortocircuito tiene un sentido derecha-izquierda. Este fenómeno se debe a la existencia de unas resistencias vasculares pulmonares muy elevadas.

La PCF aparece sobre todo en RNT y postérmino que han sufrido asfixia durante el parto, SAM, neumonía, EMH, hipoglucemia, policitemia, hernia diafragmática, etc. En algunos casos aparece también de forma idiopática.

CLÍNICA.

Se manifiesta en forma de cianosis intensa acompañada de taquipnea. Si existe patología pulmonar asociada aparecerán signos de dificultad respiratoria acompañantes.

DIAGNÓSTICO.

- Gasometría: hipoxemia intensa y desproporcionada a los hallazgos radiológicos.
- Prueba de la hiperoxia: se administra O₂ indirecto al 100%. Si se trata de una PCF o de un shunt derecha-izquierda, la PaO₂ no subirá por encima de los 100 mmHg.
- Gradiente pre-postductal: se determina la PaO₂ en la arteria radial derecha (preductal) y en la arteria umbilical (postductal). Si el gradiente es mayor de 20 mmHg es indicativo de la existencia de PCF.
- Ecocardiografía: da el diagnóstico de confirmación.

TRATAMIENTO.

- Corregir en la medida de lo posible los factores predisponentes.
- Administración de O₂, corrección de la acidosis y de la hipotensión sistémica.
- Ventilación mecánica, si no se corrige la hipoxia.
- Inducir la vasodilatación pulmonar.
 - Hiperventilación controlada.
 - Alcalinización con administración de bicarbonato.
 - Tolazolina: alfabloqueante.
 - Sildenafil.
 - NO.
- ECMO (oxigenación con membrana extracorpórea).

DISPLASIA BRONCOPULMONAR (FIBROSIS PULMONAR INTERSTICIAL, SD. DE WILSON-MIKITY).

ETIOPATOGENIA.

Los factores que contribuyen a su desarrollo son, entre otros, la toxicidad del O₂, la inmadurez y el barotrauma. Por ello, los RN que tie-

nen un especial riesgo de presentar este cuadro son aquellos recién nacidos de muy bajo peso que han padecido un distrés respiratorio importante (generalmente una EMH) que requiere oxigenoterapia y ventilación prolongadas (MIR 94-95, 84).

CLÍNICA.

La dependencia del oxígeno al mes de vida o más allá de las 36 semanas postconcepción, es lo que define la enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad.

DIAGNÓSTICO.

- Clínica.
- Rx: patrón en esponja. Incluye una combinación de áreas hiperclaras, pequeñas y redondeadas, que alternan con otras zonas de densidad irregular.



Figura 11. Displasia broncopulmonar. Radiología.

TRATAMIENTO.

- Oxigenoterapia.
- Restricción de líquidos y administración de diuréticos.
- Beta-2 agonistas en aerosol
- Fisioterapia respiratoria.
- Dexametasona (sólo se ha de emplear en casos muy graves).

PRONÓSTICO.

La mayoría de estos pacientes se recuperan lentamente y alcanzan la normalidad desde el punto de vista respiratorio a lo largo de los 2 primeros años de vida.

La insuficiencia cardíaca derecha y la bronquiolitis necrotizante son las principales causas de muerte en estos RN.

Síndrome de Wilson-Mikity. Cuadro clínico y radiológicamente similar a la DBP que se describió en RNPT (generalmente <32 semanas y <1500 gramos), sin antecedentes de EMH. Se han descrito algunos casos en RNT con historia de SAM o de tratamiento con O₂.

1.4. Aparato digestivo del RN.

1.4.1. Trastornos de la eliminación del meconio.

En condiciones normales, el recién nacido expulsa meconio en las primeras 48 horas de vida.

TAPÓN MECONIAL.

Se define como la ausencia de eliminación de meconio a las 48 horas, sin complicaciones añadidas.

ETIOLOGÍA (MIR 05-06, 181).

- 1) Síndrome del colon izquierdo hipoplásico (frecuente en hijos de madre diabética).
- 2) Fibrosis quística.
- 3) Aganglionosis rectal.
- 4) Drogadicción materna.
- 5) Prematuridad.
- 6) Tratamiento con sulfato de magnesio de la preeclampsia materna.

TRATAMIENTO.

Enema de salino fisiológico, acetilcisteína o gastrografín diluido.

ÍLEO MECONIAL.

Se define como obstrucción intestinal por tapón de meconio. Se encuentra como antecedente en el 15% de los casos de fibrosis quística.

CLÍNICA.

Obstrucción intestinal congénita (distensión abdominal más vómitos biliosos persistentes) y palpación de masas lineales en abdomen.

DIAGNÓSTICO.

Rx abdomen: distensión de asas intestinales. En los puntos de concentración meconial aparece un patrón granular espumoso.

TRATAMIENTO.

- Enemas de gastrografín.
- Cirugía: si el gastrografín fracasa.

PERITONITIS MECONIAL.

- Si la perforación intestinal se produce intraútero y posteriormente se cierra, el niño, cuando nace, se encuentra asintomático. Radiológicamente, podemos sospechar una peritonitis intraútero al encontrar calcificaciones peritoneales en la Rx simple de abdomen realizada por cualquier otro motivo.
- Si la perforación ocurre después del nacimiento, puede cursar con clínica sugestiva de peritonitis. En la radiografía abdominal se objetivará neumoperitoneo.

TRATAMIENTO.

En niños asintomáticos, no hace falta tratamiento. Si aparece clínica, es necesario eliminar la obstrucción intestinal y drenar la cavidad peritoneal.

1.4.2. Enterocolitis necrotizante (NEC).

Es una lesión isquémico-necrótica que suele afectar a ileon distal y colon proximal, y que se sigue habitualmente de sepsis bacteriana a partir de foco digestivo.

ETIOLOGÍA.

Se consideran causas que predisponen a la isquemia: la policitemia, el inicio de la alimentación muy pronto y con elevados volúmenes y concentraciones y situaciones de hipoxia y de bajo gasto. También se han involucrado a diversos patógenos como *E. coli*, *C. perfringens*, Rotavirus y *S. epidermidis*, pero en la mayoría de los casos no se detecta ningún germen responsable. La lactancia materna es un factor protector. (MIR 02-03, 192).



Figura 12. Enterocolitis necrotizante

CLÍNICA.

Distensión abdominal (que sería el primer signo) y deposiciones sanguinolentas en la 2ª semana de vida. Con frecuencia es un cuadro de inicio insidioso, que acaba dando lugar a una sepsis, pudiendo acabar en shock y muerte. (MIR 95-96F, 12).

DIAGNÓSTICO.

- Rx simple de abdomen: neumatosis intestinal (signo diagnóstico de la NEC), edema de asas, patrón en miga de pan, asa fija, gas en la vena porta; si existe perforación, se objetiva neumoperitoneo. (MIR 95-96, 176).

TRATAMIENTO.

- Dieta absoluta, fluidoterapia y descompresión nasogástrica.
- Antibióticos que cubran gérmenes anaerobios y gramnegativos.
- Tratamiento quirúrgico en caso de perforación intestinal (MIR 99-00, 211) o sepsis refractaria al tratamiento médico.

PRONÓSTICO.

En un 20% de los pacientes falla el tratamiento médico, existiendo en este grupo una alta mortalidad. Otras complicaciones son: estenosis intestinales (cursa como cuadros suboclusivos) y desarrollo de un intestino corto (cursa como diarrea malabsortiva).



Figura 13. Enterocolitis necrotizante. Radiología.

1.5. Ictericia neonatal

La hiperbilirrubinemia en la mayoría de los casos es benigna. Aun así, cabe destacar que elevaciones importantes de la fracción indirecta son potencialmente neurotóxicos, y casos de aumento de la fracción directa a menudo indican enfermedad grave.

Tabla 6. Causas de ictericia neonatal.	
1 ^{as} 24 horas	Hemólisis. Infecciones: sepsis, TORCH
2º-3 ^{er} día	Fisiológica. Infecciones: sepsis, TORCH. Anemias hemolíticas.
4º-7º día	Sepsis. TORCH. Obstrucción intestinal. Lactancia materna.
>1 mes	Galactosemia, hipotiroidismo, lactancia materna, metabolopatías, ictericia obstructiva, Gilbert, Crigler-Najjar...

CLASIFICACIÓN.

Podemos clasificar las ictericias según su mecanismo de producción:

- 1) Con predominio de bilirrubina indirecta:
 - Aumento de la producción de bilirrubina:
 - Hemólisis: fisiológica, hematomas, isoimmunización, anemias hemolíticas, etc.
 - Alteración de la conjugación:
 - Inmadurez enzimática del RN.
 - Disminución de la actividad de la glucuronil transferasa: lactancia materna, hipotiroidismo, hipoxia.
 - Déficit congénito de glucuronil transferasa: Crigler-Najjar.
 - Aumento de la circulación enterohepática:
 - Atresia o estenosis intestinal.
 - Íleo meconial.
- 2) Hiperbilirrubinemia mixta:
 - Dubin-Johnson.
 - Rotor.
- 3) Hiperbilirrubinemia directa:
 - Colestasis intrahepática.
 - Sin obstrucción evidente: infección, déficit de alfa 1 anti-tripsina, síndrome de la bilis espesa, fibrosis quística.
 - Con citolisis: hepatitis connatales, enfermedades metabólicas: galactosemia, tirosinosis.
 - Con obstrucción: hipoplasia de vía biliar intrahepática (Alagille), dilatación congénita de vía biliar intrahepática (Caroli).
 - Colestasis extrahepática.
 - Atresia de vía biliar extrahepática.
 - Quiste de colédoco.
 - Brida (obstrucción extrínseca).

1.5.1. Hiperbilirrubinemia indirecta

ICTERICIA FISIOLÓGICA.

Tabla 7. Ictericia fisiológica del recién nacido.		
	RNT	RNPT
Inicio	2-3 días	3-4 días
Duración	5-7 días	6-8 días
Concentración máxima	12 mg/dl a los 2-4 días	14 mg/dl a los 4-7 días

CARACTERÍSTICAS DE LA ICTERICIA NO FISIOLÓGICA.

- Inicio en las primeras 24 horas de vida.
- Duración superior a 10-15 días.
- Bilirrubina total >12 mg/dl en RNT o >14 mg/dl en RNPT.
- Incremento de la bilirrubina >5 mg/dl/24 horas.
- Bilirrubina directa >1 mg/dl.

En los RNPT la ictericia fisiológica suele ser de inicio algo más tardío que en el RNT, y también suele ser algo más prolongada (MIR 99-00, 210). Son raros los casos de prolongación de una ictericia fisiológica durante varias semanas, hecho que nos debe hacer sospechar un hipotiroidismo congénito o una estenosis pilórica.

ICTERICIA POR LACTANCIA MATERNA (SD. DE ARIAS).

INCIDENCIA.

Aproximadamente 1/200 RN alimentados al pecho.

ETIOLOGÍA.

Se cree que está relacionada con la presencia de pregnanos o de ácidos grasos de cadena larga no esterificados que inhiben la glucuronil transferasa; otra hipótesis habla de la existencia de una glucuronidasa en la leche materna.

CLÍNICA.

Suele comenzar a manifestarse entre el 5º y el 7º día de vida. La ictericia suele ser moderada. La bilirrubina máxima se alcanza en la 3ª semana de vida. A partir de entonces, las cifras de bilirrubina

descienden progresivamente hasta que la ictericia desaparece entre el mes y el mes y medio de vida.

Aunque se ha descrito algún caso aislado de kernicterus asociado a la ictericia por leche de madre, este hecho no es la norma, por lo cual no está indicado retirar este tipo de alimentación.

ICTERICIA POR INCOMPATIBILIDAD RH.

En el 90% de los casos el antígeno implicado es el antígeno D del Rh.

PATOGENIA.

La enfermedad hemolítica se produce cuando una madre Rh negativa alberga un feto Rh positivo. La madre se sensibiliza frente al antígeno D cuando hay paso de hematíes fetales a la circulación materna; produce entonces anticuerpos anti-D, que atraviesan la placenta y destruyen los hematíes fetales. El producto del primer embarazo no se afecta, ya que los títulos de anticuerpos no son muy elevados y son de tipo IgM. En posteriores embarazos, dosis menores de antígeno inducen una mayor respuesta de anticuerpos de la clase IgG, y por lo tanto aumenta el riesgo de afectación fetal.

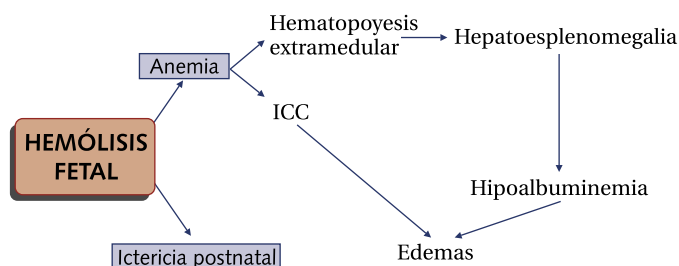


Figura 14. Clínica de la incompatibilidad Rh.

CLÍNICA.

- Ictericia.
- Anemia hemolítica, que puede ser grave.
- Hidrops fetal.

DIAGNÓSTICO .

1) Prenatal: (MIR 96-97, 244).

- Test de Coombs indirecto: La positividad de este test indica que la madre está sensibilizada frente al antígeno D.
- Seguimiento ecográfico gestacional. En madres sensibilizadas al antígeno D, se vigilará la presencia de signos de alarma:
 - Indica anemia fetal la presencia conjunta de polihidramnios y aceleración en el flujo de la arteria cerebral media.
 - Indica hidrops fetal la presencia de edemas generalizados.

2) Postnatal:

- Grupo y Rh del RN.
- Hb y hematocrito.
- Coombs directo.
- Bilirrubina.

PREVENCIÓN.

Inyección de IgM anti-D a las 28 semanas de gestación y en las primeras 72 horas después de parto, aborto o amniocentesis, si se confirma que el recién nacido es Rh positivo (con padre Rh+ y madre Rh-). La profilaxis se hará sólo si el test de Coombs indirecto de la gestante es negativo (MIR 01-02, 164; MIR 95-96, 47).

TRATAMIENTO.

Fetal. Si existe grave afectación fetal y aún no se ha alcanzado la madurez pulmonar (< 35s), está indicada la realización de una transfusión intrauterina de concentrado de hematíes. Si ya se ha alcanzado la madurez pulmonar, se prefiere la inducción del parto.

Postnatal. Fototerapia o exanguinotransfusión, en función de la gravedad de la ictericia y anemia.

ICTERICIA POR INCOMPATIBILIDAD ABO.

Es una forma mucho más frecuente y menos grave de isoimmunización. Aparece cuando la madre es 0 y el RN es A o B (generalmente

A1). A diferencia de lo que ocurriría en la isoimmunización anti-D, el primer feto puede resultar afecto, ya que existen anticuerpos “naturales” de la clase IgG frente a los grupos contrarios.

CLÍNICA.

Las manifestaciones suele ser poco importantes. Puede aparecer ictericia o anemia leve.

DIAGNÓSTICO.

- Grupo sanguíneo materno y del RN.
- Coombs indirecto positivo.
- Coombs directo ligera o moderadamente positivo, aunque en algunos casos es negativo y hay que recurrir a la técnica de elución.

TRATAMIENTO.

Fototerapia, cuando es necesario. Es excepcional que se precise realizar una exanguinotransfusión.

1.5.2. Colestasis neonatal.

Desde un punto de vista conceptual, hablamos de colestasis cuando hay una alteración del flujo biliar; desde un punto de vista analítico, se habla de colestasis neonatal si más de un 20% de la bilirrubina total es bilirrubina conjugada.

CLASIFICACIÓN.

- Colestasis intrahepática:
 - Lesión de los conductos biliares: Su causa más frecuente es el síndrome de Alagille.
 - Lesión de los hepatocitos: La causa más frecuente es la hepatitis neonatal idiopática.
- Colestasis extrahepática, por lesión u obstrucción de los conductos biliares.

CLÍNICA.

Cursa con ictericia verdínica, coluria y acolia o hipocolia. Puede existir una hipoprotrombinemia y déficits de vitaminas liposolubles: A (alteraciones visuales y sequedad de piel), D (raquitismo), E (ataxia y neuropatía periférica) y K (coagulopatía) (MIR 03-04, 168).

TRATAMIENTO.

Corrección de las alteraciones asociadas:

- Malnutrición por malabsorción de grasas: Apoyo nutricional con suplementos de triglicéridos de cadena media.
- Malabsorción de vitaminas liposolubles: Administración de suplementos de vitamina A, E, D y K.
- Acumulo de ácidos biliares y colesterol: Quelantes de sales biliares y colesterol (colestiramina) y facilitadores del flujo biliar (ácido ursodesoxicólico, fenobarbital y/o rifampicina).
- Prurito: Hidroxicina.

Tabla 8. Colestasis neonatal.

	HEPATITIS NEONATAL (colestasis intrahepática)	ATRESIA BILIAR EXTRAHEPÁTICA
Frecuencia	1/5000-10000 RNV	1/10000-15000 RNV
Familiaridad	20%	Rara
Asociaciones	RNPT y BPEG	Poliesplenía, malrotación intestinal, anomalías vasculares...
Exploración física	Hígado normal	Hepatomegalia
Gammagrafía hepática HIDA	• Captación lenta. • Excreción normal.	• Captación normal. • Excreción alterada.
Biopsia	• Lesión hepatocelular difusa. • Conductillos biliares sin alteraciones. • Células gigantes.	• Lobulillo hepático normal. • Proliferación de conductillos biliares, trombos biliares, fibrosis portal. • Células gigantes.
Clínica	Acolia intermitente	Acolia mantenida

Atresia biliar. Se caracteriza por la obliteración progresiva de los conductos biliares extrahepáticos. Su tratamiento definitivo es el trasplante hepático. Hoy por hoy constituye la principal indicación de trasplante hepático infantil (MIR 01-02, 185). Hasta que surja un donante, se procederá a realizar la portoenterostomía de Kasai.

1.6. Hematología neonatal.

1.6.1. Anemia neonatal.

Los RNT inmediatamente después de nacer tienen unas cifras de Hb de 14-20 g/dl y los RNPT, 1-2 g/dl menos. A partir de las 48 h de vida, comienza a descender estos valores. En los RNT, hacia las 8-12 semanas de vida se alcanza las cifras mínimas (9-11 g/dl); en los RNPT las cifras mínimas (7-9 g/dl) se alcanzan a las 6 semanas (MIR 99-00, 220).

La anemia en los primeros días generalmente es causada por hemólisis de los glóbulos rojos y déficit de eritropoyetina en el RN. En el resto de la infancia, la causa más frecuente de anemia es la ferropenia (MIR 95-96, 120).

La hemorragia transplacentaria por el paso de sangre fetal a la circulación materna es relativamente frecuente, y para su diagnóstico se emplea el test de Kleihauer-Betke (prueba que detecta la presencia de hematíes fetales en la sangre materna).

CLÍNICA.

Dependiendo de la rapidez de su instauración: palidez, insuficiencia cardíaca o shock; en los prematuros, una anemia crónica se traduce por apnea, rechazo del alimento, hipoactividad, taquicardia.

TRATAMIENTO.

- 1) Específico según la causa.
- 2) En la anemia fisiológica del prematuro puede estar indicado transfundir, si tiene repercusión clínica. En estos pacientes también se puede utilizar eritropoyetina humana recombinante, junto con aportes de hierro.
- 3) En los prematuros, se debe administrar sulfato ferroso a partir de las 8 semanas para prevenir la anemia de la prematuridad (debida a su menor reserva férrica).

1.6.2. Policitemia neonatal.

DEFINICIÓN.

Hematocrito central o venoso mayor o igual a 65%. El hematocrito capilar no sirve para definir la presencia de policitemia. (MIR 99-00F 197).



Figura 15. Policitemia neonatal.

ETIOLOGÍA.

- 1) Sobretransfusión placentaria.
 - Retraso en la ligadura del cordón.
 - Transfusión maternofetal.
 - Transfusión feto-fetal.
- 2) Insuficiencia placentaria (eritropoyesis fetal aumentada).
 - CIR.
 - RN postérmino.
- 3) Otras causas.
 - Hijo de madre diabética (eritropoyesis aumentada).
 - Recién nacido con hiperplasia adrenal, síndrome de Down, síndrome de Beckwith, tirotoxicosis neonatal, trisomía 13, 18, 21, hipotiroidismo.

CLÍNICA.

Aunque puede ser asintomático, lo más frecuente es que exista clínica como temblores (por hipoglucemia o hipocalcemia asociadas), acrocianosis (por mala perfusión periférica), letargia, rechazo del alimento, taquipnea e ictericia.

TRATAMIENTO.

Exanguinotransfusión parcial por la vena umbilical para conseguir un Hto del 50%.

1.7. Enfermedades metabólicas en el RN.

1.7.1. Hijos de madre diabética (HMD).

El hijo de madre diabética sintetiza un exceso de insulina, para compensar el déficit materno de esta hormona.

PROBLEMAS OBSERVADOS FRECUENTEMENTE EN HMD.

1. Mayor mortalidad fetal y neonatal.
2. Polihidramnios.
3. Macrosomía con visceromegalia si la madre no tiene vasculopatía; si la tiene, CIR.
4. Estenosis subaórtica con hipertrofia septal asimétrica.
5. EMH, por disminución de la síntesis de surfactante.
6. Alteraciones metabólicas: hipoglucemia (máxima en las 3-6 horas de vida y con frecuencia asintomática) (MIR 99-00, 221) e hipocalcemia.
7. Policitemia y sus consecuencias.
8. Mayor incidencia de malformaciones congénitas:
 - Las malformaciones más frecuentes en el HMD son las malformaciones cardíacas.
 - La malformación digestiva más frecuente es el colon izquierdo hipoplásico.
 - La malformación más característica del HMD es la agenesia lumbosacra.



Figura 16. Hijo de madre diabética.

TRATAMIENTO.

- Control de la diabetes materna, que disminuye el riesgo de muerte fetal y el de malformaciones congénitas.
- Durante el parto, el control de la glucemia materna disminuye el riesgo de hipoglucemia neonatal.
- Inicio precoz de la alimentación.
- Si a pesar de realizar una adecuada nutrición enteral, no se remonta la hipoglucemia, se deberá proceder a la infusión de glucosa iv.

1.7.2. Hipocalcemia.

DEFINICIÓN.

Nivel sérico de calcio total inferior a 7 mg/dl o un nivel de calcio ionizado menor de 3-3,5 mg/dl.

CAUSAS.

- 1) Hipocalcemia durante los 3 primeros días.
 - a. Causas maternas: diabetes, hiperparatiroidismo materno.
 - b. Causas del RN: prematuridad, RN de bajo peso, síndrome de Di George (ausencia congénita de paratiroides).
- 2) Hipocalcemia tardía (después de los 3 primeros días).
 - a. Dieta rica en fosfatos. Es la causa más frecuente.
 - b. Hipomagnesemia.
 - c. Déficit de vitamina D.
 - d. Hipoparatiroidismo.

CLÍNICA.

Temblores, irritabilidad, mioclonías y convulsiones. Los signos de Chvostek y el espasmo carpopedal suelen faltar.

TRATAMIENTO.

Aporte correcto de calcio.

1.7.3. Hipotiroidismo congénito.

ETIOLOGÍA.

La causa más frecuente de hipotiroidismo congénito es la disgenesia tiroidea.

CLÍNICA.

La clínica del hipotiroidismo congénito es de instauración tardía, estando completamente establecida a los 3-6 meses de edad. Aparece facies peculiar (cara tosca con párpados y labios tumefactos, nariz corta con base deprimida, hipertelorismo con boca abierta y macroglosia), estreñimiento, ictericia prolongada, letargia, hernia umbilical voluminosa y retraso en la maduración ósea (MIR 97-98, 180).

