



eBook    

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN



PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Ángel Luis Zamora Cevallos
Francisco Xavier Vera Solorzano
Daniela Victoria Zúñiga Baldeón
Dolores Rosario Mieles Ochoa
Eduardo Steven Navarrete Romero
Elvis Enrique Alcívar López
Zully Alexandra García Villacis
Yordan Rafael Delgado Moreira
Fernando Andree Ramírez García
Angelitte Arlette Bravo Montes
Melissa Lisbeth Ceron Erazo
Yadira Xiomar Arteaga Castro
Autores Investigadores



PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

AUTORES

INVESTIGADORES

Ángel Luis Zamora Cevallos

Diplomado Superior en Atención Primaria de Salud;
Especialista en Atención Primaria en Salud;
Magister en Gerencia de Salud para el Desarrollo Local;
Doctor en Ciencias Médicas;
Doctor en Medicina y Cirugía;
Docente de la Facultad de Ciencias de la Salud de la
Universidad Técnica de Manabí;
Portoviejo, Ecuador;

✉ angelluisz200@hotmail.com

🆔 <https://orcid.org/0000-0001-8547-3592>

Francisco Xavier Vera Solorzano

Especialista de Primer Grado en Cirugía Maxilofacial;
Odontólogo;
Docente de la Universidad San Gregorio de Portoviejo;
Portoviejo, Ecuador;

✉ franciscox_veras@hotmail.com

🆔 <https://orcid.org/0009-0002-3420-758X>

Daniela Victoria Zúñiga Baldeón

Diplomado en Ecografía Doppler en Medicina;
Médico General;

Investigador Independiente;
Guayaquil, Ecuador;

✉ vbaldeon.zu@gmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0008-6437-7356>

Dolores Rosario Mieles Ochoa

Especialista en Orientación Familiar;
Médico Cirujano; Distrito 13D04 Salud;
24 Mayo-Santa Ana-Olmedo, Ecuador;

✉ mielesrosario@gmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0006-9814-4126>

Eduardo Steven Navarrete Romero

Especialista en Salud y Seguridad Ocupacional con
mención en Salud Ocupacional;

Licenciado en Enfermería;

Docente de la Universidad Técnica de Manabí;
Portoviejo, Ecuador;

✉ eduardo.navarrete@utm.edu.ec

ID <https://orcid.org/0009-0006-3745-2918>

Elvis Enrique Alcívar López

Especialista en Atención Primaria en Salud;
Médico Cirujano; Responsable de Provisión y Calidad de los Servicios de
Salud en Dirección Distrital 13D04 MSP

Docente en la Maestría en Salud Pública mención Economía y Desarrollo
Socioambiental de la Facultad de Posgrado de la
Universidad Técnica de Manabí

Portoviejo, Ecuador;

✉ alcivarelvis.md@hotmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0000-0094-9812>

Zully Alexandra García Villacis

Especialista en Neonatología,
Universidad de Buenos Aires, UBA, Argentina;

Magíster en Nutrición Infantil,
Universidad Particular de Especialidades Espíritu Santo, UEES;

Médico Cirujano, Universidad Laica Eloy Alfaro de Manabí,
ULEAM, Manta, Ecuador;

✉ dra.zully.garcia@gmail.com

ID <https://orcid.org/0000-0002-3063-9716>

Yordan Rafael Delgado Moreira

Maestrante de Gestión de Calidad y Seguridad del Paciente;
Licenciado en Enfermería;
Hospital de Especialidades Portoviejo;
Portoviejo, Ecuador;

✉ yordan-94@hotmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0005-2719-6757>

Fernando Andree Ramírez García

Maestrante de Gestión de Calidad y Seguridad del Paciente;
Licenciado en Enfermería;
Hospital de Especialidades Portoviejo;
Portoviejo, Ecuador;

✉ ferami_96@hotmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0003-4601-0378>

Angelitte Arlette Bravo Montes

Médico; Médico Rural de Santa Elena;
Investigador Independiente;
Santa Elena, Ecuador;

✉ angelitt_1998@hotmail.com

ID <https://orcid.org/0009-0000-5569-5362>

Melissa Lisbeth Ceron Erazo

Máster en Nutrición Personalizada y Comunitaria;
Nutricionista Dietista; Docente de la Universidad San Gregorio de Portoviejo;
Portoviejo, Ecuador;

✉ melissaceron16@gmail.com

ID <https://orcid.org/0000-0003-3823-725X>

Yadira Xiomar Arteaga Castro

Especialista en Auditoria de Servicios de Salud;
Médica Cirujana;
Médico de Primer Nivel de Atención Dirección Distrital 13D04 MSP;
Portoviejo, Ecuador;

✉ xio_marita91@hotmail.com

ID <https://orcid.org/0000-0001-7780-6377>

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

REVISORES

ACADÉMICOS

Ángel Luis Moreno Briones

Máster en Emergencias;
Especialista en Cirugía General y Laparoscópica;
Médico;
Cursando Doctorado en Ciencias de la Educación;
Líder del Centro Quirúrgico del Hospital General Guasmo Sur;
Cirujano del Staff del Hospital Clínica Alcívar y Clínica Sur Hospital;
Director de CIDIME (Cirugía Digestiva Metabólica);
Pro-secretario de la Sociedad Ecuatoriana de Cirugía Capítulo Guayas;
Guayaquil, Ecuador;

✉ almob82@hotmail.com

🆔 <https://orcid.org/0000-0002-2222-4289>

José Luis Alvarado Mattos

Especialista en Cirugía General; Médico;
Hospital General Guasmo Sur;
Universidad de Guayaquil;
Guayaquil, Ecuador;

✉ jocho1981@hotmail.com

🆔 <https://orcid.org/0009-0005-0545-4356>

Catalogación Bibliográfica

Ángel Luis Zamora Cevallos
Francisco Xavier Vera Solorzano
Daniela Victoria Zúñiga Baldeón
Dolores Rosario Mieles Ochoa
Eduardo Steven Navarrete Romero
Elvis Enrique Alcívar López
Zully Alexandra García Villacis
Yordan Rafael Delgado Moreira
Fernando Andree Ramírez García
Angelitte Arlette Bravo Montes
Melissa Lisbeth Ceron Erazo
Yadira Xiomar Arteaga Castro

AUTORES:

Título: Patologías pediátrica. Diagnósticos y tratamiento

Descriptor: Procedimientos Quirúrgicos; Ciencias médicas; Pediatría; Atención médica

Código UNESCO: 3201.10 Pediatría

Clasificación Decimal Dewey/Cutter: 618.9/725

Área: Ciencias de la Salud

Edición: 1^{era}

ISBN: 978-9942-622-80-8

Editorial: Mawil Publicaciones de Ecuador, 2023

Ciudad, País: Quito, Ecuador

Formato: 148 x 210 mm.

Páginas: 166

DOI: <https://doi.org/10.26820/978-9942-622-80-8>

URL: <https://mawil.us/repositorio/index.php/academico/catalog/book/77>

Texto para docentes y estudiantes universitarios

El proyecto didáctico: **Patologías pediátrica. Diagnósticos y tratamiento**, es una obra colectiva escrita por varios autores y publicada por MAWIL; publicación revisada bajo la modalidad de pares académicos y por el equipo profesional de la editorial siguiendo los lineamientos y estructuras establecidos por el departamento de publicaciones de MAWIL de New Jersey.

© Reservados todos los derechos. La reproducción parcial o total queda estrictamente prohibida, sin la autorización expresa de los autores, bajo sanciones establecidas en las leyes, por cualquier medio o procedimiento.



Usted es libre de:
Compartir — copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato.
Adaptar — remezclar, transformar y construir a partir del material para cualquier propósito, incluso comercialmente.

Director Académico: Lcdo. Alejandro Plúa Argoti

Dirección Central MAWIL: Office 18 Center Avenue Caldwell; New Jersey # 07006

Gerencia Editorial MAWIL-Ecuador: Mg. Vanessa Pamela Quishpe Morocho

Dirección de corrección: Mg. Ayamara Galanton.

Editor de Arte y Diseño: Lic. Eduardo Flores, Arq. Alfredo Díaz

Corrector de estilo: Lic. Marcelo Acuña Cifuentes

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Índices

Contenidos



Prólogo ----- 14
Introducción----- 16

Capítulo I.

Urgencia endocrinológicas en pediatría ----- 19
Ángel Luis Zamora Cevallos

Capítulo II.

Patologías pediátricas maxilofaciales ----- 30
Francisco Xavier Vera Solorzano

Capítulo III.

Dificultad respiratoria en el recién nacido ----- 42
Daniela Victoria Zúñiga Baldeón

Capítulo IV.

Bronquiolitis, síndrome bronquial obstructivo, asma. ----- 54
Dolores Rosario Mieles Ochoa

Capítulo V.

Cardiopatías congénitas en niños----- 66
Eduardo Steven Navarrete Romero

Capítulo VI.

Infecciones en las vías urinarias en la infancia ----- 76
Elvis Enrique Alcívar López

Capítulo VII.

La evaluación neurológicas del recién nacido (RN)----- 87
Zully Alexandra García Villacis

Capítulo VIII.

Trastornos del desarrollo puberal ----- 99
Yordan Rafael Delgado Moreira

Capítulo IX.

Patologías traumatológicas más frecuentes en pediatría ----- 111
Fernando Andree Ramírez García

Capítulo X.

Urgencias pediátricas----- 122

Angelitte Arlette Bravo Montes

Capítulo XI.

Valoración antropométrica y nutricional en paciente pediátrico----- 133

Melissa Lisbeth Ceron Erazo

Capítulo XII.

Síndrome nefrótico pediátrico relacionado con
enfermedades sistémicas ----- 144

Yadira Xiomar Arteaga Castro

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Índices

Tablas



Tabla 1. Causas de Insuficiencia Suprarrenal -----	22
Tabla 2. Tratamiento de la crisis adrenal-----	23
Tabla 3. Trastornos Traumatológicos más Frecuentes -----	113
Tabla 4. Definición de Montreux-----	125
Tabla 5. Patrones de exposición a tóxicos -----	130
Tabla 6. Tratamiento general de las intoxicaciones -----	131
Tabla 7. Estatura en Edad Pediátrica -----	135
Tabla 8. Peso en Edad Pediátrica-----	136
Tabla 9. Perímetro cefálico-----	136
Tabla 10. Nuevas ecuaciones propuestas por la OMS para calcular el gasto energético en reposo en la población infantojuvenil-----	141
Tabla 11. Características ideales en un método para determinar la composición corporal en pediatría. -----	142
Tabla 12. Métodos para determinar la composición corporal en edad pediátrica actualmente disponible en listados de acuerdo a su coste y complejidad técnica.-----	143
Tabla 13. Clasificación del Síndrome Nefrótico -----	146
Tabla 14. Clasificación de la Amiloidosis según la presencia o ausencia de enfermedad subyacente y el tipo de proteína depositada -----	152
Tabla 15. Clasificación etiológica de consenso el síndrome hemolítico urémico-----	153

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Índices

Ilustraciones



Ilustración 1. Glandulas del sistema Endocrino-----	20
Ilustración 2. Entrecruzamiento Vertical-----	31
Ilustración 3. Aparato Respiratorio en Infantes-----	43
Ilustración 4. Bronquiolitis en Niños-----	55
Ilustración 5. Cardiopatías Congénitas-----	67
Ilustración 6. Infecciones urinarias en niños-----	77
Ilustración 7. Evaluación Neurológica en Recién Nacidos-----	88
Ilustración 8. La Pubertad-----	100
Ilustración 9. Traumatismo en el Falange-----	112
Ilustración 10. Epifisiólisis de radio distal-----	115
Ilustración 11. Fractura de Clavícula-----	116
Ilustración 12. Epifisiólisis de la cabeza femoral derecha-----	117
Ilustración 13. Fractura diafisaria de fémur tratada mediante enclavado intramedular elástico-----	118
Ilustración 14. Deformidad en valgo secundaria a fractura incompleta de tibia proximal-----	119
Ilustración 15. Ensanchamiento del espacio entre el primer y segundo metatarsiano de pie derecho (círculo)-----	120
Ilustración 16. Atención a Niños-----	123
Ilustración 17. Medidas Antropométricas-----	134
Ilustración 18. Síndrome Nefrótico en Pediatría-----	145

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Prólogo



En la actualidad, la labor del pediatra es fundamentalmente preventiva, con la finalidad de disminuir la tasa de mortalidad infantil, colocando énfasis en fomento y protección de la salud del infante.

El control de niño sano es una tarea irremplazable en la atención pediátrica, porque además de monitorear el crecimiento y desarrollo, hace énfasis en la educación a los padres y cuidadores sobre importancia de la prevención de accidentes y enfermedades, por ejemplo, más de la mitad de todos los accidentes infantiles ocurren dentro de la casa (caídas, golpes, aplastamientos, inmersión, quemaduras, etc.).

La infancia es la etapa de la vida que va desde el nacimiento hasta la juventud, ahora bien, dentro de esta fase también hay diferentes momentos que marcan los ritmos del desarrollo del niño o niña, tanto en lo físico como en lo psicológico

El objetivo de esta obra, es la de esbozar los aspectos básicos, que los médicos pediatras deben adquirir para tener una perspectiva clara vinculada a la temática de las patologías más comunes en la infancia.

La obra ha sido diseñada de una manera, que se muestra las diversas patologías desde una base fisiológica y anatómica, para posteriormente abordar la perspectiva clínica a partir de la valoración clínica y el conocimiento de los grandes síndromes clínicos y sus diversos contextos, para finalmente aportar las soluciones más actualizadas.

Se ha pretendido que los capítulos sean sucintos y claros, tributando donde sea posible tablas y gráficos que asistan su consulta.

