

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

septiembre diciembre 2016

volumen 46

número 3

SUMARIO

ARTÍCULOS ESPECIALES

Microbiota, probióticos, prebióticos y simbióticos en pediatría
M. J. Edo Jimeno

Ahogamiento y semiahogamiento: recuerdo fisiopatológico y tratamiento
J. Fleta Zaragozano, L. Moreno Aznar, M. Bueno Lozano

CASOS CLÍNICOS

Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso
I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, C. Martínez Faci, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vígil Iturrate

Bronquitis plástica en pediatría. Descripción de 2 casos clínicos
C. Martín de Vicente, J. Sorribes i Estorch, P. Caudevilla Lafuente, M. Díez Muñoz, J. P. García Íñiguez

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada el 9 de diciembre en Zaragoza

Laringitis aguda: revisión y protocolo de urgencias
A. Huetto Najarro, G. González García

Consecuencias de un mal control de enfermedad inflamatoria intestinal
E. Soro Ferrer, J. M. Martínez de Zabarte Fernández, M. Amiguet Biain, L. Escartín Madurga, R. García Romero, I. Ros Amal, B. Izquierdo

Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso
I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, E. Castejón Ponce, C. Martínez Faci, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vígil

Hipertensión arterial en un niño con Neurofibromatosis
M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, I. Mirallas Romanillos, J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, L. Jiménez Montañés, Y. Romero Salas

Niño con lesiones cutáneo-mucosas persistentes
M. Tirado Melero, L. Morlan Herrador, E. Ubalde Sainz, L. Monge Galindo, G. Miguel Llordés, I. Mirallas Romanillos

Síndrome SLO
L. García Hernández, F. J. Ramos Fuentes, P. Ventura Faci, R. García Romero, P. M^a Barberá Pérez, L. Pérez Navalón

BECAS Y PREMIOS

Beca «Jerónimo Soriano» para ayuda en países desfavorecidos

Jornadas de cirugía pediátrica en La Antigua (Guatemala)
J. Gracia Romero





BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

Órgano de expresión fundamental
de la Sociedad de Pediatría
de Aragón, La Rioja y Soria

Con la colaboración de



Edita:

Sociedad de Pediatría
de Aragón, La Rioja y Soria

Paseo de Ruiseñores, 2
50006 Zaragoza

Dep. legal:

M. 21. 402-1970

I.S.S.N.:

1.696-358-X

Imprime:

TIPOLINEA, S.A.

Publicación autorizada por
el Ministerio de Sanidad
como Soporte Válido
Ref. n.º 393

Publicación cuatrimestral
(3 números al año)

Fundador:

Luis Boné Sandoval

Dirección:

Carmen Campos Calleja

Secretaria de redacción:

M.ª Gloria Bueno Lozano

Avda. Alcalde Sainz de Varanda, 26, 12-D
50009 Zaragoza
mgbuenol@unizar.es

Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

<http://www.comz.org/spars/spars.html>

Junta directiva:

Presidenta:

Nuria García Sánchez

Vicepresidente 1.º:

Javier Sierra Sirvent

Vicepresidente 2.º:

José M.ª Amal Alonso

Secretaria general:

María Pilar Lalana Josa

Secretario de actas:

Juan Pablo García Íñiguez

Tesorero:

Segundo Rite Gracia

Bibliotecaria

y directora del Boletín:

Carmen Campos Calleja

Vocal por Huesca:

M.ª José Calvo Aguilar

Vocal por La Rioja:

M.ª Yolanda Ruiz del Prado

Vocal por Soria:

Ruth Romero Gil

Vocal por Teruel:

Lorena Gracia Torralba

Vocal por Zaragoza:

César García Vera

Vocal de Pediatría

Extrahospitalaria

y de Atención Primaria:

M.ª Ángeles Learte Álvarez

Vocal MIR:

Paula M.ª Barberá Pérez

Consejo de redacción:

Directora:

Carmen Campos Calleja

Secretaria de redacción:

M.ª Gloria Bueno Lozano

Consejo de redacción:

F. de Juan Martín

J. Fleta Zaragozano

M. V. Labay Martín

A. Lacasa Arregui

A. Lázaro Almarza

C. Loris Pablo

L. Ros Mar

F. Valle Sánchez

G. Rodríguez Martínez

M.ª Pilar Samper Villagrasa

Presidentes de honor:

E. Casado de Frías

M. A. Soláns Castro

A. Sarría Chueca

A. Baldellou Vázquez

M. Bueno Sánchez

M. Adán Pérez

A. Ferrández Longás

J. Elías Pollina

M. Domínguez Cunchillos

REVISTA INCLUIDA EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL

septiembre
diciembre
2016
volumen 46
número 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

SUMARIO

ARTÍCULOS ESPECIALES

- 77 Microbiota, probióticos, prebióticos y simbióticos en pediatría**
M. J. Edo Jimeno
- 84 Ahogamiento y semiahogamiento: recuerdo fisiopatológico y tratamiento**
J. Fleta Zaragozano, L. Moreno Aznar, M. Bueno Lozano

CASOS CLÍNICOS

- 90 Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso**
I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, C. Martínez Faci, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vigil Iturrate
- 94 Bronquitis plástica en pediatría. Descripción de 2 casos clínicos**
C. Martín de Vicente, J. Sorribes i Estorch, P. Caudevilla Lafuente, M. Díez Muñoz, J. P. García Íñiguez

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada 9 de diciembre en Zaragoza

- 99 Laringitis aguda: revisión y protocolo de urgencias**
A. Hueto Najarro, G. González García
- 100 Consecuencias de un mal control de enfermedad inflamatoria intestinal**
E. Soro Ferrer, J. M. Martínez de Zabarte Fernández, M. Amiguet Biain, L. Escartín Madurga, R. García Romero, I. Ros Amal, B. Izquierdo
- 100 Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso**
I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, E. Castejón Ponce, C. Martínez Faci, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vigil
- 101 Hipertensión arterial en un niño con Neurofibromatosis**
M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, I. Mirallas Romanillos, J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, L. Jiménez Montañés, Y. Romero Salas
- 101 Niño con lesiones cutáneo-mucosas persistentes**
M. Tirado Melero, L. Morlan Herrador, E. Ubalde Sainz, L. Monge Galindo, G. Miguel Llordés, I. Mirallas Romanillos
- 102 Síndrome SLO**
L. García Hemández, F. J. Ramos Fuentes, P. Ventura Faci, R. García Romero, P. M.ª Barberá Pérez, L. Pérez Navalón

BECAS Y PREMIOS

Beca «Jerónimo Soriano» para ayuda en países desfavorecidos

- 103 Jornadas de cirugía pediátrica en La Antigua (Guatemala)**
J. Gracia Romero



september
december
2016
volume 46
number 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

CONTENTS

SPECIALS ARTICLES

- 77 Microbiota, probiotics, prebiotics and symbiotics in pediatrics**
M. J. Edo Jimeno
- 84 Drowning and near-drowning: pathophysiological memory and treatment**
J. Fleta Zaragoza, L. Moreno Aznar, M. Bueno Lozano

CLINICAL CASES

- 90 Failure to thrive and torpid respiratory infection. A case report**
I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, C. Martínez Faci, E. Castejón Ponce, I. García Jiménez,
C. Rodríguez-Vigil Iturrate
- 94 Plastic bronchitis. Two pediatric cases**
C. Martín de Vicente, J. Sorribes i Estorch, P. Caudevilla Lafuente, M. Díez Muñoz, J. P. García Íñiguez

SOCIETY SESSIONS

GRANTS AND PREMIUMS



Microbiota, probióticos, prebióticos y simbióticos en pediatría

M. J. Edo Jimeno

Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud Soria Sur. Soria. España

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 77-83]

RESUMEN

Se realiza una revisión sobre la importancia de la microbiota intestinal y las aplicaciones clínicas de los probióticos en pediatría. Se analiza la composición de los complementos alimenticios más utilizados y la suplementación de las fórmulas infantiles.

PALABRAS CLAVE

Microbiota, probióticos, prebióticos, simbióticos.

Microbiota, probiotics, prebiotics and symbiotics in pediatrics

ABSTRACT

A review of the importance of intestinal microbiota and clinical applications of probiotics in pediatrics is performed. The composition of the most used food supplements and supplementation of infant formula is analyzed.

KEY WORDS

Microbiota, probiotics, prebiotics, symbiotics.

INTRODUCCIÓN

En los últimos años se han publicado numerosos trabajos sobre la importancia de la microbiota en el estado de salud, desempeñando un papel clave con funciones de barrera defensiva, metabólicas e inmunoregulatoras y cuyo buen funcionamiento es imprescindible para mantener un adecuado estado de salud. Una disfunción de la microbiota intestinal podría contribuir, en gran parte, al desarrollo de múltiples enfermedades⁽¹⁾, como la diarrea

infecciosa o la asociada a antibióticos, estreñimiento, síndrome de intestino irritable, obesidad, diabetes, enfermedades autoinmunes etc. Por otra parte, se intenta corregir esas posibles disfunciones con el empleo de probióticos y prebióticos, suponiendo un novedoso avance para utilizar en nuestras consultas ya que pueden ser beneficiosos en la prevención y tratamiento de muchas patologías.

Correspondencia: María José Edo Jimeno
Avenida Reyes Católicos 58, 42004 Soria
mjedo58@hotmail.com
Recibido: julio 2016. Aceptado: agosto 2016

MICROBIOTA

Es un complejo ecosistema constituido por el conjunto de microorganismos que colonizan establemente la superficie epidérmica y de las mucosas. Está compuesta por más de 1.000 especies bacterianas diferentes (100 billones de bacterias) que ocupan 300 m² de superficie intestinal y pesan entre 600-1.500 g. Contienen más de 600.000 genes que interactúan con la información genética del hospedador constituyendo lo que se denomina metagenoma. Entre sus funciones más importantes destaca el suministro de nutrientes esenciales como vitaminas y algunos aminoácidos, desarrollo del sistema inmunitario con función de inmunomodulación⁽²⁾ (GALT: tejido linfoide asociado a mucosas del tracto gastrointestinal, es el mayor órgano del sistema inmune del cuerpo) y antagonismo bacteriano con capacidad para impedir el asentamiento de microorganismos patógenos. La colonización comienza en el parto con el contacto con la flora intestinal y vaginal de la madre, aunque estudios recientes demuestran que la leche materna es el principal factor que influye en la composición de la microflora del niño⁽³⁾ ya que es una fuente continua de bacterias (10⁴ UFC/ml) con predominio de bifidobacterias (90%) y lactobacilos, mientras que en la leche adaptada predominan bacteroides, enterococos, coliformes y clostridios, y en menor proporción bifidobacterias. Además, la leche materna tiene un elevado contenido de oligosacáridos con predominio de GOS (Galactooligosacáridos). Por lo tanto, el tipo de alimentación determina en gran parte el establecimiento de la flora microbiana.

PROBIÓTICOS

Los probióticos son microorganismos vivos que, cuando se administran en cantidades adecuadas, confieren un beneficio para la salud del consumidor (OMS)⁽⁴⁾. Fundamentalmente pertenecen a 2 grupos: lactobacilos y bifidobacterias. También incluyen microorganismos no bacterianos como *Saccharomyces boulardii* (levadura no patógena) y bacterias no patógenas como *Streptococcus thermophilus* y *Escherichia Coli Nissle 1917*. Se identifican por género, especie y cepa (designación alfanumérica).

Tienen múltiples beneficios para la salud tanto inmunológicos (activan los macrófagos locales y células dendríticas, modulan perfiles de citoquinas e inducen una respuesta tolerogénica) como no inmunológicos (compiten con los patógenos, modifican la actividad de enzimas intraluminales, alteran el pH local, producen sustancias bactericidas y bacteriostáticas, captan radicales superóxidos, compiten por los sitios de adhesión al moco y epitelio intestinal, tienen efectos antioxidantes y aumentan la función de barrera intestinal)⁽⁴⁾.

En cuanto a la seguridad, la posibilidad de efectos secundarios graves en niños sin patología de base es extremadamente rara. En los ensayos clínicos publicados no se han objetivado efectos adversos de importancia⁽⁵⁾.

Los probióticos pueden incluirse como ingredientes de la composición de muchos alimentos (alimentos funcionales) o comercializarse como complementos alimenticios (tabla I).