Sin embargo el diagnóstico clínico es hoy en día poco frecuente por el cribado neonatal, que se realiza determinando los valores de TSH en sangre obtenida entre los 2 y los 5 días de vida (sospechar hipotiroidismo si sus valores están elevados).

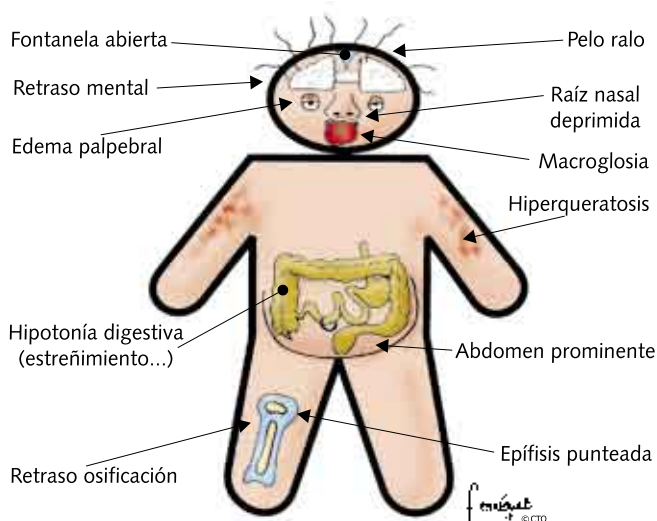


Figura 17. Manifestaciones principales en el hipotiroidismo neonatal.

1.8. Sepsis neonatal.

TIPOS.

- 1) Sepsis precoz. Se define como la que se inicia en la primera semana de vida. Su origen es una infección ascendente a partir del canal del parto. Las bacterias principalmente implicadas son estreptococo B (*Streptococcus agalactiae*) y *E. Coli*. Otras: enterococo y *Listeria monocytogenes*. (MIR 01-02, 178; MIR 01-02, 186).
- 2) Sepsis tardía no nosocomial. Se presenta a partir de la primera semana. En este caso, el germen primero coloniza al niño (aparato respiratorio, ombligo, piel) y luego se disemina. Los gérmenes más frecuentes son: estreptococo B serotipo III y *E. coli*, serotipo K1.
- 3) Sepsis nosocomial. Son aquellas que aparecen en el ámbito hospitalario. Se deben fundamentalmente a *S. aureus* y *epidermidis*, *P. aeruginosa* y *C. albicans*.

FACTORES DE RIESGO.

- 1) Sepsis precoz. Prematuridad y bajo peso al nacer, rotura prematura de membranas (> 18 horas), fiebre intraparto, colonización materna por SGB, datos de corioamnionitis (fiebre, leucocitosis materna y dolor uterino), ITU en el tercer trimestre de embarazo, hijo previo afecto de sepsis precoz.
- 2) Sepsis tardía. El único factor bien establecido es la prematuridad.
- 3) Sepsis nosocomial. Neonatos portadores de dispositivos extraanatómicos (vías centrales, tubo endotraqueal, etc).

CLÍNICA.

- 1) Sepsis precoz. Suele ser de aparición fulminante, puede ir desde una bacteriemia asintomática hasta un cuadro pulmonar indistinguible de la EMH o del shock séptico.
- 2) Sepsis tardía. La clínica es más solapada con hipo o hipertermia, decaimiento, rechazo del alimento, con mayor frecuencia de aparición de infecciones focales, como meningitis, osteomielitis, artritis e infecciones urinarias.

DIAGNÓSTICO.

- 1) Hemograma. La presencia de leucopenia (<5.000/mm³), neutropenia (<1500/mm³), desviación izquierda o índice de neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales >0,16 son indicadores analíticos de sepsis.
- 2) Hemocultivo. Da el diagnóstico de certeza.
- 3) Exudado ótico, axilar y umbilical. Su positividad es un indicador etiológico indirecto.
- 4) Punción lumbar. Hasta en un 30% de las sepsis neonatales hay afectación meníngea.
- 5) Aglutinación con partículas de látex en orina para estreptococo B (su detección no significa infección, sin sospecha clínica).
- 6) Si se sospecha una infección focal, se pedirá las pruebas pertinentes (urocultivo, Rx tórax, etc).

TRATAMIENTO.

El tratamiento de la sepsis debe iniciarse ante la más mínima sospecha porque la infección puede ser fulminante. Medidas generales, drogas vasoactivas y los antibióticos empíricos siguientes:

- 1) Sepsis precoz:
 - Sin meningitis: ampicilina + gentamicina.
 - Con meningitis: ampicilina + cefotaxima.
- 2) Sepsis tardía no nosocomial.
 - Sin meningitis: ampicilina + gentamicina.
 - Con meningitis: ampicilina + cefotaxima.
- 3) Sepsis nosocomial.
 - Sin meningitis: vancomicina + amikacina +/- anfotericina B.
 - Con meningitis: vacomicina + amikacina +/- anfotericina B.

Posteriormente, y en función del germen aislado, se instaura el tratamiento definitivo.

PROFILAXIS EN GESTANTES COLONIZADAS POR ESTREPTOCOCO B.

Consiste en la administración de betalactámicos intraparto. Está indicada su instauración ante la presencia de factores de riesgo de sepsis precoz (MIR 97-98F, 191).

1.9. Infecciones connatales.

1.9.1. Orientación diagnóstica.

- Sospecha clínica: Hay que sospechar una infección connatal ante la presencia de CIR, hepatoesplenomegalia, adenopatías, ictericia, anemia y trombopenia en un RN.
- Microbiología: La presencia de IgM positiva específica en el RN o de títulos estables de IgG estables o en aumento (en general, los títulos de IgG de origen transplacentario disminuyen postnatalmente), así como el aislamiento de gérmenes en muestras del RN indican que éste está infectado.

1.9.2. Citomegalovirus (CMV).

- Es la causa más frecuente de infección congénita.
- La infección adquirida en la primera mitad del embarazo da lugar a un cuadro sintomático que se caracteriza por coriorretinitis, calcificaciones periventriculares y microcefalia.
- Si la infección se contrae en la segunda mitad de la gestación (es lo más frecuente), cursa de modo asintomático, pero puede derivar en la aparición de hipoacusia neurosensorial bilateral. (MIR 94-95, 82).

1.9.3. Toxoplasmosis congénita.

- Si la infección de la madre ocurre en el 1^{er} trimestre, el RN puede presentar la tetrada de Sabin (coriorretinitis, calcificaciones difusas, hidrocefalia y convulsiones).
- La coriorretinitis es la manifestación más frecuente. Dado que ésta cursa de modo silente, todo RN infectado debe ser tratado con pirimetamina, sulfadiacina y ácido folínico durante al menos 12 meses.

1.9.4. Sífilis congénita.

- Las mujeres con más probabilidad de tener hijos afectados son las no tratadas con sífilis primaria, secundaria o latencia precoz.
- La transmisión puede ocurrir durante todo el embarazo, pero lo más frecuente es que ocurra durante el 3^{er} trimestre.
- Las manifestaciones clínicas se pueden dividir en dos grupos:
 - 1) Sífilis congénita precoz (durante los dos primeros años de vida): La manifestación más frecuente es la hepatomegalia. Otros síntomas: lesiones cutáneo-mucosas polimorfas con afectación palmo-plantar, rinorrea y lesiones óseas con afectación perióstica (que, al producir dolor, da lugar a una falsa parálisis: la pseudoparálisis de Parrot).
 - 2) Sífilis congénita tardía (desde los dos años en adelante): Tríada de Hutchinson (queratitis –síntoma más frecuente-, hipoacusia y alteraciones dentarias), deformidades óseas (tibia en sable, frente olímpica, engrosamiento clavicular) y articulares (rodilla de Clutton), paresia juvenil (equivalente de la parálisis general progresiva), tabes juvenil (equivalente de la tabes dorsal).
- El tratamiento requiere la administración de penicilina IV.

1.9.5. Rubéola congénita.

- Es más grave y más frecuente si la madre se infecta durante el primer trimestre de gestación.
- Si la infección ocurre en el primer trimestre de embarazo, puede aparecer la tríada sintomática de Gregg (hipoacusia neurosensorial –que es la manifestación más frecuente-, cardiopatía –DAP, estenosis pulmonar- y anomalías oculares–cataratas, glaucoma, retinitis en sal y pimienta-) y alteraciones óseas sin periostitis.

1.9.6. Varicela congénita.

- Si la madre se infecta durante el primer trimestre de embarazo, hay riesgo de fetopatía, caracterizada por la aparición de cicatrices lineales deformantes de distribución metamérica. Para evitar esto, se puede administrar Ig-antiVVZ en las primeras 72 horas post-exposición a las gestantes no inmunizadas.
- Si la madre presenta varicela en el intervalo que va desde 5 días antes del parto hasta 2 días después de producido éste, hay un alto riesgo de que el RN desarrolle un cuadro muy grave de varicela con afectación visceral (exantema, neumonitis, hepatitis, meningoencefalitis). Prevención: administrar al RN en las primeras horas de vida Ig-antiVVZ. Tratamiento: si aparece el cuadro clínico de varicela neonatal grave, administrar aciclovir IV.

1.9.7. Infección por herpes simple.

- El serotipo 2 es el principal implicado, dado que el mecanismo de transmisión es el contacto con secreciones genitales infectadas, al pasar por el canal del parto.
- El herpes neonatal da lugar a manifestaciones muy similares a la varicela neonatal. Además, puede haber queratitis.
- Prevención: Evitar el paso a través del canal del parto, a través de la realización de una cesárea. Está indicada especialmente si la gestante sufre una primoinfección herpética. En las recidivas, el rendimiento de la cesárea parece ser menor.
- Tratamiento: aciclovir IV.

1.9.8. Infección por virus de la Hepatitis B.

- La madre es infectante si su HBsAg es positivo (hepatitis B aguda, portadora crónica, hepatitis crónica activa).
- Los RN infectados suelen permanecer asintomáticos, pero un 60-80% de ellos se convierten en portadores crónicos, con el riesgo posterior que ellos supone (hepatitis crónica, cirrosis, hepatocarcinoma).
- Prevención: Los hijos de madres con HBsAg positivo deben recibir Ig contra hepatitis B durante las 12 primeras horas de vida. A su vez, se les debe administrar la primera dosis de vacuna de VHB. Tras realizar estas maniobras, estos niños pueden recibir lactancia materna.

1.10. Tóxicos durante el embarazo. Síndrome de abstinencia.

1.10.1. Opiáceos: Heroína y metadona.

- 1) Síndrome de abstinencia a heroína. Aparece a las 24-48 h de vida. Cursa con manifestaciones neurológicas (hiperexcitabilidad, temblores, hipertonía, hiperreflexia, convulsiones, llanto agudo), gastrointestinales (vómitos, rechazo del alimento, diarrea), respiratorias (taquipnea, rinorrea) y febrícula. La situación de estrés a la que se ven abocados durante el embarazo acelera la maduración pulmonar, por lo que tienen una menor incidencia de enfermedad de membrana hialina.
- 2) Síndrome de abstinencia a metadona. Los síntomas son muy similares a los descritos anteriormente, aunque suelen iniciarse de manera más tardía, y es más frecuente la aparición de convulsiones.

Para tratar el síndrome de abstinencia a opiáceos, clásicamente se ha usado fenobarbital. En la actualidad, este fármaco ha sido desplazado por la soluciones de morfina oral, por ser éstas más seguras.

1.10.2. Cocaína.

La cocaína no suele producir síndrome de abstinencia, aunque sí puede provocar complicaciones durante la gestación (prematuridad, desprendimiento de placenta, etc.) y RN patológicos con CIR, microcefalia, hemorragias intracraneales, anomalías digestivas y renales, muerte súbita y alteraciones neurológicas y de conducta.

1.10.3. Síndrome alcohólico fetal.

Se caracteriza por la presencia de alteraciones antropométricas (retraso del peso, talla y perímetro cefálico), facies peculiar (blefarofimosis, epicanto, micrognatia, hipoplasia maxilar, labio superior fino), malformaciones cardíacas (defectos del septo), anomalías de las articulaciones y extremidades (ligera limitación de la movilidad y alteraciones de los surcos y pliegues palmares) y retraso psicomotor (MIR 98-99F, 193).

TEMA 2. DESARROLLO Y NUTRICIÓN.

2.1. Crecimiento y desarrollo.

Para evaluar el crecimiento y desarrollo de un paciente, todas las medidas antropométricas que tomemos deben valorarse en relación con las tablas de percentiles.

Se consideran dentro de la normalidad los valores que se encuentran entre la media y +/- 2DS.

PESO EN RNT.

- Peso al nacimiento: 2.500-4.500 g.
- Duplican el peso del nacimiento: 5º mes.
- Triplican el peso del nacimiento: 12º mes.
- Cuadruplican el peso del nacimiento: 2º año.
- Más allá del período neonatal, se habla de bajo peso si el peso está por debajo del percentil 3 para edad.

En la primera semana de vida, el peso del RN puede disminuir un 5-10% (patológica una pérdida superior al 15%), en relación a la distinta proporción de agua corporal respecto al adulto, así como por una ingesta escasa. A medida que mejora la calidad de las tomas y la alimentación, los lactantes ganan o superan el peso neonatal a las 2 semanas.

Para el cálculo del peso de un niño normal entre 1 y 6 años, se puede usar la fórmula: edad (años) X 2 + 8 (MIR 00-01F, 188).

TALLA EN RNT.

- Talla al nacimiento: 50 cm, aproximadamente.
- Crecimiento durante el primer año: suelen crecer un 50% de la talla al nacimiento (unos 25 cm).
- Desde los 2 a los 12 años se puede calcular la talla teórica de un niño normal usando la fórmula edad (años): X 6 + 77.
- Duplican la talla del nacimiento: 4 años.
- Más allá del período neonatal, se habla de talla baja si está por debajo del percentil 3 para edad.

Hasta los 4 años la velocidad de crecimiento estatural es la mayor de cualquier período de la vida postnatal. Al llegar a la pubertad se produce un incremento de la velocidad de crecimiento, que es algo más precoz en las niñas que en los varones; en éstas suele coincidir con el inicio del desarrollo mamario.

El indicador más sensible para detectar precozmente las alteraciones del crecimiento es la velocidad de crecimiento.

En las últimas generaciones se observa un importante aumento de la talla media poblacional, que se debe, sobre todo, al mejor aporte alimentario (MIR 98-99, 189).

PERÍMETRO CEFÁLICO EN RNT.

El PC al nacimiento es de 35 cm, aproximadamente, y es mayor que el perímetro torácico. Al final del primer año ambos perímetros se igualan, y posteriormente el perímetro torácico es mayor.

MADURACIÓN ÓSEA.

La edad ósea es un parámetro que refleja fielmente la edad biológica, y que se correlaciona estrechamente con otros fenómenos madurativos, como los cambios puberales.

Los núcleos de osificación distal del fémur y proximal de la tibia suelen estar presentes al nacer; posteriormente, para valorar la edad ósea, se comparan los núcleos de osificación con los atlas de Greulich y Pyle, utilizando en los niños menores de 1 año una radiografía de tibia izquierda, y en los mayores de 1 año, una radiografía de muñeca izquierda.

Se considera patológica la existencia de un decalaje entre la edad ósea y la cronológica superior a 2 años.

FONTANELAS.

- Cierre de la fontanela posterior o lambdaidea: 2 meses.
- Cierre de la fontanela anterior o bregmática: 9-18 meses.

DENTICIÓN.

La erupción dentaria comienza con los incisivos centrales inferiores a los 5 - 7 meses. La caída empieza alrededor de los 6 años, seguida de la erupción de los primeros molares como primeros dientes definitivos.

Se considera retraso de la erupción a la ausencia de piezas dentarias a los 15 meses, siendo la causa idiopática la más frecuente (MIR 00-01, 186).

DESARROLLO PSICOMOTOR.

Existe numerosos hitos que pueden evaluarse para valorar el desarrollo psicomotor. La prueba más empleada es el test de Denver, que valora los aspectos personal-social, lenguaje, motricidad fina y grosera en niños desde el nacimiento a los 6 años. Algunos de esos hitos son los siguientes:

- 1.5 mes: Inicia la sonrisa social.
- 3 mes: Inicia el sostén cefálico.
- 4 mes: Coge objetos grandes con la mano.
- 5 mes: prensión alternante de objetos.
- 6 mes: Inicia la sedestación, que se completa a los 8 meses (MIR 94-95, 77).
- 6mes: Monosílabos.
- 8 meses: Oposición del pulgar.
- 9-10 meses: Inicia la reptación.
- 10-11 meses: Inicia la bipedestación
- 12-15 meses: da los primeros pasos y emite su primera palabra real.
- 15-22 meses: realiza torres con dos o seis cubos, respectivamente (MIR 00-01F, 194).
- 16-19 meses: Corre y realiza combinaciones de dos palabras.

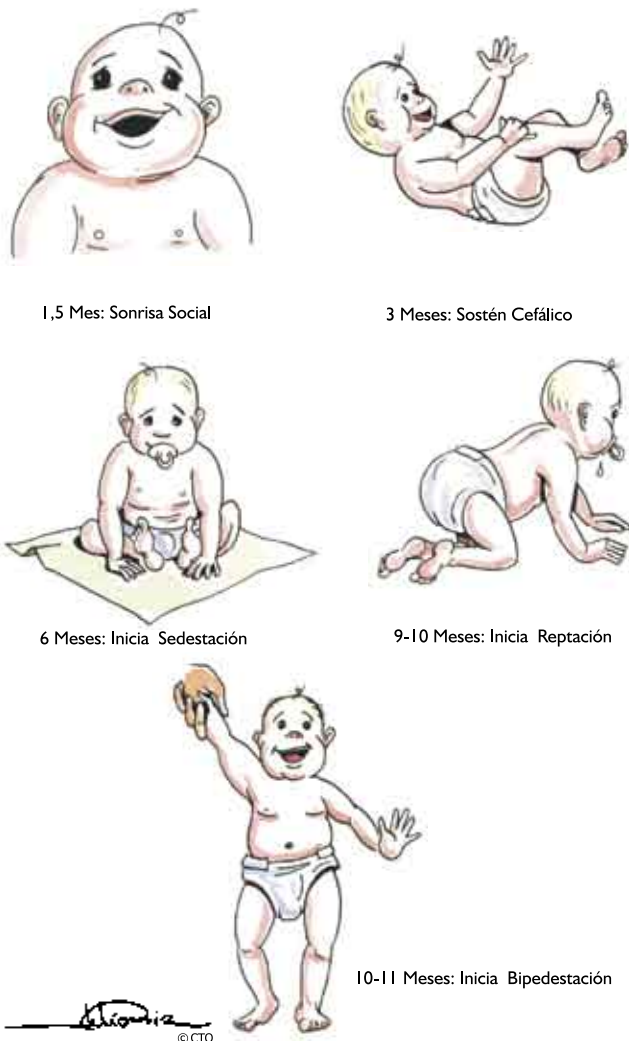


Figura 18. Principales hitos del desarrollo.

2.2. Alimentación del lactante.

LACTANCIA.

La lactancia materna posee ventajas prácticas y psicológicas frente a la artificial, como es el tratarse de un aporte de un alimento natural y adaptado a las necesidades del lactante que, además de aportar los nutrientes necesarios, le aporta sustancias bactericidas. El principal estímulo para el inicio y mantenimiento de la lactogénesis es el vaciado regular de los pechos. La lactancia materna es a demanda, en cuanto a cantidad de veces que se le ofrece el pecho y en cuanto a duración de la misma. (MIR 03-04, 176; MIR 00-01, 188).

COMPARACIÓN CALOSTRO/LECHE HUMANA/LECHE DE VACA.

Calostro. Es la leche de los 2-4 primeros días después del parto. Contiene más proteínas y minerales que la leche madura, y una serie de factores inmunitarios importantes en la defensa del RN.

Poco a poco es sustituido por una leche de transición que se convierte en madura hacia la 3ª-4ª semana.

Leche humana/leche de vaca. La leche constituye el alimento ideal durante los primeros 4-6 meses. Las leches industriales se elaboran a partir de la leche de vaca, que necesita ser modificada para hacerla más similar a la humana. Existen fórmulas de inicio (aquellas que se emplean durante los primeros 6 meses) y de continuación (contienen más calcio, más hierro y más proteínas).

La leche materna es más digestiva y menos alergénica que la de vaca. Su perfil nutricional es más favorable. Además contiene inmunoglobulinas y factores protectores frente a distintas infecciones. El hierro de la leche materna, aunque escaso en cantidad, tiene una mayor biodisponibilidad oral. Se ha demostrado que la lactancia materna es un factor protector frente al desarrollo de enterocolitis necrotizante, displasia broncopulmonar, retinopatía de la prematuridad, sepsis neonatal, infecciones respiratorias altas, ITU, diarreas infecciosas, enfermedad inflamatoria intestinal, obesidad y síndrome de muerte súbita del lactante. Los ácidos grasos de cadena larga (LC-PUFA) que contiene la leche materna han demostrado ser un importante componente de las membranas celulares, especialmente en las células retinianas y en las neuronas. Debido a esto, recientemente se han añadido LC-PUFA a las fórmulas comerciales, especialmente a las destinadas a los prematuros. (MIR 98-99F, 186; MIR 97-98F, 46; MIR 97-98, 177).

Tabla 9 Comparación entre leche humana y leche de vaca.

	LECHE HUMANA	LECHE DE VACA
Calorías	670 kcal/l	670 kcal/l
Proteínas	1-1,5 g% Caseína 30% Seroproteínas 70%	3-4,5 g% Caseína 80% Seroproteínas 20%
Hidratos de Carbono	7 g% lactosa y otras	4,5 g% lactosa
Grasas	3,5 g% Ác. grasos esenciales Ác. grasos cadena larga insaturados Colesterol	3,5 g% Escasos ác. grasos esenciales Ác. grasos saturados
Minerales	+	+++ (5 veces)
Hierro	+	+
Cobre	++	+
Flúor	+	-
Relación Calcio/Fósforo	2	1
Vitamina A	++	+
Vitamina B	+	++
Vitamina C	+	escasa
Vitamina D	+	escasa
Vitamina E	++	+
Vitamina K	escasa	+
Nitrógeno no protéico	+++	+

CONTRAINDICACIONES DE LA LACTANCIA MATERNA.
Ver en Ginecología.

ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA.

- Iniciar la alimentación complementaria entre el 4º y el 6º mes. El motivo es porque a partir de esa fecha la leche no satisface las demandas metabólicas de vitaminas, minerales y hierro.
- Los alimentos deben introducirse en pequeñas cantidades de forma progresiva.
- A los 6 meses, la alimentación complementaria debe suponer el 50% del contenido energético de la dieta. El 50% restante ha de proceder de la leche.
- El glúten no debe introducirse antes del sexto mes (puede producir formas graves de celiaca) ni después del noveno mes (favorece las formas larvadas) (MIR 02-03, 197).
- Es recomendable introducir los alimentos alergénicos (huevos, pescado) a partir del 9º mes.
- La leche de vaca no se introducirá antes de 12º mes de vida.

- Se desaconseja que el niño duerma mientras chupa intermitente de un biberón con zumo de fruta o leche, pues se produce la destrucción precoz de los dientes. Esto se ha definido como el “síndrome del bebé con biberón” (MIR 97-98F, 56).

SUPLEMENTOS.

- Vitamina D: Se administrará 200 UI/día de vitamina D3 entre el mes de vida y el año de edad a los niños de raza negra, a antiguos pretérminos, a los niños que nazcan en países poco soleados y a los niños que nazcan en países o épocas del año poco soleados.
- Hierro: indicado en prematuros, gemelares, RN de bajo peso, anemia neonatal. Se administra desde los 2 meses hasta el año de vida.
- Flúor: En España se han fluorado las aguas en casi todas las provincias. Se administrará suplementos orales de flúor sólo si hay una baja fluoración de éstas.