Los Autores

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Introducción



La pediatría es la parte de la medicina que se ocupa del estudio del crecimiento y el desarrollo de los niños hasta la adolescencia, así como del tratamiento de sus enfermedades, esta especialidad busca la prevención, diagnóstico y tratamiento de enfermedades o lesiones que suceden durante esta etapa de la vida.

Un médico pediatra se encarga de supervisar de manera constante a niños sanos, mediante cuidados preventivos, atender enfermedades agudas o crónicas.

El médico pediatra deberá trabajar y hacer equipo con los padres del niño o niña para garantizar el desarrollo óptimo del pequeño, esto quiere decir que los padres deberán asistir a las citas programadas y en caso de necesitar medicamentos los administrarán en los tiempos y formas correctas, entre mucho más.

De esta manera, se logrará facilitar la detección temprana de enfermedades que podrían poner en riesgo el desarrollo o hasta la vida de los niños.

El propósito de este libro es proveer una visión global, escrita y fotográfica del tema, que permita al profesional de la salud, evaluar y tipificar en forma expedita una determinada patología, decidir su tratamiento de urgencia y su manejo futuro.

Para tal efecto, la obra se organiza en capítulos que abordan temas de interés científico.

En el capítulo I, se aborda la urgencia endocrinológica en pediatría. El capítulo II trata las patologías pediátricas maxilofaciales. En el capítulo III, se expone la dificultad respiratoria en el recién nacido.

En el capítulo IV, se detalla las enfermedades respiratorias más comunes que padece los infantes tales como bronquiolitis, síndrome bronquial obstructivo y asma. El capítulo V, se presenta las distintas patologías cardiopatías congénitas en niños.

En el capítulo VI, se especificará infecciones en las vías urinarias en la etapa de la Infancia. El capítulo VII expone la evaluación neurológicas del recién nacido (RN), como procedimiento importante para observar el desarrollo neuronal del infante.

En capítulo VIII, se presentan los distintos trastornos del desarrollo puberal. En el capítulo IX, se explican las patologías traumatológicas más frecuentes en pediatría. En el capítulo X se abordan las distintas urgencias pediátricas que pueden surgir en la cotidianidad del infante.

En el capítulo XI, se aborda la valoración antropométrica y nutricional en el paciente pediátrico, y finalmente en el capítulo XII, se expone el síndrome nefrótico pediátrico relacionado con enfermedades sistémicas.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

I

Urgencia Endocrinológicas en Pediatría

Ángel Luis Zamora Cevallos

 <https://orcid.org/0000-0001-8547-3592>



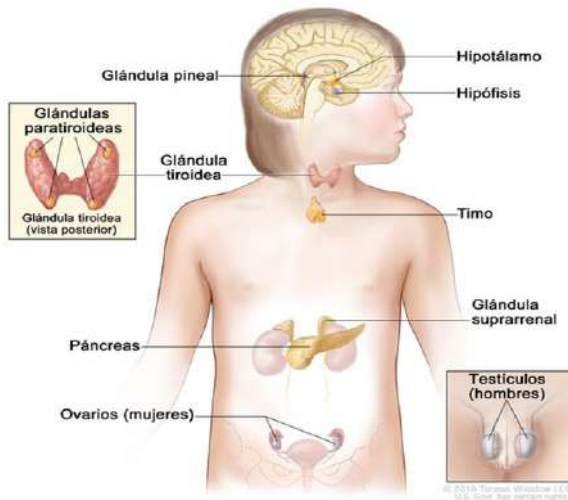
Las urgencias endocrinológicas en la edad pediátrica, aun siendo poco frecuentes, revisten especial importancia debido a su clínica poco específica, así como la morbimortalidad derivada de un diagnóstico tardío (1).

Dentro de las entidades endocrinológicas que pueden causar una urgencia médica en todas las edades se incluyen fundamentalmente: patología del páncreas endocrino, suprarrenal, tiroidea, hipofisaria y del metabolismo calciofósforo (1).

En algunos casos, la ambigüedad genital al nacimiento, además de suponer una urgencia social, puede asociar también riesgo vital, como ocurre en determinadas formas de hiperplasia suprarrenal congénita que asocian pérdida salina (1).

Ilustración 1.

Gandulas del sistema Endocrino.



Fuente: Instituto Nacional del Cáncer (2)

Hipoglicemia infantil

La hipoglicemia constituye una de las alteraciones metabólicas más importantes durante la niñez cuyo diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales en la prevención de secuelas neurológicas (3).

La definición de hipoglicemia ha sido controversial; décadas atrás se utilizaron puntos de corte según la edad gestacional y las horas de vida, hoy en día, se considera hipoglicemia una concentración de glicemia < 50 mg/dL a cualquier edad, ya que a ese nivel se producen cambios homeostáticos en los sistemas nervioso central y hormonal; con valores por debajo de 50 mg/dL se han evidenciado anomalías somatosensoriales (3).

Síntomas

Neuroglucopénicos y autonómicos

En el Recién Nacido (RN) y lactantes, los síntomas de hipoglicemia son inespecíficos, tales como irritabilidad, letargia, cianosis, hipotonía, dificultad para alimentarse, taquipnea, apnea, bradicardia, hipotermia, los que se pueden confundir con muchas otras patologías, en niños mayores los síntomas iniciales causados por respuesta autonómica son sudoración, debilidad, taquicardia, temblores, sensación de hambre, seguidos de síntomas neuroglucopénicos como letargia, irritabilidad, confusión, cambios de comportamiento (que pueden confundirse con enfermedad psiquiátrica) hasta convulsiones y coma (3).

Tratamiento inicial

Cuando se sospecha hipoglicemia, ella debe ser confirmada con una glicemia capilar, siendo necesario obtener una muestra de sangre antes de la administración de glucosa para análisis posterior; esta es la llamada muestra crítica que nos orientará en el diagnóstico, también se debe tomar concomitantemente una muestra de orina. Una vez conseguida esta muestra, si el paciente está consiente, se realiza una prueba con glucagón im 0,1 mg/kg (máximo 1 mg) tomando una glicemia 30 minutos después; un aumento > 30 mg/dL respecto al basal es una respuesta positiva e indica que los depósitos de glicógeno hepático no estaban depletados en el momento de la hipoglicemia siendo altamente sugerente de hiperinsulinismo, posteriormente, si el paciente es capaz de ingerir por boca se debe dar un carbohidrato de rápida absorción; si la glicemia no mejora en 10-15 minutos se debe administrar glucosa parenteral, si el paciente está inconsciente o es incapaz de ingerir por boca, debe ser tratado con glucosa intravenosa, con un bolo inicial de solución glucosada al 10%, 2 cc por kg administrado en 2-3 minutos, seguido de una infusión continua de glucosa para mantener glicemia en márgenes seguros (entre 70-120 mg/dL) (1).

Insuficiencia suprarrenal aguda

El déficit de glucocorticoides y/o mineralocorticoides constituye otra situación endocrinológica seria cuando se establece de forma rápida o, en la formas de instauración lenta, acontece sobre una situación de estrés, en neonatos y lactantes pequeños la causa más frecuente es la hiperplasia adrenal congénita producida por el déficit de 21-hidroxilasa (4), otras causas se encuadran en la tabla 1.

La sintomatología suele aparecer progresivamente siendo frecuente su diagnóstico en el momento de una crisis adrenal, el déficit de cortisol determina la aparición de hipoglucemia, astenia, apatía, mialgias, anorexia, náuseas, vómitos e hipotensión ortostática; en la insuficiencia adrenal primaria es característica la hiperpigmentación de piel y mucosas, por otra parte, el déficit de aldosterona produce depleción de volumen extravascular con hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis e hipotensión arterial, los recién nacidos hembras con hiperplasia suprarrenal congénita secundaria a déficit enzimático grave nacerán con ambigüedad genital (4).

Tabla 1.

Causas de Insuficiencia Suprarrenal.

Causas de insuficiencia suprarrenal
Déficits: a) Con herencia recesiva: 21-hidroxilasa Otros: Aldosterona sintetasa, 3 hidroxisteroide deshidrogenasa, 20-hidroxilasa, 20-22-Desmolasa, hiperplasia adrenal lipoidea b) Con herencia ligada al X: adrenoleucodistrofia, hiperplasia adrenal congénita, déficit de gliceron-quinasa
2. Autoinmune (Addison) a) Asociadas a otras endocrinopatías autoinmunes: – Tipo I: hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea crónica – Tipo II: tiroiditis, diabetes mellitus b) Aislada
3. Infecciones: sepsis (menigococemia), TBC, infecciones asociadas a VIH, hongos
4. Otras: hemorragia suprarrenal, sarcoidosis, amiloidosis, metástasis, drogas (ketoconazol, espirolactona, etomidato, fenobarbital, rifampicina), idiopática

5. Secundaria: corticoterapia crónica retirada bruscamente, exéresis de tumor secretor de esteroides, craneofaringioma, displasia septoóptica, irradiación y cirugía intracraneal, tumores hipotalámicos e hipofisarios, traumatismo craneal

Fuente: Gracia, Guerrero y Alcalde (4)

El tratamiento de la insuficiencia suprarrenal aguda está basada en dos pilares fundamentales: líquidos y corticoides (tabla 2), el mantenimiento, tras la fase aguda, debe hacerse con hidrocortisona a dosis de 16 mg/m²/día cada 8 horas VO asociada, si existe déficit mineralocorticoide, a fludrocortisona 0,05-0,2 mg/día cada 12-24 horas VO (4).

Tabla 2.

Tratamiento de la crisis adrenal.

Tratamiento de la Crisis Adrenal		
	Líquido	Costicosteroides
inicio	SSF con glucosa al 5 % (10 % en lactantes): 20 cc/kg IV en 20'	Hidrocortisona 60-80 mg/m ² IV bolo
Primeras 8 horas	SSF con glucosa al 5 % 1/3 del suero de mantenimiento más la mitad del déficit	Hidrocortisona 60-80 mg/m ² /día IV cada 4-6 horas
8-24 horas	SSF con glucosa al 5 % 2/3 del suero de mantenimiento más la mitad del déficit	Hidrocortisona 60-80 mg/m ² /día IV cada 4-6 hora
24-48 horas	SSF diluido al 1/2 con glucosa al 5 % a necesidades basales	Hidrocortisona 30 mg/m ² /día IV cada 4-6 horas

Fuente: Gracia, Guerrero y Alcalde (4)

Alteraciones del metabolismo Fosfocálcico

El calcio es el mineral más abundante en el organismo y junto con el fósforo constituye el componente inorgánico mayor del hueso, para mantener una homeostasis adecuada, se requiere una compleja interacción entre factores hormonales y no hormonales, y el correcto funcionamiento de sus órganos diana, en particular riñón, intestino y hueso, además de una adecuada ingesta dietética (5)

En la circulación, la cantidad de calcio y magnesio es menos del 1% del contenido total del organismo., sin embargo, alteraciones en las concentraciones séricas de estos minerales pueden comportar alteraciones de funciones fisiológicas importantes, con una sintomatología muy variada (5)

El 98% del calcio total se encuentra en el hueso. Del resto dependen importantes funciones intracelulares, como la transmisión de señales y numerosas reacciones enzimáticas y extracelulares, como la coagulación, la secreción endocrina, la conducción nerviosa y la contractibilidad muscular (5).

El calcio sérico se encuentra en 3 formas: unida a proteínas, principalmente a la albúmina (30-50%); formando complejos con aniones como el fosfato, citrato o bicarbonato (5-15%), e ionizado (40-60%) (5).

La forma ionizada (Ca^{2+}) es la metabólicamente activa y es la fracción soluble. Esta pequeña fracción depende de la absorción de calcio en el intestino, del continuo recambio mineral del hueso y del balance renal de este ion. Para ello, paratohormona (PTH), vitamina D y, en menor grado, calcitonina regulan este equilibrio actuando sobre sus dianas: intestino, hueso y riñón (5).

Hipocalcemia

Hablaremos de hipocalcemia (hCa) cuando la concentración de Ca sérico sea $< 8 \text{ mg/dl}$ o bien la disminución de la fracción de Ca iónico por debajo de 4.75 mg/dl ., hemos de tener en cuenta también la velocidad de instauración, por lo tanto hCa aguda sintomática y hCa crónica requieren actitudes diferentes (6).

La hCa siempre surge como consecuencia de 2 mecanismos: aumento de la pérdida de Ca iónico desde la circulación (depósito en los tejidos incluido hueso, pérdidas urinarias, aumento de la unión del Calcio en el suero y disminución del Ca iónico) y disminución de la entrada de Ca a la circulación (alteraciones en la absorción intestinal y disminución de la resorción ósea), podemos dividir las causas de hCa en (6):

- **Hipoalbuminemia:** principal causa de disminución del calcio sérico total, por lo que tendremos que calcular Ca corregido antes de tomar alguna conducta, porque disminuye el calcio total por descenso del Ca unido a la albúmina, pero no se modifica el Ca iónico que es el fisiológicamente activo, por tanto hablamos de Falsa Hipocalcemia
- **Hormonal:** déficit de PTH y aumento de fósforo en hipoparatiroidismo primario o postquirúrgico, aumento de PTH y fósforo normal por pseudohiperparatiroidismo en insuficiencia renal crónica.
- **Déficit de Vit D con PTH aumentado y disminución de fósforo:** en raquitismo, desnutrición, síndrome de malabsorción, raquitismo, vit D resistente.

- Hipomagnesemia o Hiperfosfatemia.
- Movilización y depósito de Ca plasmático: pancreatitis aguda, sd del hueso hambriento, rabiomiolisis
- Fármacos: antineoplásicos, antibióticos

Tratamiento

Hemos de tener en cuenta que el tratamiento será diferente dependiendo de si nos enfrentamos a una hCa aguda o crónica (6).

Hipocalcemia Aguda

Monitorización de constantes y ECG.