Tabla I. Complementos alimenticios

Nombre	Cepas	Contenido/Unidad	Dosis	Observaciones
Bivos	<i>L. rhamnosus</i> GG	6X10 ⁹ UFC /sobre	1-2 sobres/día	No gluten. No derivados lácteos
Ultra Levura	<i>Saccharomyces boulardii</i>	?	Dosis máx./día: >12 a:500 mg 6-12 a:250 mg <6 a:150 mg	Con líquidos fríos o templados
Reuteri	<i>L. reuteri</i>	20x10 ⁶ UFC/gota	5 gotas/día	Con líquidos fríos
Casensilus	<i>L. acidophilus</i>	240x10 ⁶ UFC/sobre	3-6 sobres/día	Contiene lactosa y leche
Symbioram	<i>B. infantis</i> <i>L. rhamnosus</i> <i>L. helveticus</i>	3x10 ⁹ UFC/sobre	<12 a: 1/día >12 a: 2/día	Contiene FOS (prebióticos) y Vitaminas
Prodefen	<i>L. casei</i> <i>L. rhamnosus</i> <i>S. thermophilus</i> <i>B. breve</i> <i>L. acidophilus</i> <i>B. infantis</i> <i>B. bulgaricus</i>	1x10 ⁹ UFC/sobre	1 sobre/día	Contiene trazas de soja y derivados lácteos. Sin gluten. Contiene FOS (prebióticos)

Tabla I. Complementos alimenticios (continuación)

Nombre	Cepas	Contenido/Unidad	Dosis	Observaciones
Rotagermine	<i>L. rhamnosus</i> <i>L. acidophilus</i> <i>S. thermophilus</i> <i>B. bifidum</i> <i>L. bulgaricus</i>	3,5x10 ⁹ UFC/gota	1 sobre/día	Contiene FOS y GOS (probióticos). Vitaminas y lactosa
Casenbiotic	<i>L. reuteri protectis</i>	10 ⁸ UFC/comp./sobre/ 5 gotas	1 comp. o sobre/día 5 gotas/día	Conservar a <25 °C Sobres y comp.: Contiene proteínas leche de vaca. Gotas: Vitamina D3 (400UI)
Lactoflora	<i>B. lactis</i> <i>L. acidophilus</i> <i>L. plantarum</i> <i>L. paracasei</i>	25x10 ⁶ UFC/vial	1 vial/día	Contiene prebióticos, vitaminas y aloe vera. No contiene lactosa, ni leche, ni gluten.
VSL#3	<i>L. casei</i> <i>L. acidophilus</i> <i>L. plantarum</i> <i>L. bulgaricus</i> <i>B. longum</i> <i>B. infantis</i> <i>B. brevis</i> <i>S. thermophilus</i>	450x10 ⁹ UFC/sobre	2-4 sobres/día	Conservar a 4-8°C. Administrar con líquidos fríos. Contiene lactosa y soja.
Infloran	<i>L. acidophilus</i> <i>L. bifidus</i>	10 ⁹ UFC/cápsula	1-2 cápsulas/día	> 3 a. Administrar con líquidos fríos o templados. Contiene lactosa.
Lactofilus	<i>L. acidophilus</i>	120x10 ⁶ UFC/g.	2-3 cucharaditas de café/día	>3 a. Contiene lactosa.
Produo	<i>S. thermophilus</i> <i>L. plantarum</i> <i>B. longum</i> <i>B. breve</i>	2,24x10 ⁹ UFC/comprimido	1 comp./día	Contiene FOS (prebióticos) y Vitamina C
Produo Stop Daily Kids	<i>L. acidophilus</i> <i>L. rhamnosus</i> <i>E. faecium</i> <i>B. longum</i> <i>B. bifidum</i>	2,54x10 ⁹ UFC/sobre	1 sobre/día	Contiene FOS (prebióticos) y Vitaminas B1, B2, B6, A, C y E
Produo Flora	<i>S. thermophilus</i> <i>L. acidophilus</i> <i>L. rhamnosus</i> <i>B. lactis</i> <i>B. longum</i>	3x10 ¹⁰ UFC/comprimido	3 comp./día	Contiene FOS (prebióticos) y Vitamina C
Produo Derma	<i>L. casei</i> <i>B. lactis</i> <i>L. rhamnosus</i> <i>L. plantarum</i>	1x10 ¹⁰ UFC/stick	1-2 stick/día	Contiene FOS y GOS (prebióticos) y Biotina
Sanogermina Flora Niños	<i>L. rhamnosus</i> <i>B. longum</i> <i>P. pentosaceus</i>	Contenido por frasco: <i>L. rhamnosus</i> 5x10 ⁹ UFC <i>B. longum</i> - <i>P. pentosaceus</i> 1x10 ⁹ UFC	1 frasco/día	Contiene Inulina y FOS (prebióticos) y Zinc

PREBIÓTICOS

Son compuestos no digeribles, presentes en la dieta, que estimulan el crecimiento o la actividad de los microorganismos autóctonos, resultando en un beneficio para la salud. Fundamentalmente son:

- Fructo-oligosacáridos (FOS) y la inulina: achicoria, cebolla, ajo, alcachofa, puerro, espárragos, etc.
- Galacto-oligosacáridos (GOS): leche (incluida la humana) y legumbres.
- Xilo-oligosacáridos (XOS): fruta, verdura, miel y leche.
- Lactulosa: se obtiene por isomerización alcalina de la lactosa de la leche de vaca.

La leche materna tiene un 60-70% de GOS y ácido siálico. Carece de FOS. Las fórmulas infantiles tienen 90% de GOS y 10% de FOS.

Los prebióticos aumentan la inmunidad del huésped (producción de IgA, modulación de citoquinas, etc.)⁽⁴⁾, pero, además, incrementan el n.º de bifidobacterias, el peso fecal y la absorción de Ca, Fe y Mg. Acortan el tiempo de tránsito gastrointestinal y, posiblemente, reducen los niveles séricos de lípidos.

SIMBIÓTICOS

Son preparaciones farmacéuticas o alimentarias que contienen una o más especies de probióticos e ingredientes prebióticos. Teóricamente tienen mayor efecto beneficioso que si se utilizan de forma aislada.

APLICACIONES TERAPÉUTICAS EN PEDIATRÍA

Diarrea aguda

Los probióticos que han demostrado claramente su eficacia son fundamentalmente *Lactobacillus rhamnosus GG* (LGG) y *S. boulardii*. Este efecto es dosis dependiente, siendo más eficaces a dosis altas. La dosis recomendada para LGG es de 10¹⁰-10¹¹ UFC/12 h y para *S. boulardii* 200 mg/8 h durante 5-7 días^(4,6). Son más eficaces cuando se emplean precozmente^(7,8), en gastroenteritis producidas por virus y en las que afectan a niños en países desarrollados^(7,9). La European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) recomienda utilizar LGG y *S. boulardii* en el tratamiento de la diarrea aguda junto con la rehidratación⁽⁶⁾. La Academia Americana de Pediatría apoya el uso de LGG para tratar la diarrea aguda⁽⁹⁾. También lo avalan la Sociedad Española de Gastroenterología, Nutrición y Hepatología y la Sociedad

Española de Infectología Pediátrica⁽¹⁰⁾. No existen en la actualidad datos suficientes para recomendar el uso de probióticos en la prevención de la diarrea aguda^(6,8).

Diarrea asociada a antibióticos

S. boulardii a dosis altas y LGG pueden prevenir la aparición de diarrea asociada a antibióticos sin efectos secundarios en niños sanos^(11,12). La Academia Americana de Pediatría aconseja su uso siempre que se inicie precozmente^(8,13).

Enfermedad inflamatoria intestinal

Es la entidad donde existen más evidencias sobre la imprescindible participación de la microbiota intestinal para que se produzca la enfermedad^(14,15). Los probióticos que se han mostrado más eficaces en la colitis ulcerosa y en la reservoritis son la mezcla VSL#3^(4,16).

Infección por *Helicobacter Pylori* (*H. Pylori*)

Se han observado menos efectos secundarios y mejor tolerancia a la triple terapia con la adición de probióticos al tratamiento; hay estudios con LGG, *L. reuteri*, *L. salivarius*, *L. acidófilus*, *S. boulardii* y *L. casei*^(4,17,18). No hay evidencias claras de una mayor tasa de erradicación⁽¹⁶⁾.

Alergia alimentaria

La administración de lactobacilos y bifidobacterias podría disminuir la tasa de alergias alimentarias⁽¹⁵⁾. Es posible que exista una adquisición de tolerancia más precoz en la alergia a proteínas de leche de vaca, tanto en la mediada por IgE como en la no mediada, con la utilización de un hidrolizado de proteínas de leche de vaca suplementado con LGG⁽¹⁹⁾. Los probióticos podrían modular la respuesta del intestino frente a antígenos alimentarios por su función de barrera intestinal.

Enterocolitis necrotizante

El tratamiento profiláctico en prematuros disminuye el riesgo de enterocolitis severa (estadios II o III), los días de hospitalización, la mortalidad y los días tras los que se alcanza la nutrición enteral exclusiva⁽²⁰⁾. La evidencia científica apoya el uso sistemático de probióticos en prematuros excepto en <1.000 g debido a la falta de datos en este grupo^(15,21). El Grupo de Nutrición y Metabolismo Neonatal de la Sociedad Española de Neonatología considera su uso en ≤ 32 semanas de gestación y/o <1.500 g incluidos los <1.000 g (con estrecha monitorización en este grupo)^(20,22). La mayoría de los estudios utilizan una combinación de cepas de bifidobacterias y lactobacilos cuando se inicia la nutrición enteral, a ser posible antes de los 7 días y mantenerla hasta el alta o 35 semanas de edad postconcepcional.

Cólico infantil

La microbiota tiene un papel importante en el cólico. Varios estudios muestran que los lactantes con cólico tienen menos bifidobacterias y lactobacilos. La cepa probiótica *L. reuteri* DSM 17938 administrada una vez al día a dosis 10^8 UFC/día es la que más evidencias científicas positivas tiene hasta el momento sin observarse efectos secundarios^(4,23).

Otras enfermedades

Hay muchas líneas de investigación abiertas en enfermedades como: obesidad, estreñimiento, intolerancia a la lactosa, enfermedad celiaca, síndrome de intestino irritable, dolor abdominal funcional, dermatitis atópica, alergia, prevención de infecciones, metabolismo lipídico, etc. con resultados esperanzadores, pero es necesario realizar más estudios para obtener conclusiones.

FÓRMULAS INFANTILES

En cuanto a la suplementación de las fórmulas, las recomendaciones son las siguientes:

Probióticos

La ESPGHAN (2011) no recomienda el uso de fórmulas suplementadas con probióticos de forma sistemática. Sin embargo, es posible que la suplementación de las fórmulas lácteas con determinadas cepas bacterianas pueda ser recomendable⁽²⁴⁾. En el Consenso de expertos (2015) sobre aspectos nutricionales de las leches infantiles de inicio y continuación, no hubo consenso en la suplementación de probióticos y simbióticos por no haber suficientes estudios⁽²⁵⁾. La mayoría están de acuerdo en la utilidad de probióticos en el cólico del lactante.

Prebióticos

La ESPGHAN (2011) no recomienda el uso de fórmulas suplementadas con prebióticos de forma sistemática⁽²⁴⁾. En el Consenso de expertos (2015) sí hubo consenso sobre la suplementación de prebióticos en las fórmulas, considerando que pueden tener resultados beneficiosos en: estreñimiento, disminuir episodios de diarrea y prevención de alergias⁽²⁵⁾. La Directiva de la Comisión Europea (141/2006) indica que pueden añadirse FOS y GOS en cantidades no superiores a 0.8 g/100 ml. Puede utilizarse una combinación GOS:FOS en una proporción 9:1.

Simbióticos

La ESPGHAN (2011) no recomienda el uso sistemático de fórmulas suplementadas con simbióticos, fundamentalmente debido a que hay pocos estudios⁽²⁴⁾.

En la tabla II se muestran las fórmulas infantiles que contienen prebióticos y/o probióticos.

Tabla II. Contenido de prebióticos y probióticos en fórmulas infantiles

	Prebióticos	Probióticos
Leches inicio		
Nutribén Natal	GOS	–
Blemil Plus Forte I	FOS	–
Enfamil Premium I	GOS	–
Novalac Premium I	GOS	–
Nativa I	–	–
Nidina I	–	<i>B. lactis</i>
Nan I	–	<i>L. reuteri</i>
Hero Baby I	GOS	–
Almirón I	FOS+GOS	–
Leches inicio especiales		
Nutribén AE I Digest	GOS	–
Nutribén Hidrolizada I	FOS	–
Nutribén AC Digest	–	–
Nutribén sin lactosa I	–	–
Nutribén AR I	GOS	–
Nutribén Soja	–	–
Nutribén HA	GOS	–
Blemil Plus I SL	FOS	–
Blemil Plus I FH	–	<i>L. rhamnosus</i> <i>B. infantis</i>
Blemil Plus AR	FOS	–
Blemil Plus AC	FOS	–
Enfamil AR I	–	–
Nutramigen I LGG	–	<i>LGG</i>
Enfamil Confort	–	–
Pregestimil	–	–
Nan Excel I HA	–	<i>B. lactis</i>
Nan AL I 10	–	<i>L. reuteri</i>
Nan Digest	–	<i>L. reuteri</i>
Nan AR	–	<i>L. reuteri</i>
Nan Transit AE	FOS+GOS	<i>L. reuteri</i>
Almirón I Digest	–	–
Almirón Hidrolizado	–	–
Almirón SL	–	–
Almirón AR I	–	–
Leches continuación		
Nutribén continuación	GOS	–
Blemil Plus 2 Forte	FOS	<i>L. rhamnosus</i> <i>B. infantis</i>
Enfamil Premium 2	GOS	–
Novalac Premium 2	GOS	–

Tabla II. Contenido de prebióticos y probióticos en fórmulas infantiles (continuación)

	Prebióticos	Probióticos
Nativa 2	–	–
Nidina 2	–	<i>B. lactis</i>
Nan 2	–	<i>L. reuteri</i>
Hero Baby 2	GOS	–
Almirón 2	FOS+GOS	–
Almirón AR 2	–	–
Leches continuación especiales		
Nutribén AE 2 Digest	GOS	–
Nutribén Hidrolizado 2	FOS	<i>L. rhamnosus</i>
Nutribén sin lactosa 2	–	<i>L. rhamnosus</i>
Nutribén AR 2	GOS	–
Blemil Plus 2 AE	FOS	–
Blemil Plus 2 FH	–	<i>L. rhamnosus</i> <i>B. infantis</i>
Enfamil AR 2	–	–
Nutramigen 2 LGG	–	LGG
Nan Excel 2 HA	–	<i>B. lactis</i>
Almirón 2 Digest	–	–

CONCLUSIONES

La microbiota intestinal desempeña importantes funciones metabólicas, de barrera defensiva e inmunoreguladora.

S. boulardii y *L. rhamnosus* GG a dosis altas se pueden utilizar en el tratamiento de la diarrea aguda y diarrea asociada a antibióticos, comenzando de forma precoz.

El VSL#3 es eficaz en la colitis ulcerosa.

Los probióticos se han mostrado eficaces en la prevención de enterocolitis necrotizante.

Los probióticos disminuyen los efectos secundarios del tratamiento del *H. Pylori*, pero hacen falta más estudios para determinar qué probiótico y en qué dosis.

Hay muchas líneas de investigación abiertas en patología digestiva, alergia, obesidad, enterocolitis necrotizante, infecciones y metabolismo lipídico, pero todavía no es posible extraer conclusiones en estas áreas.

No se recomienda de forma sistemática la utilización de probióticos en las fórmulas infantiles, aunque la mayoría de expertos están de acuerdo en la suplementación con prebióticos.