PATOLOGÍAS RELACIONADAS.

Alteración tránsito. La alimentación materna supone, en ocasiones, hasta una deposición por toma, siendo en la primera semana de menor consistencia, sin que ello suponga patología. La alimentación artificial produce heces más compactas y de menor frecuencia, aunque lo contrario puede no suponer patología.

Un niño alimentado al pecho de forma adecuada, no suele tener estreñimiento, hecho que también es poco frecuente en un alimentado con fórmula artificial de forma adecuada. Aunque la mayoría de los lactantes defeca una o dos veces al día, el hecho de hacerlo cada 36-48 horas puede que no suponga patología.

Cólicos del lactante. Crisis de llanto paroxístico con encogimiento de piernas y rubefacción facial que se da en menores de tres meses. Suele mejorar con la eliminación de gases o heces. Es un cuadro benigno, autolimitado, de buena evolución, y no tiene tratamiento específico.

2.3. Malnutrición.

Se suele hablar de malnutrición cuando hacemos referencia a un síndrome caracterizado por un balance nutritivo negativo. Es una de las principales causas de morbilidad infantil en el mundo.

ETIOLOGÍA.

- 1) Aporte deficitario (típico de países subdesarrollados).
- 2) Causas orgánicas:
 - Lesiones anatómicas o funcionales del tracto digestivo.
 - Metabolopatías.
 - Infecciones crónicas o de repetición.
 - Enfermedades crónicas (cardiopatías, nefropatías, etc.).

FISIOPATOLOGÍA.

Históricamente, las dos formas más graves de malnutrición, llamadas marasmo y kwashiorkor, se consideraban entidades distintas. Pero en la actualidad, en reconocimiento de las características comunes de estos dos trastornos, se prefiere hablar de malnutrición proteicoenergética edematosa (antiguo kwashiorkor) y no edematosa (antiguo marasmo).

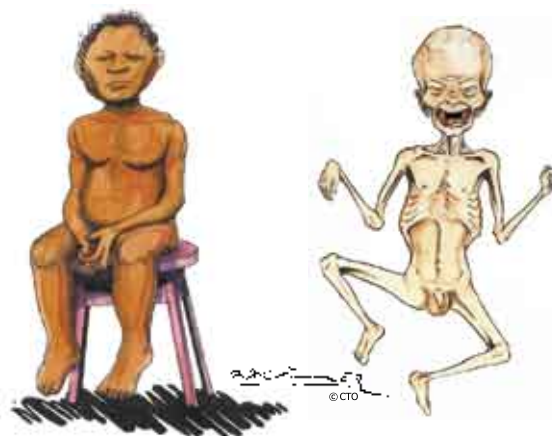


Figura 19. MPC edematosa y MPC no edematosa.

CLÍNICA.

Las manifestaciones clínicas son variables dependiendo del tipo de malnutrición (MIR 97-98, 131; MIR 96-97, 207).

Tabla 10. Formas clínicas de malnutrición.	
MPC NO EDEMATOSA	
<ul style="list-style-type: none"> • Irritabilidad inicial, que da paso posteriormente a apatía. • Pérdida de turgencia cutánea. • Pérdida de la grasa parda. • Abdomen distendido o plano. • Atrofia muscular. • Hipotonía. • Hipotermia. • Bradicardia. • Estreñimiento en fases iniciales; diarrea por inanición en fases avanzadas. 	
MPC EDEMATOSA	
<ul style="list-style-type: none"> • Letargia. • Pérdida de masa muscular. • Infecciones de repetición. • Vómitos. • Diarrea. • Anorexia. • Flaccidez del tejido celular subcutáneo. • Edema. • Hepatomegalia y edematización de otras vísceras. • Dermatitis, con oscurecimiento de las zonas irritadas. • Pelo ralo y despigmentado. 	

TRATAMIENTO

- Primera fase (24-48 horas): rehidratación.
- Segunda fase (7-10 días): iniciar alimentación y administrar antibióticos.
- Tercera fase: dieta hipercalórica de recuperación.

EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL.

A la hora de estudiar el estado nutricional de un niño, debe hacerse:

- Anamnesis completa, que incluya aspectos sobre la historia dietética del paciente.
- Exploración física, valorando los datos antropométricos como peso, talla, perímetro cefálico, velocidad de crecimiento, índice de masa corporal, pliegues cutáneos, perímetro del brazo, etc.
- Pruebas de laboratorio: también van a ser de ayuda (hemograma, bioquímica, metabolismo del hierro, ácido fólico, albúmina, etc.), y su indicación irá en función de cada caso particular.

2.4. Raquitismo.

Raquitismo es el término utilizado para referirse a una deficiente mineralización del hueso o tejido osteoide en fase de crecimiento. Afecta preferentemente a las metáfisis de cráneo, tórax y extremidades.

RAQUITISMO CARENCIAL POR DÉFICIT DE VITAMINA D.

El Raquitismo deficitario ha sido casi eliminado en países desarrollados, aunque aún podría aparecer en lactantes de piel oscura que no reciben suplementos o en niños sin exposición solar.

FISIOPATOLOGÍA DEL RAQUITISMO.

Vitamina D₃. Las fuentes de la vitamina D₃ o colecalfiferol son: a) alimentos; b) endógena, al transformar la radiación solar el 7 dehidrocolesterol de la piel en colecalfiferol.

La vitamina D₃, una vez absorbida, es metabolizada en el hígado por la 25 hidroxilasa en 25 OH colecalfiferol; y luego, en el riñón es metabolizada a 1,25 (OH)₂ colecalfiferol.

En el esquema anterior se resumen las principales alteraciones que se producen en el raquitismo, divididas en tres fases.

Debido a la actividad osteoblástica, existe aumento de la fosfatasa alcalina en las tres fases de la enfermedad. Estas cifras se van normalizando a medida que se produce la curación. La fosfatasa alcalina puede ser normal en lactantes raquíuticos con depósitos reducidos de proteínas o de zinc.

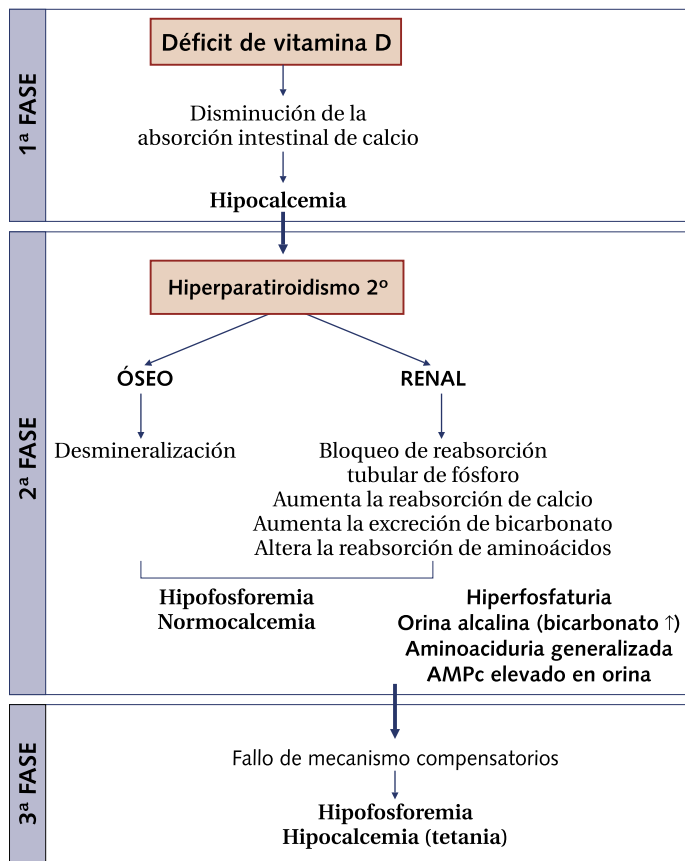


Figura 20. Fisiopatología en raquitismo.

HISTOLOGÍA.

A nivel histológico, las alteraciones óseas se observan fundamentalmente en la unión del cartílago con la metáfisis, donde se detiene la calcificación provisional de la sustancia fundamental del cartílago, por lo que las células proliferan desordenadamente. Este mismo proceso sucede en el tejido osteoide que tampoco se mineraliza y empuja al periostio de las metáfisis contribuyendo al signo de las metáfisis ensanchadas o en copa. También puede verse afectada la diáfisis, de forma que el hueso cortical se reabsorbe y es sustituido por un tejido osteoide a lo largo de la misma, que no puede mineralizarse y contribuye a la pérdida de rigidez y posterior aparición de deformidades óseas.

CLÍNICA.

Suele empezar a manifestarse a partir de los tres meses, apareciendo el raquitismo florido hacia el final del primer año y durante el segundo. Los niños de raza negra son más susceptibles.

- 1) A nivel óseo. Los primeros signos aparecen a nivel del cráneo, después en tórax y luego en extremidades.
 - En el cráneo. Aparece cráneootabes (áreas de reblandecimiento, que a la palpación dan la sensación como si se palpara una pelota de ping-pong); fontanelas amplias que se cierran más tarde de lo habitual; prominencias frontales (frente olímpica) y parietales (caput quadratum) y aplastamiento del occipital; retraso en la dentición con hipoplasia del esmalte; paladar ojival.
 - En el tórax. Rosario costal (engrosamientos condrocostales), tórax alado o campaniforme (el tórax en su base se ensancha debido a la tracción diafragmática sobre las últimas costillas reblandecidas, lo que a la vez origina el denominado surco de Harrison). Además, el esternón es prominente, dando lugar al llamado tórax en pichón.
 - A nivel de las extremidades, las alteraciones aparecen más tarde y las zonas afectas corresponden a las metáfisis de cúbito, radio, tibia y peroné. Aparecen engrosamientos a nivel de las muñecas, maléolos prominentes y deformidades a nivel de las piernas, con exageración del genu varo fisiológico que existe durante el primer año de vida y deformidad en valgo, posteriormente.
 - Pelvis y columna. Se describe una pelvis «en corazón de naipe francés» que en la edad adulta puede provocar distocias obstétricas. A veces existe escoliosis o hiper cifosis.

- Hay una forma especial de raquitismo grave que cursa típicamente con alopecia. Se trata del déficit funcional del receptor de vitamina D.
- 2) Manifestaciones generales: anorexia, irritabilidad, hipotonía muscular (abdomen distendido), sudoración abundante, tetania (por hipocalcemia) e infecciones pulmonares (MIR 98-99F, 187).

RADIOLOGÍA.

Los signos radiológicos son precoces y están presentes desde los primeros momentos, en los que los signos clínicos son aún poco llamativos. La Rx de muñeca será la más adecuada para analizar las alteraciones.

Se pueden encontrar los siguientes signos:

- 1) Rarefacciones estructurales del hueso, dando el aspecto de Rx de mala calidad técnica.
- 2) Alteraciones metafisarias. Metáfisis ensanchadas, con desflecamiento e irregularidades, que dan lugar a una imagen caliciforme o en copa de champán.
- 3) Amplia línea de separación entre metáfisis y epífisis.
- 4) Líneas de Milkman y Looser. Bandas de densidad análoga a la de las partes blandas, en forma transversal, debido a la pérdida de la esponjosa. A este nivel pueden observarse fracturas (MIR 94-95, 80).

ALTERACIONES BIOQUÍMICAS.

Al diagnóstico, el nivel de calcio sérico puede ser normal o bajo y el de fósforo es inferior a 4 mg/dl.

Se elevan los parámetros de absorción y reabsorción ósea como la fosfatasa alcalina.

El AMPc urinario está elevado (por hiperparatiroidismo) y el 25-hidroxicolecalciferol sérico, disminuido.

TRATAMIENTO.

- 1) Administración de vitamina D o de 1,25 dihidroxicolecalciferol. Se pueden emplear distintas alternativas (dosis única, diaria o semanal).
- 2) Si hay hipocalcemia, se administrará calcio.

2.5. Deshidrataciones.

Se habla de deshidratación cuando nos encontramos ante una situación en la que tenemos un balance hidrosalino negativo.

Los RN y los lactantes son pacientes con una mayor tendencia a presentar alteraciones hidroelectrolíticas, ya que proporcionalmente tienen más agua corporal, mayor superficie corporal y una menor capacidad para regular la concentración de la orina.

CAUSAS DE DESHIDRATACIÓN.

- Aporte insuficiente o inadecuado de líquidos (fórmulas lácteas hipertónicas, etc.).
- Pérdidas aumentadas:
 - Digestivas: diarrea, vómitos (estenosis hipertrófica de píloro).
 - Renales: poliuria, diabetes insípida, hiperplasia suprarrenal congénita, etc.
 - Cutáneas: fibrosis quística, quemaduras, etc.
 - Respiratorias: polipnea.

Tabla 11. Tipos de deshidratación.

	ISOTÓNICA	HIPOTÓNICA	HIPERTÓNICA
Pérdida	Agua = solutos	Solutos>agua	Agua>solutos
Osmolaridad	285 mosm/l	<270 mosm/l	>300 mosm/l
Na	130-150 mEq/l	<130 mEq/l	>150 mEq/l
Clínica	<ul style="list-style-type: none"> • Mucosas secas. • Pliegue +. • Fontanela deprimida. • Hipotensión. • Oliguria. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mucosas secas +. • Pliegue ++. • Fontanela deprimida +. • Hipotensión +. • Oliguria +. • Convulsiones. 	<ul style="list-style-type: none"> • Mucosas secas ++. • Sed. • NRL (hemorragia subdural).

Tipos de Deshidratación (MIR 98-99, 178; MIR 05-06, 188).

- 1) Deshidratación isotónica. Es la forma más frecuente de deshidratación en los países desarrollados. Se afecta el espacio extracelular, por lo que desde el punto de vista clínico nos vamos a encontrar con un signo del pliegue positivo, mucosas secas, fontanela algo deprimida, y por afectación del espacio vascular, hipotensión y oliguria.
- 2) Deshidratación hipotónica. Se afecta fundamentalmente el espacio extracelular, de forma más importante que en el caso anterior, por lo que los síntomas son similares, aunque de mayor gravedad. En algunos casos pueden aparecer convulsiones como consecuencia de la hiperhidratación neuronal.
- 3) Deshidratación hipertónica. Se afecta principalmente el compartimento intracelular. Las mucosas están más secas, aparece una sed intensa y fiebre. Desde el punto de vista neurológico puede existir agitación, irritabilidad, hipertonia; en casos más graves, como consecuencia de la contracción de la masa encefálica, pueden elongarse los vasos intracraneales y provocar una hemorragia subdural.

Como el espacio extracelular está relativamente protegido, el signo del pliegue es menos llamativo y no suele desembocar en shock.



Figura 21. Deshidratación. Signo del pliegue.

GRADO DE DESHIDRATACIÓN.

Se corresponde con el porcentaje de peso corporal que se ha perdido, pues se asume que una pérdida aguda de peso corresponde a agua y electrolitos, y no a masa corporal. En ocasiones no se dispone del dato de peso previo, por lo que es necesario recurrir a signos clínicos que de forma indirecta nos permiten estimar el grado de deshidratación.

TRATAMIENTO

Una vez detectado y valorado el grado de deshidratación, ésta debe ser corregida considerando que al paciente se le debe aportar los líquidos y electrolitos que ha perdido (déficit), los que necesita para su metabolismo basal (necesidades basales) y los que puede continuar perdiendo (pérdidas mantenidas) (MIR 00-01, 183).

La filosofía actual es usar en la medida de lo posible la rehidratación vía oral por ser más adecuada y fisiológica, reservando la intravenosa cuando la v.o. esté contraindicada (deshidratación grave, inestabilidad hemodinámica, íleo paralítico o abdomen potencialmente quirúrgico, trastorno de conciencia o fracaso de la rehidratación oral).

- Rehidratación oral: En los países desarrollados, se emplean soluciones hiposódicas.
- Rehidratación intravenosa: El tipo de deshidratación marcará el tipo de fluido a utilizar y la rapidez de su administración. A destacar que en la hipertónica, se repondrá el déficit en 72 horas, con intención de conseguir un descenso lento de la natremia (MIR 97-98F, 52).

2.6. Talla baja.

Se considera talla baja cuando se encuentra por debajo de -2DS o menos del P3 para su edad (afecta al 3% de la población) (MIR 03-

04, 171). Los datos que hay que tener en cuenta a la hora de evaluar una talla baja son: la velocidad de crecimiento y la correlación con la talla de los padres.

El hipocrecimiento se puede clasificar en dos grandes grupos:

1. Variantes de la normalidad o talla baja idiopática (80% del total): En este grupo se han descrito alteraciones en el receptor de la GH y en el gen SHOX. Se distinguen dos tipos:
 - a) Talla baja familiar.
 - b) Retraso constitucional del crecimiento y desarrollo.
2. Patológicos:
 - a) Armónicos:
 - Prenatal: CIR (cromosomopatías, tóxicos, infecciones conatales, etc).
 - Postnatal: enfermedades sistémicas crónicas, desnutrición, alteraciones metabólicas y endocrinas (déficit de GH congénito y adquirido, hipotiroidismo, Cushing, pseudohipoparatiroidismo, etc.)
 - b) Disarmónicos: displasias óseas, cromosomopatías (Turner), otros síndromes, etc. (MIR 97-98, 189)

TALLA BAJA FAMILIAR.

Es la causa más frecuente de talla baja. La talla del RN es algo inferior a la media de la población general. Existe historia familiar de talla baja. La curva de crecimiento es igual o inferior al P3, discurrendo de forma paralela. La pubertad se produce a la edad habitual, pero el estirón es igual o inferior a la media. La talla adulta final es baja, pero dentro de los límites de lo esperado para su talla genética. Todas las pruebas de laboratorio son normales, y no existe discordancia entre la edad ósea y la cronológica.

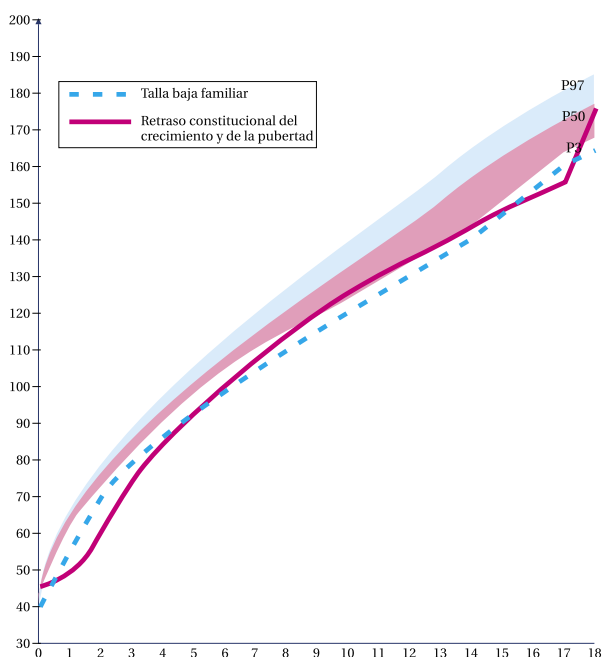


Figura 22. Patrones de crecimiento.

RETASO CONSTITUCIONAL DEL CRECIMIENTO Y DESARROLLO.

Es una variante de la normalidad (MIR 95-96, 143). La talla y el peso son normales al nacimiento y durante los primeros años. El crecimiento sufre una desaceleración transitoria, quedando la talla y el peso en el P3 o por debajo. Alrededor de los 2-3 años vuelven a recuperar una velocidad de crecimiento normal para su edad (aproximadamente 5 cm/año). Los estudios de secreción de la hormona de crecimiento y los demás estudios de laboratorio son normales. La edad ósea está retrasada con respecto a la cronológica.

Generalmente existe una historia familiar de talla baja durante la infancia y de retraso de la pubertad. El pronóstico de talla para estos niños es bueno, alcanzando su talla diana, aunque en ocasiones, cuando el inicio de la pubertad está muy retrasada, la talla final puede ser más baja de lo pronosticado (MIR 97-98, 191).

TEMA 3. APARATO RESPIRATORIO.

3.1. Estridor laríngeo congénito (laringomalacia y traqueomalacia).

La laringomalacia (flaccidez congénita de la epiglotis y la apertura supraglótica) y traqueomalacia (debilidad de las paredes de la tráquea), son las causas más frecuentes de estridor congénito al producir colapso y cierta obstrucción de la vía aérea con la inspiración.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La manifestación principal es el estridor, habitualmente presente en el nacimiento, aunque puede no aparecer hasta los dos meses. Generalmente es leve, y va desapareciendo con el paso del tiempo. En pocos casos asocia dificultad respiratoria importante.

DIAGNÓSTICO.

Se hace por laringoscopia directa o por fibroendoscopia.

TRATAMIENTO.

En más del 80% de los casos, el proceso se resuelve espontáneamente y no precisa de tratamiento específico (MIR 02-03, 190). Sólo si produce dificultad respiratoria significativa requiere tratamiento quirúrgico o instrumental (stent).

3.2. Crup

Crup es el término genérico con el que se reconoce a un grupo de procesos agudos inflamatorios que afectan a niños de entre 3 meses y 5 años y que cursan con tos metálica o "perruna", disfonía y estridor inspiratorio. Se debe diferenciar:

- Crup vírico o laringotraqueítis aguda.
- Crup espasmódico o crup estriduloso.

3.2.1. Crup vírico.

ETIOLOGÍA.

Virus parainfluenzae (75% de los casos), adenovirus, virus respiratorio sincitial y virus de la gripe, entre otros.

CLÍNICA.

Antecedente de catarro de vías altas. Más tarde, el niño comienza a presentar tos metálica, estridor inspiratorio, dificultad respiratoria y fiebre. La infección puede progresar distalmente, dando lugar a tráqueo-bronquitis.

TRATAMIENTO.

- Oxigenoterapia.
- Dexametasona v.o. Esta es la vía de elección para administrar corticoides, aunque también se pueden administrar inhalados, i.m. o i.v.
- Adrenalina nebulizada.
- En casos de gravedad y falta de respuesta podría valorarse la intubación y ventilación mecánica.
- Ambiente húmedo y frío: se utiliza empíricamente (su utilidad no está avalada por ensayos clínicos).

3.2.2. Crup espasmódico.

CONCEPTO

Es una hiperreactividad laríngea ante estímulos inespecíficos.

ETIOLOGÍA.

Su etiología se desconoce, si bien, pueden participar diversos factores: estrés, atopia, reflujo gastroesofágico, antecedente de crup vírico. Es más frecuente en niños entre 1 y 3 años.

CLÍNICA.

Debut nocturno. El niño se despierta agitado, con una tos metálica, estridor inspiratorio y dificultad respiratoria. No suele haber fiebre. El paciente mejora en unas horas y al día siguiente suele estar mejor. Puede recurrir las noches siguientes.

TRATAMIENTO.

El mismo que el del crup vírico.

3.3. Epiglotitis aguda.

ETIOLOGÍA

En la actualidad, los principales responsables de esta entidad son *S. pyogenes*, *S. pneumoniae* y *S. aureus*. En niños no vacunados, hay que tener en cuenta también a su agente clásico, el *H. influenzae* tipo B (MIR 97-98, 175).

CLÍNICA.

Comienza súbitamente con fiebre alta, afonía, babeo, dificultad respiratoria y estridor. Prefieren estar sentados, inclinados hacia delante, con el cuello en hiperextensión y la boca entreabierta (posición en trípode). Los niños de mayor edad pueden quejarse previamente de disfagia y dolor de garganta. La evolución puede ser rápida a una situación de shock con palidez, cianosis, alteración de conciencia y muerte.

DIAGNÓSTICO.