- Infusión de Calcio: Indicado si síntomas o cuando Ca corregido < 7.5 mg/dl. Es una emergencia médica. Los pasos a seguir son: 1° Gluconato cálcico al 10% (10ml=90mg Ca): administrar 2.5 ampollas (25ml=225mg Ca) en 100ml de suero glucosado al 5% en 15 minutos. 2° Cloruro cálcico al 10% (10ml=180mg Ca): administrar 3 ampollas (30ml=540mg Ca) en 500ml de suero glucosado al 5% a 2 mg/Kg/h (70Kg: a 130 ml/h).
- Simultáneamente a la terapia intravenosa se administra: o Calcio vía oral (Calcium Sandoz Forte 500mg): 1 comp cada 8h. O Calcitriol (Rocaltrol 0.25µg): 2 comp cada 24h. O Alternativa a los 2 fármacos anteriores: carbonato cálcico asociado a vitamina D (Ideos 1 comp cada 12h).
- Si no hay respuesta y no existe insuficiencia renal, pensar en hipomagnesemia asociada: administrar 1-2g de sulfato de magnesio iv en 100cc SG5% en 20 minutos, aún sin determinación previa de Mg., si sabíamos que existía hipomagnesemia, hay que corregirla antes que la hCa, porque inhibe la liberación y la acción de la PTH.
- Consideraciones a tener en cuenta: o no administrar Ca con otras drogas, sobretodo bicarbonato porque precipita, o el Ca es venotóxico y produce necrosis de tejidos blandos si se extravasa, o si hay hipopotasemia asociada, tratar primero la hipocalcemia para evitar la tetania, o si existe acidosis metabólica, primero corregir la hCa y luego el pH., o realizar controles de Ca cada 6 horas, modificando la velocidad de la infusión si necesario y pasar a administración de Ca vía oral lo más pronto posible, cuando Ca > 8mg/dl., administraremos calcio oral a dosis de 200 mg cada dos horas, aumentando hasta 500

mg cada 2 horas si se precisa, o Tras estabilizar al paciente valorar la necesidad de tratamiento con vitamina D.

Hipocalcemia Crónica

Corregir la causa si es posible

- Suplementos de Ca oral 1-3 g al día (efectos adversos: dispepsia y estreñimiento).
- Vit D en forma de Calcitrol a 0,25-2 µg/día.
- Controles periódicos de Ca y Vit D.

Hipercalcemia

El calcio total del organismo se encuentra en un 98% a nivel de tejido óseo, en forma de hidroxapatita cálcica, del 2% que se encuentra libre, el 40% está unido a las proteínas plasmáticas (de manera principal a la albúmina), el 50% está libre en forma iónica y el 10% se encuentra formando sales con fosfatos y otros aniones (7).

El porcentaje libre es el que ejerce efectos fisiológicos notables, por lo que cualquier aumento o disminución de su proporción contribuirá a la aparición de trastornos clínicamente manifiestos (7).

Los cambios en la concentración de albúmina son los más frecuentes causantes de alteraciones en la concentración de calcio libre, por lo que se debe realizar la corrección del mismo con la siguiente ecuación:

$$4 - (\text{Albúmina del paciente}) + (\text{Calcio del paciente}) \text{ por } 0,8.$$

La concentración normal de calcio total se encuentra en el rango entre 8,5-10,5 mg/dl y el control preciso de este equilibrio se mantiene gracias a la interacción de 3 hormonas: 1) la hormona paratiroidea (PTH), 2) el 1,25 dihidroxivitamina D3 (calcitriol) y 3) la calcitonina (7), la PTH es un polipéptido de 84 aminoácidos liberado por las glándulas paratiroides en respuesta a niveles (7).

La principal causa de hipercalcemia en el paciente ambulatorio es el hiperparatiroidismo, y la primera causa que debe descartarse mediante la medición de la concentración de PTH, los adenomas, la hiperplasia paratiroidea y las neoplasias, en orden de frecuencia, son las causas más frecuentes de secreción autónoma de calcio en el hiperparatiroidismo primario (8).

Las concentraciones de PTH se encontrarán elevadas en estas condiciones, facilitando así su diagnóstico, la presencia de comorbilidades (e.g. ne-

fropatía crónica) ayudará a determinar el tipo específico (hiperparatiroidismo primario, secundario o terciario) (8).

La ingesta excesiva de vitamina D (25 hidroxivitamina D₂) o la presencia de enfermedades granulomatosas (sarcoidosis, tuberculosis, linfoma) causan hipercalcemia por aumento en la concentración de vitamina D₃, las cuales se diagnostican y diferencian con la medición de vitamina D₂ o D₃, dependiendo la causa inicial (7).

La malignidad puede causar hipercalcemia por secreción de péptido relacionado con la PTH (PTH-rP), con niveles suprimidos de PTH, o producción de 1-hidroxilasa con aumento de la concentración de vitamina D₃, existen medicamentos que pueden inducir esta condición; de relevancia clínica por su uso frecuente se encuentran los diuréticos tiazídicos, al bloquear el canal Na-Cl del túbulo distal, anulando el gradiente para la reabsorción de calcio y la actividad de la Ca-Na basolateral., además de las tiazidas, el litio también puede causarla por alteración en la secreción de PTH (9)

Tratamiento

El tratamiento se debe dirigir dependiendo la causa primaria, pudiendo ser desde paratiroidectomía hasta tratamiento de cáncer, en la hipercalcemia aguda sintomática es necesario rehidratar agresivamente, generalmente complementado con diuréticos de asa y valorando individualmente la necesidad de terapia de apoyo como los bifosfonatos (9).

Crisis Tiroidea

La crisis tirotóxica o tormenta tiroidea es muy rara en la infancia y se debe a un estado grave de hipertiroidismo, asociado a riesgo vital, ocurre siempre en el contexto de un hipertiroidismo no controlado y suele estar precipitada por cirugía o trauma, infecciones, retirada brusca de antitiroideos, mal cumplimiento del tratamiento médico o tras el uso de yodo radiactivo (2-8 días), por liberación de hormona tiroidea preformada, en la edad pediátrica, las causas principales de la tormenta tiroidea son la enfermedad de Graves-Basedow y la tiroiditis autoinmune (1).

La presentación clínica consiste en un cuadro agudo de hipertiroidismo que incluye siempre fiebre (ocasionalmente hipertermia), asocia además sudoración profusa, dolor abdominal, diarrea, hipertensión arterial, taquicardia extrema y arritmias, así como trastornos neuropsiquiátricos (agitación, hipercohesión, delirio, psicosis, apatía, estupor, coma, etc.) (1).

Tratamiento

Según Ros y Manso (1) consiste en disminuir rápidamente las hormonas tiroideas, controlar la causa precipitante, la temperatura y las alteraciones hidroelectrolíticas, así como las posibles complicaciones cardíacas (arritmias, insuficiencia cardíaca), neuropsiquiátricas (estupor, coma, etc.) y metabólicas (hipoglucemia).

Además de las medidas generales (fluidoterapia, antitérmicos, sedación y ventilación mecánica si es precisa), y del tratamiento del factor desencadenante, el tratamiento se basa en la administración de antitiroideos (ATD) en dosis altas y yodo para bloquear la liberación de T3 y T4 de la glándula.

El metimazol en dosis de 0,8-1 mg/kg/día cada 8 horas por vía oral (rango de dosis en hipertiroidismo 0,1-1 mg/kg/día c/8-12 o 24 h) es el fármaco de elección en la edad pediátrica y puede administrarse por vía rectal en caso de contraindicación de la vía oral.

En situaciones de tirotoxicosis, el propiltiouracilo oral en dosis de 15-20 mg/kg/día c/6 h (máx. 1200 mg/día), podría tener ventajas teóricas sobre el metimazol, porque, además de inhibir la síntesis de hormonas tiroideas, también inhibe la conversión periférica de T4 a T3, sin embargo, las guías de la Asociación Europea y Americana de Tiroides y la FDA desaconsejan la utilización de propiltiouracilo en la edad pediátrica y adolescencia por el riesgo incrementado de hepatotoxicidad y fallo hepático.

Antes de iniciar el tratamiento con ATD se debe realizar hemograma (para conocer la cifra de leucocitos totales y neutrófilos) y perfil hepático, y monitorizar ambos durante el seguimiento, debido al potencial efecto secundario de estos: neutropenia e hipertransaminasemia, en cuyo caso se debe valorar suspender el tratamiento.

El yodo inorgánico inhibe el transporte y la organificación de yodo y bloquea la liberación de hormonas tiroideas preformadas, las soluciones yodadas deben administrarse entre 1-3 horas después de la primera dosis de ATD, para evitar un incremento en las reservas de yodo en la glándula. Se pueden utilizar soluciones de lopodato de sodio (solución de Lugol®; 126 mg de yodo/ml; una gota supone aproximadamente 8 mg de yodo) en dosis de 4-6 gotas cada 8 horas, o bien yoduro potásico (SSKI®; 1000 mg/ml; contiene un 76,4% de yodo; 1 gota son 50 mg de yodo elemento) a dosis de 2-3 gotas cada 8 h (100-150 mg de yodo), se administran diluidos en suero salino fisiológico por vía oral o rectal, alternativamente, se puede administrar yoduro sódico intravenoso en dosis de 0,5 mg cada 8 horas.

Los corticoides inhiben la liberación y conversión periférica de hormonas tiroideas, aunque no existen recomendaciones basadas en la evidencia para la dosificación de la dexametasona ni el lopodato de sodio en Pediatría, se sugieren dosis de dexametasona de 0,15 mg/kg/dosis, cada 6 horas, por vía intravenosa, o hidrocortisona (2 mg/kg/dosis; máximo 100 mg, cada 8 horas, IV) sonda (2 mg/kg/dosis; máximo 100 mg, cada 8 horas, IV).

Para el manejo sintomático de los síntomas adrenérgicos (taquicardia, arritmia, sudoración, temblor, etc.) se utilizan los β -bloqueantes: propranolol en dosis de 0,01-0,1 mg/kg/dosis por vía intravenosa inicialmente (en 10 min; máx. 1 mg) cada 4 horas hasta normalizar la frecuencia cardiaca, posteriormente, pasar a vía oral en dosis de 0,5-2 mg/kg/día c/6-8 h (máx. 60-80 mg/dosis), propranolol contraindicado en insuficiencia cardiaca, diabetes mellitus o asma (utilizar atenolol en dosis de 0,5-1 mg/kg/día por vía oral c/12-24 h máx. 100 mg/día)

Para la fiebre se debe utilizar paracetamol o ibuprofeno, el uso de ácido acetilsalicílico está contraindicado debido a su capacidad de desplazar la T4 de su proteína transportadora (TBG).

Una vez controlada la crisis tirotóxica, se suspenderán inicialmente los corticoides y la sal yodada y posteriormente el β -bloqueante, manteniendo el ATD (mantener también β -bloqueante a dosis bajas si persiste sintomatología autonómica).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO


PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

II

Patologías Pediátricas Maxilofaciales

Francisco Xavier Vera Solorzano

 <https://orcid.org/0009-0002-3420-758X>



Alteraciones en la erupción dentaria

La erupción dentaria es un proceso dinámico, que comienza con la formación del germen dentario desde su cripta de desarrollo hasta su colocación en la cavidad bucal, en oclusión con sus antagonistas (10).

La especie humana posee dos tipos de denticiones: la decidua compuesta por 20 dientes, y la permanente con 32, los dientes se desarrollan a partir de los brotes epiteliales en la porción anterior de los maxilares y en dirección posterior, luego de la formación y mineralización de las coronas, empiezan a formarse las raíces de los dientes y los tejidos de soporte: cemento, ligamento periodontal y hueso alveolar (10).

Al nacer el niño tiene calcificado los dientes temporales y las cúspides del primer molar permanente, los dientes permanentes y temporales desempeñan importantes funciones, directamente relacionadas con la masticación, la fonación y la deglución, los dientes permanentes establecen una oclusión funcional que permite todas las funciones mencionadas y un equilibrio armonioso a todo el sistema estomatognático, durante toda la vida (10).

Ilustración 2.

Entrecruzamiento Vertical.



Fuente: maxilclinic (11)

En la dentición humana existen tres etapas (12):

1. Dentición primaria: se mantiene en boca desde los seis meses de vida hasta los seis años.
2. Recambio de los dientes primarios por los permanentes: se produce

por reabsorción de las raíces de los dientes temporales y el diente permanente se ubica en el lugar del caduco.

3. Etapa de dentición mixta: incluye dientes primarios y permanentes, abarca el período desde aproximadamente los seis hasta los doce años.

Si a partir de los 12 años se mantiene un buen estado de salud y no hay pérdida de dientes por trauma, caries o enfermedad periodontal, la dentición permanente se mantiene por toda la vida (12).

Los factores que influyen sobre la cronología de la erupción causan el adelanto o retraso de la erupción en uno, varios o en la totalidad de la dentición; ya sean dientes deciduos o permanentes, el adelanto de la erupción ocurre en la dentición primaria, mientras que el retraso puede ocurrir en ambas denticiones, primaria o permanente (12).

Anodoncia

La ausencia de unos o varios dientes se conoce como Anodoncia, la terminología para esta anomalía es variada entre las cuales podemos mencionar: Hipodoncia, oligodoncia, el término de anodoncia para expresar la ausencia congénita de uno o más dientes, como lo expresa la Clasificación Internacional de Enfermedades Aplicadas a la Odontología y Estomatología (CIE – AO). 1985, la cual la clasifica como (13):

- Anodoncia parcial,
- Anodoncia total y
- Anodoncia no especificada.

La anodoncia es parcial si son uno o varios los dientes ausentes y total cuando todos los dientes están ausentes, la base etiológica de la anodoncia se desconoce, aunque se han sugerido: factores hereditarios, ambientales, prenatales, postnatales, genéticos, cambios evolutivos de la dentición, inflamaciones e infecciones, estados generalizados.

La anodoncia total es rara, pero habitualmente se vincula a ciertas displasias cutáneas y sus anexos, como es el caso de la displasia ectodérmica hereditaria y la incontinencia pigmentaria.