BIBLIOGRAFÍA

- Weber TK, Polanco I. Gastrointestinal microbiota and some children diseases: A review. *Gastroenterol Res Pract* 2012; 2012: 676585.
- Suárez JE. Microbiota autóctona, probióticos y prebióticos. *Nutr Hosp* 2013; 28 (suppl.1): s38-s41.
- Martin R, Jiménez E, Heiling H, et al. Isolation of bifidobacteria from breast milk and assessment of the bifidobacterial population by PCR-denaturing gradient gel electrophoresis and quantitative real-time PCR. *Appl Environ Microbiol* 2009; 75: 965-9.
- World Gastroenterology Organisation (WGO). Probióticos y prebióticos. Guías Mundiales de la Organización Mundial de Gastroenterología. Octubre 2011. Disponible en <http://www.worldgastroenterology.org/probiotics-prebiotics.html>.
- Allen SJ, Martínez EG, Gregorio GV, Dans LF. Probiotics for treating acute infectious diarrhoea. *Cochrane Database System Rev.* 2010; 11: CD003048.
- Guarino A, Ashkenazi S, Gendrel D, Lo Vecchio A, Shamir R, Szajewska H. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases. Evidence-Based Guidelines for the Management of Acute Gastroenteritis in Children in Europe. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2014; 59: 132-152.
- Vandenplas V, De Greef E, Devreker T, Veereman-Wauters G, Hauser B. Probiotics and Prebiotics in infants and children. *Curr Infect Dis Rep* 2013; 15: 251-262.
- Thomas DW, Greer FR. Probiotics and prebiotics in pediatrics. *Pediatrics* 2010; 126: 1217-1231.
- Correa NB, Penna J, Lima FM, Nicoli JR, Filho LA. Treatment of acute diarrhea with *S. boulardii* in infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011; 53: 497-501.
- Costa I, Pagés J, Polanco Allué I, Rodrigo Gonzalo de Liria C. Guía de práctica clínica. Gastroenteritis aguda en el niño. Guía multidisciplinar SEGNHP-SEIP 2010.
- Johnstone BC, Goldenberg JZ, Vandvik PO, Sun X, Guyant GH. Probiotics for the prevention of pediatric antibiotic-associated diarrhea. *Cochrane Database System Rev* 2011; 11: CD004827.
- Szajewska H, Canani RB, Guarino A, et al. Probiotics for the prevention of antibiotic-associated diarrhea in children. ESPGHAN working group for probiotics prebiotics. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016 62: 495-506.
- Boyanova I, Mitov I. Coadministration of probiotics with antibiotics: why, when and for long? *Expert Rev Anti Infect Ther* 2012; 10: 407-409.
- Guamer F, Malagelada JR. Gut flora in health and disease. *Lancet* 2003; 361: 512-9.
- Álvarez-Calatayud G, Pérez Moreno J, Tolín M, Sánchez M. Aplicaciones clínicas del empleo de probióticos en pediatría. *Nutr Hosp* 2013; 28 564-574.

16. Román Riechmann E, Álvarez-Calatayud G. Empleo de probióticos y prebióticos en pediatría. *Nutr Hosp* 2013; 28 Supl 1: 42-45.
17. Sykora J. Effects of a specially designed fermented milk product containing probiotic *Lactobacillus casei DN-114 001* and the eradication of *H. pylori* in children. A prospective randomized double-blind study. *J Clin Gastroenterol* 2005; 39: 692-8.
18. Szajewska H, Horvath A, Pivowarzyk A. Meta-analysis: the effect of *Sacharomyces boulardii* supplementation on *Helicobacter pylori* eradication rates and the side effects during treatment. *Alim Pharm Ther* 2010; 32: 1069-1079.
19. Canani RB, Nocerino R, Terin G et al. Effect of *Lactobacillus GG* on tolerance acquisition in infants with cow s milk allergy: a randomized trial. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 129: 580-2.
20. Suárez M, Solís G. Empleo de probióticos en la prevención de la enterocolitis necrotizante en recién nacidos prematuros. *Nutr Hosp* 2015; Supl. 1:68-71.
21. Alfaleh K, Anabrees J, Bassler D, Al-Kharfi T. Probiotics for prevention of necrotizing enterocolitis in preterm infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2011; 3: CD005496.
22. Narbona E, Uberos J, Armadá M, Couce M, Rodríguez G, Sanz de Pipaon M. Grupo de Nutrición y Metabolismo Neonatal, Sociedad Española de Neonatología: recomendaciones y evidencias para la suplementación dietética con probióticos en recién nacidos de muy bajo peso al nacer. *An Pediatr (Barc)* 2014; 81397.e1-397.e8.
23. Pérez-Moreno J, Taboada L, Tolín M, Sánchez C, Álvarez-Calatayud G. Probioticoterapia en el cólico del lactante: caso clínico. *Nutr Hosp* 2015; 31(Supl.1): 78-82.
24. ESPGHAN Committee on Nutrition. Supplementation of infant formula with probiotics and/or prebiotics: a systematic review and comment by the ESPGHAN Committee on Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011; 52: 238-250.
25. Barrio J, Díaz-Martín J, Manrique I, Martín B, Ortega E. Consenso experto sobre los aspectos nutricionales de las leches infantiles de inicio y continuación. *An Pediatr* 2015; 83 (6): 376-386.

Ahogamiento y semiahogamiento: recuerdo fisiopatológico y tratamiento

J. Fleta Zaragoza⁽¹⁾, L. Moreno Aznar⁽¹⁾, M. Bueno Lozano⁽²⁾

⁽¹⁾ Instituto Agroalimentario de Aragón (IA2). Facultad de Ciencias de la Salud. CITA-Universidad de Zaragoza

⁽²⁾ Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 84-89]

RESUMEN

El ahogamiento o semiahogamiento es una causa frecuente de muerte, especialmente en la infancia. Puede producirse por dos mecanismos: mediante aspiración de agua o mediante asfixia producida por laringoespasmos. La fisiopatología viene definida por la aparición de hipoxia e hipotermia, fundamentalmente. Las complicaciones pueden ser múltiples, especialmente cardíacas y neurológicas. La aplicación correcta de medidas de reanimación en el propio lugar del accidente puede disminuir las tasas de mortalidad.

PALABRAS CLAVE

Ahogamiento, semiahogamiento, hipoxia, hipotermia, reanimación.

Drowning and near-drowning: pathophysiological memory and treatment

ABSTRACT

Drowning or near drowning is a common cause of death, especially in children. It may occur by two mechanisms: by aspiration of water or by asphyxiation by laryngospasm. The pathophysiology is defined by the onset of hypoxia and hypothermia, fundamentally. Complications can be multiple, especially cardiac and neurological. The correct application of resuscitation measures at the accident site itself may decrease mortality rates.

KEY WORDS

Drowning, near-drowning, hypoxia, hypothermia, resuscitation.

CONCEPTO

El ahogamiento es una causa frecuente de muerte a pesar de que el tratamiento de los ahogados ha evolucionado considerablemente en los últimos años gracias a los progresos de la reanimación cardiopulmonar, al mejor conocimiento de la fisiopatología y al desarrollo de los medios de alerta y de los primeros auxilios. El pronóstico del paciente semiahogado depende de la rapidez del rescate

y reanimación, en especial de los cuidados médicos de urgencia. Muchas de las víctimas, aparentemente muertas, pueden ser salvadas si se les aplica, de forma intensa e ininterrumpida, medidas de resuscitación.

Existen diversas definiciones de ahogamiento. Se acepta que consiste en una muerte por asfixia causada por inmersión, mientras que semiahogamiento, casi aho-

Correspondencia: Jesús Fleta Zaragoza

Facultad de Ciencias de la Salud
Domingo Miral, s/n. 50009 Zaragoza
jfleta@unizar.es

Recibido: diciembre 2016. Aceptado: diciembre 2016

gamiento o pseudoahogamiento, es cuando el paciente sobrevive, al menos temporalmente, después del episodio de asfixia. Si el paciente acaba falleciendo se habla de ahogamiento secundario. Otros autores emplean el término de síndrome de inmersión para definir los límites nítidos entre ahogamiento y semiahogamiento, aunque también se ha empleado para referirse a la muerte súbita tras la inmersión en agua helada.

EPIDEMIOLOGÍA

El ahogamiento es más frecuente en la infancia, especialmente en niños que comienzan a andar y entre los adolescentes. Se estima que aproximadamente cada año en Estados Unidos se producen 74.000 casos de semiahogamiento y 6.000 casos de ahogamiento, constituyendo la tercera causa de muerte accidental. En España se estima que la incidencia es de 1,5-1,6 por 100.000 habitantes y año. La mayor parte de este tipo de accidentes se producen en piscinas privadas (50%), lagos, ríos, corrientes, riadas (20%), y bañeras (15%). También se producen, aunque en menor frecuencia, en lugares inusuales, como en baños de vapor y lavabos⁽¹⁾.

MECANISMOS PATOGENÉTICOS

El ahogamiento suele producirse en niños o ancianos cuando caen, accidentalmente, al agua de la bañera, de la piscina o de la costa, debido a la negligencia de los familiares o cuidadores y son incapaces de salir de la misma por sí mismos⁽²⁾.

El ahogamiento puede ser secundario a sucesos como un traumatismo craneoencefálico o medular, pérdida de conciencia inducida por hipoxia o por enfermedad cardiovascular preexistente, muerte súbita, convulsión o infarto de miocardio. No es raro que el ahogamiento ocurra tras un abuso de la ingesta de alcohol u otras drogas, así como ante una sobreestimación de habilidad para nadar, un simple mareo e, incluso, sea el resultado de un intento de suicidio. Tampoco son raros los casos de ahogamiento en personas con agotamiento físico completo o en atletas con gran hiperventilación en los que se produce pérdida de conocimiento debido a la hipoxia, mientras nada por debajo del agua. En la tabla I se muestran algunas de las circunstancias inductoras del ahogamiento, observadas en una serie de 4.000 casos.

Hay autores que diferencian varias clases de ahogamiento/semiahogamiento, en virtud de los fenómenos fisiopatológicos acaecidos y causa de muerte. Así, ahogamiento con aspiración se refiere a las personas que fallecen como resultado de alteraciones pulmonares causadas

Tabla I. Circunstancias inductoras del ahogamiento

Causa	Incidencia (%)
Exceso de confianza	31,3
No saber nadar	28,3
Agotamiento	21,7
Hundimiento en aguas profundas	16,2
Pérdida de apoyo	10,1
Atrapamiento u obstáculos para nadar	5,4

por la aspiración de fluido mientras están sumergidas; ahogamiento sin aspiración describe a aquellos que fallecen como resultado de una obstrucción respiratoria y asfixia mientras están sumergidos; semiahogamiento con aspiración se refiere a individuos que sobreviven, al menos inicialmente, tras una inmersión y aspiración de fluidos y semiahogamiento sin aspiración hace referencia a personas que sobreviven, al menos inicialmente, tras una asfixia por inmersión.

Algunos autores diferencian el ahogado húmedo del seco. El primero es debido a la aspiración de agua y suele producir edema agudo de pulmón; el segundo se debe a un laringoespasma que evita precisamente la aspiración del líquido cerrando la glotis y produce un cuadro similar a un síncope con paro respiratorio.

Otras circunstancias a tener en cuenta son el tipo, temperatura y cantidad de agua aspirada, así como la edad de la víctima y su estado de salud previo al accidente. El agua fría suele aumentar el período de tiempo en que la víctima, especialmente en caso de niños, puede permanecer sumergida antes del rescate, con posibilidades de ser recuperada. El agua fría, sin embargo, puede también contribuir a la morbilidad y mortalidad por la producción de hipotermia grave y arritmia cardíaca letal. La inmersión en agua muy fría puede provocar un shock termodiferencial, responsable de muerte por inhibición.

LESIONES

Los hallazgos postmortem son muy diversos y no siempre constantes. Los tejidos suelen presentar una coloración rosa pálida y la piel puede tener un aspecto de carne de gallina, debido a la acción del frío sobre los músculos erectores del pelo. El árbol respiratorio está lleno de un líquido viscoso, debido al edema pulmonar, que incluso sale por la nariz y la boca. Al abrir el tórax los pulmones

se presentan distendidos y con petequias abundantes. El examen microscópico puede mostrar elementos presentes en el agua del mar, como arena, barro, algas o diatomeas. También puede existir congestión capilar difusa en las paredes de los alveolos. El tracto gastrointestinal puede estar lleno de líquido ingerido y de cuerpos extraños. También se pueden observar diversos grados de alteraciones electrolíticas y los glóbulos rojos están edematizados, hemolizados o dentados.

MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS

Las alteraciones más importantes observadas son las derivadas de los trastornos pulmonares y equilibrio ácido-base, de las alteraciones del volumen sanguíneo y electrolitos, de la hemoglobina y hematocrito, de trastornos cardiovasculares y renales y, finalmente, de las alteraciones neurológicas^(3,4,5).

I. Alteraciones pulmonares y equilibrio ácido-base

La consecuencia única más importante del semiahogamiento es la hipoxia. La severidad del daño hipoxémico depende del tiempo que la víctima permanece sumergida, así como de si ha aspirado líquido. La hipoxia se produce tras la aspiración de agua dulce o agua salada, pero los cambios fisiológicos que contribuyen a la hipoxemia difieren en cada medio. En circunstancias normales las diferentes zonas de los pulmones tienen un cociente ventilación/perfusión (V/Q) de 1 aproximadamente.

En casos de aspiración de agua salada o hipertónica (el agua del mar es una solución salina al 3,5%), los alveolos se rellenan de líquido, pero permanecen todavía perfundidos, con el resultado de un shunt intrapulmonar. En estas condiciones, algunas áreas de los pulmones no son ventiladas, pero sí perfundidas; su relación V/Q es aproximadamente 0, contribuyendo de esta forma a la hipoxia. Sin embargo, el agua salada no altera de forma significativa el surfactante pulmonar.

Si se aspira agua dulce, el líquido es rápidamente absorbido, pasando a la circulación. Este líquido hipotónico altera las propiedades del surfactante pulmonar, de manera que su tensión superficial no desciende de forma máxima. Estas alteraciones en el surfactante producen inestabilidad y colapso alveolar, causa principal del shunt intrapulmonar e hipoxemia.