- Requiere la visualización de una epiglotis grande, hinchada, de color rojo cereza, en el momento previo a la intubación.
- En casos dudosos y poco sintomáticos, se puede realizar una radiografía lateral de faringe, en la que se visualizará una tumefacción del espacio supraglótico.

TRATAMIENTO.

- Establecer una vía aérea artificial a través de intubación nasotraqueal en condiciones de seguridad (quirófano, UCI).
- Antibióticos: ceftriaxona, cefotaxima o ampicilina-sulbactam durante 7-10 días.

COMPLICACIONES.

En el curso de una epiglotitis pueden aparecer neumonía, linfadenitis cervical, otitis y, raramente, meningitis y artritis séptica.

PRONÓSTICO.

La epiglotitis no tratada presenta una mortalidad de hasta el 25%, pero si se hace un diagnóstico y tratamiento adecuado en las primeras fases de la enfermedad, el pronóstico es excelente (MIR 95-96F, 20).

3.4. Traqueítis bacteriana.

ETIOLOGÍA

Su principal responsable es el *S. aureus*. Otros: *Moraxella*, *Haemophilus influenzae*.

CLÍNICA.

Habitualmente, tras un cuadro de un crup vírico, se produce un empeoramiento progresivo, con fiebre, dificultad respiratoria de intensidad creciente y aparición de estridor mixto (inspiratorio y espiratorio) (MIR 96-97F, 196).

DIAGNÓSTICO.

- Es esencialmente clínico.
- Hemograma: Leucocitosis y desviación izquierda.

TRATAMIENTO.

- Hospitalización del niño.
- Oxigenoterapia a demanda.
- Cloxacilina i.v.
- Intubación si aparece gran dificultad respiratoria.

3.5. Bronquiolitis aguda.

CONCEPTO.

Se define bronquiolitis como el primer episodio de dificultad respiratoria con sibilancias, de causa infecciosa, en un niño de menos de 2 años de edad.

ETIOLOGÍA.

El virus respiratorio sincitial es el agente causal más frecuente (más del 50% de los casos). El resto de los casos son producidos por otros agentes, como *Adenovirus*, *Metapneumovirus*, virus *Parainfluenzae* y *Mycoplasma*.

EPIDEMIOLOGÍA.

La fuente de infección suele ser familiar con un catarro de vías

altas. La transmisión se produce por vía respiratoria, pero también es posible a través de fómites.

La incidencia máxima se da durante los meses de invierno y primavera, en niños de edad comprendida entre 3 y 6 meses.

Durante una epidemia de VRS, no todos los lactantes infectados presentan síntomas, sino que se asume que sólo van a presentarlos aquellos con una predisposición inmunológica o una alteración pulmonar subyacente.

FISIOPATOLOGÍA.

Durante una infección por VRS se produce una obstrucción bronquiolar causada por edema, acúmulo de moco y detritus celulares, con cual disminuye el radio de la vía aérea y un aumento reflejo de la resistencia al paso de aire. Esta obstrucción bronquiolar provocará atrapamiento aéreo a través de un mecanismo valvular. En casos de obstrucción completa, aparecerán atelectasias. Todo ello alterará el cociente ventilación-perfusión con el desarrollo de una hipoxemia progresiva. El carbónico se mantendrá en rango normal e incluso bajo debido a la polipnea asociada, pero cuando el niño se agote, se desarrollará una hipercapnia progresiva.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Inicialmente, el niño presenta clínica catarral. Más tarde, aparecerá dificultad respiratoria, irritabilidad y rechazo de las tomas. En la exploración el paciente está taquipneico con signos de distrés (aleteo nasal, retracciones intercostales y subcostales, etc.) y ocasionalmente, cianosis. En la auscultación, se puede objetivar espiración alargada, sibilancias espiratorias, crepitantes inspiratorios y espiratorios e hipoventilación (MIR 00-01, 184; MIR 05-06, 186).

Cuando está causado por un adenovirus puede asociarse con complicaciones a largo plazo como bronquiolitis obliterante y síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral (síndrome de Swyer-James).

DIAGNÓSTICO.

- Clínico (MIR 05-06, 186).
- Aspirado nasofaríngeo para virus (MIR 99-00, 214).
- Los hallazgos radiológicos son inespecíficos, e incluyen hiperinsuflación pulmonar, engrosamientos peribronquiales, atelectasias y condensaciones.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

- Neumonía por *Chlamydia*: Aparece entre los 1-4 meses de edad asociado a conjuntivitis y con un cuadro respiratorio subagudo con menos afectación del tiempo espiratorio.
- Otros: insuficiencia cardíaca congestiva, cuerpo extraño en la tráquea, tos ferina, intoxicación por fósforo orgánico, fibrosis quística y bronconeumonías bacterianas asociadas con enfisema obstructivo generalizado.

TRATAMIENTO.

- Oxigenoterapia a demanda.
- Adrenalina nebulizada.
- En niños mayores de 6 meses, se puede hacer una prueba terapéutica con salbutamol inhalado.
- Ribavirina inhalada: Se puede emplear ante bronquiolitis graves que afecten a niños con cardiopatías, displasia broncopulmonar o inmunodeficiencias (MIR 99-00F, 118).

PROFILAXIS DE LA BRONQUIOLITIS POR VRS.

Consiste en la administración de palivizumab, que es un anticuerpo monoclonal antiVRS de administración mensual im. Está indicado en rantes prematuros y en niños con displasia broncopulmonar.

PRONÓSTICO.

Una 20% de los lactantes que padecieron bronquiolitis presentará en un futuro hiperreactividad de las vías aéreas durante la infancia.

3.6. Fibrosis quística.

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética letal más frecuente en la raza caucásica, donde afecta a 1:2500-5000 recién nacidos vivos.

GENÉTICA.

El gen responsable localizado en el brazo largo del cromosoma 7. Este gen codifica una proteína denominada regulador transmembrana (CRTF) que está en las membranas celulares y actúa como un canal o bomba aniónica. La mutación más prevalente en nuestro medio es la ΔF508. Hoy por hoy se han descrito 800 mutaciones. Aquellas consideradas graves suelen asociar afectación pancreática; sin embargo, el genotipo no predice la gravedad de la enfermedad pulmonar ni la presencia de hepatopatía (MIR 02-03, 195).

PATOGENIA.

La alteración de la regulación de los canales iónicos de las membranas celulares produce secreciones deshidratadas y espesas, lo que ocasiona obstrucción al flujo aéreo pulmonar, obstrucción ductal con destrucción secundaria del tejido exocrino del páncreas, así como un contenido luminal excesivamente viscoso y un fleo meconial en el tubo digestivo. Puede haber también problemas obstructivos en aparato genitourinario, hígado, vesícula biliar y otros órganos.

En las glándulas sudoríparas ocurre el fenómeno contrario; al no ser capaces de reabsorber el cloro, producen un sudor con cantidades excesivas de sal. (MIR 96-97F, 38).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

1) Aparato respiratorio.

- Bronquiolitis.
- Bronquitis de repetición.
- Tos crónica.
- Bronquiectasias.
- Atelectasias.
- Hemoptisis.
- Neumotórax.
- Neumonía por sobreinfección bacteriana. Se deben fundamentalmente a *Pseudomonas aeruginosa* variedad mucoide (MIR 95-96F, 206; MIR 94-95, 152) y *S. aureus*. La colonización por *B. cepacia* es de difícil erradicación y de muy mal pronóstico, al indicar enfermedad avanzada.
- Insuficiencia respiratoria crónica.
- Acropaquias.
- Fracaso del ventrículo derecho. (MIR 97-98, 159 y 184).
- Aspergilosis alérgica: (sospecharla ante la presencia de esputo herrumbroso, aislamiento de *Aspergillus fumigatus* o la presencia de eosinófilos en una muestra fresca de esputo. La concentración sérica de IgE puede estar muy elevada).



Figura 23. Acropaquias.

2) Páncreas.

- Diarrea crónica por mal digestión, secundaria a insuficiencia pancreática exocrina.
- Diabetes mellitus: en el 8-10%, a partir de los 10 años.
- Pancreatitis agudas recurrentes.

3) Aparato digestivo.

- Ileo meconial: supone la forma de debut neonatal en un 15-20%.
- Equivalente del fleo meconial: obstrucción intestinal por heces endurecidas.
- Prolapso rectal.
- Reflujo gastroesofágico.
- Ocasionalmente pueden ocurrir: invaginación, impactación

fecal del ciego o del apéndice, dolor abdominal por inflamación duodenal, hipoproteïnemia con anasarca y síntomas por déficit de vitaminas A, D, K y E (liposolubles).

- Hepatopatía: su gravedad oscila desde hipertransaminasemia asintomática hasta cirrosis biliar (que se observa en un 2-5% de los pacientes).



Figura 24. Aspecto físico de niña con fibrosis quística.

4) Otras manifestaciones.

- Deshidratación con hiponatremia e hipocloremia, coincidiendo con gastroenteritis o en épocas de calor (por pérdida excesiva de sal).
- Poliposis nasal.
- Pansinusitis.
- Azoospermia en el varón (por mal desarrollo de los conductos de Wolf) y esterilidad en la mujer (por cervicitis y salpingitis de repetición).

DIAGNÓSTICO.

Ver Gráfico.

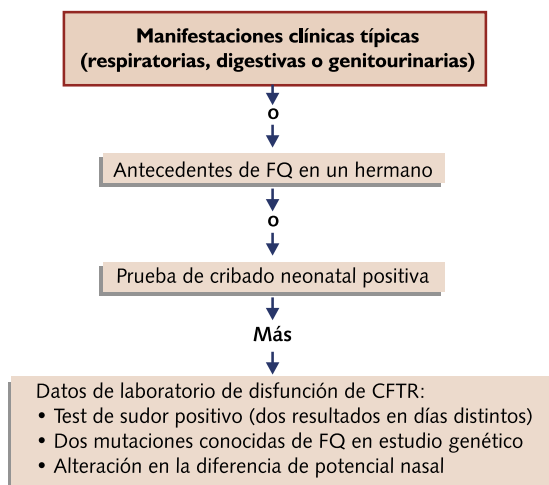


Figura 25. Diagnóstico de fibrosis quística.

1. Prueba del sudor. Se basa en la determinación de la cantidad de cloro en una muestra de sudor. Para recoger sudor se emplea la iontoforesis con pilocarpina. Es positiva con valores de cloruro por encima de 60 mEq/l, siendo sugestiva entre 40 y 60 mEq/l. En las primeras semanas de vida puede ser poco fiable por la dificultad para obtener sudor.

En la siguiente tabla vemos las indicaciones para la realización de esta prueba (MIR 96-97, 219).

Existen falsos negativos en los casos con edema hipoproteínico y múltiples falsos positivos, aunque generalmente estos procesos se diferencian bien de la fibrosis quística por la clínica.

Tabla 12. Indicaciones para la realización de la prueba del sudor.

Pulmonares y otras.	Digestivas.
Tos crónica o productiva.	Ileo meconial, síndrome del tapón de meconio.
Neumonía o infiltrados recurrentes o crónicos.	Esteatorrea, malabsorción.
Bronquiolitis recurrente.	Prolapso rectal.
Atelectasias.	Cirrosis biliar, hipertensión portal, varices esofágicas sangrantes.
Hemoptisis.	Hipoprotrombinemia más allá del período neonatal.
Infección por <i>Pseudomonas</i> .	Hipoproteïnemia, anasarca.
Neumonía estafilocócica. Otras.	Déficit de vitamina A, D, E, o K.
Historia familiar de fibrosis quística.	Sabor salado al besarle.
Retraso del desarrollo.	
Pólipos nasales.	
Alcalosis hipoclorémica inexplicada.	
Pansinusitis.	
Ausencia de esperma en el semen.	

- Función pancreática.
 - Exocrina: cuando existen dudas sobre el estado funcional del páncreas se puede recurrir a una serie de pruebas como son: Van de Kammer, determinación de tripsina y quimotripsina en heces (disminuida), y determinación enzimática en jugo duodenal obtenido por sondaje (no se realiza de forma rutinaria por ser demasiado invasivo).
 - Endocrina: conviene realizar controles de glucemia y hemoglobina glucosilada, sobre todo después de los 10 años.
- Vía respiratoria.
 - Estudios de función pulmonar: no son fiables hasta los 4-6 años. En ese momento aparecerá una enfermedad obstructiva de la vía aérea con respuesta moderada a los broncodilatadores. En fases más avanzadas aparecerá un patrón restrictivo.
 - Microbiología: el hallazgo de *S. aureus*, y sobre todo, las formas mucoides de *P. aeruginosa* y *B. cepacea*, sugieren altamente el diagnóstico.
 - Radiología: aunque sugiere el diagnóstico, no es específica. Hiperinsuflación, engrosamientos y taponamientos bronquiales, bronquiectasias en lóbulos superiores, atelectasias diseminadas, infiltrados confluentes. En los casos más avanzados: hiperinsuflación masiva, quistes, bronquiectasias extensas y atelectasias segmentarias lobulares. En la radiografías de senos existe una panopacificación.
- Cribado neonatal.
 - Para el despistaje neonatal, la prueba de elección es la determinación del tripsinógeno inmunorreactivo sérico, que estará elevado si hay afectación pancreática.

TRATAMIENTO RESPIRATORIO.

- Fisioterapia respiratoria.
- Antibióticos. Son el punto principal del tratamiento para controlar la progresión de la infección pulmonar. Vías de administración:
 - Oral: está indicada ante neumonías leves.
 - Intravenosa: indicada para neumonías graves.
 - Aerosol: hay preparados de tobramicina y colimicina para inhalar, que están indicados para evitar el estado de portador crónico de *Pseudomonas*.
- Broncodilatadores: son útiles los agonistas betaadrenérgicos en aerosol, los agentes simpaticomiméticos orales o la teofilina oral de liberación sostenida.
- Corticoides: en aerosol pueden ser útiles en los pacientes con hiperreactividad refractaria de las vías aéreas. En dosis altas, se consideran prohibitivos por sus efectos secundarios.

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES PULMONARES.

- Atelectasias. Se trata mediante antibioterapia intravenosa y fisioterapia respiratoria. Debe valorarse la posibilidad de lobectomía

- si no se consigue la reexpansión y el paciente presenta dificultad progresiva, fiebre, anorexia y tos persistente.
- Hemoptisis: Dar suplementos de vitamina K. Se hará embolización del vaso sangrante si la hemoptisis es importante.
 - Neumotórax. Menor del 5-10% no requiere tratamiento, sólo observación. Si es mayor del 10% o a tensión, requiere un tratamiento quirúrgico rápido y definitivo.
 - Aspergilosis alérgica. Corticoterapia oral. En los casos refractarios puede ser necesario el empleo de anfotericina B en aerosol o de 5-fluorocitosina sistémica.
 - Osteoartropatía hipertrófica. Se trata con acetaminofeno o ibuprofeno, que junto con el control de la infección pulmonar disminuye los síntomas.
 - Insuficiencia respiratoria crónica. Oxigenoterapia domiciliaria. En casos refractarios, trasplante pulmonar.
 - Insuficiencia cardíaca derecha y cor pulmonale. Dieta sin sal, diuréticos y oxígeno, evitando la sobrecarga de líquidos. Además, es fundamental el tratamiento pulmonar intensivo con antibióticos intravenosos y, si hay disfunción ventricular izquierda asociada, puede ser útil la digitalización del paciente.

TRATAMIENTO NUTRICIONAL.

- Dieta. Dieta hipercalórica debido a que tienen unas necesidades calóricas superiores a lo normal (mayor trabajo respiratorio e incremento de la actividad metabólica). Puede ser necesario recurrir a la alimentación nocturna por sonda nasogástrica, enterostomía percutánea o alimentación parenteral.
- Enzimas pancreáticas. Se ha relacionado dosis altas de enzimas pancreáticas con estenosis colónicas que precisan cirugía, por lo que es recomendable no excederse.
- Suplementos de vitaminas A, D, E y K.

TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES INTESTINALES.

- Ileo meconial. Se tratará inicialmente con enemas. Cirugía, si fracasan éstos.
- Equivalente del íleo meconial. Incrementar el aporte de enzimas pancreáticas, administrar laxantes o ablandadores de las heces y aumentar el aporte de líquidos.
- Invaginación (habitualmente ileocólica). Se intentará reducir con enema de contraste, y si no es posible, mediante laparotomía. Si se producen episodios repetidos de invaginación, puede estar indicada la cecotomía.
- Reflujo gastroesofágico. Antisecretores (IBP o antiH2). Puede ser necesario, en ocasiones, realizar una funduplicatura de Nissen.
- Prolapso rectal. Reducción manual con presión suave.
- Si el paciente desarrolla cirrosis biliar primaria, pueden aparecer: hemorragia digestiva alta secundaria a varices esofágicas, que se tratará con escleroterapia; hiperesplenismo que puede requerir esplenectomía; y ascitis. La hepatopatía terminal se considera en la actualidad una indicación de trasplante hepático en los niños con FQ, en especial si la función pulmonar es buena.
- Pancreatitis. Reposo intestinal, sueroterapia IV y analgesia.
- Hiperglucemia. Dieta. Insulina si es severa.

OTROS TRATAMIENTOS.

- Poliposis nasal. Corticoides y descongestionantes nasales. Cuando la obstrucción es completa o la rinorrea constante, está indicada la cirugía.
- Retraso en la maduración sexual. Consejo genético.

PRONÓSTICO.

En la actualidad, existe una supervivencia media acumulativa cercana a los 40 años, siendo algo mejor en varones. Cuando se inicia el tratamiento antes de que la afectación pulmonar sea importante, más del 90% sobreviven después de los 20 años del mismo. El logro de una edad adulta independiente y productiva es un objetivo real para muchos de estos pacientes.

TEMA 4. APARATO DIGESTIVO.

4.1. Atresia y fístula traqueoesofágica.

CLASIFICACIÓN.

Existen diversas clasificaciones, aunque la más aceptada es la clasificación de Ladd, que distingue 5 tipos:

- Tipo I: atresia sin fístula.
 - Tipo II: fístula proximal y atresia distal.
 - Tipo III: atresia proximal y fístula distal.
 - Tipo IV: doble fístula.
 - Tipo V: fístula sin atresia.
- En el dibujo siguiente aparecen por orden de frecuencia:

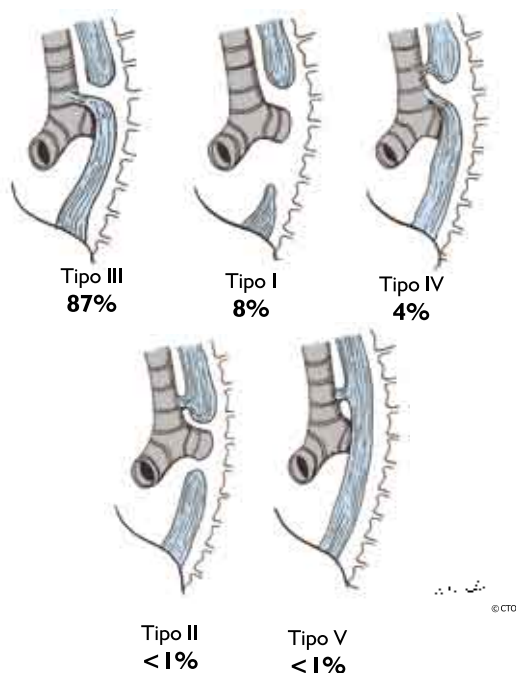


Figura 26. Atresia esofágica.

La forma más frecuente, con casi un 85% de los casos, corresponde al tipo III.

CLÍNICA.

Debemos sospechar esta patología ante:

1. Antecedentes de polihidramnios.
2. Imposibilidad para pasar una sonda nasogástrica en el paritorio.
3. Salivación excesiva.
4. Cianosis y atragantamiento con las tomas.

Si existe una fístula traqueoesofágica distal, aparecerá una distensión abdominal importante, mientras que si no existe fístula distal el abdomen estará excavado. Las formas con fístula proximal cursan con aspiraciones masivas con la alimentación. La fístula sin atresia (“en H”) puede cursar de forma más larvada, y manifestarse como neumonías recurrentes.

En aproximadamente un 30-50% de los casos, la atresia esofágica aparece asociada a otras anomalías, siendo las más frecuentes las cardíacas, y pueden formar parte de la asociación VACTERL (malformaciones Vertebrales, Anorrectales, Cardíacas, Traqueales y Esofágicas, Renales y radiales, en inglés “Limb”).

DIAGNÓSTICO.

- Sospecha clínica e imposibilidad para pasar una sonda nasogástrica.
- Rx simple de abdomen: aparecerá la sonda enrollada en el bolsón esofágico. En caso de que exista fístula distal, el estómago estará lleno de aire.
- Rx con contraste hidrosoluble.
- En las fístulas sin atresia (“en H”) puede ser necesario hacer una broncoscopia.

TRATAMIENTO.

Quirúrgico. La complicación post-quirúrgica más frecuente es el reflujo gastroesofágico, que suele ser grave (MIR 05-06, 191). Otras complicaciones: fístula de la anastomosis, recidiva de la fístula traqueoesofágica, estenosis esofágica y traqueomalacia.

4.2. Hernias diafrágicas congénitas.

4.2.1 Hernia de Bochdalek

Es el tipo de hernia diafrágica más frecuente, sobre todo

izquierda. Casi todos los niños asocian malrotación intestinal con hipoplasia pulmonar, que forman parte del cuadro (MIR 00-01, 191).

Se produce un paso de órganos abdominales a la cavidad torácica por alteración en el cierre de los canales pleuroperitoneales posterolaterales.

CLÍNICA.

Se manifiesta como depresión respiratoria post-natal, cavidad abdominal excavada y desplazamiento del latido cardíaco a la derecha.

DIAGNÓSTICO.

- Prenatalmente: ecografía.
- Post-natalmente: Radiografía de tórax (visualización de asas intestinales o imágenes circulares aéreas en el tórax).

TRATAMIENTO.

- 1) Estabilizar la hipertensión pulmonar (hiperventilación controlada, bicarbonato, NO, ECMO).
- 2) Proceder al cierre quirúrgico a las 24-72 horas, tras estabilizar el paciente.

4.2.2 Hernia de Morgagni

Hernia paraesternal diafrágica anterior o retroesternal. Suelen ser asintomáticas y diagnosticarse de forma incidental, al realizar por otro motivo una Rx de tórax. Suele realizarse por radiología, pero a veces puede ser necesaria la realización de estudios con contraste o TC. Su tratamiento es quirúrgico, por el riesgo de estrangulación.

4.3. Reflujo gastroesofágico (calasia).

El RGE es la alteración esofágica infantil más frecuente. Su frecuencia está aumentada en niños con parálisis cerebral, síndrome de Down o retraso psicomotor.

ETIOPATOGENIA.

El mecanismo principalmente implicado en la aparición de RGE es la relajación transitoria del esfínter esofágico inferior. El retraso en el vaciamiento gástrico contribuye a la aparición de los episodios de reflujo. Otros factores que pueden participar en el RGE son la obesidad, las comidas copiosas, el incremento en el esfuerzo respiratorio (tos, bostezos) y el ejercicio físico.

CLÍNICA.

El síntoma más frecuente es el vómito atónico o regurgitación tras las tomas y de contenido alimentario, que aparece en el 85% de los casos en la primera semana de vida. En general, el reflujo no complicado desaparece en más de la mitad de los casos a los 2 años al adoptar la posición erecta y modificarse la consistencia de los alimentos, aunque pueden persistir los síntomas hasta los 4 años.