Si la ausencia de dientes no está asociada a ninguna displasia y no tiene relación con otros efectos, la influencia más importante es desde el punto de vista genético.

En orden de frecuencia la anodoncia más prevalente es la de los terceros molares, seguido por segundos premolares e incisivos laterales superiores.

Las manifestaciones clínicas observadas ante esta afección son: reducción en el diámetro mesio-distal de la corona, diastemas entre dientes permanentes presentes, formas dentarias atípicas, dientes con cúspides y raíces supernumerarias con la correspondiente ruptura del equilibrio dentario y alteraciones de oclusión (13).

En la anodoncia el tratamiento abarca desde el diagnóstico temprano, seguido de una secuencia adecuada que integre procedimientos multidisciplinarios en la solución de los problemas del paciente (13).

Oligodoncia

Conocida también como: Agenesia Dentaria, es la disminución en el número de dientes, cuando son hasta cinco dientes los ausentes se denomina hipodoncia, puede afectar ambas denticiones, encontrándose con mayor frecuencia en los dientes permanentes (14).

Cuando están afectados los dientes primarios esta anomalía se presenta con mayor frecuencia en los incisivos a laterales superiores e inferiores y caninos inferiores, y cuando esto ocurre estos dientes permanentes también están ausentes, cuando son los dientes permanentes que están afectados son los incisivos laterales superiores, segundos premolares superiores e inferiores y terceros molares los que con mayor frecuencia no aparecen en boca, la radiografía es indispensable para confirmar el diagnóstico de esta anomalía (14).

Displasia Ectodérmica Hereditaria

La Anodoncia y la Oligodoncia se asocian con la Displasia Ectodérmica Hereditaria; el cual es un defecto (15):

- Poco frecuente
- Existe una alteración en el desarrollo de los órganos derivados del ectodermo
- Es de carácter recesivo ligado al sexo
- Se observa con mayor frecuencia en los varones que en las hembras

Características Generales:

1. Piel seca, fina e hiperpigmentada.
2. Anhidrosis: disminución o supresión del sudor por disminución o au-

sencia del número de glándulas sudoríparas, que trae como consecuencia fiebres elevadas en ambientes cálidos por la incapacidad del paciente a sudar.

3. Hipotricosis: falta o escasez de pelo, es poco pigmentado. Las cejas y las pestañas son escasas o faltan.
4. Facies Típicas:
 - Abultamiento Frontal.
 - Hipoplasia Malar.
 - Puente nasal aplanado y Columnella retraída.
 - Labios gruesos.
 - Piel periorbitaria arrugada e hiperpigmentada.
 - Orejas prominentes y bajas.
 - Mentalidad normal.

Manifestaciones Bucales:

- Anodoncia u Oligodoncia
- Dientes cónicos
- Glándulas salivales con desarrollo incompleto que trae como consecuencia xerostomía
- Como fenómeno relacionado: Hipoplasia de las glándulas mucosas nasales y faríngeas que conlleva a rinitis o faringitis crónicas con disfagia y ronquera

Querubismo y displasia fibrosa

Se trata de una patología del maxilar y la mandíbula donde se reemplaza el hueso normal con cantidades excesivas de tejido fibroso, provocando alteraciones de los dientes temporales y permanentes, la importancia de esta enfermedad radica en que afecta de forma variable la calidad de vida de los pacientes portadores, ya que en algunos casos el compromiso puede ser mínimo, pero una malformación severa puede tener una afectación considerable en el ámbito social, psicológico y funcional de los pacientes, razón por la que es fundamental conocer esta rara enfermedad que puede plantear un desafío diagnóstico (16).

El diagnóstico se basa en la edad del paciente, la historia familiar, el examen físico, los hallazgos radiológicos e histopatológicos, y el análisis bioquímico molecular, el querubismo es una patología autoinflamatoria del tejido óseo que se caracteriza por una sustitución del hueso normal por lesiones fibroso-óseas en maxila y mandíbula, dando lugar a una expansión indolora y simétrica de los maxilares, afectando principalmente el ángulo y la rama superior de la mandíbula, de forma bilateral que es más frecuente, o unilateral como se describen algunos casos en la literatura (16).

Sus manifestaciones clínicas abarcan un gran espectro, desde cuadros totalmente asintomáticos e indoloros, hasta presentaciones severas y progresivas, donde característicamente se observa que los dientes no erupcionan o erupcionan de forma desalineada, en este último escenario, la simetría facial del niño se observa distorsionada y la expansión ósea produce una cara redonda similar a un querubín, con mejillas prominentes, y una maloclusión con desplazamiento de las piezas dentales y dificultades de la masticación (16).

Otros signos y síntomas incluyen adenopatías cervicales y submandibulares, así como dificultades visuales, auditivas o respiratorias; además de dificultad para el habla y disfagia (17).

Crecimiento facial y patrones respiratorios

En el desarrollo del cráneo participan tres entidades provenientes embriológicamente de las células de la cresta neural y tejido mesodérmico paraxial, a saber: el neurocráneo, la cara y el aparato masticatorio (18).

El neurocráneo comprende la bóveda craneal y la base de cráneo, la bóveda craneal o desmocráneo cubre el encéfalo y proviene de hueso formado intramembranosamente, la base de cráneo es el piso craneal del encéfalo y está asociado con la cubierta capsular de los órganos de los sentidos (nasal, auditivo y ocular); proviene de hueso formado endocondralmente y su cartilago precursor es conocido como condrocráneo (18).

La cara comprende el desarrollo del sistema estomatognático facial (sistema: conjunto de órganos que intervienen en alguna de las principales funciones vegetativas; estoma: boca; gnático: perteneciente a los maxilares; facial: cara), que es derivado de los arcos faríngeos y del proceso frontonasal, proviene de hueso formado intramembranosamente con origen de células de la cresta neural; es también conocido como esplacnocráneo o viscerocráneo, este sistema contiene la musculatura oromasticatoria y facial, los huesos maxilares, mandibulares, nasales, orbitales, malares y frontales (18).

Las malformaciones craneofaciales son algunas de las patologías más prevalentes en la edad pediátrica. Algunas de ellas, como las craneales, pueden poner en peligro la vida del niño o dejar secuelas irrecuperables como el déficit intelectual, por otro lado, las malformaciones faciales no suelen suponer un riesgo vital; sin embargo, marcan a los niños y a sus familias de por vida, la mayoría de ellos necesitarán múltiples y complejas operaciones para intentar que su apariencia facial llegue a ser lo más adecuada posible (19).

La amplia variedad de anomalías craneofaciales muchas veces las hace inclasificables, esta limitación corresponde a la falta de comprensión embriológica y a las causas que las provocan, en 1981 se reúne el Comité de Nomenclatura y Clasificación de las Anomalías Craneofaciales derivada de la Asociación Americana de Fisura Labiopalatina, el comité propuso una clasificación simple, dividida en cinco categorías (19).

- Fisuras Faciales/ Encefaloceles/ Disostosis
- Atrofia/ Hipoplasia
- Neoplasias
- Craneosinostosis
- Inclasificables

Esta simple clasificación nos permite tener un resumen y orden de las causas y manejo de las anomalías craneofaciales más frecuentes.

Embriología craneofacial

Las células de la cresta neural de la zona craneal y vagal van a dar lugar al ectomesénquima de la región cráneo-cérvico-facial y arcos branquiales, a partir del cual se diferencian los procesos faciales, una de las características más importantes en la formación de la cara la constituyen los desplazamientos y multiplicación celular que dan como resultado la formación de los mamelones o procesos faciales (20).

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y cuello es la formación de arcos branquiales o faríngeos, aparecen en la cuarta y quinta semana del desarrollo intrauterino, en un periodo inicial están constituidos por tejido mesenquimático, separados por surcos denominados hendiduras faríngeas (20).

Los arcos branquiales no solo contribuyen a la formación del cuello, sino que desempeñan un papel importante en la formación de la cara, principalmente el primer y segundo arcos, la cara se forma entre las semanas cuarta a octava del periodo embrionario gracias al desarrollo de cinco mamelones o procesos faciales: El mamelón cefálico o frontonasal constituye el borde superior del estomodeo o boca primitiva, los procesos maxilares se advierten lateralmente al estomodeo y, en posición caudal a éste, los procesos mandibulares (ambos procesos derivados del primer arco branquial) (20)

Causas de anomalías craneofaciales

Las malformaciones craneofaciales son las malformaciones congénitas más frecuentes en humanos, pero se sabe muy poco acerca de su etiología, en algunos casos existe una transmisión genética mendeliana, si bien la mayoría son esporádicas, hay autores que discuten el papel del hipertiroidismo, de algunas metabopatías, agentes teratogénicos, etc. pero la realidad es que en la mayor parte de los casos la causa es desconocida (19).

El punto de partida y la manera en que progresan son también mal conocidos, en los síndromes asociados con el cierre precoz de suturas se ha demostrado la implicación de ciertos factores de crecimiento o de sus receptores, la base del cráneo y su crecimiento desempeñan un papel muy importante, especialmente en las cráneo estenosis con retraso del crecimiento facial (19).

Durante la última década ha existido un gran avance en la identificación de las bases genéticas para la mayoría de los síndromes craneofaciales, para aquellos casos o condiciones sin un patrón genético identificable, se han demostrado factores definidos como agentes teratogénicos, condicionantes ambientales que se detallan a continuación (18):

- Radiación: Grandes dosis se asocian a Microcefalia.
- Infección: Neonatos en antecedente de toxoplasma, rubéola o citomegalovirus tiene una alta incidencia de fisuras faciales
- Idiosincrasia materna; Niveles altos de fenilketonuria aumenta la incidencia de fisura labiopalatina, hiperinsulinismo se asocia a malformaciones oculoauriculovertebrales y factores como la edad, el peso a otras malformaciones craneofaciales.
- Químicos: Deficiencias vitamínicas se asocia a incrementos en la incidencia de fisura labiopalatinas, drogas como el tabaco materno y

la nitrofurantoina se asocian a craneosinostosis, alcohol, anticonvulsio-nantes como la fenitoína y el ácido valproico se asocia a un aumento en la incidencia de fisura labiopalatina

Fisura Facial

Las fisuras cráneo-faciales son un grupo heterogéneo de deformidades congénitas, y su tratamiento representa un reto para los cirujanos, la embriología maxilofacial juega un papel muy importante dentro del contexto de las fisuras faciales (21).

Embriología facial

El mesénquima que forma la cabeza y cara deriva del mesodermo paraaxial de la lámina lateral del mesodermo, de la cresta neural y de las placodas ectodérmicas, el mesodermo paraaxial forma bloques de tejido a cada lado del tubo neural, somitómeros en la región cefálica y somitas desde la región occipital hacia el extremo caudal (22)

Los somitas se diferencian en esclerotoma (porción ventromedial) y dermamiotoma (porción dorsolateral), al finalizar la cuarta semana, las células del esclerotoma se tornan polimorfas (mesénquima o tejido conjuntivo embrionario), las células mesenquimáticas se diferencian en osteoblastos, condroblastos o fibroblastos, de los somitas y somitómeros se forma el piso de la caja craneal, una pequeña porción de la región occipital, todos los músculos voluntarios de la región craneofacial, la dermis y los tejidos conjuntivos de la región dorsal de la cabeza y las meninges (22).

Aparato faríngeo

La característica más típica del desarrollo de la cabeza y el cuello es la formación de los arcos faríngeos, que aparecen en la cuarta y quinta semana de desarrollo; están constituidos por barras de tejido mesenquimático separadas por profundos surcos: las hendiduras faríngeas (22).

Simultáneamente al desarrollo de los arcos y las hendiduras, aparecen varias evaginaciones, las bolsas faríngeas, a lo largo de las paredes laterales del intestino faríngeo, la porción más craneal del intestino anterior, las bolsas se introducen en el mesénquima circundante, sin establecer comunicación con las hendiduras externas, de la 4 hendiduras formadas, sólo la primera origina una estructura que permanece durante la vida extrauterina, el revestimiento interno del tímpano y conducto auditivo externo (21).

Procesos mesenquimáticos

Al final de la cuarta semana el centro de la cara está formado por el estomodeo, rodeado por el primer par de arcos faríngeos, a las 4 semanas pueden identificarse 5 prominencias mesenquimáticas; los procesos mandibulares (primer arco faríngeo), que se localizan caudalmente en relación con el estomodeo; los procesos maxilares (porción dorsal del primer arco faríngeo), laterales al estomodeo, y la prominencia frontonasal, que es una elevación redondeada en situación craneal con respecto al estomodeo (21).

A cada lado de la prominencia frontonasal se observan engrosamientos locales de ectodermo superficial, las plácodas nasales (olfatorias), originadas por influencia inductora de la porción ventral del cerebro anterior, durante la quinta semana, las placodas nasales se invaginan para formar las fositas nasales y aparecen rebordes de tejido que rodean a cada fosita; son los procesos nasales (laterales y mediales) (18).

Durante las siguientes 2 semanas los procesos maxilares crecen en dirección medial, comprimen a los procesos nasales mediales hacia la línea media, posteriormente la hendidura que se encuentra entre el proceso nasal medial y el maxilar queda cubierta y ambos procesos se fusionan (22).

El labio superior se forma por la fusión de los procesos nasales mediales y los 2 procesos maxilares, el labio inferior y la mandíbula se forman a partir de los procesos mandibulares, que se fusionan en la línea media, inicialmente los procesos maxilares y los nasales laterales se encuentran separados por el surco nasolagrimal, que posteriormente se cierra y se convierte en conducto nasolagrimal, los procesos maxilares se ensanchan para formar los carrillos y los maxilares (22), (19).