Por otra parte, además del agua, puede ser aspirado el contenido gástrico regurgitado, provocando una neumonía añadida. En este caso el tratamiento seguirá sien-

do el mismo, pero la lesión puede ser más severa y el tratamiento debe ser más prolongado. La hipoxia cerebral producida puede provocar, a su vez, un grave edema pulmonar neurogénico, mediante mecanismos no bien conocidos. Clínicamente es imposible diferenciarlo del edema causado por la aspiración de agua (figura 1).

Los gases demuestran la existencia de una hipoxia acompañada de hipercapnia y acidosis. Aunque la severidad de la hipoxia arterial y de la acidosis refleja la extensión de la lesión pulmonar, no debe utilizarse en la sala de urgencias como valor pronóstico de supervivencia en ningún paciente.

2. Alteraciones en el volumen sanguíneo y electrolitos

La aspiración de líquido hipotónico en una cantidad que exceda 1 l/ml/kg supone un aumento del volumen sanguíneo en proporción directa con la cantidad aspirada. En la práctica, cualquier paciente sospechoso de haber aspirado una cantidad significativa de líquido, bien hipotónico o hipertónico, puede requerir monitorización de la presión venosa central o presión pulmonar enclavada. No obstante, la mayoría de las víctimas de semiahogamiento no han aspirado suficiente líquido para causar cambios en el volumen sanguíneo que pongan en peligro la vida del individuo.

La concentración de electrolitos en plasma puede variar dependiendo de la cantidad y del tipo de líquido aspirado. No obstante, son necesarias grandes cantidades de agua aspirada para demostrar alteraciones significativas que amenacen la vida del paciente. En casos de aspiración de agua muy salada, como la del mar Muerto, una pequeña cantidad puede inducir alteraciones electrolíticas importantes.

3. Alteraciones en la hemoglobina y el hematocrito

En casos de aspiración de un gran volumen de líquido hipotónico en un paciente hipóxico, se produce una importante hemólisis, con la consiguiente elevación de la hemoglobina plasmática y descenso del hematocrito. Estos hallazgos, sin embargo, no son frecuentes, lo que sugiere que las personas semiahogadas no aspiran grandes cantidades de agua.

4. Alteraciones cardiovasculares y renales

En general, la función cardiovascular de los pacientes semiahogados, permanece estable, aunque se pueden observar cambios en el trazado del electrocardiograma,

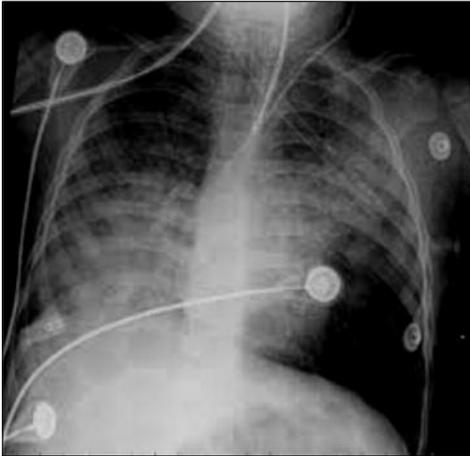


Figura 1. Imagen característica de distress respiratorio agudo secundario a ahogamiento.

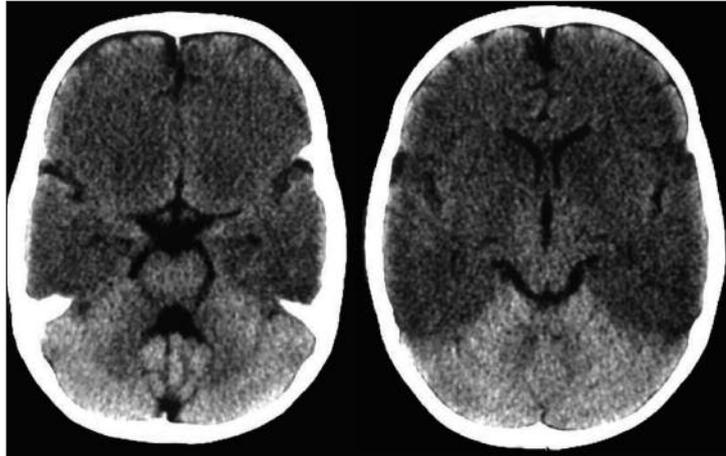


Figura 2. Alteraciones en el cerebelo de una niña ahogada en una piscina.

tanto en casos de aspiración de agua salada como dulce. En casos de aspiración de grandes volúmenes puede aparecer muerte por fibrilación ventricular. La función renal se ve alterada en casos excepcionales; puede aparecer necrosis tubular aguda, inducida por la acidosis láctica y la hipoxia, así como por la hemoglobinuria y la hemoglobinemia producidas por hemólisis.

5. Alteraciones neurológicas

Las manifestaciones neurológicas son variadas. La mayoría de los pacientes sufren un período de pérdida de conciencia debido a la hipoxia cerebral. El pronóstico de recuperación total en pacientes llegados al hospital despiertos o solo en estado de obnubilación, es de alrededor del 90%, si se aplican los cuidados necesarios. Este porcentaje se estima más pequeño en casos de niños. Los niños que sobreviven sufren con más frecuencia que los adultos lesiones cerebrales significativas, porque sus corazones pueden resucitarse después de largos períodos de parada, pero sus cerebros no toleran la hipoxia tanto como sus corazones (figura 2).

TRATAMIENTO

La mayoría de las personas ahogadas o bien sobreviven espontáneamente o ya no se puede hacer nada por ellas cuando se inicia la reanimación. La resucitación y el tratamiento son, sin embargo, posibles dentro de un marco de variantes fisiológicas. Si es posible debe realizarse una historia que recoja los datos del momento del accidente, duración de la inmersión, tipo y temperatura del agua y si ha habido aspiración o vómitos. No obstante, el tiempo

que la víctima ha estado sumergida es un factor de escaso valor para indicar las posibilidades de recuperación del enfermo. Debemos distinguir el tratamiento inmediato, administrado en el lugar del accidente y el tratamiento dispensado en el hospital⁽⁶⁾.

I. Tratamiento inmediato en el lugar del accidente

Una vez sacado del agua el enfermo hay que verificar la existencia de movimientos respiratorios. Si la persona está consciente y la tos y los movimientos respiratorios son vigorosos, lo más probable es que la hipoxia haya sido mínima y que la cantidad de agua aspirada sea pequeña. A pesar de ello, la persona afectada debe ser llevada al hospital y observada durante 24 horas por la posibilidad de aparición tardía de síntomas⁽³⁾.

Si no hay movimientos respiratorios, la acción debe ser inmediata. No se debe hacer ningún intento de drenar el agua de los pulmones, ya que no puede hacerse en forma efectiva. La faringe se limpiará rápidamente con los dedos y se iniciará la ventilación boca a boca. De hecho, aunque contengan algo de agua, los pulmones pueden ser ventilados con estas maniobras. El líquido tragado por el paciente será regurgitado cuando se logre una presión superior a la del esfínter esofágico inferior. No se debe intentar vaciar el estómago, pues lo único que se logra es que el líquido regurgitado sea aspirado por el pulmón. Una vez insuflado el pulmón en forma repetida se busca en la carótida la existencia de pulso y si este está ausente se inicia el masaje cardiaco, combinado con ventilación asistida, y se procede a trasladar a la víctima a un hospi-

tal sin suspender las medidas de soporte. El masaje cardiaco se practica a razón de una compresión cada segundo sobre el esternón, combinada con la insuflación boca a boca, una cada 5 segundos. Es importante tener en cuenta que todos los pacientes semiahogados deben ser inmovilizados hasta que un estudio radiológico excluya la posibilidad de lesión en la columna vertebral. Los signos que indican lesión espinal son respiración abdominal sin movimientos de músculos intercostales, priapismo, hipotonía y bradicardia, entre otros⁽⁷⁾. En la tabla 2 se muestran, en síntesis, los cuidados a proporcionar a los pacientes en el mismo lugar del accidente.

2. Tratamiento hospitalario

En el hospital se debe asegurar una oxigenación adecuada, se confirmará la integridad de la columna vertebral y se buscarán otras posibles lesiones. Si existe insuficiencia pulmonar aparecen disnea, taquipnea y uso de músculos accesorios para la respiración. Todos los pacientes deben recibir oxígeno complementario durante la valoración, al 100% si es necesario, hasta comprobar que la oxigenación es la adecuada. Si un flujo de oxígeno de 40 a 50% no puede mantener la PO₂ arterial por encima de 60 mmHg en adultos, o de 80 mmHg en niños, los pacientes deben ser intubados y se administrará ventilación mecánica^(8,9).

Generalmente los pacientes intubados requieren presión positiva al final de la espiración (PEEP, *positive end-expiratory pressure*) o presión positiva continua en la vía respiratoria (CPAP, *continuous positive airway pressure*). Será necesario paralizar la actividad muscular en algunos pacientes y, a veces, una restricción moderada de líquidos e hiperventilación, con PCO₂ de 30 mmHg, ayudan a controlar el edema cerebral. En ocasiones, un paciente sólo requiere mayor oxigenación y CPAP sin ventilación mecánica. Solo las personas conscientes y con pocas probabilidades de sufrir vómitos son candidatas para ventilación CPAP con mascarilla⁽¹⁰⁾.

Otro problema a resolver es la hipotermia. Esta puede inmovilizar a la víctima, lo que puede ser causa de ahogamiento, fibrilación ventricular primaria u otras complicaciones metabólicas. Frecuentemente la hipotermia grave indica inmersión prolongada y es un signo de mal pronóstico. No obstante, hay pacientes que sobreviven tras una inmersión prolongada, de hasta 40 minutos, en agua fría. Estos pacientes tienen temperaturas corporales inferiores a 30 °C tras inmersión en agua a menos de 20 °C de temperatura. La función de la hipotermia es poco clara, pero probablemente produce una reducción del

Tabla 2. Atención prehospitalaria al paciente semiahogado

Rescate rápido y cuidadoso
Precauciones para la columna vertebral
Liberación de las vías aéreas
Reanimación cardiopulmonar: boca a boca y masaje cardiaco
Oxígeno complementario a todos los pacientes
Acceso venoso lo antes posible
Transportar a todos los pacientes al hospital
Modificado de Modell ⁽⁷⁾

gasto metabólico, aumenta la tolerancia a la hipoxia o facilita una desviación preferencial de sangre a encéfalo, corazón y pulmones. Las víctimas de semiahogamiento que están hipotérmicas y son reanimadas deben calentarse al menos a 30-32 °C antes de abandonar los esfuerzos de reanimación^(11,12).

Se deben determinar, preferentemente, los gases arteriales y la oximetría de pulso para dirigir el tratamiento de las alteraciones pulmonares y establecer la administración de bicarbonato sódico. La radiografía de tórax puede revelar un edema pulmonar generalizado o bien ser normal tras el incidente. Si aparecen broncoespasmo, desequilibrio electrolítico, convulsiones, hipotermia, arritmias, hipotensión e hipertensión intracraneal, se aplicará el tratamiento específico en cada caso. Se vaciará el estómago con sonda nasogástrica, lo que ayuda para prevenir el vómito y se colocará una sonda de Foley para controlar la diuresis. El empleo de corticoides y antibióticos no altera la evolución de la neumonía por aspiración ni la del edema pulmonar. No obstante, en el caso de aguas contaminadas, pueden estar indicados la ampicilina, gentamicina, vancomicina o cefalosporinas, después de recoger muestras de material expectorado y de sangre para cultivos. En la tabla 3 se muestra la pauta a seguir con el paciente que ingresa en el hospital.

PREVENCIÓN

Diversos estudios han mostrado que la mayor parte de los casos analizados podían haber sido salvados si ellos mismos o sus acompañantes hubieran actuado correctamente. Aprender a nadar en un niño es fundamental para evitar este tipo de accidentes, no obstante, incluso los buenos nadadores pueden ahogarse nadando distancias

Tabla 3. Atención hospitalaria al paciente semiahogado

Descartar lesión de la columna
Laboratorio: Hto, Hb, gasometría, electrolitos, glucosa, coagulación, orina
Radiografía de tórax
Electrocardiograma
Control pulmonar: O ₂ , alto flujo de O ₂ , intubación, presión positiva (PEEP, CPAP)
Sonda nasogástrica
Sonda de Foley
Vigilar: oxigenación, equilibrio acidobásico, temperatura corporal
Valorar y tratar: función renal, situación cerebral, hipoglucemia, hipotermia
PEEP: presión positiva al final de la espiración
CPAP: presión positiva continua en vías respiratorias
Modificado de Haynes ⁽⁹⁾

cortas. Cualquier persona sumergida en agua fría debe permanecer lo más inmóvil posible hasta que llegue su rescate ya que el agotamiento y los esfuerzos para mantenerse a flote son uno de los factores principales que contribuyen al ahogamiento. Intentar flotar boca arriba y relajado es algo que debería enseñarse sistemáticamente en las escuelas. El empleo de cercas y vallas adecuadas alrededor de las piscinas puede evitar casos de ahogamiento en los niños^(13,14).

BIBLIOGRAFÍA

- Blasco J, Moreno L, Milano G, Calvo C, Jurado A. Ahogamientos y casi ahogamientos en niños. *An Pediatr (Barc)* 2005; 62: 20-24.
- Sibert JR, Lyons RA, Smith GS, Cornall P, Summer V, Craven MA, et al. Preventing deaths by drowning in children in the United Kingdom: have we made progress in 10 years? Population based study. *BMJ* 2002; 324: 1070-1071.
- Milano G, Calvo C. El niño casi ahogado. En: Casado J, Serrano A, editores. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. Madrid: Ergón, 2000; p. 481-485.
- Orlowski JP. Drowning, near-drowning, and ice-water submersions. *Pediatr Clin North Am* 1987; 34: 75-81.
- Modell JH. Ahogamiento y semiahogamiento. En: Fauci AS, Braunwald E, Iseelbacher KJ et al, editores. *Harrison. Principios de Medicina Interna*. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 1998; p. 2910-2913.
- Graves SA, Layon AJ: Drowning and near-drowning. En: Kravis TC et al, editors. *Emergency Medicine: A Comprehensive Review*. New York: Raven, 1993; p. 689-700.
- Modell JH. Drowning. *N Engl J Med* 1993; 328: 253-257.
- Omato JP. The resuscitation of near-drowning victims. *JAMA* 1986; 256: 75-82.
- Haynes BE. Semiahogamiento. En: Tintinalli JE, editor. *Medicina de urgencias*. Madrid: McGraw-Hill Interamericana, 1997; p. 1092-1095.
- Sachdeva RC. Near Drowning. *Crit Care Clin* 1999; 15: 281-297.
- American Heart Association. Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency cardiac care. *JAMA* 1992; 268: 2171-2174.
- Lavelle JM, Shaw KN. Near drowning: is emergency department cardiopulmonary resuscitation or intensive care unit cerebral resuscitation indicated? *Crit Care Med* 1993; 21: 368-371.
- American Academy of Pediatrics. Committee on Injury, Violence, and Poison Prevention. Prevention of Drowning in Infants, Children and Adolescents. *Pediatrics* 2010; 126: 178-185.
- Rubio B, Yagüe F, Benítez MT, Esparza MJ, González JC, Sánchez F, Vila JJ, Mintegi S. Recomendaciones sobre la prevención de ahogamientos. *An Pediatr* 2015; 82: 43.e1-5.

Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso

I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, C. Martínez Faci, E. Castejón Ponce,
I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vigil Iturrate

Servicio de Pediatría. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 90-93]

RESUMEN

Las inmunodeficiencias combinadas graves (SCID) son un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en distintas alteraciones inmunes que suponen una amenaza para la vida. Presentamos el caso de un lactante de dos meses y medio ingresado por cuadro de infección respiratoria de evolución tórpida y fallo de medro desde el primer mes de vida. Ante el hallazgo de linfopenia persistente se sospechó una inmunodeficiencia primaria con el diagnóstico final de SCID por déficit de ADA. A la espera del tratamiento definitivo con trasplante de células hematopoyéticas, se inició tratamiento de soporte con inmunoglobulinas intravenosas, terapia sustitutiva enzimática con PEG-ADA bovina, así como tratamiento profiláctico antibiótico y antifúngico sin haber presentado hasta el momento complicaciones significativas. *Conclusiones:* la linfopenia y fallo de medro en un lactante deben hacernos sospechar una SCID. El diagnóstico precoz es de vital importancia para evitar la instauración de infecciones potencialmente letales, así como complicaciones derivadas de la administración de vacunas de organismos vivos.

PALABRAS CLAVE

Inmunodeficiencia, adenosina desaminasa, linfopenia, fallo de medro.

Failure to thrive and torpid respiratory infection. A case report

ABSTRACT

Combined immunodeficiency syndromes (SCID) are a heterogeneous group of disorders arising from a disturbance in the development and function of the immune system that may lead to early death. We present the case of a two and a half months old child hospitalized for torpid respiratory infection and failure to thrive from the first month of life. Given the discovery of persistent lymphopenia, a primary immunodeficiency was suspected, with the final diagnosis of SCID due to adenosine deaminase deficiency. While waiting for the definitive treatment with hematopoietic cell transplantation, immune globulin replacement therapy was provided, as well as enzyme replacement therapy with bovine PEG-ADA and prophylactic treatment with antifungal therapy and antibiotics, without any meaningful complications up to that moment. Conclusions: lymphopenia and failure to thrive in an infant should make us suspect a SCID. An early diagnosis is vital in order to avoid the establishment of potentially lethal infections and complications from the administration of live vaccines.

KEY WORDS

Immunodeficiency, adenosine deaminase, lymphopenia, failure to thrive.

Correspondencia: Irene Baquedano Lobera
Servicio de Pediatría. Hospital Miguel Servet
Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza.
ibaquedano@salud.aragon.es
Recibido: diciembre 2016. Aceptado: diciembre 2016

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias combinadas graves (SCID) son un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en distintas alteraciones inmunes que suponen una amenaza para la vida. Su diagnóstico precoz es de vital importancia para evitar la instauración de infecciones potencialmente letales, así como complicaciones derivadas de la administración de vacunas de organismos vivos. Actualmente se han descrito más de 200 inmunodeficiencias primarias, en más de 100 de las cuales se conoce el defecto genético específico que las provoca.

El déficit de adenosina desaminasa (ADA) es una forma de SCID caracterizada por linfopenia profunda y niveles muy bajos de todos los isotipos de inmunoglobulinas, que dan como resultado la aparición de infecciones oportunistas graves y recurrentes. La incidencia estimada oscila entre 1/200.000 y 1/1.000.000 de nacidos vivos, y supone el 15% de las SCID.

CASO CLÍNICO

Lactante de 2 meses y medio derivado a nuestro servicio de urgencias por cuadro respiratorio de 10 días de evolución, tratado inicialmente con ambroxol y posteriormente con amoxicilina (50 mg/kg/día) durante 7 días. Ante la ausencia de mejoría se realizó radiografía de tórax, objetivándose neumonitis basal e imagen sugestiva de neumonía redonda en lóbulo superior derecho.

Como antecedentes personales presentó una pérdida ponderal superior al 12 % en los primeros días de vida con

estancamiento ponderal desde el primer mes de vida, y deposiciones blandas de tres semanas de evolución.

En la exploración física a su llegada a urgencias presentaba buen estado general, rinitis y taquipnea de 50 respiraciones por minuto, así como subcrepitanes aislados en la auscultación. El resto de la exploración era anodina.

En urgencias se realizó analítica sanguínea con bioquímica anodina y parámetros de infección negativos. En el hemograma se objetivó leucopenia (1.500 mm^3) con linfopenia grave (200 mm^3), con serie roja y plaquetas normales. Ante estos hallazgos y la necesidad de aporte de oxígeno suplementario en gafas nasales para mantener adecuadas saturaciones, se decidió ingreso hospitalario.

Al ingreso se instauró tratamiento broncodilatador y corticoideo, así como azitromicina oral. Los estudios microbiológicos (aspirado nasofaríngeo y hemocultivo) fueron negativos. Se realizó hemograma de control a las 48 horas del ingreso, persistiendo los hallazgos iniciales (leucocitos 800 mm^3 ; neutrófilos 400 mm^3 , linfocitos 100 mm^3 , monocitos 100 mm^3).

Ante lactante con linfopenia profunda persistente, fallo de medro e infección respiratoria de evolución tórpida, se sospechó cuadro de SCID, por lo que se completó el estudio con la determinación de poblaciones linfocitarias objetivando afectación de todas las subclases (tabla I), por lo que se trata de una SCID tipo T- B- NK.

En la radiografía de tórax de control se constató ausencia de timo, amputación del borde inferior de las

Tabla I. Estudio de poblaciones linfocitarias del paciente, con afectación de todos los subtipos. Valores normales extraídos de [9] Comans-Biwer et al, J Pediatrics. 1991, 130(3): 388.

Poblaciones linfocitarias	Porcentaje (%)	Valores normales	Número absoluto (cél./ul)	Valores normales
Linfocitos totales			1.065	[3.700-9.600]
T CD3+	38	[48-75]	400	[2.300-6.500]
T CD3+/CD4+	22	[33-58]	238	[1.500-5.000]
T CD3+/CD8+	12	[11-25]	123	[5.00-1.600]
Cociente CD4/CD8			1,9	[1,7-3,9]
B CD19+	49	[14-39]	522	[600-3.000]
NK CD56+CD3-	6,5	[2-14]	69	[100-300]

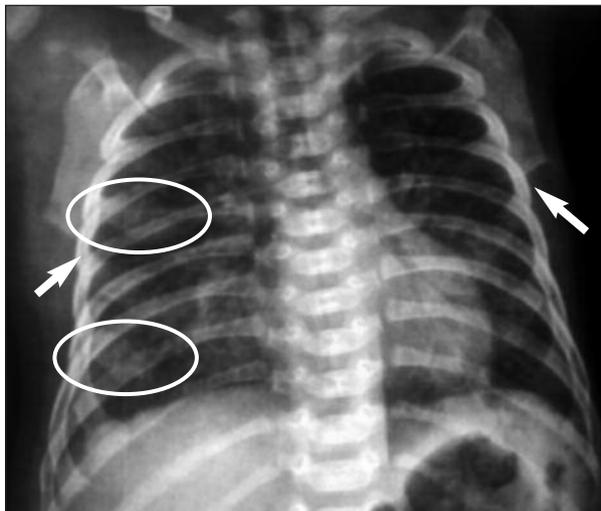


Figura 1. Radiografía de tórax del paciente. Se observa amputación del borde inferior de las escápulas (flechas), ausencia de timo, y fenómeno «anterior rib cupping» (círculos).

escápulas, y fenómeno «anterior rib cupping», todos ellos hallazgos compatibles con SCID (figura 1).

Se realizó secuenciación por Sanger del DNA genómico, hallándose una mutación del Gen ADA1 (20q13.11) en homocigosis, llegando al diagnóstico definitivo de SCID por déficit de ADA.

Con el diagnóstico de certeza establecido, y a la espera de donante HLA compatible para la realización del trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH), se instauró tratamiento profiláctico con itraconazol y trimetoprim-sulfametoxazol, así como soporte con inmunoglobulina intravenosa (Ig IV) y terapia enzimática sustitutiva con PEG-ADA bovina intramuscular administrada semanalmente.

Presentó una elevación progresiva de las cifras de linfocitos en los hemogramas seriados, así como una mejoría radiológica.

Para revertir el estancamiento ponderal se mantuvo la lactancia materna (tras comprobación de negatividad de infección por citomegalovirus en la madre) y suplementación nocturna con nutrición enteral a débito continuo mediante sonda nasogástrica, lográndose una adecuada ganancia ponderal.

A los 6 meses y medio se ha realizado el TPH alogénico HLA idéntico no emparentado, con buena tolerancia y resultados esperanzadores.

DISCUSIÓN

La SCID por déficit de ADA fue la primera inmunodeficiencia con un defecto molecular específico descrito, consistente en la mutación del gen ADA1 (20q13.11). Es una entidad muy poco frecuente cuya incidencia oscila entre 1/200.000 y 1/1.000.000 de nacidos vivos. Es una enfermedad genética de herencia autosómica recesiva que desencadena una SCID con disfunción de células T, B y NK y suele debutar en los primeros meses de vida.

El 90 % de los pacientes con déficit de ADA presentan el llamado «fenotipo SCID», consistente en la triada compuesta por infecciones oportunistas, diarrea crónica persistente y fallo de medro⁽¹⁾.

En cuanto a la fisiopatología, la ADA es una enzima ubicua presente en todas las células y en el plasma, encargada de catalizar el proceso de degradación de las purinas, concretamente la reacción de desaminación de adenosina y desoxiadenosina a inosina y desoxiadenosina. Cuando esta enzima está disminuida o ausente, hay una alteración en la síntesis del DNA en las células consistente tanto en un descenso de la actividad como en una síntesis aberrante. El timo contiene la mayor concentración de ADA en condiciones normales, por lo que un déficit de la misma conlleva una involución y displasia del mismo.

Los hallazgos que sugieren un SCID por déficit de ADA son: linfopenia severa, con cifras disminuidas tanto de CD3+ como de CD4+, una pobre respuesta mitogénica linfocitaria in vitro, y ausencia de MLRs (reacciones linfocitarias mixtas). La mayoría de pacientes también asocia una marcada disminución de las cifras de células B y NK. En nuestro paciente las cifras de Ig G al diagnóstico eran normales, por el paso transplacentario de las mismas. Por este motivo, unos valores normales de inmunoglobulinas no descartan el diagnóstico.

También hay diversas anomalías metabólicas asociadas, como la ausencia de ADA en eritrocitos lisados, el descenso de ATP en eritrocitos, ausencia de adenosilhomocisteína hidrolasa en eritrocitos, y aumento de 2'-desoxiadenosina en plasma y orina.

Asimismo, existen hallazgos radiográficos sugestivos que podemos encontrar en la radiografía de tórax de estos pacientes, tales como la amputación del borde inferior de la escápula, o la ausencia de timo en mediastino anterior en la radiografía lateral. Un dato sutil pero muy ilustrativo de la SCID por déficit de ADA es el fenómeno «anterior rib cupping» en la parte media de los arcos costales inferiores⁽²⁾. Estas lesiones radiológicas se interpretan como un efecto tóxico de 2 deoxiadenosina en el hueso.

El diagnóstico definitivo se confirma con la mutación del gen ADA1 en el estudio genético.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo principalmente con el resto de SCID y con el síndrome de di George.

Los pacientes afectados de déficit de ADA pueden desarrollar numerosas complicaciones, entre las que destacan las neurológicas (déficits cognitivos, alteraciones de la marcha, hipoacusia neurosensorial), linfoma (20%), dermatofibrosarcoma protuberans⁽³⁾, proteinosis alveolar pulmonar (revierte con tratamiento enzimático sustitutivo y con trasplante de células hematopoyéticas)⁽⁴⁾.

En cuanto al tratamiento, es necesario instaurar medidas generales comunes a otras inmunodeficiencias, que engloban medidas de aislamiento, profilaxis para *Pneumocystis*, profilaxis antifúngica, y administración de Ig IV.

El tratamiento definitivo de elección es el TPH de donante HLA-idéntico, con tasas de supervivencia superiores al 80 %⁽⁵⁾.

En los casos en los que el trasplante no es posible, existen varias opciones terapéuticas. La más utilizada es la terapia enzimática sustitutiva, con administración de PEG-ADA bovina intramuscular semanalmente. A pesar de que consigue restaurar la función del sistema inmune y tiene menor mortalidad que el TPH, muchos pacientes mueren a causa de linfomas e infecciones virales⁽⁶⁾.

La terapia génica consiste en la infusión de células hematopoyéticas autólogas CD34+ genéticamente modificadas con un vector retroviral que contiene el gen ADA⁽⁷⁾.

Actualmente hay otras terapias en estudio, como injertos de timo e hígado fetal, o inhibidores de desoxinucleósido kinasas.