Se debe diferenciar entre:

- Reflujo gastroesofágico (RGE), que es aquella modalidad de reflujo que afecta a niños de menos de 2 años, cursa con los síntomas típicos y no produce retraso ponderoestatural.
- Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), es aquella situación patológica en la que a la regurgitación se le asocia:
 - Escasa ganancia ponderal.
 - Clínica respiratoria en forma de neumonías por aspiración, laringitis de repetición, bronquitis, tos crónica, apneas.
 - Esofagitis, que cursa con irritabilidad, disfagia, rechazo de las tomas, anemia ferropénica y sangrado digestivo.
 - Síndrome de Sandifer: tendencia al opistótonos y posturas cefálicas anómalas con relación a la protección de la vía aérea en caso de RGE (MIR 01-02, 180; MIR 98-99F, 189).

DIAGNÓSTICO.

Sólo se ha de solicitar pruebas complementarias ante casos de ERGE.

1. La primera prueba a realizar ante un niño con vómitos y disfagia es el tránsito digestivo superior, que sirve para descartar estenosis secundarias, acalasia o procesos malformativos (hernia de hiato, duplicidad esofágica, etc).
2. La pHmetría de 24 horas es la prueba más sensible y más específica a la hora de cuantificar el RGE, pero sólo está indicada para verificar la eficacia del tratamiento y para evaluar casos de ERGE con manifestaciones extradigestivas. (MIR 95-96, 128).

3. La endoscopia con recogida de biopsias es la prueba de elección para confirmar la presencia de esofagitis y sus complicaciones (estenosis, esófago de Barret).
4. La escintigrafía con radionucleótidos confirma la presencia de alteraciones en el vaciado gástrico.



Figura 27. Esofagograma con bario en caso de reflujo.

TRATAMIENTO.

- 1) Medidas generales: Se aplican siempre, con independencia de que el RGE sea fisiológico o no. Incluye la aplicación de medidas dietéticas (espesado de la toma, reducción de la cantidad ingerida de tomate, chocolate, menta, cítricos, bebidas carbonatadas o con cafeína, reducir el peso) y de medidas posturales (durante los periodos de vigilia del lactante, se recomienda el decúbito prono, pues esta posición ha demostrado reducir el número de regurgitaciones; en los niños mayores, se recomienda elevar la cabecera de la cama 30° sobre la horizontal).
- 2) Medidas farmacológicas: Se aplican a la ERGE. El grupo terapéutico fundamental está integrado por los antisecretores; dentro de ellos, los inhibidores de la bomba de protones han demostrado ser más eficaces que los antiH₂. Los fármacos procinéticos (domperidona, metoclopramida, betanecol, eritromicina) no han demostrado gran eficacia en estudios controlados.
- 3) Cirugía: La funduplicatura se aplicará a aquellos casos de ERGE refractarios a la medicación y a los que tienen un alto riesgo de morbilidad por presentar enfermedad pulmonar crónica.

4.4. Estenosis hipertrófica de píloro.

INCIDENCIA.

3/1000 RN vivos. Es más frecuente en varones de raza blanca, sobre todo si son los primogénitos de la familia. Existe una incidencia familiar en torno al 15% de los casos. Aunque su etiología es desconocida, existen datos que apuntan a un origen congénito. Su incidencia es mayor en los grupos sanguíneos B y O.

Distintas condiciones predisponen a esta estenosis y entre ellas destaca la administración iv. de prostaglandinas y el uso de eritromicina en neonatos.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Se produce una hiperplasia e hipertrofia de la musculatura lisa de todo el antro gástrico hacia el duodeno.

CLÍNICA.

El síntoma principal es el vómito. Se trata de vómitos no biliosos, proyectivos, inmediatamente después de todas o casi todas las tomas. Suelen comenzar en torno a los 20 días de vida. Tras vomitar, el niño queda irritable y hambriento (MIR 02-03, 189; MIR 98-99, 187).

Debido a las pérdidas de hidrogeniones y cloruros con los vómitos se produce una alcalosis metabólica hipoclorémica. Es rara la existencia de hipocaliemia, sin embargo existe tendencia a ella por la difusión del potasio al interior de la célula y como respuesta a

un hiperaldosteronismo que pretende compensar la hiponatremia (MIR 03-04, 174; MIR 96-97F, 189).



Figura 28. Estenosis hipertrófica de píloro. Imagen anatómica.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Grados variables de deshidratación y desnutrición. En algunos casos puede palparse la "oliva pilórica" a nivel epigástrico, debajo del reborde hepático. A veces pueden observarse las ondas peristálticas gástricas.

DIAGNÓSTICO.

- Ecografía abdominal: Es la técnica de elección. Se detectará grosor del músculo pilórico superior a 4mm y longitud global del canal pilórico superior a 14 mm.
- Rx con bario: En desuso en la actualidad. Aparece un conducto pilórico alargado y estrecho, que da lugar al "signo de la cuerda". El bulbo duodenal aparece en forma de paraguas abierto sobre el píloro hipertrófico.



Figura 29. Transito digestivo superior. Signo de la cuerda.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Hay que hacerlo fundamentalmente con la atresia pilórica (vómitos no biliosos desde las primeras tomas con imagen de única burbuja en la radiografía) y la atresia duodenal (más frecuente en afectos de síndrome de Down, con vómitos biliosos precoces e imagen de doble burbuja en la Rx (MIR 97-98, 179; MIR 96-97F, 192).

TRATAMIENTO.

- Preoperatorio: corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas con fluidoterapia i.v.
- Quirúrgico: piloromiotomía de Ramsted (MIR 00-01, 192).

4.5. Megacolon congénito. Enfermedad de Hirschprung.

INCIDENCIA.

Supone la causa más frecuente de obstrucción intestinal baja en el RN, afectando aproximadamente a 1 de cada 5000 RN vivos.

Tiene una mayor incidencia en varones, y puede aparecer asociado a otras alteraciones como el síndrome de Down, Laurence-Moon-Bield y Waardenburg y defectos cardiovasculares.

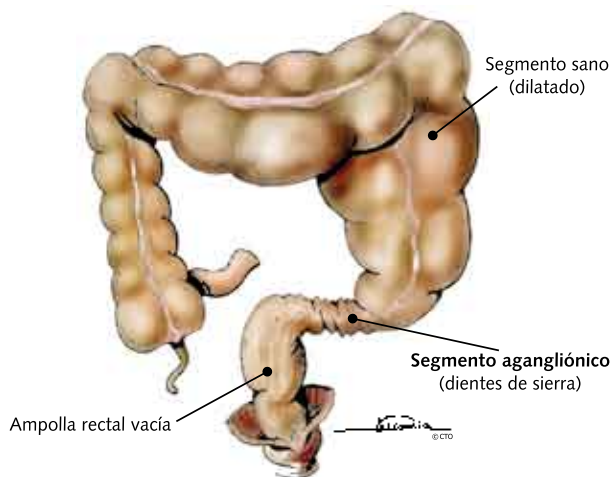


Figura 30. Enfermedad de Hirschprung.

ETIOLOGÍA.

La enfermedad de Hirschprung se debe a una inervación anómala del colon secundaria a una interrupción en la migración neuroblástica (MIR 99-00, 225). Este trastorno suele ser esporádico, si bien se han demostrado casos con patrones de herencia autonómico dominante y autonómico recesivo en algunos grupos familiares. Los defectos genéticos se han identificado con mayor frecuencia en los genes RET y EDNRB.

En aproximadamente el 75% de los casos el segmento afectado es el recto-sigma. Con menor frecuencia el segmento afecto tiene una mayor extensión (que siempre va de distal a proximal).

CLÍNICA.

Suele manifestarse en el período neonatal como un retraso en la eliminación del meconio. En algunos niños que terminan por evacuar el meconio aparece posteriormente un estreñimiento crónico de inicio postnatal. Puede aparecer vómitos biliosos o fecaloideos acompañados de signos de deshidratación y de pérdida de peso. Otra forma de manifestarse es aquella que alterna períodos de estreñimiento con episodios de diarrea que pueden llegar a provocar una enteropatía pierdeproteínas.

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Se aprecia importante distensión abdominal y puede palparse una gran masa fecal en fosa ilíaca izquierda, pero en el tacto rectal la ampolla se encuentra vacía de heces.

COMPLICACIONES.

Sobre todo el sobrecrecimiento bacteriano, riesgo de enterocolitis por *Clostridium difficile* y retraso ponderoestatural.

DIAGNÓSTICO.

- Radiografía simple: distensión importante de asas con ausencia de aire a nivel rectal.
- Enema opaco: se aprecia un cambio brusco en el diámetro del colon entre el segmento afecto (estenosado) y la porción sana (distendida). En el segmento agangliónico aparecen contracciones en dientes de sierra. En el colon proximal dilatado los pliegues transversales son paralelos. Existe también un retraso en la eliminación del contraste.
- Manometría anorrectal: ausencia de relajación del esfínter anal interno ante un aumento de presión a ese nivel (lo normal es la relajación del mismo) (MIR 00-01, 190; MIR 03-04, 175).
- Biopsia: da el diagnóstico definitivo. En el segmento afectado se observa una ausencia de células ganglionares (ausencia de plexo de Meissner y Auerbach) con aumento de la acetilcolinesterasa y aumento de las terminaciones nerviosas. En la zona previa a la zona dañada existe hipertrofia muscular (MIR 00-01E, 196; MIR 97-98E, 22).

Tabla 13. Diagnóstico diferencial de estreñimiento.

	Megacolon funcional	Megacolon congénito
Inicio	> 2 años	Neonatal
Retraso peso	Raro	Frecuente
Encopresis	Frecuente	Rara
Enterocolitis	No aparece	Posible
Distensión abdominal	Rara	Presente
Tacto rectal	Heces en ampolla	Ampolla vacía
Radiología	Ausencia de heces	Datos típicos
Manometría	Relajación de esfínter	Ausencia de relajación
Biopsia	Normal	Patológica

TRATAMIENTO.

Quirúrgico, con resección de todo el segmento agangliónico y anastomosis en uno o dos tiempos (MIR 99-00, 223).

4.6. Divertículo de Meckel.

DEFINICIÓN.

Se trata de un resto del conducto onfalomesentérico o conducto vitelino. Es la anomalía congénita más frecuente del tubo digestivo, apareciendo en un 2-3% de lactantes. Se encuentra localizada a unos 50-75 cm de la válvula ileocecal, en el borde antimesentérico.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Existe tejido gástrico o pancreático ectópico a nivel del divertículo. La producción de ácido o pepsina por esta mucosa puede llegar a ulcerar la mucosa ileal adyacente.

Si el divertículo se aloja en una hernia inguinal indirecta, se la denomina hernia de Littre.

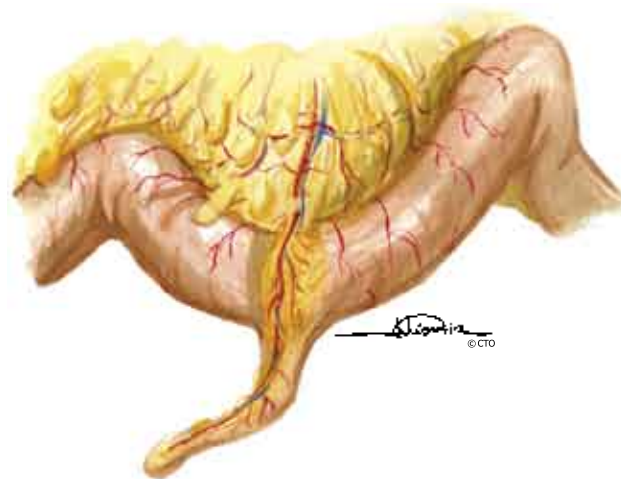


Figura 31. Divertículo de Meckel. Imagen anatómica.

CLÍNICA.

Suele comenzar a manifestarse en los 2 primeros años de vida, y la forma más frecuente de hacerlo es como una hemorragia rectal indolora e intermitente. En algunos casos aparece una hemorragia oculta en heces que origina una anemia ferropénica.

Con menor frecuencia, el divertículo de Meckel se manifiesta en forma de dolor abdominal, con o sin signos de obstrucción intestinal o de peritonitis. Estos casos se asocian con complicaciones como la diverticulitis, perforación, invaginación, vólvulo, etc. En la edad adulta suelen ser asintomáticos (MIR 99-00, 165).

DIAGNÓSTICO.

Los estudios con radiología simple o con contraste baritado carecen de valor. El estudio más sensible es la gammagrafía con pertecne-

tato de Tc99m, que es captado por las células de la mucosa gástrica ectópica, cuya sensibilidad puede aumentarse si se realiza la gammagrafía a la vez que se administra cimetidina, glucagón o gastrina. Otras técnicas utilizables son angiografía de arteria mesentérica superior y hematíes marcados con tecnecio.

TRATAMIENTO.

El tratamiento de un divertículo de Meckel sintomático es la cirugía.

4.7. Invaginación intestinal.

El cuadro de invaginación aparece cuando un segmento intestinal se introduce en otro segmento inmediatamente distal a él.

EPIDEMIOLOGÍA.

Es la causa más frecuente de obstrucción intestinal entre los 3 meses y los 6 años. Predomina en varones.

ETIOLOGÍA.

A pesar de que la gran mayoría de los casos son de etiología desconocida, un pequeño porcentaje son secundarias a procesos como las infecciones por adenovirus, divertículo de Meckel, pólipos y otros tumores intestinales, púrpura de Schönlein-Henoch, cuerpos extraños, etc.

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

La forma más frecuente de invaginación es la ileocólica, seguida de la ileoileocólica.

Cuando una porción intestinal se invagina, arrastra con ella su meso, que queda comprimido. Esto origina una dificultad del retorno venoso, un edema de la pared y, si no se instaura tratamiento, una hemorragia, obstrucción intestinal y gangrena.

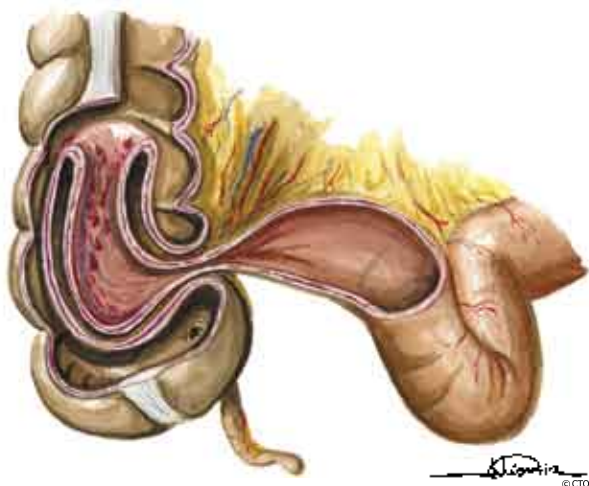


Figura 32. Invaginación intestinal. Imagen anatómica.

CLÍNICA.

Se manifiesta con aparición brusca de dolor abdominal intenso de tipo cólico, crisis de llanto, encogimiento de miembros inferiores y palidez cutánea. A medida que el proceso avanza, el niño se encuentra más débil, somnoliento y aletargado. En fases iniciales suelen aparecer vómitos.

En las primeras horas de evolución puede haber eliminación de heces, aunque si la invaginación progresa cesa la evacuación de gases y heces. Hasta un 60% de los niños afectados pueden presentar heces con sangre roja fresca y moco (“heces en jalea de grosella”).

Si no se establece tratamiento, en estadios avanzados puede aparecer un estado parecido al shock con pulso débil, fiebre alta, respiración irregular, etc. (MIR 02-03, 201; MIR 97-98F, 47; MIR 05-06; 19).

EXPLORACIÓN FÍSICA.

Masa alargada, dolorosa, localizada en hipocondrio derecho, con su eje mayor en dirección cefalocaudal. La presencia de moco sanguinolento al retirar el dedo después de un tacto rectal, apoya el diagnóstico.

DIAGNÓSTICO.

- Anamnesis y exploración física.
- Rx simple de abdomen: área de aumento de densidad en el hipoabdomen derecho y de distensión de asas en el izquierdo.

- Enema opaco: defecto de repleción a nivel de la cabeza de la invaginación. En algunos casos puede verse una columna filiforme de bario y una imagen en espiral coincidiendo con la cabeza de la invaginación (“signo del muelle enrollado”).
- Ecografía abdominal: imagen en rosquilla o diana en un corte transversal (MIR 01-02, 186).

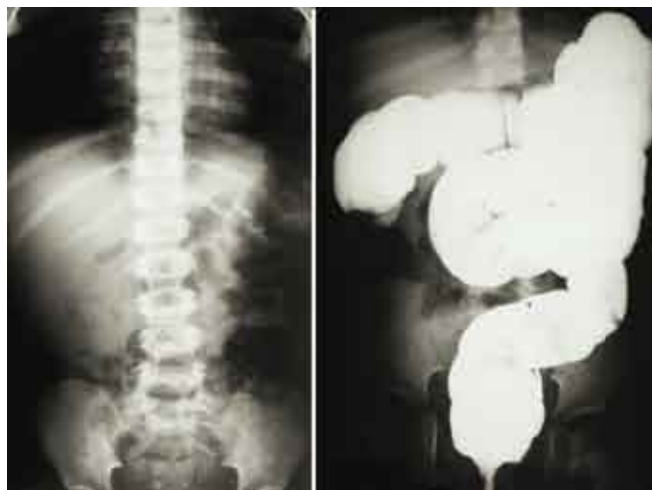


Figura 33. Invaginación intestinal. Radiología simple y enema de bario.

TRATAMIENTO.

- 1) Si la invaginación es secundaria, se corregirá la causa que lo está motivando.
- 2) Si la invaginación es primaria, tras su diagnóstico, debe ser reducida de la siguiente manera:
 - Si lleva menos de 48 horas de evolución, y no hay signos de perforación, se hará una reducción hidrostática, que puede ser realizada mediante enema de bario y control radiológico o con aire o suero y control ecográfico.
 - Si hay signos de perforación intestinal, shock, neumatosis intestinal o distensión abdominal de más de 48 h de evolución, es preferible la corrección quirúrgica.



Figura 34. Invaginación intestinal. Imagen ecográfica.

PRONÓSTICO.

La invaginación no tratada en un lactante es casi siempre mortal.

4.8. Intolerancia-alergia a las proteínas de la leche de vaca.

CONCEPTOS

- Se define intolerancia alimentaria como aquella reacción adversa no mediada por IgE que aparece tras la ingestión de un alimento. Cursa con síntomas exclusivamente digestivos (diarrea, rectorragia, vómitos, malabsorción, dolor abdominal, etc).
- Por otro lado, se define alergia alimentaria como aquella reacción adversa mediada por IgE que aparece tras la ingestión de un alimento. Cursa con síntomas digestivos y con síntomas alérgicos (urticaria, angioedema, broncoespasmo y/o anafilaxia). Para su aparición se precisa, al menos, dos exposiciones al alimento. Son más frecuentes en pacientes atópicos.

EPIDEMIOLOGÍA.

La leche de vaca es el alimento más frecuentemente implicado en los procesos de intolerancia y alergia alimentaria. La proteína más frecuentemente implicada es la beta-lactoglobulina, seguida de la alfa-lactoalbúmina y la caseína.

DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Los síntomas aparecen si el niño contacta con la leche de vaca, y desaparecen tras su exclusión. Ese es el fundamento de las pruebas de provocación.

TRATAMIENTO.

Consiste en la sustitución de la fórmula normal por un hidrolizado de proteínas lácteas. Los síntomas alérgicos requieren un manejo específico (antihistamínicos, adrenalina s.c. si hay angioedema).

En casos seleccionados de alergia a múltiples alimentos, se ha intentado el tratamiento con cromoglicato sódico (MIR 95-96F, 23).

PRONÓSTICO.

Es favorable. En el 85% de los casos desaparece a lo largo de los primeros años de vida.

4.9. Diarrea crónica.

Diarrea crónica es aquella que dura más de 2 semanas. Se distinguen mecanismos de producción: osmótica, secretora, motora e inflamatoria.

4.9.1. Diarrea crónica postgastroenteritis (intolerancia transitoria a la lactosa).

Se debe a la destrucción enterocitaria secundaria a una GEA invasiva.

CLÍNICA.

Tras un período de latencia de 7-10 días, las deposiciones pasan a ser acuosas y ácidas, con olor a vinagre. En la exploración física se advierte un abdomen meteorizado, con ruidos hidroaéreos aumentados, y un llamativo eritema perianal (MIR 02-03, 200).

DIAGNÓSTICO.

En la mayor parte de los casos, basta con la sospecha clínica. Para su confirmación, podemos recurrir a pruebas de laboratorio como el análisis de H₂ en aire espirado (pico máximo de eliminación de H₂ a los 90-120 minutos tras la administración de lactosa), la determinación del pH fecal (suele ser menor de 7), el láctico fecal (aumentado) o la detección de cuerpos reductores en heces, también conocida como Clintest, que es positiva (MIR 98-99, 188).

En la malabsorción de sacarosa e isomaltasa, los cuerpos reductores en heces son negativos, al ser éstos azúcares no reductores.

TRATAMIENTO.

Retirada de la lactosa de la dieta hasta la remisión del cuadro.

PREVENCIÓN.

Tiene como finalidad conseguir la regeneración precoz del enterocito lesionado. Consiste en hidratar adecuadamente a los pacientes con GEA (reposición hidroelectrolítica) y nutrirlos precozmente con una dieta normal, según edad y tolerancia del niño.

4.9.2. Diarrea crónica inespecífica.

PATOGENIA.

Es una diarrea motora debida a un peristaltismo intestinal aumentado. Suele aparecer en niños con antecedentes familiares de colon irritable.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Suele ocurrir en niños sanos con una edad comprendida entre los seis meses y los dos años y medio y desaparece antes de los cuatro años.

El paciente hace de 3 a 10 deposiciones al día (habitualmente menos de 5), líquidas, no malolientes, con moco, fibras vegetales sin digerir y granos de almidón, pero sin sangre, leucocitos ni eosinófilos. A pesar de la diarrea, no se produce decaimiento ni deshidratación y el paciente sigue ganando peso. Si hay pérdida

de peso, lo más probable es que se trate de un intento de tratar la diarrea mediante restricción dietética.

DIAGNÓSTICO.

Se hace sobre todo por la clínica. Todos los datos de laboratorio, tanto de sangre como de heces, suelen ser normales.

TRATAMIENTO.

Hay que explicar a los padres la benignidad y el carácter autolimitado del proceso. Se aconseja dieta normal, con restricción del consumo de zumos de frutas industriales, porque su gran capacidad osmótica puede producir un aumento en el número de deposiciones.

PRONÓSTICO.

Muy bueno, con desaparición de la diarrea antes de los 4-5 años (MIR 97-98F, 52).

4.10. Enfermedad celíaca (enteropatía sensible al gluten).

CONCEPTO.

La enfermedad celíaca es la intolerancia permanente a la gliadina del gluten. Esta proteína se encuentra en trigo, cebada, centeno, avena y triticale (mezcla de trigo y centeno).

PATOGENIA.

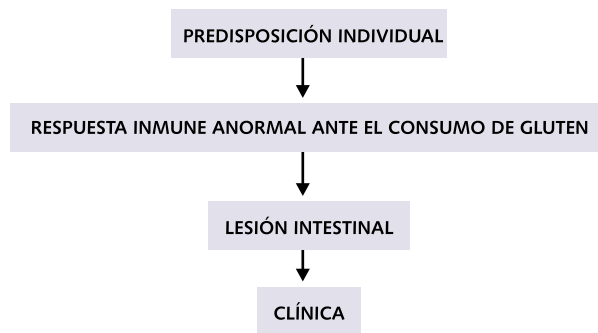


Figura 35. Patogenia de la enfermedad celíaca.

PREDISPOSICIÓN INDIVIDUAL.

Condicionada por determinados haplotipos de HLA. En España, los más frecuentemente implicados son los alelos DQ2 y DQ8. Otros HLA asociados: B8, DR3, DR4 y DR7.

RESPUESTA INMUNE ANORMAL.

La exposición a la gliadina sensibiliza a los linfocitos de la lámina propia, que producen diversos anticuerpos. Los más sensibles y específicos son los IgA-antitransglutaminasa. Otros: anti gliadina, antiendomiso, antirreticulina.