La nariz se forma a partir de 5 prominencias faciales: la prominencia frontonasal da origen al puente de la nariz; los procesos nasales mediales fusionados forman la cresta y la punta, y los procesos nasales laterales forman las alas de la nariz, las estructuras formadas por la fusión de los procesos nasales mediales reciben el nombre de segmento intermaxilar que tiene un componente labial, un componente maxilar (que lleva los 4 incisivos) y un componente palatino (paladar primario) (18), (21).

El paladar secundario se forma por 2 evaginaciones laminares de los procesos maxilares, estas evaginaciones (crestas palatinas) aparecen en la sexta semana de desarrollo y descienden oblicuamente a ambos lados de la lengua, en la séptima semana las crestas ascienden hasta alcanzar una posición horizontal arriba de la lengua y se fusionan entre sí, hacia delante, las crestas se fusionan con el paladar primario, al mismo tiempo que se fusionan las cres-

tas palatinas, el tabique nasal crece hacia abajo y se une con la superficie cefálica del paladar neoformado (22).

Displasias ectodérmicas

Las displasias ectodérmicas son un amplio grupo de trastornos hereditarios que se caracterizan por la alteración de estructuras derivadas del ectodermo, aunque algunos de estos síndromes poseen características específicas, determinados rasgos clínicos son comunes en muchos de ellos (23).

De modo general, se diferencian 2 grupos de trastornos: uno caracterizado por la aplasia o hipoplasia de los derivados ectodérmicos, que fracasan en su desarrollo y diferenciación por la ausencia de señales recíprocas específicas entre ectodermo y mesénquima, y otro en el que la característica más llamativa es la queratodermia palmoplantar, que se presenta en asociación con otras manifestaciones cuando se afectan otros epitelios altamente especializados, en las últimas décadas se ha logrado identificar el gen responsable en al menos 30 entidades, permitiéndonos entender los mecanismos patogénicos y su correlación con la clínica (23).

Clasificación de las displasias ectodérmicas

La categorización de las DE es compleja, por lo que los sistemas de clasificación se han ido sucediendo con el objeto de compaginar datos clínicos y genéticos, los hallazgos biomoleculares han permitido saber que los genes causales actúan básicamente a través de 2 mecanismos patogénicos, los cuales se corresponden con unos hallazgos clínicos concretos para cada caso (23):

Grupo 1. Trastornos en los que puede reconocerse un defecto en la interacción entre ectodermo y mesénquima, Se han identificado 2 mecanismos fisiopatológicos:

- A. Alteración en las vías de señalización que modulan la actividad de la molécula factor nuclear kappa beta (NFkB) (vía de señalización ectodisplasina/EDAR/EDARADD y vía de regulación NEMO).
- B. Alteración de reguladores de la transcripción y/o de la expresión de genes, como p63, DLX3, MSX1, EVC2 y EVC.

Clínicamente, el fenotipo resultante es una hipo/aplasia de los derivados ectodérmicos, que fracasan en su desarrollo y diferenciación por la ausencia de señales recíprocas específicas entre ectodermo y mesénquima.

Grupo 2. Trastornos en los que existe una función anormal de una proteína estructural localizada en la membrana celular, como la nectina 1, las conexinas o la placofilina, cuyo papel en la adhesión y comunicación intercelular es crucial para el mantenimiento de la homeostasis tisular, el control del crecimiento, el desarrollo y la respuesta celular sincronizada a diferentes estímulos

Clínicamente, estos trastornos se caracterizan principalmente por anomalías dermatológicas como la queratodermia palmoplantar, con o sin afectación de epitelios altamente diferenciados, que se traducen en sordera o distrofia de la retina (23).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

III

Dificultad Respiratoria en el Recien Nacido

Daniela Victoria Zúñiga Baldeón

 <https://orcid.org/0009-0008-6437-7356>

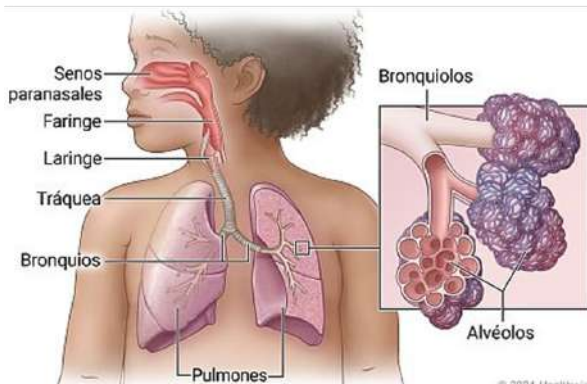


La patología respiratoria constituye la causa más frecuente de morbilidad en el período neonatal, y puede afectar al 2-3% de los recién nacidos y hasta el 20% de los que tienen un peso al nacer menor de 2,5 kg 1,2 (24).

El grado de desarrollo anatómico y fisiológico del sistema respiratorio, especialmente en los recién nacidos (RN) pretérmino, y los rápidos cambios que deben producirse en el momento del nacimiento, cuando el recambio gaseoso pasa de la placenta al pulmón, son, junto con malformaciones e infecciones, los factores fundamentales que explican esta alta incidencia (24).

Ilustración 3.

Aparato Respiratorio en Infantes.



Fuente: Cigna (25)

En el momento actual, debido a los constantes avances en el diagnóstico, en el control y en el tratamiento fetal, y también al conocimiento fisiopatológico y a las nuevas posibilidades terapéuticas de estos procesos, la letalidad se ha reducido de modo considerable y se limita casi exclusivamente a los recién nacidos de peso al nacer extremadamente bajo, a malformaciones congénitas a las que se asocia hipoplasia pulmonar o alteraciones musculoesqueléticas, y a algunos cuadros que cursan con hipertensión pulmonar persistente neonatal (24).

Causas

El SDR neonatal ocurre en bebés cuyos pulmones no se han desarrollado todavía totalmente, la enfermedad es causada principalmente por la falta de una sustancia resbaladiza y protectora, llamada surfactante, esta sustancia ayuda a los pulmones a inflarse con aire e impide que los alvéolos colapsen,

esta sustancia normalmente aparece en pulmones completamente desarrollados (26).

El SDR neonatal también puede ser el resultado de problemas genéticos con el desarrollo pulmonar, la mayoría de los casos de SDR se observa en bebés nacidos antes de 37 a 39 semanas, cuanto menos desarrollados estén los pulmones, mayor será la probabilidad de presentar el síndrome de dificultad respiratoria neonatal después de nacer, el problema es infrecuente en bebés nacidos a término (después de 39 semanas) (26).

Otros factores que pueden incrementar el riesgo de presentar este síndrome como lo señala Schawartz (2021) (26):

- Un hermano o hermana que lo padecieron.
- Diabetes en la madre.
- Parto por cesárea o inducción del parto antes de que el bebé esté a término.
- Problemas del parto que reducen la circulación al bebé.
- Embarazo múltiple (gemelos o más).
- Trabajo de parto rápido.

Signos y síntomas

Los signos y síntomas del síndrome de dificultad respiratoria (SDR) son respiraciones rápidas, trabajosas, con quejido, que aparecen inmediatamente o pocas horas después del parto, con retracciones supraesternal y subesternal y aleteo nasal, a medida que progresa la atelectasia y la insuficiencia respiratoria, empeoran los síntomas y aparece cianosis, letargo, respiración irregular y apnea, y por último puede ocurrir insuficiencia cardíaca si no se establece una expansión pulmonar, una ventilación y una oxigenación adecuadas, los recién nacidos que pesan < 1.000g, pueden tener pulmones tan rígidos que no pueden iniciar ni mantener la respiración en la sala de partos, en la exploración el murmullo vesicular está disminuido y pueden auscultarse estertores (27).

La etiología del SDR es un déficit transitorio de surfactante por disminución de la síntesis, alteraciones cualitativas o aumento de su inactivación, la pérdida de la función tensoactiva produce colapso alveolar, con pérdida de la capacidad residual funcional (CRF), que dificulta la ventilación y altera la relación ventilación perfusión, por aparición de atelectasias, el pulmón se

hace más rígido (cuesta distenderlo) y tiende fácil y rápidamente al colapso, aumentando el trabajo y el esfuerzo respiratorio (28).

Este aumento del esfuerzo no podrá mantenerse debido a la limitación de la fuerza muscular que afecta a la función del diafragma y facilita que la pared torácica sea más débil y con tendencia a deformarse, lo que dificulta la ventilación y el intercambio gaseoso, se produce cianosis por hipoxemia secundaria a las alteraciones de la ventilación-perfusión y se retiene CO₂ por hipoventilación alveolar (28).

Todo ello produce acidosis mixta, que aumenta las resistencias vasculares pulmonares y favorece la aparición de un cortocircuito derecha izquierda a nivel del ductus y del foramen, aumentando la hipoxemia, en el pulmón aparecen micro-atelectasias difusas, edema, congestión vascular y lesión del epitelio respiratorio, más evidente en los bronquiolos terminales, con aspecto hepatizado y poco aireado, el edema alveolar, rico en proteínas, inactiva el surfactante precisando elevadas presiones para la apertura de los alvéolos colapsados, que son superiores a 25-30 cm de H₂O para los alvéolos de menor radio.

Cuando el paciente es sometido a ventilación asistida puede aparecer sobredistensión y rotura de los alvéolos de mayor radio, dando lugar a un enfisema intersticial y a un cúmulo de aire extrapulmonar (28).

Tratamiento

Según Meritano & Espel (2020) (29), se han desarrollado en los últimos 40 años muchas estrategias para la prevención y tratamiento del SDR, la mayor parte de ellas ha sido probada en ensayos clínicos y revisiones sistemáticas, el objetivo del manejo del SDR es proporcionar intervenciones que maximicen la supervivencia y minimicen los efectos adversos potenciales.

Cuidados prenatales

Las intervenciones para prevenir el SDR deben comenzar antes del nacimiento e involucran a los pediatras/neonatólogos y a los obstetras como parte del equipo perinatal, los bebés prematuros en riesgo de SDR deben nacer en centros que cuenten con profesionales que se encuentren preparados para la estabilización y el soporte de los problemas respiratorios en curso, incluyendo la intubación y la ventilación mecánica (VM) si fuera necesario, como así del manejo integral de todos los aspectos vinculados a la prematuridad extrema, los resultados de salud a largo plazo para los recién nacidos prematuros son mejores si reciben su atención neonatal inicial en unidades de alta complejidad con un modelo de atención seguro y centrado en la familia (30).

El adecuado y oportuno uso de corticoides prenatales, sulfato de magnesio, progesterona, tocolíticos y antibióticos en la amenaza de parto prematuro con ruptura prematura de membranas permite mejorar la morbimortalidad de los RNPT, los corticoides prenatales reducen el riesgo de mortalidad neonatal y su uso en un solo curso no se asocia a resultados adversos maternos o fetales, se ha demostrado que disminuyen el riesgo/ severidad del SDR, las hemorragias intracraneanas y la enterocolitis necrotizante (ECN) (30).

Estabilización Inicial, sala de partos traslado a UCIN

La etapa de transición de los RNPT al nacer conlleva aspectos diversos que influyen en su evolución posterior, tres de ellos se consideran ejes fundamentales: ligadura oportuna del cordón umbilical, termorregulación y manejo respiratorio, la evidencia actual recomienda demorar la ligadura del cordón umbilical al menos 30 segundos, en aquellos recién nacidos menores de 28 semanas mientras la situación clínica de la madre y el neonato lo permitan (60 segundos en los RNT) (31).

Esto ha demostrado una mejor estabilización hemodinámica y respiratoria sin riesgos asociados, mientras sea posible brindar las primeras maniobras de apoyo respiratorio, tanto en partos vaginales como cesáreas, evitar la hipotermia al nacer, es otro aspecto fundamental en los primeros minutos y hasta el ingreso a la UCIN, mantener la normotermia en este período es considerado un estándar de calidad, en recién nacidos menores 28 semanas de gestación se deben utilizar bolsas y/o sábanas plásticas bajo calor radiante (controlado) para envolverlos durante la estabilización en la sala de partos, sin secado previo, de esta manera se logra reducir el riesgo de hipotermia (A1) (31).

Se deben evitar desde el nacimiento períodos de hiperoxia (es mandatorio el empleo de mezcla de gases desde los primeros minutos de vida) para reducir el estrés oxidativo que se ha asociado a morbilidades a mediano plazo, la concentración de oxígeno administrado debe ser la menor posible (adecuada para cada paciente), siempre que la frecuencia cardiaca se mantenga dentro de parámetros aceptables (31).

Una concentración de oxígeno inicial de 30% es adecuada para iniciar los pasos de estabilización en prematuros menores 30 semanas de edad gestacional y Fio₂ de 21% en los recién nacidos prematuros mayores a 30 semanas; realizando los ajustes en base a la respuesta del paciente guiados por la oximetría de pulso preductal (considerar frecuencia cardíaca en casos en que la saturometría no se logre obtener), según normas de RCP actuales, se debe aplicar presión positiva continua (CPAP) con presiones entre 5-6 cm de H₂O,

con máscara facial o por vía nasal durante la estabilización inicial, para mejorar el reclutamiento alveolar y la formación de la capacidad residual funcional (CRF) pulmonar, se puede entregar CPAP con reanimadores de pieza en T (de preferencia) o bolsas autoinflables con válvula de PEEP (31).

Se debe evitar generar excesivo volumen corriente con el suministro de presión positiva intermitente, utilizando dispositivos que midan y limiten la entrega de presiones, sin superar el empleo de presión positiva sostenida por más de 5 segundos, reservar la intubación endotraqueal para aquellos pacientes que no respondan a la ventilación con presión positiva (sin recuperación de frecuencia cardíaca como marcador fundamental de reanimación efectiva) (31).

El traslado del recién nacido desde la sala de partos a la UCIN debe realizarse ofreciendo las mismas condiciones que en el momento de la estabilización inicial, el CPAP o la PEEP evitan el colapso pulmonar y optimizan la excreción del surfactante endógeno, la misma no debe suspenderse durante el traslado, el uso del oxígeno debe seguir siendo limitado de acuerdo a las recomendaciones, por lo que es necesario contar con un sistema que permita mezcla de oxígeno y aire comprimido. Se debe emplear neopuff (de elección) con equipo (31).