CONCLUSIONES

La SCID por déficit de ADA es una entidad muy poco frecuente, pero su diagnóstico precoz resulta de vital importancia para estos pacientes, dada su elevada susceptibilidad

a infecciones potencialmente letales y a las diversas complicaciones que pueden poner en compromiso su vida, como las derivadas de la administración de vacunas de organismos vivos⁽⁸⁾. Por todo esto, consideramos importante sospechar la presencia de inmunodeficiencia ante hallazgos de linfopenia en hemograma, teniendo en cuenta que los valores normales difieren de los del resto de edades, de tal forma que en lactantes menores de 3 meses cifras de linfocitos inferiores a 2.500 mm³ se consideran linfopenia grave, siendo necesario el control y descarte de patología inmune en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Griffith LM, Cowan MJ, Notarangelo LD, et al. Improving cellular therapy for primary immune deficiency diseases: recognition, diagnosis, and management. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124: 1152.
2. Wolfson JJ, Cross VF. The radiologic findings in 49 patients with combined immunodeficiency. In: Combined immunodeficiency diseases and adenosine deaminase deficiency: A molecular defect, Meuwissen HJ, Pickering RJ, Pollara B, Porter IH (Eds), Academic Press, New York 1975. p. 225.
3. Kesserwan C, Sokolic R, Cowen EW, et al. Multicentric dermatofibrosarcoma protuberans in patients with adenosine deaminase-deficient severe combined immune deficiency. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 129: 762.
4. Grunebaum E, Cutz E, Roifman CM. Pulmonary alveolar proteinosis in patients with adenosine deaminase deficiency. *J Allergy Clin Immunol* 2012; 129: 1588.
5. Buckley RH. Transplantation of hematopoietic stem cells in human severe combined immunodeficiency: longterm outcomes. *Immunol Res* 2011; 49: 25.
6. Chan B, Wara D, Bastian J, et al. Long-term efficacy of enzyme replacement therapy for adenosine deaminase (ADA)-deficient severe combined immunodeficiency (SCID). *Clin Immunol* 2005; 117: 133.
7. Aiuti A, Cattaneo F, Galimberti S, et al. Gene therapy for immunodeficiency due to adenosine deaminase deficiency. *N Engl J Med* 2009; 360: 447.
8. Patel NC, Hertel PM, Estes MK, et al. Vaccine-acquired rotavirus in infants with severe combined immunodeficiency. *N Engl J Med* 2010; 362: 314.
9. Comans-Biwer et al, *J Pediatrics*. 1997;130(3): 388.

Bronquitis plástica en pediatría. Descripción de 2 casos clínicos

C. Martín de Vicente⁽¹⁾, J. Sorribes i Estorch⁽²⁾, P. Caudevilla Lafuente⁽²⁾, M. Díez Muñoz⁽²⁾, J. P. García Íñiguez⁽¹⁾

⁽¹⁾ Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁽²⁾ Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 94-98]

RESUMEN

Los moldes bronquiales, también denominado «bronquitis plástica», son una patología rara que se produce por la acumulación de diferentes sustancias en la luz bronquial, adoptando estos la forma del árbol respiratorio, con la consecuente obstrucción total o parcial del bronquio afecto. Puede aparecer en pacientes con determinadas enfermedades de base, como la fibrosis quística, asma o enfermos postoperados cardiacos; o aparecer también en niños sanos. La forma de presentación suele ser aguda o subaguda, con sintomatología de tos, dolor torácico y/o expectoración de moldes por la tos, así como formas graves de dificultad respiratoria y/o ahogamiento que puedan suponer una situación de riesgo vital para el paciente. El diagnóstico se basa en la radiografía de tórax simple, por la formación de atelectasias más o menos extensas; y en la fibrobroncoscopia que, a su vez, es de gran utilidad para la extracción de los moldes, ya sea por aspiración y/o instilación de sustancias mucolíticas. Describimos dos casos clínicos pediátricos, con características clínicas muy similares, que presentaron una atelectasia masiva unilateral izquierda por moldes bronquiales, siendo uno de ellos una paciente afecta de fibrosis quística y el otro sin enfermedad de base.

PALABRAS CLAVE

Moldes bronquiales, bronquitis plástica, atelectasia, fibrobroncoscopia.

Plastic bronchitis. Two pediatric cases

ABSTRACT

Bronchial casts, also known as «plastic bronchitis» are an uncommon disease which appear because of the accumulation of various substances into the bronchial lumen, taking the form of the bronchial tree, with the consequent total or partial obstruction of the affected bronchi. Plastic bronchitis can appear in patients with underlying diseases, such as cystic fibrosis, asthma or after congenital heart disease reconstructive surgery; they could also appear in healthy children.

The presentation is usually acute or subacute with symptoms like cough, chest pain and/or expectoration of casts with cough. In addition to this symptoms, patients could have severe forms of respiratory distress and/or suffocation that could be a life-threatening situation for them.

The diagnosis is based on chest X-ray, where we could see more or less extensive atelectasis; and with bronchoscopy which is extremely useful for the removal of the bronchial casts, by suction and/or instillation of mucolytic substances.

We report two pediatric cases with very similar clinical characteristics, who had a left massive atelectasis due to bronchial casts, one patient had cystic fibrosis and the other had no underlying disease.

KEY WORDS

Bronchial casts, plastic bronchitis, atelectasis, bronchoscopy.

Correspondencia: Carlos Martín de Vicente

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Miguel Servet

Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza

clmartin@salud.aragon.es

Recibido: julio 2016. Aceptado: agosto 2016

INTRODUCCIÓN

La bronquitis plástica (BP) es una patología infrecuente caracterizada por la formación de moldes bronquiales (MB) que ocluyen parcial o totalmente la luz bronquial^(1,2). Su aparición se debe a la acumulación de diferentes sustancias a nivel de los bronquios, adoptando la forma de parte del árbol bronquial. Son una entidad poco frecuente en niños, pudiendo dar síntomas leves o potencialmente graves. Está descrito en niños sanos, así como asociado a: 1. patología pulmonar subyacente como fibrosis quística (FQ), asma o anemia de células falciformes; 2. infecciones pulmonares; o 3. post-operados de cardiopatía congénita (principalmente por Técnica de Fontan).

Según la composición de los MB se clasifican en 2 categorías: Tipo I (o inflamatoria), formados por fibrina, eosinófilos y cristales de Charcot-Leyden; y Tipo II (o acelular), formados por mucina con escaso contenido celular^(3,4,5).

Presentamos dos casos pediátricos de atelectasia unilateral masiva secundaria a MB.

CASO I

Niña de 6 años y 8 meses afecta de FQ clásica, homocigota a F508del, con buena evolución respiratoria, que presenta dolor centrotorácico no irradiado de 14 horas de evolución, sin otra sintomatología acompañante. A la exploración física destaca una importante hipoventilación a nivel de la base pulmonar izquierda, sin signos de distrés respiratorio y con una adecuada saturación de oxígeno. La radiografía de tórax muestra una opacificación completa del hemitórax izquierdo con pérdida de volumen, desvia-

ción mediastínica homolateral y elevación del hemidiafragma, compatible con atelectasia masiva izquierda. Se visualiza amputación de la imagen aérea del bronquio principal izquierdo, que sugiere obliteración del mismo. En la fibrobroncoscopia (FBS) se observa, al inicio del bronquio principal izquierdo, un tapón mucoso espeso que oblitera toda su luz. Tras 2 sesiones de FBS, separadas entre ellas 48 horas, y en las que se instila suero fisiológico, suero hipertónico y Domasa alfa (Pulmozyme®), se consigue la extracción fragmentada de un molde mucoso bronquial. Con estas medidas se aprecia una rápida mejoría clínica y radiológica (figura 1). Se recogen muestras para cultivo bacteriano, micobacterias y hongos. El tratamiento se completó con doble antibioterapia intravenosa, tratamiento broncodilatador y mucolítico (suero hipertónico al 7% y Domasa alfa) nebulizado, corticoide intravenoso y fisioterapia respiratoria. Los parámetros analíticos de Aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) fueron negativos (IgE total en suero: 72,98 UI/ml, IgE aspergillus: 1 UI/ml, 4% de eosinófilos), y en el cultivo del aspirado bronquial presentaba crecimiento de *Aspergillus fumigatus* como único germen, iniciándose tratamiento con voriconazol intravenoso por sospecha de bronquitis por *Aspergillus*. En el estudio anatomopatológico de los MB se objetivó material mucoide que englobaba células cilíndricas bronquiales y polimorfonucleares. La paciente permaneció ingresada durante 3 semanas y, hasta la fecha, no ha presentado nuevos episodios similares, la tomografía computarizada (TC) pulmonar de alta resolución a los 3 meses del cuadro no evidenció nuevas bronquiectasias ni atelectasias. La espirometría forzada en la actualidad está dentro de lo normal y una nueva FBS, 3 años después, no ha evidenciado la presencia de nuevos MB.

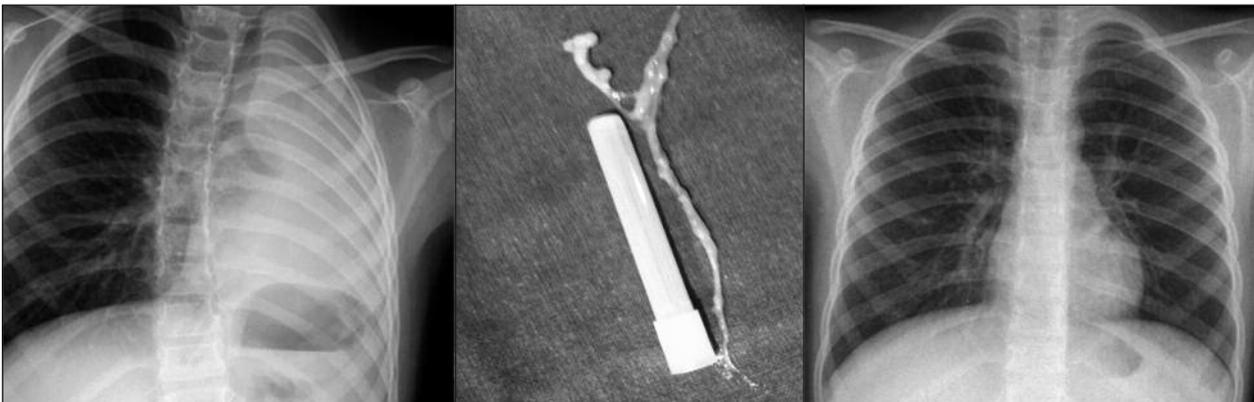


Figura 1. A) Atelectasia de hemitórax izquierdo. B) Extracción de molde bronquial por FBS. C) Resolución radiológica.

CASO 2

Niño de 7 años de edad, sin antecedentes de interés, que presenta cuadro de tos y dolor torácico de 3 días de evolución. A la auscultación pulmonar destaca hipofonesis de todo hemitórax izquierdo, y en la radiografía de tórax se observa aumento de densidad de todo el pulmón izquierdo con pérdida de volumen, desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia ese mismo lado y un «stop» a nivel del bronquio principal izquierdo, compatible con atelectasia del pulmón izquierdo. La analítica sanguínea con hemograma, bioquímica y marcadores de infección son normales. Los hallazgos clínico-radiológicos motivan la realización de una FBS, encontrando material espeso blanquecino que oblitera la entrada de bronquio principal izquierdo, a 1-2 cm de carina, sin conseguirse su extracción completa mediante aspiración. Se administra tratamiento con antibioterapia de amplio espectro y corticoterapia intravenosa, azitromicina oral, salbutamol y mucolítico nebulizados, y fisioterapia respiratoria. A las 48 horas, se realiza nueva FBS utilizando instilación y aspiración de suero, pinzas de biopsia, cepillo y balón de Fogerty, consiguiendo la fragmentación y extracción completa de un molde mucoso que se alojaba en todo el trayecto del bronquio principal izquierdo hasta el bronquio del lóbulo inferior. Tras el procedimiento presenta clara mejoría, tanto clínica como radiológica, persistiendo únicamente una pequeña atelectasia basal izquierda (figura 2). El análisis histopatológico de los MB mostró un material mucoide y fibrinoso que englobaba celularidad preferentemente neutrofílica. El cultivo fue negativo para bacterias

y hongos. Las serologías sanguíneas a diversos patógenos mostraron positividad débil a *Mycoplasma pneumoniae*. El test del sudor, la prueba de tuberculina y el frotis faríngeo fueron normales. El paciente permaneció ingresado durante 8 días, siendo dado de alta con tratamiento oral con azitromicina y corticoterapia en pauta descendente. Ambulatoriamente, se realizó función pulmonar por espirometría forzada con prueba broncodilatadora y test cutáneos a neumoalérgenos que fueron normales. Su evolución posterior ha sido satisfactoria, permaneciendo asintomático y con función pulmonar normal. En controles radiológicos posteriores se objetiva resolución de la atelectasia basal izquierda y en la TC de alta resolución pulmonar, se objetiva una pequeña pérdida de volumen de aspecto atelectásico, en segmento anterobasal de lóbulo inferior izquierdo, sin signos de atrapamiento aéreo (figura 3).

DISCUSIÓN

La formación de MB, aunque no existan datos concretos en la bibliografía sobre su incidencia, es una entidad infrecuente en la edad pediátrica. Sin embargo, se cree que podría ser una entidad infraestimada, ya que las formas más leves podrían pasar desapercibidas para facultativos poco familiarizados con esta patología⁽⁶⁾.