LESIÓN VELLOSTITARIA.

Se afecta de forma continua duodeno y yeyuno. El cambio histológico más precoz es la aparición de un infiltrado inflamatorio en la lámina propia, a expensas de linfocitos Tγδ. Más tarde aparece la hiperplasia de las criptas y, en última instancia, la atrofia vellositaria.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

La edad más frecuente de inicio es entre los 6 meses y 2 años después del inicio de la ingesta de gluten. La presentación es muy variable, existiendo desde casos graves hasta otros subclínicos, en los que se llega al diagnóstico en la edad adulta.

La mayoría de los niños presentan diarrea con heces voluminosas y pastosas. También puede acompañarse de un estancamiento de la curva ponderal y a veces también de la talla, disminución de la masa muscular sobre todo en zonas proximales, vómitos, anorexia, palidez, irritabilidad e importante distensión abdominal. Otros síntomas son: dolor abdominal, prolapso rectal, hipoplasia del esmalte, úlceras bucales y acropaquias (MIR 98-99, 177).

Hay un aumento de la prevalencia de la enfermedad celíaca en niños con déficit selectivo de IgA, diabetes mellitus, artritis crónica juvenil, dermatitis herpetiforme, hipotiroidismo, síndrome de Turner y síndrome de Williams y síndrome de Down (MIR 98-99F, 191).

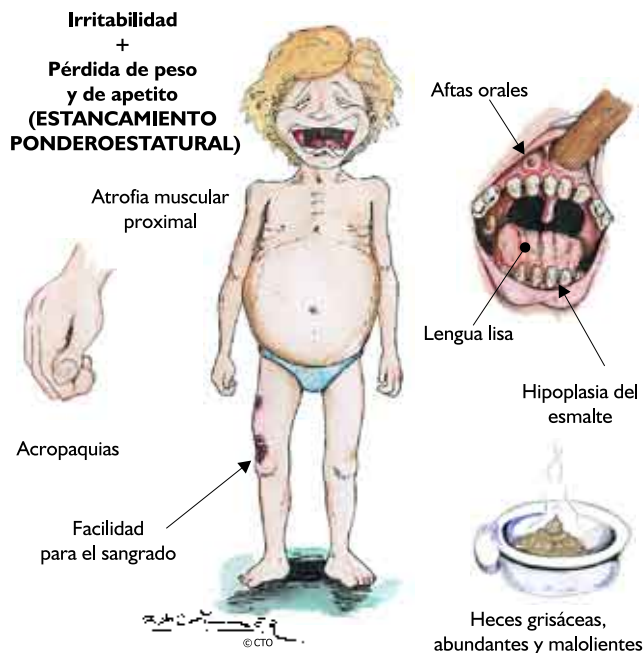


Figura 36. Enfermedad celíaca.

DIAGNÓSTICO.

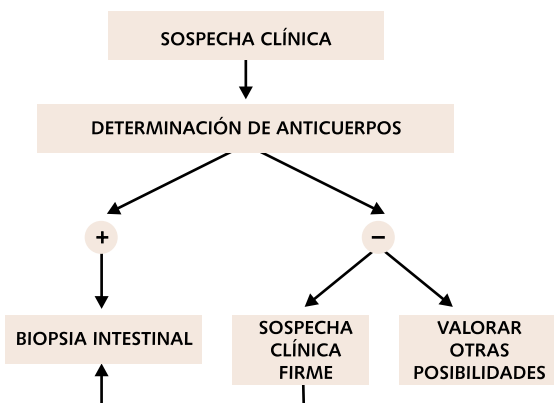


Figura 37. Diagnóstico de la enfermedad celíaca.

Consideraciones:

1. Los anticuerpos más sensibles y específicos son los IgA-antitransglutaminasa. En sujetos con déficit selectivo de IgA se solicitará la modalidad IgG de estos anticuerpos.
2. La biopsia intestinal es una prueba necesaria para establecer el diagnóstico de la enfermedad celíaca. Se hará, al menos, en una ocasión, estando el paciente consumiendo gluten. En casos dudosos, habrá que confirmar la recuperación histológica tras la retirada del gluten y/o la reaparición de las lesiones tras la provocación.

TRATAMIENTO.

Dieta rigurosamente exenta de gluten de por vida (MIR 02-03, 196).

SEGUIMIENTO.

- Evolución clínica.
- Determinación periódica de anticuerpos. Sirve para evaluar el cumplimiento de la dieta. El consumo de gluten mantiene activa la enfermedad, con lo cual se produce una elevación en el título de anticuerpos.

4.11. Síndrome de Reye.

El síndrome de Reye se caracteriza por el desarrollo de una encefalopatía aguda y degeneración grasa hepática. Su frecuencia ha disminuido de forma importante en los últimos años.

ETIOLOGÍA.

Es un cuadro de afectación multiorgánica en el que la lesión ocurre fundamentalmente a nivel mitocondrial.

Se ha sugerido una relación etiológica entre el padecimiento de infecciones virales y el consumo de aspirina con el posterior del desarrollo del cuadro de síndrome de Reye, por tanto sería prudente evitar el empleo de aspirina en los enfermos con gripe o varicela (MIR 98-99, 185).

Existen un gran número de enfermedades metabólicas cuyo cuadro clínico es similar al síndrome de Reye y que, por tanto, hay que tener presente en el diagnóstico diferencial (defectos en el metabolismo de la beta-oxidación de ácidos grasos y del ciclo de la urea).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS.

Este síndrome se produce en niños entre 4-12 años, previamente sanos, que han contraído una infección de vías respiratorias altas, sobre todo infecciones por *influenza B* (90% de los casos) o la varicela (5-7%).

A los 5-7 días de comenzar esta infección, y cuando el paciente comienza a recuperarse, surgen vómitos bruscos persistentes. Con posterioridad se desarrolla un cuadro de delirio, conducta agresiva y estupor, pudiendo agravarse acabando en convulsiones, coma y muerte. No hay focalidad neurológica. Existe leve o moderada hepatomegalia con alteración de la función hepática, pero sin ictericia.

Existe una gradación clínica en cinco estadios (I a V), en función del grado de deterioro del nivel de conciencia, muy similar a la gradación clásica de los estadios del coma (desde la somnolencia hasta el coma profundo con rigidez de descerebración) (MIR 94-95, 47).

DIAGNÓSTICO.

- Laboratorio: existe aumento de transaminasas, CPK y LDH. La actividad de la enzima mitocondrial glutamato-deshidrogenasa (GDH) está muy aumentada en suero. El amonio está elevado y, si se eleva al triple o más, es muy probable que el paciente entre en coma. Puede haber hipoglucemia. La bilirrubina suele ser normal.
- Líquido cefalorraquídeo: únicamente aumento de presión.
- Anatomía patológica: se observa un hígado con acúmulo de grasa microvesiculosa, y en la imagen ultraestructural, una hinchazón de las mitocondrias tanto en el hígado como en cerebro.
- En los casos graves o atípicos, y sobre todo si son menores de 1-2 años, se debe realizar una biopsia hepática para descartar una hepatopatía tóxica o metabólica.

TRATAMIENTO.

Hay que tratar la alteración de la función hepática y el edema cerebral.

- 1) En casos leves (la mayoría de los casos) basta con la observación.
- 2) En casos de gravedad:
 - Aporte de glucosa intravenosa.
 - Tratar la coagulopatía, en el caso de que exista, con vitamina K, plasma fresco congelado y transfusión de plaquetas.
 - Tratar el edema cerebral restringiendo el aporte de líquidos, y en los casos graves, con hiperventilación y vigilancia estricta de la PIC (debe mantenerse por debajo de 20 mmHg); incluso manitol e inducción de coma barbitúrico con pentobarbital.

PRONÓSTICO.

La duración e intensidad del trastorno de la función cerebral durante la fase aguda de la enfermedad es el mejor índice del pronóstico final.

TEMA 5. NEFROLOGÍA Y UROLOGÍA.

5.1. Infección del tracto urinario.

EPIDEMIOLOGÍA.

Es más frecuente en niñas, salvo en el primer año de vida y, especialmente en el período neonatal, donde es más frecuente en niños (MIR 02-03, 198).

ETIOLOGÍA.

Se deben a bacterias de la propia flora bacteriana del colon, representadas por gram negativos. El agente más frecuente es *E. coli*. Otros: *Klebsiella*, *Proteus* y enterococo.

CLÍNICA.

Existen tres formas básicas de ITU:

- Bacteriuria asintomática, como la presencia de urocultivo positivo sin clínica asociada. Es un trastorno benigno que no causa lesión renal, salvo en embarazadas.
- ITU baja o cistitis, que puede cursar con disuria, polaquiuria, urgencia vesical, tenesmo, hematuria terminal, dolor suprapúbico e incontinencia.
- ITU alta o pielonefritis, en la que aparece fiebre, dolor abdominal o en fosa lumbar, malestar general, vómitos y en ocasiones, diarrea.

La clínica de la ITU es tanto más inespecífica cuanto menor sea la edad del paciente, y a mayores edades sus manifestaciones son más parecidas a las del adulto.

DIAGNÓSTICO.

- Sospecha clínica.
- Análisis simple de orina: La presencia de leucocituria y nitritos positivos, así como la positividad de la esterasa leucocitaria son sugestivas de ITU, aumentando la especificidad si se asocian las tres.
- El cultivo de una muestra de orina obtenida por la técnica más estéril posible da el diagnóstico de certeza. De menos a más estériles, las técnicas de recogida de urocultivo son:
 - Bolsa colector: el dintel de positividad es $>10^5$ UFC/ml. Se aplica a lactantes. Requiere confirmación por otra técnica de recogida más precisa.
 - Micción media espontánea: el dintel de positividad es $>10^5$ UFC/ml. Requiere el control voluntaria de esfínteres.
 - Sondaje uretral: el dintel de positividad es >50.000 UFC/ml.
 - Punción suprapúbica: se considera positivo la identificación de cualquier colonia.
- Hemograma: la presencia de leucocitosis, la elevación de VSG y de fase aguda (PCR) sugieren afectación urinaria de tramos altos.

TRATAMIENTO.

- ITU baja. Tiempo de tratamiento: 3-7 días. Alternativas posibles, todas por v.o:
 - Trimetoprim-sulfametoxazol.
 - Nitrofurantoína.
 - Amoxicilina-clavulánico.
 - Nitrofurantoína.
- ITU alta. Tiempo de tratamiento: 14 días.
 - Cefixima v.o: Muchos autores lo consideran de elección. Está contraindicado si hay sepsis secundaria, vómitos de repetición o deshidratación. En estos casos, se debe usar antibióticos i.v, como cefotaxima, ceftriaxona, amoxicilina-clavulánico o gentamicina.

EVALUACIÓN POSTERIOR.

Una vez resuelta la ITU, se deben practicar estudios de imagen cuyo objetivo es identificar posibles alteraciones anatómicas que predispongan a la infección:

- Ecografía abdominal, para descartar hidronefrosis, abscesos renales o perirrenales.
- Cistouretrografía miccional seriada (CUMS): Sirve para descartar la presencia de RVU y de disinergia vesical. Está indicada en todos los niños y niñas menores de 5 años con una ITU, los afectos de una ITU febril (independientemente del sexo), en todo varón con una ITU y en las niñas en edad escolar que hayan presentado dos o más ITU.
- Cistografía isotópica: Como la CUMS, sirve para despistar pacientes con RVU, pero tiene la ventaja de radiar menos, por lo que está especialmente indicada en niñas.
- Gammagrafía renal con DMSA, que es el método más sensible de demostrar la presencia de cicatrices renales. Éstas se detectan en el 50% de los niños con pielonefritis aguda en los 5 meses siguientes (MIR 01-02, 188), y hasta en el 80-90% de los casos con RVU de grados superiores a II.

5.2. Reflujo vesicoureteral.

Es el paso retrógrado de orina desde la vejiga hacia el uréter y pelvis renal. El RVU predispone a la infección urinaria. La reacción inflamatoria desencadenada puede dar lugar, secundariamente, a la formación de cicatrices. Si éstas son extensas se afectará la función renal (nefropatía por reflujo) (MIR 99-00F, 142). Esta entidad es una de las causas más frecuentes de HTA en la infancia.

FISIOPATOLOGÍA.

Reflujo primario. Se debe a anomalías en la unión ureterovesical.

Reflujo secundario. Existen múltiples causas, como son:

- Duplicación ureteral. El RVU suele aparecer en el uréter que drena el polo inferior del riñón.
- Divertículos ureterales.
- Uréter ectópico.
- Ureterocele.
- Vejiga neurógena.
- Riñón multiquistico displásico.
- Agenesia renal.
- Válvulas de uretra posterior: es la causa más frecuente de uropatía obstructiva grave en los niños (MIR 95-96F, 113). Afecta sólo a varones. Evoluciona a enfermedad renal terminal en un 30%. Asocia RVU en el 50% de los casos. El diagnóstico se realiza:
 - Intraútero, mediante la detección por ecografía prenatal de hidronefrosis con oligoamnios.
 - Neonatal, al detectar un varón con una masa suprapúbica y con un chorro miccional débil o por goteo.

El RVU posee una cierta incidencia familiar, puesto que el 35% de los hermanos afectos de un RVU también lo poseen, aunque estén asintomáticos. Es conveniente estudiar a todos los hermanos asintomáticos de 3 años o menores y a los que presenten una ITU.

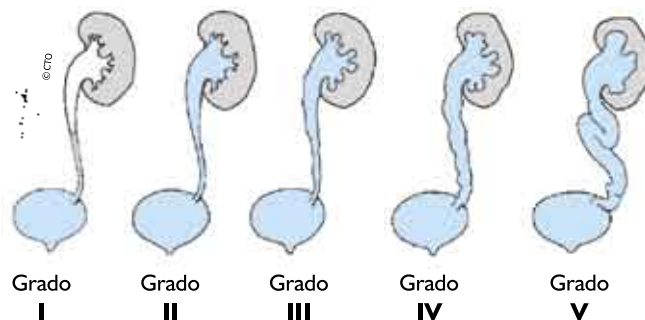


Figura 38. Grados del reflujo vesicoureteral.

CLASIFICACIÓN.

Se basa en la imagen obtenida por CUMS (MIR 98-99, 139). Existe una clasificación en cinco grados que tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas (a mayor grado de reflujo, mayor probabilidad de lesión renal):

- Grado I: reflujo hacia la parte distal de un uréter no dilatado.
- Grado II: reflujo hasta el sistema colector superior, sin dilatación.
- Grado III: reflujo con dilatación ureteral, despuntamiento de los fórnix caliciales, o ambos.
- Grado IV: reflujo hacia un uréter intensamente dilatado.
- Grado V: reflujo masivo con dilatación y tortuosidad ureterales, y borramiento de los detalles caliciales.

EVOLUCIÓN.

En el reflujo de grado I y II en pacientes que no presentan dilatación ureteral, la anatomía de la región vesicoureteral suele ser casi normal, y en aproximadamente el 80% de los casos el reflujo desaparece de forma espontánea al madurar el niño.

La posibilidad de desaparición espontánea disminuye con el grado de reflujo, la dilatación ureteral y la existencia de alteraciones morfológicas.

TRATAMIENTO.

Sus objetivos son prevenir la pielonefritis, la lesión renal y sus consecuencias. La elección del tipo de tratamiento depende:

- La profilaxis antibiótica permanente es el pilar básico de los niños con RVU leve. Se puede emplear dosis bajas de trimetoprim-sulfametoxazol, trimetoprim, amoxicilina o amoxicilina-clavulánico. Este tratamiento se mantendrá hasta que el reflujo desaparece.
- En los casos secundarios y en aquellos primarios que por su grado y repercusiones morfológicas a nivel renal es de esperar que no desaparezcan y/o lesionen aún más el riñón se optará por la cirugía (MIR 99-00F, 188; MIR 98-99, 180).



Figura 39. Reflujo vesicoureteral.

5.3. Escroto agudo

Ante un cuadro de tumefacción dolorosa del escroto en un varón, se habla de escroto agudo, y en su diagnóstico diferencial se incluye: torsión testicular, torsión del apéndice testicular, hernia inguinal incarcerada, epididimitis u orquiepididimitis.

Torsión testicular.

Es la causa más frecuente de escroto agudo en niños de edad mayor o igual a 12 años.

FISIOPATOLOGÍA

Se debe a una fijación insuficiente del testículo debido a que la túnica vaginal es redundante y permite una movilidad excesiva de la gónada. La fijación anómala suele ser bilateral.

CLÍNICA.

- Dolor agudo e intenso, acompañado de náuseas y vómitos.
- El escroto se presenta tumefacto y eritematoso con región inguinal normal.
- Ausencia de reflejo cremastérico.
- No suele haber fiebre ni clínica miccional asociada (MIR 01-02, 187).

DIAGNÓSTICO.

Es clínico, con un alto grado de sospecha, pero como datos complementarios puede usarse:

- Ecografía Doppler, para valorar el flujo y la morfología del testículo (MIR 99-00, 188).
- Gammagrafía de flujo testicular.

TRATAMIENTO.

Se trata de una urgencia quirúrgica. Si la duración del cuadro es menor de 4-6 horas, puede intentarse una desrotación manual bajo anestesia, pero en caso de que el tiempo transcurrido sea ma-

yor o haya fracasado la reducción manual, se procederá a cirugía con fijación del teste afecto y el contralateral, aunque no se haya torsionado. En caso de sospecha de poca viabilidad testicular, se procederá a la orquiectomía.

Torsión del apéndice testicular.

Es la causa más frecuente de escroto agudo entre los 2-11 años.

El apéndice testicular es un resto de las estructuras müllerianas que se encuentra fijado al polo superior del testículo.

Cuando se torsiona, se produce un dolor gradual con reflejo cremastérico presente y con dolor a la palpación del polo superior del teste afecto, visualizándose en ocasiones una mancha azulada a través de la piel escrotal. Una gammagrafía de flujo o una ecografía Doppler mostrarán un flujo normal.

Su tratamiento es reposo y analgesia con antiinflamatorios durante 5 días, pero si la torsión testicular es una duda razonable, debe procederse antes a la exploración quirúrgica.

EPIDIDIMITIS.

Es la causa más frecuente de dolor escrotal agudo en varones jóvenes sexualmente activos, y refleja el ascenso de gérmenes (*Chlamydia*, gonococo) desde la uretra al epidídimo.

Se manifiesta como tumefacción dolorosa del escroto con posibilidad de presentar fiebre y un síndrome miccional, con ausencia del reflejo cremastérico y palpación dolorosa de la propia cola del epidídimo. Cursa con alteraciones inespecíficas del sedimento de orina y en ocasiones con cultivos positivos. Su tratamiento, además de analgesia-antiinflamatorios, incluye el uso de antibióticos.

5.4. Síndrome hemolítico urémico

ETIOLOGÍA.

Es la causa más frecuente de insuficiencia renal aguda en niños menores de 4 años. Casi siempre se precede por una gastroenteritis enteroinvasiva por *E. coli* serotipo O157:H7, aunque también se describen casos precedidos por *Shigella*, *Salmonella*, *Campylobacter* y algunos virus. También se ha descrito su asociación con ingesta de algunos medicamentos (anticonceptivos orales) o enfermedades sistémicas (LES, hipertensión maligna, preeclampsia, nefritis por radiación). En aquellos casos en los que no existe diarrea precedente o algunos casos familiares, se sospecha la ausencia de un factor plasmático que estimula la producción de prostaciclina (PGI₂).

PATOGENIA.

Se produce una lesión endotelial capilar y arteriolar del riñón con la formación de trombos intravasculares de plaquetas con trombopenia de consumo y anemia microangiopática.

CLÍNICA.

De 5 a 10 días tras el episodio desencadenante se producen palidez, irritabilidad, debilidad, letargia y oliguria. En la exploración, el paciente presenta signos de anemia variable con diátesis hemorrágica y datos de insuficiencia renal (MIR 02-03, 193).

DIAGNÓSTICO.

- Anemia de grado variable con esquistocitos.
- Trombopenia.
- Las pruebas de coagulación son normales o con mínimas alteraciones.
- El estudio de orina demuestra microhematuria y proteinuria leves con datos analíticos de insuficiencia renal.
- La biopsia renal se indica en casos de insuficiencia renal prolongada o cuando esta no coexiste con trombopenia.

TRATAMIENTO.

- Diálisis peritoneal.
- Transfusión de hematíes y/o plaquetas.
- Se ha propuesto en estudios experimentales la utilidad de la prostaciclina i.v.

PRONÓSTICO.

La función renal se recupera en el 90% de los pacientes.

TEMA 6. HEMATO-ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

6.1. Generalidades sobre tumores en la infancia.

INCIDENCIA.

Por orden de frecuencia:

- 1) Leucemias: constituyen la patología oncológica más frecuente en la infancia, representando el 30% de la oncología infantil. De ellas el 97% son agudas (de ellas 77% son linfoblásticas agudas y 20% son mieloblásticas) y el 3% son mieloides crónicas.
- 2) Tumores cerebrales (20%): astrocitoma, el más frecuente, (que se puede localizar en tronco, en cerebelo, o en hemisferios cerebrales) y meduloblastoma cerebeloso. La localización más frecuente de los tumores cerebrales es infratentorial (en fosa posterior) en un 60%. (Ver capítulo de Neurología).
- 3) Linfomas (14%): 8% no Hodgkin; 7% Hodgkin.
- 4) Sistema nervioso simpático: neuroblastomas (10%).
- 5) Tumores renales: Wilms (8%) y sarcomas de partes blandas (8%).
- 6) Tumores óseos (7%): osteosarcoma y sarcoma de Ewing. (Ver capítulo de Traumatología).
- 7) Otros: retinoblastoma (Ver capítulo de Oftalmología). (MIR 95-96, 126)

La mayoría de estos tumores se estudian en otros capítulos, (ver referencias previas), destacando en éste (por su incidencia en niños) el neuroblastoma y algunos tipos de tumores renales.

Existen numerosas patologías que se asocian con un riesgo elevado de neoplasias.

6.2. Neuroblastoma.

INCIDENCIA.

Es el tumor sólido extracranial más frecuente en la infancia. La edad media al diagnóstico son los dos años (el 90% son menores de 5 años).

LOCALIZACIÓN.

- La localización más frecuente es el abdomen (70%), donde supone el tumor maligno más frecuente en la infancia. Dentro del abdomen, un 50% se localizan en la glándula suprarrenal.
- Otras localizaciones: tórax y mediastino posterior (20%), nasofaringe.

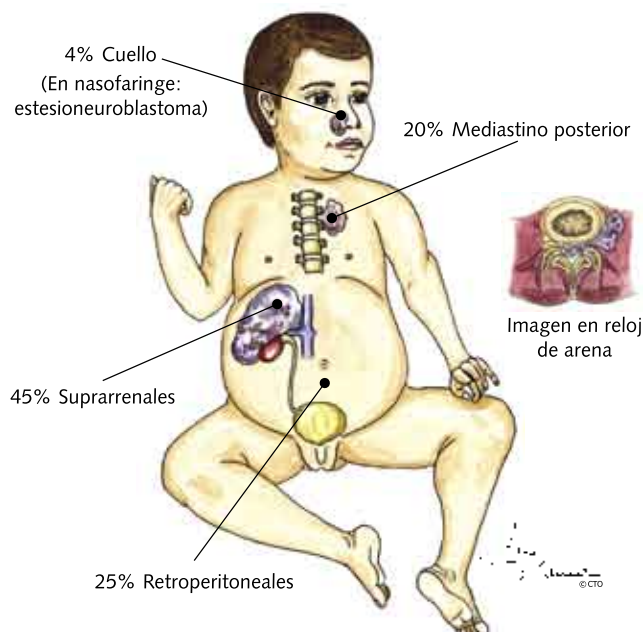


Figura 40. Localización del neuroblastoma.