Ventilación No Invasiva (CPAP/ ventilación a presión positiva nasal intermitente NIPPV- o CPAP ciclado)

Se recomienda en todos los recién nacidos prematuros que presenten respiraciones espontáneas comenzar con la aplicación de CPAP precoz para disminuir el empleo e injuria ocasionada por la ventilación mecánica, varios estudios han demostrado los beneficios potenciales de comenzar con el uso de CPAP como estrategia de soporte ventilatorio en el grupo de recién nacidos prematuros que corren mayor riesgo de desarrollar SDR, el uso de CPAP sistemático y precoz en menores de 31 semanas de EG, disminuye la posibilidad de requerir ventilación mecánica, el uso de surfactante y el riesgo de reintubación (luego de la extubación electiva) (A1), se sugiere su administración de forma convencional (mediante respirador) o a través de CPAP burbuja con PEEP de inicio de 5-6 mmH₂O y mediante el empleo de pieza binasales cortas (tipo Hudson) o máscaras nasales (A2) (32).

El CPAP ciclado ó NIPPV es una alternativa que puede ser aplicada con resultados eficaces para evitar el fracaso extubatorio, consiste en aplicar presión positiva intermitente mediante respiradores (equipos que cuenten con el software para este fin) por vía nasal o máscara facial (idealmente de manera

sincronizada), algunos estudios reportan buenos resultados en el tratamiento de las apneas, pero sin mejoría en resultados a largo plazo (DBP) (B2), también se puede utilizar NIPPV de manera inicial en el manejo del SDR, aunque la evidencia actual es insuficiente para recomendarla como primera opción (32).

El empleo de CPAP y surfactante de rescate temprano, deben ser consideradas estrategias iniciales en los prematuros con SDR (A1), existe escasa evidencia acerca del empleo de cánula nasal de alto flujo en esta población, podría considerarse su empleo en pacientes con DBP como destete de CPAP/ VNI o en menor porcentaje, de ARM, particularmente en quienes presenten lesiones de piel y partes blandas secundarias a la pieza de CPAP (32).

Surfactante

A partir de los años ochenta surge la posibilidad de realizar tratamiento de reemplazo con surfactantes exógenos, esto significó un avance enorme en la terapéutica del SDR en prematuros, donde la principal causa del mismo es la enfermedad de membrana hialina secundaria a déficit de surfactante, disminuyendo los escapes de aire pulmonar y mejorando la supervivencia, fueron los surfactantes naturales (bovinos/porcinos) los que evidenciaron mejores resultados terapéuticos, lo cual se justificó debido al mayor contenido de proteínas B y C que los sintéticos (33).

El advenimiento de nuevas estrategias ventilatorias, especialmente con el auge de la ventilación no invasiva (CPAP), hizo que disminuyera el empleo de surfactante exógeno, este sólo se utilizaba en pacientes intubados, lo cual ocasionaba que sus beneficios no fueran tan evidentes, para compensar esta situación, surgió la técnica de INSURE, intubación-administración de surfactante – extubación, se logró disminuir la permanencia de los pacientes en ARM pero persistió el empleo del tubo endotraqueal (aunque fuera por un período breve) (33).

A partir del 2010, se iniciaron estudios para optimizar la administración de surfactante, este fue el fundamento primordial para el surgimiento de la técnica de SMI (Surfactante Mínimamente Invasivo, también llamada MIST: “Minimally invasive surfactant therapeutic”- o LISA - “Less invasive surfactant administration”) mientras el paciente se encontraba en CPAP, dicha técnica evita la intubación innecesaria de los RNPT con SDR (33).

El agente tensioactivo se administra a través de una sonda o catéter que es insertado por laringoscopia en la tráquea, mientras se administra PEEP de manera no invasiva, este procedimiento menos agresivo permite realizar la ad-

ministración de surfactante bajo los efectos positivos del CPAP sin utilizar sedación, permitiendo la ventilación del paciente con mejoría en su oxigenación (B2), se recomienda el uso precoz de surfactante especialmente en aquellos RNPT de menos de 32 semanas de edad gestacional que se encuentren en CPAP y presenten SDR desde el nacimiento, el mismo puede administrarse mediante LISA o INSURE, luego deberá continuar en CPAP, los criterios de utilización de surfactante incluyen a todo recién nacido con SDR que requiera intubación (independientemente de los requerimientos de FIO₂) y, recién nacidos pretérmino en VNI que requieran FIO₂ mayor a 30 % (B2). Una segunda y hasta una tercera dosis de surfactante deberá ser administrada en aquellos recién nacidos que en asistencia respiratoria mecánica requieran FIO₂ mayor a 40 % y/o MAP mayor a 7 como evidencia de la persistencia de SDR (A1) (33).

Ventilación mecánica: indicación y objetivos

Los principales objetivos cuando se inicia ventilación mecánica son conseguir una oxigenación y ventilación adecuadas con el mínimo daño pulmonar, minimizando el trabajo respiratorio, sin repercusión hemodinámica ni otros efectos adversos, no se debe prolongar su uso, no existe un criterio único para el empleo de asistencia respiratoria mecánica (ARM). Sin dudas que el paciente en apnea o con respiraciones inefectivas tiene una indicación absoluta, mientras que otras relativas están vinculadas al deterioro respiratorio progresivo (34).

Los pacientes que luego del uso de VNI y tratamiento con surfactante exógeno fracasan (A1), ya sea porque presenta hipoxemia que requiere más de 40% de FiO₂, hipercapnia mayor a 50-55 mmHg o acidosis respiratoria con pH arterial menor a 7,20 deberán ingresar a ARM (34).

El uso generalizado de la ventilación no invasiva o el tratamiento con surfactante han modificado sus indicaciones.

Los criterios gasométricos propuestos serían (34):

- Hipoxemia grave: FiO₂ mayor a 0,4 en prematuros de menos de 1500 g para sostener saturaciones mayores a 88% con CPAP de 5 a 6 cm H₂O (luego de haber recibido surfactante por un método mínimamente invasivo).
- Hipercapnia grave (PaCO₂ mayor de 55 mmHg con pH menor de 7,20 - 7,25).
- Presencia de apneas en VNI.

Estrategias ventilatorias

Las siguientes estrategias ventilatorias se han ido incorporando en el soporte respiratorio del recién nacido, es fundamental el empleo de sensores de flujo proximal (dispositivos que se colocan entre la boquilla del respirador y la tubuladura que varían sus características según el respirador empleado, deben ser lo suficientemente sensibles para detectar mínimos cambios de flujo inspiratorio generados por el paciente, pero con la capacidad de evitar el autociclado) en la población a la que se haya dirigido este consenso (35):

- **Ventilación sincronizada:** los modos de ventilación sincronizada se caracterizan porque el ventilador inicia respiraciones mecánicas en respuesta al esfuerzo respiratorio iniciado por el paciente., la clave de la sincronización radica en que en el circuito existan sensores capaces de captar el inicio del esfuerzo inspiratorio del paciente y que provoquen una respuesta inmediata del ventilador con el envío de un ciclo respiratorio, esto se logra con el empleo de sensores de flujo proximales.
- **Ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV):** en esta modalidad, el ventilador asiste el esfuerzo respiratorio espontáneo iniciado por el recién nacido en un número fijo de ciclos por minuto determinado por el clínico, si la frecuencia del paciente es superior a la programada en el ventilador, se observarán respiraciones espontáneas y otras asistidas, las respiraciones espontáneas no asistidas requerirán de un mayor trabajo respiratorio.
- **Presión soporte (PS):** en esta modalidad ventilatoria se asisten todas las respiraciones espontaneas del paciente en un porcentaje que debe ser determinado por el clínico (máximo en un 100% o A/C- ver debajo), se recomienda utilizarla combinada con otra modalidad ventilatoria (de elección SIMV) en RNPT MBPEG, ya que el paciente debe presentar un mínimo de respiraciones espontáneas para mantener su CRF, sino tenderá al colapso, no debe emplearse sin sensor de flujo proximal especialmente en la población mencionada.
- **Ventilación asistida/controlada (A/C):** en esta modalidad ventilatoria todos los esfuerzos inspiratorios del paciente son asistidos por el ventilador y si el paciente no los tiene, el ventilador garantiza un número de respiraciones programadas con el objetivo de presión establecido para disminuir la heterogeneidad entre los diferentes ciclos respiratorios del paciente.

- Ventilación con volumen objetivo (VTo) o garantizado (VG): existen distintas formas de emplear la ventilación por volumen (limitada, controlada o con volumen garantizado) dependiendo básicamente del tipo de respirador empleado, es una forma de ventilación limitada por presión, controlada por volumen y ciclada por tiempo o flujo, el clínico determina un Vt en el respirador, el mismo es medido en el paciente (Vt espiratorio) y es ajustado en las siguientes respiraciones de manera de alcanzar el valor programado.

Estas modalidades de volumen pueden emplearse con A/C (aconsejable, para optimizar la modalidad VG o VTo), SIMV o PS, los efectos beneficiosos de este tipo de ventilación están basados en evitar la excesiva insuflación pulmonar manteniendo un volumen pulmonar y Vt estables, facilitando el weaning precoz posterior (35).

Unas de sus ventajas es evitar volúmenes excesivos que puedan generarse durante la ventilación limitada por presión, principalmente ante variaciones en la distensibilidad o en la fase de recuperación de la enfermedad pulmonar aguda (35).

Los ajustes en la PIM están determinados por la diferencia entre el Vt seleccionado y el Vt espirado, medido por un sensor de flujo proximal, la PIM aumenta o disminuye en los sucesivos ciclos ventilatorios siguientes, para mantener el Vt seleccionado (35).

Fisiológicamente se tiende a mantener un Vt más estable, con cambios de presión según sean necesarios. Previene la sobredistensión (volutrauma) y la hipoventilación (atelectrauma).

Una de las dificultades del empleo del VTo/G es la elección del Vt óptimo, diversos estudios sugieren el empleo de valores ente 4-6 ml/kg, siendo importante la fisiopatología y el momento del proceso en el que se encuentre el paciente (35):

- Ventilación de alta frecuencia (VAF): debe utilizarse como terapia de rescate en los pacientes con dificultad respiratoria grave y fracaso en ARM convencional (hipercapnia o hipoxemia refractaria, entre otras), es especialmente útil para mejorar el reclutamiento alveolar, el volumen pulmonar y la ventilación, de elección en pacientes con escapes de aire como neumotórax o enfisema pulmonar intersticial (estrategia de bajo volumen), esta modalidad ventilatoria debería ser utilizada de manera electiva para prevenir la injuria pulmonar en los RNPT que presenten SDR que requiera MAP mayor a 12 o escapes de aire, se

debe comenzar con estrategias de destete en forma precoz cuando se logra en el paciente el objetivo de proveer soporte de la función respiratoria en forma satisfactoria y con impulso respiratorio espontáneo, el resultado final debe ser la extubación a modos no invasivos de ventilación (VNI), el hecho de mantener por períodos prolongados de tiempo bajos parámetros ventilatorios en pacientes prematuros, no asegura el éxito de la extubación.

No existe un consenso sobre cuál es la modalidad de ventilación sincronizada óptima, la ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV) y la A/C, aunque conceptualmente son modalidades diferentes, en la fase aguda de la enfermedad pulmonar su comportamiento puede ser similar, si se emplean frecuencias respiratorias elevadas en SIMV, se ha descrito con el uso de PS menor tasa de asincronismo, tiempo en el destete, fuga aérea, menor esfuerzo respiratorio en recién nacidos y una mejoría en la ventilación espontánea, la ventilación gentil (volúmenes tidal bajos- V_t de 4-5 ml/kg-, TI cortos y PS) con el objetivo de proteger el pulmón y la rápida extubación a VNI deben ser los objetivos primordiales en nuestros pacientes.

Existe una clara vinculación entre el uso de ARM y el desarrollo comorbilidades a largo plazo (DBP y de secuelas neurológicas, entre otras), varias estrategias han sido empleadas con el objetivo de mejorar la ventilación no invasiva, disminuyendo la duración de ARM, incluyendo el uso de cafeína (A1), hipercapnia permisiva (B2) y el uso de corticoides postnatales a bajas dosis según protocolo (DART) (A2), estos dos últimos aún con resultados controvertidos, todo RNPT con SDR debe recibir cafeína desde el ingreso a la unidad.

Las metilxantinas han sido utilizadas por largo tiempo para tratar la apnea del prematuro y para facilitar la extubación exitosa de la VM. El estudio CAP ("Caffeine for Apnea of Prematurity") evaluó los efectos a largo plazo del tratamiento con cafeína asignando al azar a recibir cafeína o placebo a 2000 neonatos menores de 1250 g al nacer en los primeros 10 días de vida y continuando hasta que el médico tratante determinara que el tratamiento no era necesario, los bebés asignados a cafeína permanecieron menos tiempo en VM que aquellos asignados al grupo placebo, con una reducción significativa del desarrollo de DBP.

El uso de óxido nítrico inhalado no ha sido avalado por la evidencia científica actual, ya que no se han demostrado resultados que mejoren el pronóstico de la patología respiratoria en esta población, su uso es opcional y debería reservarse para los casos de hipertensión pulmonar severa constatada por

ecocardiograma doppler, refractaria a las terapéuticas ya conocidas, el mismo debe hacerse según normas.

- Sedoanalgesia y ARM No se recomienda la administración de sedación continua mientras el paciente persista en ARM (A1), se deben optimizar los recursos que generen confort en el RN como la administración de sucrosa al 25% y otros procedimientos no farmacológicos en los momentos en que sean necesarios (COPAP, optimización del nido, entre otras), los procedimientos dolorosos como la laringoscopia requieren del empleo de los métodos ya mencionados y analgesia preventiva.