Atendiendo a la etiología, se ha descrito como complicación de diferentes enfermedades como asma, FQ, ABPA, malformaciones linfáticas pulmonares, postoperados de cardiopatías congénitas, así como en pacientes

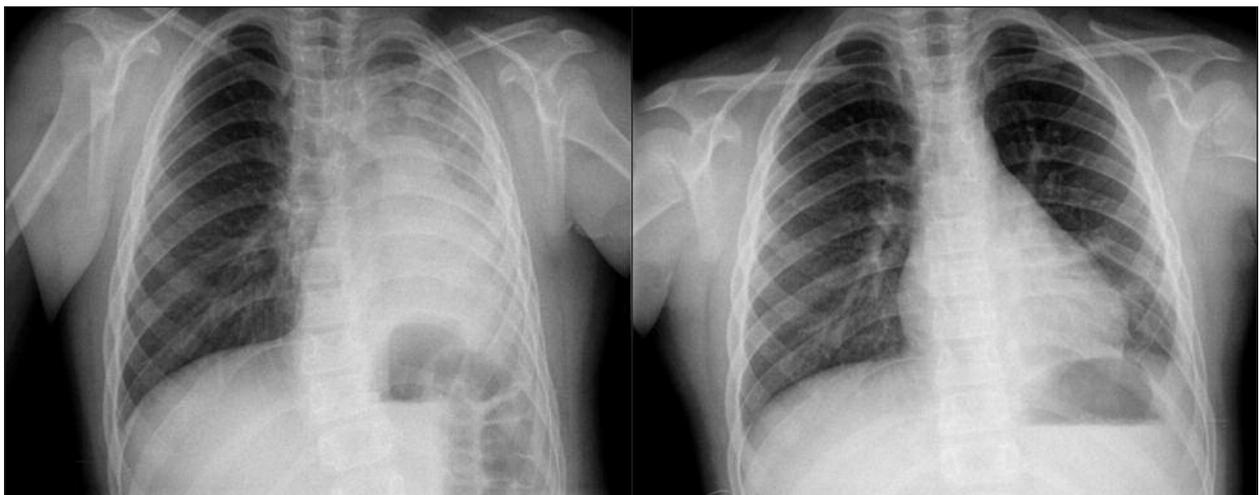


Figura 2. A) Atelectasia de hemitórax izquierdo. B) Control tras FBS.

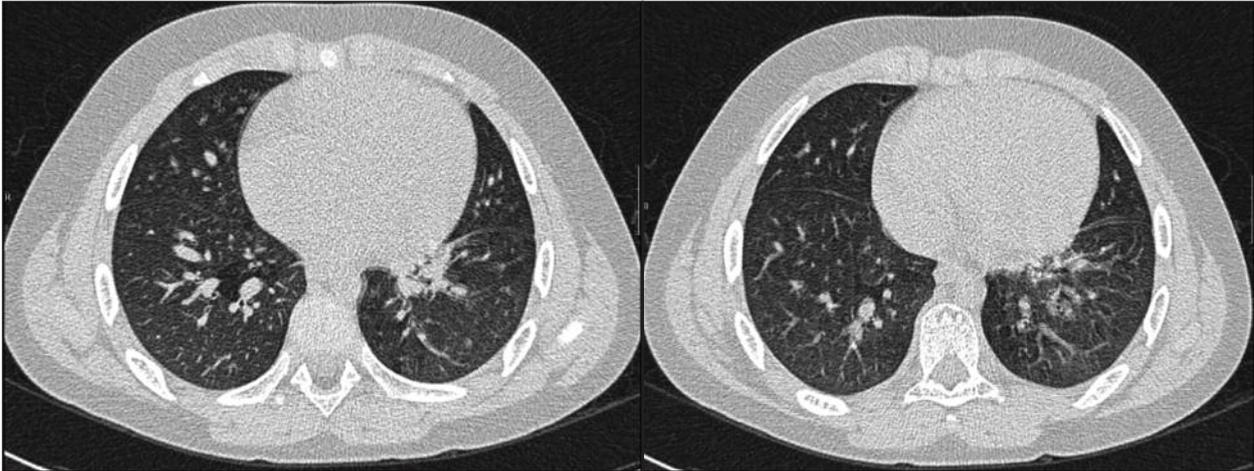


Figura 3. TC pulmonar de alta resolución 11 meses después del episodio.

previamente sanos. Las principales manifestaciones clínicas son tos, distrés respiratorio, dolor torácico e incluso insuficiencia respiratoria aguda, pudiendo precisar medidas de soporte ventilatorio. Se presentan dos casos de atelectasia masiva unilateral. Destaca la similitud entre ambas imágenes radiológicas pese a la diferente etiología (Caso 1: bronquitis por *Aspergillus*; Caso 2: Idiopático) y condición basal de los pacientes (Caso 1: FQ; Caso 2: paciente sin patología de base). La radiografía de tórax es el estudio que ha de poner en sospecha el diagnóstico. En nuestros dos casos se objetivó una opacificación completa del hemitórax izquierdo con desplazamiento mediastínico ipsilateral e imagen de «amputación» o «stop» de la luz bronquial, lo que ha de dar el diagnóstico de atelectasia pulmonar. Consideramos importante resaltar el papel de la FBS, en el manejo diagnóstico (visualización y localización del molde bronquial, y toma de muestras microbiológicas e histológicas) y terapéutico (extracción mediante herramientas como pinzas, aspiración e instilación intrabronquial de sustancias mucolíticas como la Domasa alfa). Ambos pacientes presentaron una clara mejoría clínica tras el procedimiento, siendo necesarias varias sesiones para resolver el cuadro. El tratamiento lo ha de completar una adecuada cobertura antibiótica, antifúngica si fuera preciso, junto con analgesia, corticoterapia sistémica, broncodilatadores y mucolíticos nebulizados⁽⁷⁾ y fisioterapia respiratoria. El uso de azitromicina puede ser beneficioso en esta patología por su acción antiinflamatoria^(8,9).

Ante la presencia de tapones mucosos en un paciente con FQ, es importante descartar la ABPA, como complicación frecuente de la enfermedad^(10, 11).

El Caso 1 no cumplía criterios analíticos de ABPA, pero ante la clínica sugestiva y la positividad del aspirado bronquial a *Aspergillus fumigatus*, se diagnosticó de bronquitis por *Aspergillus*. La evolución de los pacientes con BP suele ser favorable, salvo en aquellos casos con cardiopatía congénita asociada, que presentan una mayor tasa de mortalidad⁽¹²⁾. Ambos pacientes no han presentado nuevos episodios 3 años después, ni secuelas pulmonares evidenciadas por TC pulmonar o espirometría forzada.

CONCLUSIONES

Los MB son una patología poco frecuente en la edad pediátrica, pero puede ser potencialmente grave. Fundamentalmente aparecen en pacientes con patología de base (FQ, asma, post-operados de cardiopatías congénitas,...), pero también pueden aparecer en niños sanos. La FBS es una herramienta de gran utilidad tanto en el diagnóstico como en el tratamiento de estos pacientes, que debe estar asociada al tratamiento farmacológico adecuado según la etiología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mendoza Soto A, Galletti L, Gómez de Quero P, Ramos Casado MV, Velasco Bayón JM. Bronquitis plástica. A propósito de un caso y revisión de los casos asociados a cirugía de Fontan. *An Pediatr (Barc)*. 2005 Jan; 62(1): 72-5.
2. Kruger J, Shpringer C, Picard E, Kerem E. Thoracic air leakage in the presentation of cast bronchitis. *Chest*. 2009 Aug; 136(2): 615-7.

3. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol.* 2002 Dec; 34(6): 482-7.
4. Seear M, Hui H, Magee F, Bohn D, Cutz E. Bronchial casts in children: a proposed classification based on nine cases and a review of the literature. *Am J Respir Crit Care Med.* 1997 Jan; 155(1): 364-70.
5. Lis G, Cichońka-Jarosz E, Jedynak-Wasowicz U, Glowacka E. Add-on treatment with nebulized hypertonic saline in a child with plastic bronchitis after the Glenn procedure. *J Bras Pneumol.* 2014 Jan-Feb; 40(1): 82-5.
6. Rubin BK. Plastic Bronchitis. *Clin Chest Med.* 2016 Sep; 37(3): 405-8.
7. Kunder R, Kunder C, Sun HY, et al. Pediatric plastic bronchitis: case report and retrospective comparative analysis of epidemiology and pathology. *Case Rep Pulmonol.* 2013; 2013: 649365. Published online 2013 Apr 11.
8. Eberlein MH, Drummond MB, Haponik EF. Plastic bronchitis. A management challenge. *Am J Med Sci.* 2008; 335: 163-169.
9. Singhi AK, Vinoth B, Kuruvilla S, Sivakumar K. Plastic bronchitis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015 Sep-Dec; 8(3): 246-8.
10. Shoseyov D, Brownlee KG, Conway SP, Kerem E. Aspergillus bronchitis in cystic fibrosis. *Chest.* 2006 Jul; 130(1): 222-6.
11. Panchabhai TS, Mukhopadhyay S, Sehgal S, Bandyopadhyay D, Erzurum SC, Mehta AC. Plugs of the Air Passages: A Clinicopathologic Review. *Chest.* 2016 Nov; 150(5): 1141-1157.
12. Menéndez Abad P, Delgado Pecellín I, González Valencia JP. Bronquitis plástica idiopática como causa infrecuente de atelectasia pulmonar masiva recurrente. *Arch bronconeumol.* 2015; 51(1): 46-47.

Laringitis aguda: revisión y protocolo de urgencias

A. Hueto Najarro, G. González García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 99]

INTRODUCCIÓN

La laringitis aguda es una causa frecuente de obstrucción aguda de las vías respiratorias en la infancia, representando el 15-20 % de las enfermedades respiratorias. Se caracteriza por estridor inspiratorio, tos perruna y afonía. Dicha clínica crea gran temor y ansiedad familiar siendo por ello una de las patologías más frecuentes en urgencias, principalmente durante la noche.

OBJETIVOS

- Mejorar la asistencia en los niños que acuden con laringitis aguda a urgencias.
- Realizar un buen manejo de la laringitis aguda en urgencias.
- Colaborar en la formación de las personas interesadas en el manejo de la laringitis aguda.
- Revisar las evidencias científicas y novedades en este campo.
- Proponer un protocolo de actuación.

PACIENTES Y MÉTODO

Se obtuvo una muestra de 157 niños de los 288 casos de laringitis aguda que hubo en el servicio de urgencias de pediatría del hospital Clínico Lozano Blesa de enero a noviembre de 2014. Se analizaron a través de la historia clínica electrónica diferentes datos, como los síntomas y signos que presentaban, las constantes tomadas, pruebas complementarias realizadas y el tratamiento pautado. Se estudió este último con mayor detalle: dosis, combinaciones de

tratamiento o si habían acudido y recibido tratamiento previo en el centro de salud.

Se realizó a su vez una búsqueda bibliográfica sobre el manejo y principalmente el tratamiento de la laringitis.

RESULTADOS

Los datos obtenidos de nuestra muestra reflejaron que la mitad de los pacientes afectos de laringitis acudían al servicio de urgencias en horario nocturno. Casi todos (98,1 %) presentaban como síntoma principal tos perruna y solo el 28 % estridor, aunque hay que tener en cuenta que nos basamos en datos reflejados en la historia clínica. Al Centro de Salud había acudido previamente un tercio de los pacientes, recibiendo dexametasona el 29,3 % y prednisolona el 24,1 %. En urgencias el 75,2 % recibió dexametasona. La dosis de 0,3 mg/kg fue la más empleada, tanto en general como en los niños con estridor.

CONCLUSIONES

Tras el análisis realizado hemos observado diferentes puntos de mejora en el manejo de la laringitis aguda en urgencias. Uno de los más importantes según la bibliografía revisada son las dosis de dexametasona. Se ha comprobado que dosis de 0,15 mg/kg son igual de eficaces en laringitis leves y moderadas que dosis de hasta 0,6 mg/kg. No obstante, la dosis más empleada en nuestro servicio es de 0,3 mg/kg. En el caso de la prednisolona son necesarios más estudios al respecto, pero puede ser una alternativa en niños tratados ambulatoriamente.

Consecuencias de un mal control de enfermedad inflamatoria intestinal

E. Soro Ferrer, J. M. Martínez de Zabarte Fernández, M. Amiguet Biain, L. Escartín Madurga, R. García Romero, Ignacio Ros Amal, B. Izquierdo

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 100]

INTRODUCCIÓN

La enfermedad inflamatoria intestinal es una patología de importancia creciente en la edad pediátrica por lo que es importante conocer las posibles complicaciones derivadas de un diagnóstico tardío o un mal control de la enfermedad.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 años, recién llegada de Marruecos, que consulta por dolor abdominal, deposiciones diarreicas con sangre y salida de material purulento por región umbilical de dos semanas de evolución, en contexto de Enfermedad de Crohn. Mal seguimiento de su enfermedad durante los últimos 3 años por traslado a su país de origen tras el diagnóstico.

La paciente presenta en el momento actual un incremento de la actividad inflamatoria intestinal con índice de PCDAI de 92,5 (brote grave) y aspecto desnutrido con IMC 12,54 kg/m² e índice de Waterlow 68,2% (desnutrición grave) que se tratan con nutrición enteral exclusiva. Se aísla además toxina de *C. Difficile* en heces

precisando tratamiento antibiótico con vancomicina oral. Al observar salida de material purulento por región umbilical se sospecha una fístula enterocutánea, con crecimiento de *Enterococo Faecium* en el cultivo y posterior negativización tras antibioterapia. La ecografía abdominal y enterorresonancia confirman la presencia de una fístula enteroumbilical y múltiples trayectos fistulosos en región ileal, apendicular y colon ascendente.

Al mes de seguimiento presenta cuadro obstructivo intestinal que precisa corrección quirúrgica con buena evolución posterior.

COMENTARIOS

Dar protagonismo al papel de la nutrición enteral exclusiva, que nos permite solucionar de forma simultánea el brote de la enfermedad y la desnutrición que suelen asociar estos pacientes, existiendo actualmente un claro posicionamiento sobre la misma como tratamiento de elección del brote agudo frente a los corticoides.

Destacar además lo importante que es realizar un buen seguimiento y manejo de enfermedades crónicas para evitar el desarrollo de complicaciones.

Lactante con fallo de medro e infección respiratoria. A propósito de un caso

I. Baquedano Lobera, R. Bernadó Fonz, E. Castejón Ponce, C. Martínez Faci, I. García Jiménez, C. Rodríguez-Vigil

Hospital Materno-Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 100]

INTRODUCCIÓN

Las inmunodeficiencias combinadas graves (SCIDs) son un grupo heterogéneo de enfermedades consistentes en distintas alteraciones inmunes que suponen una amenaza para la vida. Su diagnóstico precoz es de vital importancia para evitar la instauración de infecciones potencialmente letales, así como complicaciones derivadas de la administración de vacunas de organismos vivos. Actualmente se han descrito más de 200 inmunodeficiencias primarias, en más de 100 de las cuales se conoce el defecto genético específico que las provoca.