CLÍNICA.

Depende de la localización y de la producción de catecolaminas.

1) Derivada de la localización:

- Abdomen: masa abdominal (es la forma más frecuente de presentación) con/sin hepatomegalia, según tenga o no

metástasis. Se ha descrito el síndrome de Pepper en lactantes por afectación hepática difusa con hepatomegalia.

- Paravertebrales, pueden dar clínica de compresión medular.
- Tórax, con frecuencia se descubren al hacer una Rx tórax por otro motivo.
- Cabeza y cuello, pueden dar un Síndrome de Horner.
- Nasofaringe (estresioneuroblastoma) suele manifestarse por epistaxis.

2) Síndromes complejos:

- Síndrome de opsoclono-mioclono (Sd. de Kinsbourne), está caracterizado por ataxia, sacudidas mioclónicas con movimientos conjugados de los ojos en sacudidas desordenadas (opsoclon) y posterior desarrollo de demencia progresiva.
- Diarrea intensa a consecuencia de la producción de VIP (péptido intestinal vasoactivo).
- Hipertensión que puede también aparecer (aunque es relativamente rara en enfermos con neuroblastoma; siendo más frecuente en el feocromocitoma).
- Hematoma lineal en el párpado (MIR 95-96F, 22).

Estos síntomas no influyen en el pronóstico.

DISEMINACIÓN.

La localización más frecuente de las metástasis es por vía linfática y hemática a hígado, médula ósea y esqueleto. No son raras las metástasis en órbita, produciendo proptosis (síndrome de Hutchinson); en la duramadre, produciendo hipertensión intracraneal y cutáneas (síndrome de Smith).

DIAGNÓSTICO.

- TC abdominal: tumor de densidad mixta con elementos sólidos y quísticos (zonas de hemorragia o necrosis) y calcificaciones en el 80%.
- Catecolaminas urinarias elevadas (ácido homovalínico, ácido vanilmandélico): dato específico de este tumor que aparece en el 90% de los enfermos.
- Gammagrafía con MIBG (metayodobencilguanidina) marcada con un isótopo radiactivo que capta las catecolaminas. En dosis más altas, puede constituir un posible tratamiento.
- El diagnóstico se realiza desde el punto de vista anatomopatológico en una muestra obtenida por biopsia.
- Siempre se ha de hacer aspirado de médula ósea para descartar afectación de la misma (MIR 05-06, 187).

ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Es un tumor derivado de las células de la cresta neural, formado por células pequeñas con grados variables de diferenciación nerviosa. El pronóstico, desde el punto de vista histológico, depende de la cantidad de estroma, el grado de diferenciación y el número de mitosis en las células tumorales.

El parénquima tumoral posee tendencia a hemorragia intra-neoplásica que se manifiesta por zonas de necrosis y calcificación.

FACTORES PRONÓSTICOS (MIR 00-01, 227).

1) Buen pronóstico:

- Diagnóstico en menores de 1 año.
- Localización en cuello, mediastino posterior o pelvis.
- HVA / VMA <1 (VMA vanilmandélico, HVA homovalínico).
- Aneuploidía del ADN.
- Ausencia de delección del brazo corto del cromosoma 1.
- Estadios I, II y IVs.

2) Mal pronóstico:

- Localización en abdomen.
- Cifras de enolasa sérica elevadas.
- Cifras de ferritina elevadas.
- Amplificación del oncogén n-myc.
- Estadios III, IV.
- Delección del brazo corto del cromosoma 1.
- Defectos del receptor del crecimiento nervioso.

Se han descrito regresiones espontáneas en niños menores de un año con estadios I y IVs.

ESTADIAJE Y TRATAMIENTO.

Estadaje según International Neuroblastoma Staging System (INSS):

- I Localizado en el órgano de origen.
- II Más allá de la estructura origen, sin sobrepasar la línea media, y sin afectación ganglionar ipsilateral (IIA) o con ella (IIB).
- III Más allá de la línea media con /sin afectación ganglionar.
- IV Metástasis a hueso, médula ósea, hígado, piel, ganglios linfáticos distantes u otros.
- IVs Tumor estadio I o II en un menor de 1 año con metástasis en hígado, piel o médula ósea.

La extirpación quirúrgica debe considerarse siempre, si es necesario administrando previamente quimioterapia en los tumores no resecables.

Posteriormente, y en función del estadiaje, pueden ser utilizadas distintas pautas que incluyan quimioterapia y/o radioterapia sobre la enfermedad residual.

La supervivencia actual está en torno al 55%, dependiendo de los factores pronósticos.

6.3. Tumores renales.

TUMOR DE WILMS.

Es el segundo tumor abdominal maligno más frecuente en la infancia.

Es importante su asociación con malformaciones congénitas:

- Anomalías genitourinarias.
- Hemihipertrofia.
- Aniridia.
- Síndrome de WAGR (Wilms, aniridia, malformaciones genitourinarias y retraso mental) (MIR 97-98F, 24).
- Síndrome de Dennys Drash (Wilms, nefropatía y anomalías genitourinarias).
- Síndrome de Beckwith-Wiedemann.

Se pueden encontrar delecciones del cromosoma 11. Puede ser bilateral (sobre todo en las formas familiares, 5%) (MIR 96-97, 215).

TIPOS HISTOLÓGICOS.

- Favorable: cuando predominan células epiteliales y elementos del estroma.
- Desfavorable: anaplásico. En el 85% de los casos este tipo histológico cursa con mutación del gen de supresión tumoral p53.
- El sarcoma de células claras es un subtipo de muy mal pronóstico, por su tendencia a metastatizar en hueso.

CLÍNICA.

- Masa abdominal asintomática: es el signo más frecuente. Los afectos de tumor de Wilms en general son algo mayores que los afectos por neuroblastoma, y parecen menos enfermos (MIR 01-02, 189; MIR 97-98F, 13).
- Hipertensión arterial en el 60% por compresión de la arteria renal por el tumor.
- Hematuria macro o microscópica en el 10-25%.
- En ocasiones, policitemia por producción de eritropoyetina.
- Hemorragia intratumoral tras traumatismos.

DISeminación.

El lugar más frecuente de metástasis es el pulmón. En el momento del diagnóstico se observan metástasis pulmonares en un 10-15% de los enfermos (más frecuentes que en el neuroblastoma).

DIAGNÓSTICO.

- TC: permite confirmar el origen intrarrenal del tumor, así como su extensión, la posible afectación de la vena cava inferior y la integridad del riñón contralateral.
- Punción aspiración de la masa (no ha demostrado aumentar el riesgo de diseminación en el trayecto de la punción). No se debe hacer biopsia, porque la rotura de la cápsula renal cambia el estadio. Histológicamente es un tumor de células pequeñas redondas.
- En el estudio de extensión de ha de hacer estudio radiológico del tórax (descartar metástasis pulmonares) y gammagrafía ósea ante un sarcoma de células claras.

ESTADIAJE Y TRATAMIENTO.

Se realiza según el National Wilms Tumor Study (NWTS).

- I: limitado al riñón, con cápsula íntegra y extirpación completa.
- II: más allá del riñón, pero con cápsula íntegra y extirpación completa.
- III: restos tumorales postquirúrgicos, sin afectación hematogena.
- IV: metástasis hematogenas, más frecuentes pulmonares.
- V: afectación bilateral.

Según el estadio se trata con cirugía, quimio y/o radioterapia.

PRONÓSTICO.

Son marcadores de buen pronóstico:

- Tipo histológico favorable.
- Estadios I y II.
- Edad menor de 2 años.
- Masa tumoral pequeña.

NEFROMA MESOBLÁSTICO (TUMOR DE BOLANDE).

Es un tumor congénito benigno que deriva de tejidos fetales, por lo que se diagnostica en el período neonatal.

Se manifiesta como una gran masa renal que produce renina y predomina en varones. Su tratamiento es quirúrgico.

TEMA 7. ENFERMEDADES INFECCIOSAS.

7.1. Enfermedades exantemáticas y afines.

7.1.1. Exantema súbito, roséola infantil o 6ª enfermedad.

ETIOLOGÍA.

Su agente principal es el Herpes virus tipo 6, si bien hay casos secundarios al Herpes virus tipo 7.

EPIDEMIOLOGÍA.

Afecta preferentemente a niños de menos de 2 años.

CLÍNICA.

- 1) Fase febril: Se caracteriza por fiebre alta sin focalidad aparente y buen estado general. Dura 3-4 días.
- 2) Fase exantemática. De forma brusca, el niño se queda afebril, y aparece un exantema maculopapuloso poco confluyente que afecta a tórax, abdomen y raíz de miembros (MIR 00-01F, 187; MIR 95-96, 127).

DIAGNÓSTICO.

- Fundamentalmente clínico.
- Hemograma: Leucocitosis con neutrofilia en las primeras 24-36 horas de evolución. Más allá de las 48 horas aparece el patrón vírico típico de leucopenia con neutropenia absoluta y linfocitosis relativa.

COMPLICACIONES.

Crisis febriles (MIR 01-02, 179).

7.1.2. Eritema infeccioso (5ª enfermedad o megalueritema).

ETIOLOGÍA.

Parvovirus B19.

EPIDEMIOLOGÍA.

Es una enfermedad propia de la edad escolar (5-15 años).

CLÍNICA.

El paciente se encuentra afebril. El exantema evoluciona en tres etapas:

- Fase inicial o "del bofetón": eritema de ambas mejillas.
- Fase intermedia: aparición de elementos maculopapulosos y eritematosos en tronco y extremidades.
- La tercera fase es la más característica. Se caracteriza por un aclaramiento central de las lesiones, dándoles un aspecto de encaje o reticulado sin descamación.

COMPLICACIONES.

- Artritis y artralgias de grandes y pequeñas articulaciones, sobre todo en mujeres.
- En el caso de que afecte a una mujer embarazada susceptible, puede provocar cuadros de abortos o hydrops fetal.
- En pacientes con anemias constitucionales puede provocar crisis aplásicas graves.

TRATAMIENTO.

Sintomático.

7.1.3. Enfermedad de Kawasaki (o síndrome mucocutáneo ganglionar).

ETIOLOGÍA.

Hoy por hoy su causa es desconocida, si bien se plantea que puede ser secundario a un daño inmunitario del endotelio mediado por superantígenos (MIR 98-99, 184). Éstos serían ofertados por agentes infecciosos diversos, como el Coronavirus Humano tipo New Haven.

EPIDEMIOLOGÍA.

Se produce habitualmente en niños menores de cinco años. En Estados Unidos es la causa más frecuente de cardiopatía valvular adquirida.

CLÍNICA.

Suele presentarse con fiebre alta de más cinco días de evolución, conjuntivitis bilateral no purulenta, adenopatías no dolorosas, labios eritematosos, secos y agrietados y exantema (máculo-papular, morbiliforme, urticariforme o similar al del eritema multiforme). Tras varios días, las manos y pies se vuelven edematosos, tumefactos y dolorosos. Entre la primera y tercera semana suele aparecer descamación cutánea en puntas de dedos, palmas y plantas. Es frecuente la asociación con iridociclitis, irritabilidad y afectación articular.

La manifestación más importante, por su gravedad, es la afectación cardíaca, que ocurre en un 10-40% de los casos. Se produce vasculitis coronaria en las dos primeras semanas, con posterior formación de aneurismas en «cuentas de rosario» (25%). Otras consecuencias son: isquemia miocárdica, infarto miocárdico o rotura de aneurisma, pericarditis, endocarditis, miocarditis, insuficiencia cardíaca y arritmias.

DIAGNÓSTICO.

- El diagnóstico se hace en función del cumplimiento de los criterios clínicos (MIR 03-04, 172; MIR 05-06, 185).
- Laboratorio: en la primera o segunda semana es frecuente la leucocitosis con desviación izquierda, la trombocitosis y la anemia. La velocidad de sedimentación y la proteína C reactiva están muy elevadas. Puede haber proteinuria leve y piuria, así como pleocitosis en el LCR. Los ANA y el factor reumatoide son negativos y el complemento suele ser normal o elevado. Los niveles de transaminasas y la bilirrubina pueden estar ligeramente elevados.
- Ecocardiografía bidimensional; es la prueba más útil para el diagnóstico de la afectación cardíaca.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS.

Tabla 14. Criterios diagnósticos de Kawasaki.

A.	Fiebre de al menos 5 días de duración
B.	Presencia de como mínimo cuatro de los cinco siguientes signos: <ol style="list-style-type: none"> 1. Conjuntivitis bilateral no purulenta. 2. Alteraciones en la mucosa de la orofaringe, con inyección faríngea; labios secos con fisuras, inyectados o ambos, y lengua "en fresa". 3. Alteraciones en las zonas periféricas de las extremidades, como edema y eritema en manos o pies, descamación de inicio periungueal. 4. Exantema, de inicio en el tronco; polimorfo, no vesicular. 5. Linfadenopatía cervical unilateral.
C.	La enfermedad no se puede explicar por ninguna otra causa conocida.

Diagnóstico clínico A+B+C

Recientemente se ha acuñado el término *Síndrome de Kawasaki incompleto* para designar aquellas situaciones en las que aparece fiebre y dos criterios clínicos. Este diagnóstico ha de ser formulado por médicos que tengan gran experiencia en el manejo de esta entidad.

PRONÓSTICO.

Excelente, si no existe afectación cardíaca. La mortalidad media es del 0,5-2,8%, siempre en relación con la afectación coronaria. El 50% de los aneurismas desaparecen en 1-2 años.



Figura 41. Síndrome de Kawasaki.

TRATAMIENTO.

- Gammaglobulina intravenosa: produce una desaparición rápida de los síntomas y previene la aparición de aneurismas, siempre que se administre en los diez primeros días de evolución.
- Salicilatos: se deben administrar durante la fase febril en dosis antiinflamatorias. Posteriormente, en dosis antiagregantes durante 6-8 semanas, si no hay lesiones coronarias, o hasta que desaparezcan dichas lesiones.
- Otros tratamientos: anticoagulación con heparina o dicumarínicos (en pacientes con aneurismas grandes), trombólisis con estreptoquinasa (durante la fase aguda de trombosis arterial coronaria), by-pass aortocoronario (en pacientes sintomáticos con lesiones con más de 75% de oclusión).

7.1.4 Sarampión.

ETIOLOGÍA.

Paramyxovirus (virus ARN).

EPIDEMIOLOGÍA.

El período de máxima contagiosidad abarca la fase prodrómica, antes de la aparición del exantema.

CLÍNICA.

- Período de incubación. Aproximadamente 10 días.
- Período prodrómico. Incluye la aparición de fiebre moderada, tos seca, rinitis y conjuntivitis con fotofobia. En esta fase aparecen unas manchas blanquecinas sobre halo eritematoso en la mucosa subyugal opuesta a los molares inferiores que reciben el nombre de manchas de Koplik y que se consideran un signo patognomónico del sarampión.
- Período exantemático. Exantema maculopapuloso confluyente, rojo intenso, que no se blanquea a la presión; se inicia en las partes laterales del cuello y en la zona retroauricular. Su evolución es descendente y centrífuga. Afecta a palmas y plantas. Desde el momento de aparición del exantema se produce una elevación brusca de la temperatura corporal. El exantema se resuelve a través de una descamación residual furfurácea.

COMPLICACIONES.

Las más frecuentes son:

- Otitis media aguda.
- Neumonía. Es más frecuente la bronconeumonía por sobreinfección bacteriana secundaria que la producida por el virus del sarampión (neumonía de células gigantes de Hecht), que afecta a inmunodeprimidos.
- Neurológicas. Es más frecuente la encefalomielitis (1/1000 sarampiones) que la *panencefalitis esclerosante subaguda* (rara en la actualidad).

- Anergia cutánea con reactivación de una tuberculosis preexistente.



Figura 42. Manchas de Koplik.

PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO.

- Prevención pasiva: Administración de gammaglobulina antirampión en los 5 días posteriores a la exposición a un enfermo. Indicada en lactantes expuestos no vacunados, pacientes con enfermedad crónica e inmunodeprimidos.
- Prevención activa: Vacuna triple vírica.
- Tratamiento: sintomático

7.1.5. Rubéola (sarampión alemán o de los tres días).

ETIOLOGÍA.

Virus ARN de la familia de los *Togaviridae*.

EPIDEMIOLOGÍA.

El período de máxima transmisión abarca de 7 días antes de la aparición del exantema hasta 7 u 8 días después de que éste haya aparecido.

CLÍNICA.

- Incubación. 14 a 21 días.
- Pródromos. Cuadro catarral leve, con fiebre baja o moderada, conjuntivitis sin fotofobia y enantema no patognomónico (manchas de Forcheimer). El signo más característico de esta fase son las adenopatías retroauriculares, cervicales posteriores y postoccipitales.
- Exantema. Es morbiliforme y confluyente en la cara. Se resuelve a través de una mínima descamación (MIR 94-95, 78).

COMPLICACIONES.

- Artritis. Suele aparecer en mujeres o niñas postpúberes. Se afectan preferentemente las articulaciones de pequeño tamaño (metacarpofalángicas).
- Encefalitis (1/6000 enfermedades).
- Trombopenia.

PREVENCIÓN Y TRATAMIENTO.

- Profilaxis pasiva: Inmunoglobulina sérica en los 7 u 8 días tras la exposición. Está indicada en gestantes no inmunizadas expuestas durante el primer trimestre de embarazo, como alternativa al aborto.
- Profilaxis activa: Vacuna triple vírica.
- Tratamiento: sintomático.

7.1.6. Escarlatina.

ETIOLOGÍA.

S. pyogenes, productor de toxinas eritrógenas.

EPIDEMIOLOGÍA.

Afecta a escolares (5-15 años). Es infrecuente en menores de 3 años. La contagiosidad es máxima durante la fase aguda y perdura hasta 24 horas después de haber iniciado el tratamiento antibiótico.

CLÍNICA.

- Incubación. Dura 1- 7 días.
- Pródromos. Inicio brusco en forma de fiebre alta, cefalea, escalofríos, vómitos y aspecto de enfermedad grave. En la exploración orofaríngea, durante los primeros días se observa una lengua recubierta por una capa blanquecina y unas papilas hipertrofiadas (lengua en fresa blanca o saburral). Posteriormente, debido a una descamación, la lengua pasa a estar hiperémica (lengua en fresa roja o aframbuesada). Las amígdalas aparecen edematosas, hiperémicas y cubiertas de un exudado blanco-grisáceo. Se puede observar una linfadenopatía cervical dolorosa.
- Exantema. Se palpan mejor que se ve. Consta de elementos pápulo-eritematosos que blanquean a la presión, salvo en zonas de pliegues, donde forman las líneas de Pastia. En la cara, las lesiones confluyen pero respetan el triángulo nasogeniano (facies de Filatov). Se resuelve a través de una descamación.

DIAGNÓSTICO.

- Frotis faríngeo (cultivo, detecciones rápidas).

COMPLICACIONES.

- Fiebre reumática (sólo en casos secundarios a faringoamigdalitis)
- Glomerulonefritis postestreptocócica (en casos secundarios a faringoamigdalitis y a impétigo).

TRATAMIENTO.

- De elección: Penicilina oral durante 10 días.
- Alternativas: Penicilina benzatina en dosis única (ante la sospecha de mal cumplimiento), macrólidos (en alérgicos a penicilina).

7.1.7. Varicela.

ETIOLOGÍA.

Virus de la varicela-zoster.

EPIDEMIOLOGÍA.

Su período de máxima contagiosidad abarca desde 24 horas antes de la aparición del exantema hasta que todas las lesiones se encuentran en fase de costra.



Figura 43. Lesiones por varicela.

CLÍNICA.

- Incubación. Dura 10-21 días.
- Pródromos. Fiebre, tos y rinorrea durante 2-4 días.
- Exantema. Se caracteriza por ser pruriginoso, polimorfo (coexistentes máculas, pápulas, vesículas, pústulas y costras) y afectar a mucosas. (MIR 94-95, 81).

COMPLICACIONES.

- La más frecuente es la sobreinfección bacteriana por *S. pyogenes* y *S. aureus* de las lesiones cutáneas.
- Neumonía (infrecuente en niños).
- Cerebelitis.
- Síndrome de Reye, asociado al tratamiento con ácido acetilsalicílico.

PROFILAXIS Y TRATAMIENTO.

- Profilaxis pasiva: Inmunoglobulina anti varicela zoster en las primeras 72 horas postexposición. Está indicada en inmunodeprimidos, gestantes no inmunizadas expuestas en el primer trimestre y recién nacidos con riesgo de sufrir varicela perinatal.
- Prevención activa: Vacuna de virus vivos atenuados. Indicada especialmente en inmunodeprimidos, enfermos crónicos y niños con dermatitis.
- Tratamiento: Sintomático, procurando evitar el consumo concomitante de ácido acetilsalicílico. Ante la aparición de complicaciones o varicela en inmunodeprimidos, se utilizará aciclovir.

7.1.8. Tos ferina.

ETIOLOGÍA.

Bordetella pertussis (cocobacilo gramnegativo). Otros: *Bordetella parapertussis* y *Bordetella bronchiseptica*.

EPIDEMIOLOGÍA.

Es más recuente en niñas de menos de 1 año.

CLÍNICA.

- Incubación. Es de 3-12 días.
- Fase catarral: puede durar incluso hasta 2 semanas y se caracteriza por clínica inespecífica de cuadro de vías respiratorias superiores acompañado de febrícula.
- Fase de tos paroxística (de 2 a 4 semanas): accesos de tos paroxística con series repetitivas de hasta 10 toses enérgicas durante una misma espiración, acompañándose de un ruido inspiratorio que recibe el nombre de gallo, al pasar el aire a través de una glotis parcialmente cerrada. Puede acabar provocándole el vómito o, en menores de dos años, en pausas de apnea.

DIAGNÓSTICO.

En caso de ambiente epidemiológico, una clínica sugestiva puede ser suficiente para el diagnóstico de la enfermedad.

- Hemograma: Leucocitosis y linfocitosis absoluta al final de la fase catarral.
- Radiografía de tórax: datos inespecíficos (infiltrados perihiliares, atelectasias, enfisema, etc.)

Aunque podría recogerse una muestra faríngea y cultivar al germen responsable en su medio de cultivo (Bordet-Gengou), la detección en sangre de la IgG antifactor estimulante de los linfocitos es la técnica más sensible y específica para el diagnóstico de la tos ferina.

COMPLICACIONES.

- Neumonía: es la complicación más frecuente; en la mayor parte de los casos es originada por una sobreinfección bacteriana secundaria.
- Complicaciones neurológicas, como convulsiones de etiología poco aclarada.
- Otros: prolapso rectal, hemorragia subconjuntival, epistaxis, hernia umbilical, etc.

PREVENCIÓN.

Puesto que no existe gammaglobulina específica, la prevención se realiza en todas aquellas personas susceptibles que ya han contactado con la enfermedad, mediante el uso de eritromicina durante 14 días. Además de ello, en el caso de que el paciente tenga menos de 7 años y si han transcurrido más de 6 meses desde la última dosis de vacuna DTP, se administrará una nueva dosis de recuerdo.

La prevención activa se realiza mediante la vacunación correspondiente.

TRATAMIENTO.

El indicado es la eritromicina durante 14 días. En el caso de administrarse en los primeros 14 días de evolución de la enfermedad, posee efectos curativos; pero si se retrasa su administración, únicamente produce disminución del período de contagio sin influir en la evolución clínica.

7.1.9. Parotiditis.

ETIOLOGÍA.

Es un virus ARN del grupo de los Paramyxovirus.

EPIDEMIOLOGÍA.

La edad de aparición está modificada por el uso sistemático de la vacunación. Afecta por igual a ambos sexos y su período de contagio abarca desde 24 horas de aparición de la hinchazón hasta 3 días después de que haya desaparecido.