Los fármacos a utilizar como premedicación, basados en la evidencia actual, deben incluir un analgésico de acción rápida en todos los pacientes y vagolíticos y/o relajantes musculares eventualmente en pacientes vagotónicos que presenten descenso de la frecuencia cardíaca durante el procedimiento (la atropina podría ser útil, ya que disminuye los episodios de bradicardia provocados por la estimulación vagal).

El analgésico óptimo para la intubación es el fentanilo ya que tiene un inicio de acción muy rápido, una corta duración y una cinética confiable, pero debe ser administrado en forma lenta de manera que se eviten sus efectos adversos “tórax rígido”.

La morfina podría ser de elección en segundo lugar debido a que presenta un inicio de acción más tardío, por lo cual no sería el analgésico más adecuado para este procedimiento.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

IV

Bronquiolitis, Síndrome Bronquial Obstructivo, Asma.

Dolores Rosario Mieles Ochoa

 <https://orcid.org/0009-0006-9814-4126>



Bronquiolitis

Es la enfermedad del tracto respiratorio inferior más frecuente en los dos primeros años de vida, presenta una mayor incidencia entre los 3 y 6 meses de edad, con gran repercusión en todos los niveles de atención, la mayoría de los casos son leves y son manejados en forma ambulatoria, es la primera causa de internación en lactantes menores de un año, se interna del 0,5 al 2% de los pacientes de este grupo etario (36).

La lactancia materna protege de las infecciones respiratorias y mantenerla durante más de cuatro meses ofrece mayor protección, la bronquiolitis es una enfermedad estacional con máxima incidencia en los meses de otoño, invierno y comienzo de primavera, siendo más frecuente en el sexo masculino (36).

Ilustración 4.

Bronquiolitis en Niños.



Fuente: freepik (37)

Tienen mayor riesgo de enfermedad grave los menores de 3 meses, los desnutridos, los prematuros y los pacientes con enfermedades de base (cardiopatías, enfermedad neuromuscular, inmunodeficiencias), la infección por VSR no genera inmunidad prolongada, por lo que son comunes las reinfecciones (38).

En pacientes ambulatorios, la vía más frecuente de contagio es el contacto con enfermos, mientras que en pacientes hospitalizados son las manos contaminadas del personal, el virus Parainfluenza muestra una curva de presentación bimodal, con mayor número de casos en otoño y primavera, el Adenovirus produce enfermedad durante todo el año, con manifestaciones clínicas pulmonares y extrapulmonares (diarrea, conjuntivitis), el virus Influenza produce enfermedad grave sobre todo en pacientes en edades extremas de la vida (38).

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico (36):

- Fase inicial: cuadro de infección respiratoria alta, con rinorrea, estornudos, que puede acompañarse de fiebre y decaimiento, duración: de 3 a 5 días.
- Periodo de estado: inicia con compromiso de la vía aérea inferior, aparece taquipnea, taquicardia, tiraje, sibilancias espiratorias, cambio de coloración, alteración del sensorio, de un 10 a 20% de los pacientes pueden presentar apneas, especialmente los recién nacidos y los menores de 3 meses, duración: de 5 a 7 días.
- Fase de convalecencia: se espera la recuperación de la frecuencia respiratoria en un lapso de 15 a 21 días.

Tratamiento

Oxigenoterapia

Según Simó, Gemma y Luaces (39) en las GPC se recomienda administrar oxígeno a los pacientes con saturaciones inferiores a 90-92%, pero estas recomendaciones se basan en consensos de expertos, ya que no se identifican estudios sobre la oximetría necesaria en los pacientes con bronquiolitis aguda, según el grupo elaborador de la GPC la decisión de administrar oxígeno se basa en la valoración conjunta de los signos de dificultad respiratoria y la saturación de oxígeno por pulsioximetría de manera que deben recibir oxígeno los pacientes con dificultad respiratoria grave, cianosis y/o saturación de oxígeno inferior a 92%, es recomendable una adecuada preparación del oxígeno (calentamiento y humidificación) (39):

Broncodilatadores

Los broncodilatadores (salbutamol o adrenalina) no están recomendados por las GPC ya que su efecto es moderado y transitorio y no han demostrado

modificar el curso de la enfermedad, reducir la tasa de ingreso o la duración de la hospitalización, además, se dice también que se debe valorar los posibles efectos secundarios de estos fármacos y sus costes, en dos de las GPC se recomienda valorar la realización de una prueba terapéutica y no continuar el tratamiento si no se demuestra una mejoría. Un posible algoritmo de manejo de la bronquiolitis aguda (39).

Consideramos que la respuesta al broncodilatador es favorable si la puntuación en la escala utilizada disminuye 2 o más puntos y sólo en este caso está indicado repetir las nebulizaciones, cada 4 a 6 h, respecto a los anticolinérgicos, las GPC coinciden en no recomendar su uso en la bronquiolitis aguda.

Mucolíticos, antitusígenos, antihistamínicos, descongestionantes nasales y terapias alternativas

Existe poca evidencia sobre la utilidad de mucolíticos, antitusígenos y antihistamínicos en la bronquiolitis aguda. Una de las GPC, recomienda no utilizar descongestionantes nasales ni antihistamínicos (grado B) debido a la ausencia de evidencia de que estos fármacos sean útiles en la bronquiolitis aguda y además sugiere que algunos de sus componentes podrían ser perjudiciales.

Por su parte, la Food and Drug Administration (FDA) americana emite un consejo público de no administrar este tipo de tratamientos en pacientes menores de 2 años de vida.

Corticoides

Las GPC coinciden en no identificar beneficios en la administración de glucocorticoides (en cualquiera de sus vías de administración) ni en la fase aguda de la enfermedad, ni para prevenir sibilancias recurrentes posteriores (39).

Ventilación no invasiva

Sólo la GPC de la Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN) aborda el tema y no existen actualmente revisiones sistemáticas sobre la utilidad de la ventilación no invasiva en modalidad CPAP en la bronquiolitis aguda.

Pero los estudios realizados hasta el momento son concordantes en demostrar su eficacia en los pacientes con bronquiolitis aguda que presentan dificultad respiratoria grave o apneas recurrentes (grado B).

En la planta de hospitalización cuando queremos administrar un flujo superior a 2 l podemos utilizar los dispositivos de alto flujo con humidificación activa, este dispositivo consiste en un generador de alto flujo unido a un humidificador que se conecta en Y a las fuentes de oxígeno y aire, la mezcla gaseosa se administra al paciente a través de unas cánulas nasales diferentes de las utilizadas para la oxigenoterapia convencional.

Síndrome bronquial obstructivo

El Síndrome Bronquial Obstructivo (SBO), se caracteriza por presentar sibilancias, taquipnea y tiraje, si bien constituye la forma de presentación más frecuente de las infecciones virales en menores de 5 años, numerosas entidades clínicas pueden producirlo (40).

La sibilancia es un signo inespecífico originado en las vías aéreas intra-torácicas producido por el paso del flujo turbulento a través de vías aéreas estrechas, las características anatómicas y funcionales del aparato respiratorio en los niños pequeños favorecen la producción de sibilancias, dentro de estas condiciones que predisponen a los niños pequeños a sibilar se cuentan: menor calibre de la vía aérea, menor consistencia del cartílago bronquial, menor circulación colateral, mayor frecuencia de hiperreactividad bronquial inespecífica, entre otros (40).

La taquipnea se define, a partir de los criterios de la Organización Mundial de la Salud (OMS) como una respiración mayor a 60/ minuto en menores de 2 meses, mayor a 50/ min., en menores de 12 meses y mayor a 40/ min., en niños entre 1 y 5 años de edad (41).

Constituye un mecanismo de compensación ante la falta de oxígeno del organismo. Por otra parte, entendemos por tiraje a la retracción de la pared torácica debido a una disminución de la elasticidad pulmonar (pulmón más rígido), existen referencias que aseguran que hasta un 50% de los lactantes y niños pequeños presentará uno o más episodios de obstrucción bronquial hasta los 3 años de edad, disminuyendo a un 30% a los 5 años (41).

Los cuadros recurrentes, con 3 o más episodios, constituyen el llamado SBO recurrente o niño sibilante cuyas causas son complejas, heterogéneas y muchas veces superpuestas, el SBO agudo puede responder, en la mayoría de los casos, a un cuadro de infección respiratoria (bronquiolitis o neumonía), o ser primera manifestación (o la reagudización) de un SBO recurrente, esta falta de homogeneidad en las características de los pacientes que presentan SBO ha llevado a confusiones y contradicciones en los resultados de los trabajos diseñados tanto para evaluar respuesta terapéutica, como los orientados a valorar aspectos evolutivos (42).

Volúmenes y capacidades pulmonares

La fuerza de los músculos respiratorios se determina a partir de las presiones respiratorias estáticas máximas; es decir, la máxima presión que se genera durante una maniobra inspiratoria o espiratoria forzada, la medición de las presiones respiratorias estáticas resulta útil en los pacientes, fundamentalmente en aquellos con enfermedad neuromuscular, mayor interés tiene los volúmenes y las capacidades pulmonares que se definen a continuación (43):

Volúmenes pulmonares

- a. El volumen corriente (VC) en una respiración normal es el volumen de aire que entra en los pulmones durante la inspiración y sale de ellos durante la espiración.
- b. El volumen de reserva espiratorio (VRE) es el máximo volumen que puede exhalarse después de una espiración normal.
- c. El volumen de reserva inspiratorio (VRI), que es el volumen máximo de gas que puede inhalarse a partir de una inspiración normal.
- d. El volumen residual (VR), que es el volumen de aire que queda en los pulmones después de una espiración máxima.

Capacidades pulmonares

- a. La capacidad vital (CV) es el máximo volumen de aire que puede exhalarse después de una inspiración máxima.
- b. El volumen de aire que queda dentro de los pulmones al final de la espiración, durante una respiración normal, se denomina capacidad residual funcional (CRF).
- c. La capacidad inspiratoria (CI) es el volumen máximo de aire que puede ser inhalado, partiendo de la CRF.
- d. La capacidad pulmonar total (CPT) es el volumen de aire contenido en los pulmones después de una inspiración máxima.

La mayoría de las variables señaladas pueden medirse mediante espirometría convencional, sin embargo, para medir la CPT, el VR y la CRF, se necesitan otras técnicas (pletismografía corporal) (43).

La espirometría mide el volumen de aire exhalado durante una maniobra espiratoria máxima, comienza desde la CPT y termina al alcanzar el VR, en espiración es habitual determinar los siguientes parámetros (43):

- FVC: capacidad vital forzada.
- FEV1: volumen espiratorio máximo en el primer segundo.
- Relación FEV1 /FVC.
- FEM: flujo espiratorio máximo o máximo flujo espirado.
- FEF 25-75 : flujo espirado forzado entre el 25 y el 75 % de la FVC

Reversibilidad de la obstrucción

La obstrucción bronquial se caracteriza (42):

1. Por la disminución de los flujos aéreos intrapulmonares.
2. Por el aumento de los volúmenes intrapulmonares.

La cuestión, desde el punto de vista funcional pulmonar, consiste en determinar cuánto deben disminuir los flujos o cuánto tienen que aumentar los volúmenes para considerar que existe obstrucción bronquial, los valores de normalidad, cuanto existen, sólo son una referencia aproximada, y no existen valores de normalidad en niños para todas las variables de función pulmonar (43).

Por ello, la respuesta a la pregunta viene dada bajo otra formulación: se mide la función pulmonar basal, se administra medicación broncodilatadora y vuelve a medirse la función pulmonar; si se produce una mejoría evidente, podría afirmarse que existe una limitación del flujo aéreo intrapulmonar, reversible total o parcialmente con broncodilatadores, es decir, que existe una obstrucción bronquial (41).

Interpretación de la exploración

Funcional respiratoria

Teóricamente, los métodos de estudio de la función pulmonar producen mediciones objetivas (43): por mediciones se entienden las observaciones que describen los fenómenos en términos que pueden analizarse estadísticamente; por objetivas, se indica que su valor no depende de la interpretación del observador.

Para que una medida de función pulmonar sea válida, se requiere que la medida sea precisa y que la medida sea exacta: precisión significa que la medición produce siempre el mismo valor cada vez que se realiza; exactitud es el grado en el cual esta variable representa lo que se intenta medir (42).

Precisión

La precisión y los conceptos que incluye, como la fiabilidad o repetibilidad y la consistencia, están amenazados por los errores al azar, los errores aleatorios que afectan la precisión disminuyéndola pueden provenir de la variabilidad del observador, de la variabilidad de los sujetos medidos (variabilidad biológica) y de la variabilidad de los instrumentos de medida, para cuantificar la precisión se utilizan términos estadísticos, siendo los más habituales la desviación estándar (DE) y el coeficiente de variación, la precisión también se evalúa por la consistencia de los resultados a través de distintos métodos (44):

- Consistencia test-retest (concordancia entre mediciones del mismo sujeto).
- Consistencia interna (concordancia entre dos variables que miden el mismo fenómeno).
- Consistencia interobservador e intraobservador (concordancia entre las observaciones realizadas por dos observadores a los mismos sujetos).

Para aumentar la precisión de una medición en función pulmonar se han diseñado distintas estrategias (45):

Estandarizar el método de medida (que debe constar en el manual de operaciones, donde se especifica cómo debe hacerse la medición (45)):

1. Estandarizar el método de medida (que debe constar en el manual de operaciones, donde se especifica cómo debe hacerse la medición).
2. Entrenar y certificar a los observadores.
3. Puesta a punto de los instrumentos empleados.
4. Automatizar al máximo la medición.
5. Repetir las mediciones.

Las dos primeras estrategias deben emplearse siempre en el estudio de la función pulmonar, la última es un recurso que se utiliza únicamente cuando las otras estrategias han fallado o no son posibles (45).