CASO CLÍNICO

Lactante de dos meses y medio que acudió por cuadro de infección respiratoria de evolución tórpida y fallo de medro desde el

primer mes de vida. Ante el hallazgo de linfopenia persistente se realizaron múltiples estudios con el diagnóstico final de SCID por déficit de ADA1. A la espera del tratamiento definitivo con trasplante de progenitores hematopoyéticos, se realizó tratamiento de soporte con inmunoglobulinas intravenosas, terapia sustitutiva enzimática con PEG-ADA bovina, así como tratamiento profiláctico antibiótico y antifúngico.

COMENTARIOS

Ante un lactante con fallo de medro, neumonitis tórpida y linfopenia menor a 2.500 linfocitos hay que sospechar una SCID.

Hipertensión arterial en un niño con Neurofibromatosis

M. L. Baranguán Castro, A. Villamañán Montero, I. Mirallas Romanillos, J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, L. Jiménez Montañés, Y. Romero Salas

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 101]

INTRODUCCIÓN

La Hipertensión arterial (HTA) en pediatría suele ser de causa secundaria, especialmente a menor edad del paciente, y mayores cifras de presión arterial (PA). La Neurofibromatosis asocia con frecuencia hipertensión de difícil manejo. Se presenta un caso de HTA en un niño afecto de Neurofibromatosis.

CASO CLÍNICO

Niño de 3 años afecto de Neurofibromatosis tipo I derivado para estudio de HTA, clínicamente asintomático. Se realizan analíticas de sangre y orina con función renal, enolasa, renina-aldosterona y aminos vasoactivas, así como ecografía doppler renal y abdominal, todo con resultados normales. En TAC craneal se observa glioma del nervio óptico derecho, asociado a su patología, y el estudio cardiológico muestra engrosamiento del septo interventricular, así como hipertrofia de ventrículo izquierdo, por lo que se inicia tra-

tamiento con propranolol. Se realizan angioRMN abdominal y gammagrafía, ambas normales. Los controles ambulatorios, así como la monitorización de 24 horas muestran 100 % de elevación de PA por lo que precisa aumento de dosis y fármacos durante su seguimiento. A los 8 años se realiza angioTAC que muestra estenosis de ambas arterias renales principales, realizándose angioplastia, y posteriormente cateterismo percutáneo para colocación de stent en ambas arterias renales ante persistencia de HTA. Actualmente estable con hidralazina y enalapril.

COMENTARIOS

La Neurofibromatosis tipo I asocia un mayor riesgo de presentar HTA, siendo la causa renovascular la más frecuente en edad pediátrica. La dificultad en el diagnóstico y manejo, así como la frecuente repercusión de órganos diana obligan al seguimiento y monitorización continua tanto diagnóstica como terapéutica.

Niño con lesiones cutáneo-mucosas persistentes

M. Tirado Melero, L. Morlan Herrador, E. Ubalde Sainz, L. Monge Galindo, G. Miguel Llordés, I. Mirallas Romanillos

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 101]

INTRODUCCIÓN

Las lesiones cutáneas y bucales son un motivo de consulta frecuente en pediatría. Representan un conjunto de patologías muy heterogéneo, cuya importancia radica fundamentalmente en que pueden ser una manifestación de una patología sistémica.

CASO CLÍNICO

Niño de 8 años con lesiones erosivas en labios y mucosa oral e inyección conjuntival de una semana de evolución. Había presentado en el año y medio previo cinco episodios similares, siempre en contexto de proceso febril y tratamiento con ibuprofeno.

A su ingreso en planta presenta eritema y fisuras en los labios, erosiones en mucosa bucal, hemorragia conjuntival bilateral y lesiones vesiculo-ampollosas en la piel de extremidades y pene. Se realizan pruebas complementarias buscando origen infeccioso, inflamatorio o autoinmune, obteniendo únicamente serología positiva para *Mycoplasma pneumoniae*. Se realiza biopsia de una de las lesiones de la piel que da el diagnóstico de eritema multiforme/síndrome de Steven-Johnson. La evolución es lenta, precisando incluso nutrición

parenteral dado que las lesiones mucosas impedían la ingesta. Recibe tratamiento antibiótico, corticoideo a dosis altas y una dosis de gammaglobulinas. Al alta, dado que en todos los episodios había tomado ibuprofeno justo antes de la aparición de las lesiones se recomienda evitar este fármaco y sus relacionados. La evolución posterior ha sido favorable.

COMENTARIOS

El síndrome de Steven-Johnson es una reacción mucocutánea severa poco frecuente en la infancia. Los desencadenantes más frecuentes son fármacos y, en niños, también infecciones (*Mycoplasma*); por mecanismos desconocidos se produce una reacción citotóxica con intensa necrosis de queratinocitos. Las manifestaciones clínicas habituales son vesículas y ampollas en la piel y en 90% de casos lesiones mucosas. El cuadro se puede complicar con deshidratación, trastornos electrolíticos, infección y distrés respiratorio agudo. El diagnóstico es básicamente clínico. El tratamiento fundamental es de soporte, aunque se emplean también corticoides e inmunoglobulinas. El pronóstico en niños suele ser favorable.

Síndrome SLO

L. García Hernández, F. J. Ramos Fuentes, P. Ventura Faci, R. García Romero, P. M. Barberá Pérez, L. Pérez Navalón

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 102]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Smith Lemli Opitz (SSLO) es un síndrome polimalformativo que es, al mismo tiempo, un error innato del metabolismo. Su causa se debe a la deficiencia de un un enzima implicado en la biosíntesis de colesterol, la 7 dehidrocolesterol reductasa (7DHCR). Su diagnóstico se basa en la determinación de la 7 dehidrocolesterol (7DHC) en plasma, precursor previo al colesterol. La confirmación se realiza mediante el estudio del gen que se encuentra mutado en este síndrome, el gen 7DHCR. Existen distintas formas clínicas en función de la severidad de las malformaciones asociadas, con afectación multisistémica. Las características clínicas más frecuentes son: hipotonía severa, fenotipo característico, alteración a nivel de genitales, polidactilia, una alteración muy importante para la alimentación y una discapacidad moderada-severa. Respecto al déficit de colesterol, el tratamiento se basa en suplementos de colesterol, pero también tratamiento con un inhibidor de la hidrometilglutaril-coenzima A reductasa (simvastatina®). Presentamos un caso clínico de un varón afecto de este síndrome desde el nacimiento hasta la actualidad, 7 meses de edad.

CASO CLÍNICO

Se trata de un recién nacido de 6 días de vida para estudio por un síndrome polimalformativo. Los antecedentes familiares desta-

can una prima hermana del padre con una discapacidad intelectual severa cuya filiación era desconocida. En los antecedentes prenatales destacan hallazgos prenatales tales como CIR, hipospadias y una dudosa alteración a nivel del cuerpo calloso. Nace mediante parto eutócico vaginal a las 40 SG, Apgar 8/8. En la exploración física, al nacimiento, destaca hipotonía axial severa, un fenotipo caracterizado por una ptosis bipalpebral, microretrognatia, anteversión de fosas nasales y orejas de baja implantación; también destaca alteración genitales y una polidactilia y sindactilia. El estudio bioquímico y genético confirma el SSLO, por lo que se inicia tratamiento con suplementos de colesterol y simvastatina®. En la evolución clínica destaca una dificultad severa para la alimentación. Actualmente continúa con revisiones por un equipo multidisciplinar.

COMENTARIOS

Se trata de una enfermedad de las consideradas minoritarias pero que, sin embargo, la prevalencia de portadores es del 1-2% en población caucásica. Debido a los rasgos clínicos tan característicos de este síndrome, la posibilidad de llegar a realizar el diagnóstico con resultados bioquímicos en plasma y los cambios respecto al tratamiento en los últimos años, consideramos interesante poner en conocimiento este caso clínico y relatar cómo ha sido su evolución.

Jornadas de cirugía pediátrica en La Antigua (Guatemala)

J. Gracia Romero

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2016; 46: 103-104]

Las Obras Sociales del Santo Hermano Pedro ubicadas en La Antigua (Guatemala) se iniciaron hace 35 años atendiendo a personas pobres y enfermas en casitas alquiladas y repartiendo víveres a los vecinos más necesitados. Está a cargo de los frailes franciscanos. Hoy en día, las Obras Sociales (como se le conoce) albergan a 239 personas con diferentes enfermedades crónicas degenerativas (entre otros, niños con parálisis cerebral, hidrocefalia, etc.) en sus ocho hogares permanentes y luchan en contra de la desnutrición crónica en Guatemala en el Centro de Recuperación Nutricional.

A través de sus centros externos, Las Obras Sociales brindan servicios como una guardería infantil, un hogar para personas tóxico-dependientes (Hogar el Renacer en Sumpango Sacatepéquez) un hogar de ancianos (San Juan Bautista) en Jutiapa y un Centro Nutricional que atiende a un promedio diario de 25 niños, provenientes de aldeas y caseríos muy humildes, de todos los departamentos del país. Guatemala es uno de los países del mundo con peores índices de malnutrición infantil. Cada dos niños menores de 5 años sufre desnutrición crónica y en algunos municipios en pobreza extrema, 8 de cada 10 padecen este problema.

Son muchas las personas que se acercan día a día a las Obras Sociales en busca de ayuda, pues en sus instalaciones ofrecen consultas médicas generales y especializadas, servicio de laboratorio, centro de diagnóstico y clínica oftalmológica. Los servicios también incluyen un programa quirúrgico anual con áreas de pre y post operatorio. Solo en el año 2016 se atendieron más de 300.000 pacientes y se realizaron más de 5.000 cirugías.

La gente que acude a las Obras Sociales proviene de toda Guatemala, especialmente de los lugares más pobres. Son en su mayoría indígenas (70 % de la población) provenientes de las localidades que más sufrieron en la pasada guerra civil que asoló al país durante 30 años. Son personas que no tienen acceso a servicio sanitario alguno (muchas veces no les ha visto nunca un médico) y que de otro modo nunca serían tratados. El Servicio Guatemalteco de Salud cubre a una población muy escasa y apenas tiene recursos económicos, habitualmente el tratamiento médico y farmacológico debe pagarlo el paciente. La medicina es muy cara en relación al poder adquisitivo de la población y la mayor parte de los pobres en la práctica no recibe tratamiento.

Todas las obras y los servicios que se brindan son posibles gracias a cientos de personas que contribuyen con donaciones y voluntarios que ayudan a mantener el centro en pie.

Una de estas donaciones ha sido la realizada por la SPARS-Ibercaja, que ha contribuido a la realización de casi un centenar de intervenciones quirúrgicas por parte del equipo de voluntarios integrado por 3 cirujanos, una anestesióloga y 2 enfermeras desplazado desde España: Alicante, Bilbao y Zaragoza...

La cirugía realizada principalmente es cirugía pediátrica general y urológica. Se procura que sean cirugías de corta estancia y se suele organizar para que el paciente pueda ser dado de alta en el mismo día de la intervención. Las Obras Sociales disponen de una sala de hospitalización para los pacientes que necesitan cuidados pos-

Correspondencia: Obras Sociales del Santo Hermano Pedro
6a. Calle Oriente #20, La Antigua
asociacion@obrashermanopedro.org
www.obrashermanopedro.org

toperatorios por varios días. Las Obras Sociales dan alojamiento y manutención a un familiar de cada paciente.

Los equipos quirúrgicos que durante todo el año operan en la Obra Social se desplazan desde Norteamérica y Europa, principalmente desde España. Las intervenciones se realizan en los quirófanos ubicados en la Obra Social, edificio del siglo XVII, pero muy bien adaptado y dotado por las donaciones de todo tipo de material.

Creemos modestamente que en los 18 años que llevamos desplazándonos desde España, los resultados son notables y perdurables. Se realiza asistencia médica y quirúrgica de calidad contrastada a un sector de población guatemalteca, preferentemente indígena, que por sus pocas posibilidades económicas y situación sociocultural está excluida del sistema y que de otra forma muy probablemente no recibiría tratamiento porque no pueden pagarlo.

Hay que resaltar que patologías que en nuestro medio son banales y de fácil solución, allí resultan mucho más problemáticas e impiden incorporarse al niño a su vida normal, por ejemplo una hernia inguinal les puede impedir trabajar, una fimosis puede ser fuente de infecciones y de complicaciones nefrológicas, ciertas deformaciones como labio leporino, cicatrices, etc. pueden causar rechazo y excluir al paciente de su entorno social...

En la gran mayoría de las ocasiones los tratamientos son curativos y perdurables y permiten restituir al paciente a su vida normal. Resaltamos que se pone en contac-

to al paciente y su familia (a veces por primera vez) con un sistema sanitario. Los médicos guatemaltecos que donan su trabajo a las Obras siguen la evolución de estos pacientes si fuera necesario.

Desde el año 1998 y hasta el presente año hemos realizado 18 jornadas de cirugía pediátrica y han sido beneficiados alrededor de 1.750 pacientes. Creemos pues que es una experiencia suficientemente contrastada que ha reportado muy buenos resultados.

Gracias a ayudas como esta, en La Antigua seguirán abiertas las consultas médicas generales, especializadas y el programa anual quirúrgico.

Obras Sociales del Santo Hermano Pedro posee personalidad jurídica, según Acuerdo Gubernativo n.º 526-88. Se encuentra inscrita en el Registro Civil y tiene autorización sanitaria según Decreto 90-97 y Licencia Sanitaria según registro n.º 054-2004 del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social de Guatemala.

Vídeos en YouTube:

<http://r20.rs6.net/tn.jsp?f=0011_k8TtQlbaIOli3UcGTVyVvTaQvTxply0ettjWxVCK2WnlfI_Og6B8bifkWPWtlK3S3Emgzx8E0caZ-6E8qst00k3Q3jPI4590fy797FsFgDh8qVtPPn0H-yUm2L6zA7AQDSHLfw2_5Yjw2uxGoigNp0u0kC5gb7OVSQ7vYJIQyoDz2F7YiezDX0HVYRISezeenk_7K_lwS00b5_7eWFgdCZuHx06mBQ6&c=G_Yy8I sjQLCEwBpBDJAqL3Nd8cH5dTAC80a-Mnx5LaMYSyCvqa9o0g==&ch=Hk36ZJQteEvXKBDiMgjrLfUTyhHFtBxySiXiI2JECdsXFXv0-FkQw==