Un ataque confiere inmunidad para toda la vida, aunque cabe la posibilidad de que existan ataques secundarios; el paso de anticuerpos transplacentarios protege durante los 6 u 8 primeros meses de vida al recién nacido.

CLÍNICA.

Hasta el 40% de los casos de parotiditis cursan de forma subclínica.

- El período de incubación oscila entre 14 y 28 días.
- La fase prodrómica es rara en la infancia, y, en el caso de que aparezcan síntomas suele manifestarse como fiebre, mialgias, cefaleas y malestar general.
- Fase de estado: aparece la tumefacción glandular, siendo la parótida, la glándula afectada con mayor frecuencia. En el 75% de los casos la afectación es bilateral, pero asimétrica, es decir, ambas parótidas se afectan separadas por un intervalo de 1 a 2 días. Puede acompañarse de hinchazón de las glándulas submandibulares, siendo las glándulas sublinguales las que con menor frecuencia se ven implicadas.

En la exploración suele observarse un edema localizado entre la rama ascendente de la mandíbula y la mastoides que desplaza el lóbulo de la oreja hacia arriba y hacia afuera. La piel suprayacente no está afectada, y la palpación suele ser dolorosa. A la exploración de la orofaringe, además de poder encontrar un edema faríngeo homolateral, cabe la posibilidad de ver eritema en la desembocadura de la glándula afecta.



Figura 44. Tumefacción parotídea.

DIAGNÓSTICO.

Se realiza mediante serología.

COMPLICACIONES.

Pueden aparecer en ausencia de enfermedad manifiesta, siendo la más frecuente una meningitis aséptica; hasta el 65% de los pacientes afectados de parotiditis presentan pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo.

Otras potenciales complicaciones son la orquitis/ooforitis que aparece en postpúberes, siendo rara la esterilidad total residual. La sordera neurossensorial unilateral (la parotiditis es la primera causa adquirida de sordera nerviosa unilateral).

TRATAMIENTO.
Sintomático.

7.2. Infección por el VIH en la infancia.

EPIDEMIOLOGÍA.

El porcentaje de niños afectados por SIDA infantil representa un 3-4% del total de casos.

España tiene la proporción más alta en Europa de SIDA infantil, a pesar de la evolución descendente en los últimos años.

VÍA DE TRANSMISIÓN.

La práctica totalidad de infecciones por VIH en menores de 13 años se produce por transmisión vertical a partir de una madre infectada, le sigue la transmisión sexual o por ADVP en adolescentes, siendo hoy menos frecuente la transmisión a partir del uso de hemoderivados. El 80% de las madres transmisoras adquirieron el VIH por contacto heterosexual o por "riesgo no registrado" (infección heterosexual por contacto con varones que no conocían su estado de infección o pertenecen a grupos de riesgo).

La tasa de transmisión vertical oscila desde el 25-52% del África subsahariana hasta el 12-30% de Europa y Estados Unidos. Sin embargo, el uso de medidas preventivas de infección perinatal ha podido disminuir la tasa de transmisión a menos de 8%.

Esta transmisión vertical puede ocurrir en tres momentos:

1. Vía transplacentaria. Supone el 30-40% de los casos.
2. Transmisión durante el parto. Actualmente se cree que es la vía más importante de transmisión maternofetal, al contactar el feto con productos maternos infectados, estimándose que el 60-70% de infecciones suceden en este momento.

La tasa de transmisión vertical depende de factores como la prematuridad (< 34 semanas EG), bajo peso al nacimiento, un recuento materno de CD4+ bajo, el consumo de drogas iv durante el embarazo, siendo la variable más importante la rotura de membranas superior a 4 horas.

3. Transmisión postnatal. Existe transmisión documentada del VIH a través de la leche materna. Las madres positivas no deben amamantar a sus hijos, ya que de esta forma podrían incrementar la transmisión neonatal. Sin embargo, en los países en vías de desarrollo se mantiene la recomendación de la lactancia materna.

Se han intentado encontrar los factores que favorecen la transmisión materno-fetal, intentando relacionarse, aún sin datos concluyentes, con la inmunodepresión materna, la coexistencia de otras infecciones (VHC), la prematuridad, etc.

La probabilidad de recurrencias de la infección en posteriores embarazos es del 50-60%, especialmente si el primer hijo estaba afecto.

PERÍODO DE INCUBACIÓN.

En general, se puede decir que es más corto que en adultos, oscilando entre 8 meses y más de 3 años.

Se pueden distinguir tres grupos:

- SIDA precoz: El 15-25% de los infectados verticalmente padecen una enfermedad de rápida evolución con un período medio de incubación de 4 meses. En la mayoría de estos enfermos el cultivo de VIH es positivo y se puede detectar en el plasma en las primeras 48 horas de vida. Estos pacientes responden a la transmisión precoz del VIH durante la gestación.
- SIDA tardío: El 60-80% de los infectados desarrollan la enfermedad más lentamente (media 4.8 años). En estos niños, las técnicas de detección son negativas en la primera semana de vida. Suponen la transmisión periparto.
- Existe un tercer tipo (<5%) con largas supervivencias y tasas virales muy bajas durante los primeros 8 años, y que serían aquellos niños infectados sobre todo durante el período neonatal inmediato.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

La clínica motivada por la infección de VIH se puede clasificar como aquella debida a la infección directa por VIH, la secundaria a inmunodepresión y por un mecanismo combinado.

Infección directa.

- Afectación neurológica, mucho más frecuente en niños que en adultos. Puede presentarse como una encefalopatía estática, pero es mucho más frecuente que lo haga como una encefalopatía progresiva (pérdida de hitos del desarrollo, microcefalia adquirida y deterioro cognitivo y motor progresivo). En las técnicas de imagen cerebral se puede observar atrofia cerebral (más frecuente), ventriculomegalia y calcificaciones de los ganglios basales.

Otras causas de procesos neurológicos en los niños con SIDA son tumores (linfomas cerebrales), infección oportunista (toxoplasmosis) o accidentes cerebrovasculares.

- Afectación hepática con fluctuación de las transaminasas adoptando un comportamiento similar a una hepatitis crónica activa por cualquier otra etiología.
 - Afectación renal, siendo el síndrome nefrótico la forma más frecuente de presentación.
 - Afectación respiratoria: La neumonía intersticial linfocítica (NIL) es la alteración crónica respiratoria más frecuente y caracterizada por una hiperplasia linfocítica en el epitelio bronquial o bronquiolar causada por la propia infección por el VIH. Clínicamente cursa como un cuadro de dificultad respiratoria progresiva con hipoxemia moderada que se diagnostica por la presencia de un patrón radiológico reticulogranular con ausencia de etiología infecciosa en el BAL. Su tratamiento es sintomático con oxígeno, broncodilatadores y corticoides.
- Su característica más importante es que debe diferenciarse de la neumonía por *P. carinii*, pues mientras que esta infección empeora el pronóstico del SIDA infantil, la NIL no está demostrado que esté asociado a un deterioro de la enfermedad.
- Afectación digestiva en la forma de un síndrome malabsortivo con atrofia de las vellosidades, ocasionado por el propio VIH.

Secundaria a inmunodepresión.

- Manifestaciones inespecíficas ("mononucleosis-like").
- Infecciones oportunistas: son menos frecuentes que en adultos, pero de mayor agresividad. La infección fúngica más frecuente es la candidiasis oral. Sin embargo, la infección oportunista más frecuente y la causa más frecuente de muerte en estos niños es la neumonía por *P. carinii*.

Este proceso se caracteriza por síndrome febril con dificultad respiratoria e hipoxemia refractaria con infiltrados radiológicos intersticiales o afectación alveolar de progresión rápida. Su diagnóstico se realiza por demostración de *P. carinii* en BAL. Su tratamiento de elección es trimetopim-sulfametoxazol.

- Infecciones bacterianas de repetición: Son el 20% de las enfermedades definitorias de SIDA, representadas en la mitad de los casos por bacteriemias, sepsis y neumonías ocasionadas por gérmenes capsulados como Neumococo, enterococo, *Haemophilus*, *Salmonella*, Estafilococo, gram negativos. Otras infecciones menos graves como otitis, sinusitis e infecciones cutáneas también pueden aparecer con un curso atípico.

Mecanismo combinado.

- Retraso de crecimiento.
- Síndrome de emaciación con pérdida aguda de más de un 10% del peso.
- Nefropatía por acción directa y por acumulo de inmunocomplejos.
- Alteraciones hematológicas por acción directa, como consecuencia de una infección crónica, de causa nutricional o como efecto secundario del tratamiento.
- Procesos neoplásicos como linfoma no Hodgking, linfoma primitivo de SNC y leiomiomas.

ALTERACIONES DE LABORATORIO (INMUNOLÓGICAS).

- 1) Hipergammaglobulinemia policlonal muy llamativa y precoz, afectando a las fracciones IgG1, IgG3 e IgD. También es frecuente el aumento de IgM, pero es más variable. En muy pocos casos aparece una hipogammaglobulinemia que requiere un diagnóstico diferencial con inmunodeficiencias.
- 2) Producción espontánea de IgG e IgA in vitro aumentada, ya que en condiciones normales, los menores de 2 años no producen inmunoglobulinas in vitro, y si lo hacen, son IgM.
- 3) Linfopenia menos llamativa que en adultos.

- 4) Inversión del cociente CD4/CD8, que se produce de forma más tardía que en los adultos.
- 5) Pobre respuesta in vitro de los linfocitos a mitógenos y antígenos.
- 6) Aumento de inmunocomplejos circulantes.
- 7) Elevación de VSG, anemia, linfocitos atípicos, trombopenia.
- 8) Hipersensibilidad cutánea disminuida o ausente. Los hijos de madre ADVP y VIH negativo, al nacer y durante el primer año de vida, pueden tener menor respuesta a mitógenos y baja relación CD4/CD8.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS.

El diagnóstico en el hijo de madre VIH positivo es difícil, por la presencia de IgG anti-VIH de la madre que pasan a través de la placenta, de forma que el 100% de esos niños son seropositivos al nacer y sólo un 15-30% están verdaderamente infectados. El resto de los niños seropositivos negativizan estos anticuerpos a los 9 meses de vida e incluso hasta los 18 meses.

Por este motivo, el método de detección de IgG usado en adultos no es un método fiable de diagnóstico en menores de 18 meses, teniendo que recurrir a procedimientos diagnósticos más complejos.

Se pueden usar dos grupos de técnicas:

1. Búsqueda directa del virus.
 - *Cultivo viral y PCR*, que probablemente son los más sensibles y específicos, identificando el 30-50% de los infectados al nacer y prácticamente el 100% a los 3-6 meses.
 - *Ag p24 en suero o plasma*, que es menos sensible, pudiendo dar falsos negativos, especialmente en pacientes con títulos altos de IgG anti-VIH transferidos de la madre, que enmascararían al antígeno. Actualmente se puede medir el Ag p24 disociado (sin Ac), aumentando así la sensibilidad considerablemente. Sin embargo, su especificidad es del 100%, ya que un Ag p24 positivo en un recién nacido es signo inequívoco de infección.
2. Estudio de respuesta inmunológica específica.
 - *Detección de IgA anti-VIH*, que por su tamaño no atraviesa la placenta, pero, puesto que la aparición de los distintos subtipos de inmunoglobulinas siguen un patrón temporal, posee una sensibilidad del 10% al nacer, y no es mayor del 50% hasta después de los 6 meses.
 - *Detección del IgM anti-VIH*, que tampoco atraviesa la placenta, pero la producción de IgM no es constante y no parece durar más de 6 meses.
 - *Producción in vitro de anticuerpos por parte de los linfocitos B del paciente (IVAP)*, con una sensibilidad del 90% a partir de los 3-6 meses de vida.

DETERMINACIÓN DE INFECCIÓN SEGÚN CDC-1994.

1. Diagnóstico de infección por VIH.
 - a. Niño menor de 18 meses, seropositivo o hijo de madre VIH, que es positivo en dos muestras de sangre diferente mediante cultivo viral, PCR y/o Agp24 o cumple criterios diagnósticos de SIDA (clasificación de 1987).
 - b. Niño mayor de 18 meses, con Ac anti-VIH positivos por ELISA y confirmados por Western-blot, o cumple cualquiera de los criterios del apartado a).
2. Diagnóstico de exposición perinatal. Niño menor de 18 meses seropositivo por ELISA y Western-blot, o hijo de madre infectada que no conoce sus anticuerpos.
3. Diagnóstico de serorreversión. Niño nacido de madre VIH con anticuerpos negativos (dos o más pruebas entre 6 y 18 meses o una después de los 18 meses), sin ninguna otra evidencia de infección (clínica o detección viral negativa).

CLASIFICACIÓN CDC-1994.

Actualmente, los niños infectados se clasifican según tres parámetros, de forma similar a los adultos: estado de infección, estado inmunológico y estado clínico.

- 1) Estado inmunológico. En adultos, los recuentos de CD4 se usan como clasificación del SIDA, pero esas cifras no pueden extrapolarse a niños, puesto que la caída en la cifra de CD4 es más tardía y además las infecciones oportunistas en la infancia

pueden aparecer con niveles de CD4 más elevados. Las categorías inmunológicas son las siguientes:

Tabla 15. Estadaje inmunológico de la infección por VIH.

	MENORES DE 12 MESES	ENTRE 1 Y 5 AÑOS	ENTRE 6 Y 12 AÑOS
Grupo 1: no evidencia de supresión	>= 1500 CD4 o >= 25%	>= 1000 CD4 o >= 25%	>= 500 CD4 o >= 25%
Grupo 2: supresión moderada	750-1499 CD4 o 15-24%	500-999 CD4 o 15-24%	200-499 CD4 o 15-24%
Grupo 3: supresión severa	<750 CD4 o <15%	<500 CD4 o <15%	<200 CD4 o <15%

- 2) Estado clínico. Se clasifican según distintos estadios:
 - Los niños con estado de infección no confirmado se clasificarán con la letra E de (exposición) delante del código correspondiente.
 - *Categoría N (Asintomáticos)*. Niños que no tienen signos o síntomas de SIDA, o que tienen una sola de las condiciones de la categoría A.
 - *Categoría A (Levemente sintomáticos)*. Dos o más de las siguientes condiciones, pero ninguna de las que se incluyen en las categorías B y C:
 - Linfadenopatía.
 - Hepatomegalia.
 - Esplenomegalia.
 - Dermatitis.
 - Parotiditis.
 - Infección respiratoria alta recurrente o persistente, sinusitis y otitis media.
 - *Categoría B (Moderadamente sintomáticos)*. Niños que cumplen otras condiciones sintomáticas diferentes de las que se incluyen en las categorías A o C, que son atribuidas a infección VIH. Incluye la neumonía intersticial linfoide, candidiasis orofaríngea persistente de > 2 meses, diarrea crónica o de repetición, fiebre persistente > 1 mes, hepatitis, estomatitis de repetición por VHS, esofagitis, neumonitis, varicela diseminada con afectación visceral, cardiomegalia o nefropatía.
 - *Categoría C (Severamente sintomáticos)*. Dos infecciones bacterianas graves en un período de 2 años, candidiasis esofágica o de la vía respiratoria, encefalopatía, tumores malignos, infección diseminada por micobacterias, neumonía por *Pneumocystis carinii*, criptococosis, criptosporidiosis, toxoplasmosis cerebral o pérdida de peso grave.

Tabla 16. Estadaje clínico de la infección por VIH.

CATEGORIAS INMUNOLOGICAS	CATEGORIAS CLINICAS			
	N: no signos/síntomas.	A: signos/síntomas leves.	B: signos/síntomas moderados.	C: signos/síntomas severos.
1: No evidencia de inmunosupresión	N1	A1	B1	C1
2: Evidencia de inmunosupresión moderada	N2	A2	B2	C2
3: Inmunosupresión severa	N3	A3	B3	C3

Tratamiento.

- Apoyo nutricional con aportes adecuados, manejo de las complicaciones digestivas así como uso de técnicas invasivas de nutrición si la situación lo requiere.
- Reconstrucción de la función inmune, indicada la administración mensual de inmunoglobulinas cuando exista hipogammaglobu-

linemia documentada, pruebas que demuestren incapacidad de producción de anticuerpos o al menos dos infecciones bacterianas graves en el plazo de 1 año.

- Profilaxis frente a infecciones oportunistas, estando indicada la administración de trimetropin-sulfametoxazol tres días en semana según la edad y estadio inmunológico para la prevención de infección por *P. carinii*, así como la administración de claritromicina o azitromicina como profilaxis contra el complejo *M. avium* en casos de inmunodepresión severa.
- Vacunación, según el calendario de vacunación, que podrá incluir la administración de triple vírica (SRP) y vacuna de la varicela, siempre y cuando el estadio inmunológico no sea severo. Además se administrará la vacuna de la gripe y el neumococo, siendo necesaria en muy pocos casos la administración de BCG.
- Tratamiento antirretroviral: Los fármacos disponibles se clasifican en inhibidores nucleósidos de la transcriptasa inversa, inhibidores no nucleósidos e inhibidores de las proteasa.
 - Inicio: Aquellos pacientes con infección documentada por VIH con síntomas (categorías A, B o C) o con signos de alteración inmunitaria (categoría 2 ó 3), deben recibir tratamiento con independencia de su edad. En aquellos niños infectados y asintomáticos con adecuada función inmunológica (categoría N1), la actitud a tomar puede ser:
 - › Si son menores de un año, dado el riesgo de progresión de la enfermedad, así como una menor sensibilidad de los marcadores de progresión, se aconseja inicio de tratamiento.
 - › Si son mayores de un año, o bien se actúa como el caso anterior, o bien se inicia caso de que cambie su categoría clínica y/o inmunológica, aunque parece gozar de más apoyo el inicio del tratamiento, incluso en casos N1.
 - Combinaciones: Se utiliza la terapia combinada, procurando la combinación de fármacos con distinto mecanismo de acción pero que no potencien sus efectos secundarios. Para ello, se aconseja el uso de un fármaco inhibidor de las proteasas (nelfinavir, ritonavir, indinavir) y dos inhibidores de la transcriptasa que incluya al menos un no análogo de la Timidina (AZT y ddI o AZT y 3TC).

PRONÓSTICO.

En países desarrollados, el diagnóstico precoz y el inicio rápido del tratamiento ha permitido disminuir notablemente la mortalidad por la infección del VIH. Los marcadores de progresión de enfermedad y por tanto marcadores pronósticos son:

- Carga viral, y aunque no existe un umbral claro por encima del cual pueda preverse una rápida progresión, ésta es poco frecuente cuando la carga viral es < 50.000 copias/ml. La utilidad de la carga viral en los primeros años de vida es menor.
- El porcentaje de células CD4+, con tasa de mortalidad más alta en porcentajes inferiores al 15%.

PREVENCIÓN.

La prevención de la infección por VIH en la infancia supone:

- Tratamiento antirretroviral adecuado. El uso de terapia combinada durante la gestación no está asociado con más partos pretérminos ni con otros efectos adversos, por ello su uso durante la gestación ha conseguido disminuir la tasa de transmisión. Con independencia del régimen de tratamiento usado por la madre, durante el parto y al RN durante las primeras 6 semanas de vida está indicada la administración de AZT con intención de disminuir aún más la viremia. En casos de inadecuado control de la enfermedad materna (concluido a partir del valor de la carga viral) o desconocimiento de la misma, podría estar indicada la administración al RN, además de AZT de 3TC con /sin Nevirapina.
- Manejo obstétrico. Evitar el uso de monitorización interna, así como de instrumentación, y reduciendo al máximo el tiempo de rotura de membranas, consigue disminuir las tasas de transmisión. Además, en mujeres con cargas virales elevadas, la cesárea electiva a las 38 semanas, sin rotura de membranas ni trabajo de parto previo, sería asimismo eficaz.
- Alternativas para la lactancia materna.

Con todo ello, se consigue pasar de unas tasas de transmisión del 15% a valores muy inferiores al 2% en países desarrollados.

TEMA 8. SÍNDROME DE LA MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL).

Es la muerte repentina e inexplicable de un niño menor de un año y que carece de explicación después de un estudio necróscico, investigación del entorno y revisión de los antecedentes e historia clínica.

Supone la causa principal de muerte entre el mes de vida y el año de edad en los países desarrollados. Afecta preferentemente a varones. Su máxima incidencia se da entre los 2 y los 3 meses de edad, entre la medianoche y las nueve de la mañana.

8.1. Fisiopatología.

En el estudio de estos pacientes se encuentran datos morfológicos y funcionales sugestivos de asfixia crónica en las dos terceras partes, así como una alteración a nivel del núcleo arciforme, implicado en el control cardiorrespiratorio.

La hipótesis más aceptada sería la de un lactante que por una inmadurez/disfunción del tronco encefálico presentaría una incapacidad para despertar y recuperarse ante un episodio de hipoxemia.

8.2. Factores de riesgo biológico.

- Prematuridad: riesgo de 2-3 veces superior en los recién nacidos de bajo peso.
- Patrón respiratorio: con la edad disminuye la capacidad de los lactantes de recuperarse frente a una hipoxemia, de manera que estos niños presentarían una alteración de los mecanismos de "autorreanimación".
- Regulación térmica: el aumento de la temperatura corporal o ambiental se relaciona con SMSL.
- Control cardíaco: estos lactantes presentan una frecuencia cardíaca mayor en todas las fases sueño-vigilia con menor variabilidad de la misma durante la vigilia.
- Defectos autonómicos.

8.3. Factores de riesgo epidemiológico.

- Maternos y antenatales: Hipoxia intraútero, retraso del crecimiento intraútero, anemia materna, ITU materna, malnutrición materna, aumento de la paridad con escaso intervalo entre partos, sociales, pero sobre todo:
 - Madres fumadoras durante la gestación, que después de haber modificado la postura de dormir del lactante, se ha convertido en el siguiente factor de riesgo.
 - Exposición materna a drogas durante la gestación.
 - Cuidados antenatales inadecuados con menor número de visitas prenatales.
- Del propio lactante: Edad y sexo masculino, retraso del crecimiento, alimentación con biberón, exposición postnatal a tabaco, enfermedad febril reciente y falta de chupete.
- Sociales-ambientales:
 - Hermano de lactante con SMSL aumenta más de 5 veces el riesgo de fallecer por el mismo motivo, por lo que estos pacientes deben ser sometidos a vigilancia estrecha.
 - Episodio previo amenazante para la vida (casi muerte súbita), refleja una predisposición personal con aumento de 3-5 veces el riesgo de sufrir un verdadero episodio de SMSL.
 - Posición para dormir: Desde que en 1994 se modificara la postura al dormir, se ha producido un drástico descenso en el número de SMSL, de manera que se correlaciona con mayor riesgo de la misma el decúbito prono y el lateral, que por lo tanto deberán evitarse (MIR 03-04, 166).
 - Cama blanda, con mayor riesgo de generar apneas obstructivas sobre todo en determinadas posturas para dormir.
 - Temperatura, ya que un excesivo calor no central del lactante se ha relacionado con el SMSL.

8.4. Prevención.

Puesto que no posee tratamiento, los organismos encargados de la salud infantil y entre ellos la Asociación Española de Pediatría (AEP), a través de su grupo de trabajo aconseja:

1. Adecuados cuidados prenatales con especial interés en una buena nutrición materna y evitar el tabaco y el consumo de drogas por la madre.
2. Evitar exposición del lactante al humo de tabaco una vez nacido.
3. Posición para dormir en decúbito supino. No en decúbito prono y en caso de que la posición sea en decúbito lateral deberán ponerse las medidas necesarias para evitar que el lactante adopte de forma espontánea el decúbito prono.
4. Usar un colchón plano y firme, evitando el uso de juguetes en la cuna.
5. Evitar sobrecalentamiento del entorno (ideal 20°) o del lactante.