Asma

El asma es la enfermedad crónica respiratoria más prevalente en el mundo, con unos 300 millones de personas afectadas, que provoca una marcada merma en la calidad de vida de los enfermos y sus familias, y un elevado coste

económico para los individuos y para la sociedad, el asma suele originarse en la infancia y es una de las principales enfermedades crónicas en los niños (46).

Etiopatogenia

Es difícil determinar en qué momento se origina el asma, dado que solo podemos detectarla por sus manifestaciones clínicas, y es muy probable que las alteraciones fisiopatológicas y la inflamación que posiblemente subyace se hayan ido desarrollando con antelación.

Los factores etiopatogénicos que condicionan el asma pueden ser distintos de unos pacientes a otros, de carácter genético y ambiental, y posiblemente iniciados en etapas muy tempranas de la vida (tanto prenatal como posnatal), gran parte de la información empleada para definir los mecanismos patogénicos del asma infantil procede de estudios epidemiológicos en los que se han descrito diferencias en los factores de riesgo, la función pulmonar y la historia natural de la enfermedad, los principales factores de riesgo se mencionan a continuación (47):

- Los hijos con algún padre asmático tienen más probabilidad de padecer asma, esta asociación puede estar mediada por factores genéticos, pero también ambientales.
- La atopia de los pacientes o de sus familiares, la sensibilización a alérgenos durante la infancia se ha demostrado como un importante factor de riesgo de padecer enfermedades alérgicas y asma, la atopia se relaciona también con la gravedad del asma y con la persistencia de los síntomas más allá de la infancia, especialmente si es precoz y con polisensibilización, existe una evidente agregación familiar que, de nuevo, apunta a posibles factores genéticos, pero también ambientales.
- Sexo: los varones parecen estar más predispuestos al asma infantil, aunque esta tendencia se iguala en la adolescencia, mientras que predomina en mujeres en la edad adulta.
- La exposición al tabaco se ha demostrado como uno de los principales factores de riesgo de asma infantil y tal vez el más evitable, y es especialmente pernicioso durante el desarrollo intrauterino, lo mismo puede decirse de la influencia de la contaminación ambiental.
- Diversos acontecimientos nocivos durante la gestación y el periodo neonatal, como el retraso del crecimiento intrauterino, la prematuridad

y la enfermedad respiratoria neonatal.

- La obesidad y el tipo de dieta también se han relacionado con la frecuencia o con la gravedad del asma.
- El papel de las infecciones víricas en el desarrollo del asma y en el desencadenamiento de sus crisis es complejo, especialmente el virus respiratorio sincitial y el rinovirus se han relacionado con el riesgo de asma, aunque su papel es distinto, en el asma de base alérgica los rinovirus están claramente relacionados con las reagudizaciones del asma.
- El régimen de vida occidental, con una marcada higiene y con la reducción del contacto con partículas y sustancias de origen animal y microbiano más propias del ambiente rural, también se ha considerado como una posible causa del aumento de la frecuencia del asma y las enfermedades alérgicas, esta hipótesis, denominada de la higiene, postula que la reducción de los estímulos antigénicos propios del ambiente rural en el niño pequeño impediría la adecuada maduración del sistema inmune y propiciaría su desviación hacia una respuesta de tipo Th2, propia de las enfermedades alérgicas.

Diagnóstico

El diagnóstico del asma en el niño y en el adulto depende del concepto que se tenga de la enfermedad, este concepto ha ido evolucionando en el tiempo de manera que el asma se entiende actualmente como una enfermedad heterogénea, o incluso un síndrome en el que los signos y síntomas del paciente reflejan un aumento, de carácter fluctuante, de la resistencia al flujo en las vías aéreas intrapulmonares (48).

Los factores que intervienen en cada sujeto (endógenos o ambientales), así como la historia natural y la respuesta al tratamiento, son diversos, lo que se pone de manifiesto en los múltiples fenotipos y endotipos descritos, dado que no existe un gold standard tanto el concepto como el diagnóstico del asma dependen del consenso alcanzado por una comunidad científica (48).

Dado que el diagnóstico de asma no siempre es sencillo, habrá que considerar otros diagnósticos alternativos, especialmente en los niños más pequeños y en los casos atípicos o con mala respuesta al tratamiento, el diagnóstico de asma depende, fundamentalmente, de la historia clínica y de la observación del paciente durante la crisis o de los informes de otros médicos que hayan atendido al paciente en una crisis (42).

La reiteración de los síntomas, la regresión de estos espontáneamente o en respuesta al tratamiento y la exclusión de otros posibles diagnósticos asientan el diagnóstico de asma en los niños, las pruebas complementarias tienen una menor utilidad, ya que ninguna de ellas es patognomónica, y aportan indicios indirectos para confirmar o descartar el diagnóstico (47).

Por tanto ante situaciones como falta de datos objetivos (estudio funcional y de inflamación normal, ausencia de sensibilización alérgica), falta de respuesta a los tratamientos habituales (tanto a los broncodilatadores en las crisis, como tras instauración de un tratamiento de base con buen cumplimiento y técnica), o presencia de otros síntomas no habituales (retraso ponderoestatural, pólipos nasales, tos húmeda persistente, infecciones recurrentes y/o graves) hay que descartar otras patologías que pudieran simular el asma, especialmente en el niño más pequeño (48), (43).

Seguimiento y monitorización

Dado el carácter crónico y el curso impredecible de la enfermedad es preciso un control periódico del niño con asma (49)

La frecuencia del seguimiento variará en función de las características del paciente, la gravedad, el grado de control, así como los tratamientos utilizados:

- Durante las visitas de seguimiento habrá que confirmar o cambiar el diagnóstico de asma, revalorar el grado de control, repasar el cumplimiento y técnica de los tratamientos, e identificar factores externos (desencadenantes y comorbilidades) que puedan empeorar el control del asma.
- Para la monitorización pueden ser útiles, además de la anamnesis y la exploración física, algunas de las exploraciones complementarias como la espirometría o el FeNO, y la realización de cuestionarios validados (tanto de control como de calidad de vida).
- Durante estas visitas habrá que realizar educación sanitaria con el objetivo de proporcionar al paciente y sus cuidadores los conocimientos y las habilidades necesarias para mejorar el autocuidado y el cumplimiento terapéutico.
- Por último, en las visitas de seguimiento y en función del grado de control y el riesgo futuro, habrá que adecuar el tratamiento farmacológico sin caer en la inercia terapéutica que haga que los pacientes lleven tratamientos innecesarios por largos periodos de tiempo.

- La labor de los profesionales de Atención Primaria en el seguimiento de los niños con asma es imprescindible, así como una buena coordinación con Atención Especializada, para poder combinar el seguimiento en ambos niveles en función del grado de gravedad, control y respuesta al tratamiento.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

V

*Cardiopatías Congénitas en
Niños*

Eduardo Steven Navarrete Romero

 <https://orcid.org/0009-0006-3745-2918>



Las cardiopatías congénitas son anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos que repercuten en la función normal del mismo, éstas se producen por fallas en la embriogenia cardiaca, comprendida entre la cuarta y octava semana de gestación, se considera que son las malformaciones congénitas más comunes, las cuales contribuyen de manera significativa a la morbilidad y a la mortalidad infantil (50).

Se han establecido las ocho principales cardiopatías congénitas (50):

1. Comunicación interventricular (CIV),
2. Comunicación interauricular (CIA),
3. Persistencia del conducto arterioso (PCA),
4. Estenosis pulmonar (EP),
5. Tetralogía de Fallot,
6. Coartación aórtica (CoAo),
7. Transposición de grandes arterias (TGA) y,
8. La estenosis aórtica (EAo), cardiopatías acianógenas.

Ilustración 5.

Cardiopatías Congénitas.



Fuente: cuidateplus (51)

Comunicación interventricular (CIV)

La comunicación interventricular (CIV) se describe como un orificio en el tabique interventricular, que puede encontrarse en cualquier punto de este; puede ser único o múltiple, de tamaño y forma variable, las comunicaciones interventriculares pueden presentarse aisladas o formar parte de otras cardiopatías más complejas (tronco arterioso, tetralogía de Fallot, doble salida de ventrículo derecho, transposición de grandes arterias, canal auriculoventricular, etcétera) (52).

Los defectos septales ventriculares se pueden ubicar en cualquier parte del tabique (en la zona muscular o en la membranosa) y han tenido numerosas clasificaciones (53).

Actualmente se utiliza la clasificación de la Sociedad de Cirujanos del Tórax de los Estados Unidos, según la cual (53):

- Al subtipo 1 (subarterial) corresponden los defectos de tipo conal, subpulmonar, infundibular y supracristal,
- al subtipo 2 (membranoso), los defectos perimembranosos y conoventriculares,
- Al subtipo 3 (tracto de entrada), los defectos del tracto de entrada derecho con o sin canal atrioventricular; y
- Al subtipo 4 (muscular), los defectos musculares.

La repercusión hemodinámica depende fundamentalmente de la dirección y de la cantidad del cortocircuito, la magnitud del cortocircuito está condicionada por el tamaño del defecto; en ausencia de defectos asociados, va a depender exclusivamente de la relación de las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares (RVP), las resistencias pulmonares se van modificando desde el periodo neonatal y conforme crece el paciente generalmente se encuentran elevadas en el periodo neonatal con cortocircuito de derecha a izquierda, posteriormente se reducen progresivamente, hasta alcanzar en unas semanas unos valores similares a los del adulto; cuando disminuye la presión ventricular derecha va aumentando gradualmente el cortocircuito y sus repercusiones (52), (53).

En los niños con CIV pequeña no hay indicación de tratamiento médico ni quirúrgico, el tratamiento quirúrgico dependerá del tamaño del defecto, de las manifestaciones clínicas y de la presencia de hipertensión pulmonar (52).

En los casos con defectos septales amplios o con gran repercusión hemodinámica puede optarse por realizar en un primer tiempo quirúrgico el cerclaje de la arteria pulmonar (cerclaje) para controlar la insuficiencia cardíaca y dejar para más adelante la cirugía correctiva, sobre todo en aquellos neonatos con defectos septales muy grandes en los que puede existir un rápido deterioro de la función cardíaca con aparición de insuficiencia cardíaca congestiva y edema pulmonar (53).

Comunicación interauricular (CIA)

Tradicionalmente, era la cardiopatía quirúrgica más frecuente, debido a que su diagnóstico era ocasional en muchos casos (no infrecuentemente en adultos), por tal motivo, se trataba de la primera cirugía que realizaba un cirujano cardíaco en formación, convirtiéndose en un ejercicio de canulación, entrada y salida de bomba y cierre del defecto interauricular (54).

Dos motivos han cambiado el perfil quirúrgico de la CIA.

- El primero ha sido el diagnóstico precoz. Hoy en día, prácticamente ningún niño escapa del diagnóstico de una cardiopatía, por simple que resulte, siendo intervenido antes de llegar a adulto.
- El segundo motivo es el desarrollo de la cardiología intervencionista, que acá para todos los cierres de CIA técnicamente factibles, la consecuencia es también doble: hay pocas CIA para operar y las que nos quedan son las difíciles, que no pudieron ser cerradas en hemodinámica.

La CIA tipo ostium secundum es la más frecuente, se localiza en el centro del tabique y puede ser grande o pequeña, circular u ovalada, única o fenestrada, con o sin bordes (superior, posterior o inferior), etc, todos estos detalles determinan que pueda ser cerrada por vía percutánea (54).

Con menor frecuencia, encontramos CIA tipo seno venoso, situadas en la confluencia de la cava superior con la aurícula derecha, generalmente, se asocian a un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (vena pulmonar superior derecha hacia vena cava superior) (54).

Más raro todavía es el seno venoso inferior, donde una CIA de extensión inferior se asocia a un drenaje venoso anómalo parcial de vena pulmonar inferior derecha hacia la vena cava inferior, de manera similar al seno venoso superior, colocamos un parche, uniendo ambos orificios (54).

Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)

La persistencia del conducto arterioso (PCA) se define como la persistencia de la permeabilidad del conducto arterioso posterior a la sexta semana de vida extrauterina (55).

Las cardiopatías que se asocian con mayor frecuencia a la PCA son la comunicación interauricular, la comunicación interventricular, la estenosis pulmonar (valvular y supravalvular), la estenosis aórtica, la válvula aórtica bivalva sin estenosis y la insuficiencia aórtica (E:C), las lesiones asociadas modifican la historia natural de la PCA y obligan a tratamiento individualizado, por lo cual deberán descartarse (R:I). (55).

La PCA es una cardiopatía acianógena de flujo pulmonar aumentado con un cortocircuito de izquierda a derecha, la magnitud del cortocircuito dependerá del tamaño del conducto y de la diferencia entre las resistencias vasculares sistémica y pulmonar, la magnitud del cortocircuito se categoriza con la relación entre el gasto pulmonar (QP) y el gasto sistémico (QS); la razón QP/QS normal es de 1, una razón QP/QS < 1.5:1 como cortocircuito pequeño, de 1.5 a 2.2:1 como moderado y mayor de 2.2:1 como grande (E:IV) (56).

Los pacientes con cortocircuito pequeño generalmente son asintomáticos. Los pacientes con cortocircuito moderado presentan intolerancia al ejercicio, disnea al esfuerzo y desarrollo ponderal anormal, cuando el cortocircuito es grande, hay soplo continuo en región infraclavicular izquierda, hiperactividad precordial y a las manifestaciones del cortocircuito moderado se agregan datos de insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar (E:IV) (55).

Estenosis pulmonar (EP)

Es una alteración en la válvula pulmonar que lleva a obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho, de forma aislada se puede encontrar en un 80 a 90% y de 10 a 20% asociado a otras patologías, según su localización puede ser valvular, subvalvular o supravalvular y constituye el 8% de las cardiopatías, asociada a otras patologías como el síndrome de Noonan donde se encuentra una válvula displásica, o en la rubeola congénita donde la lesión es subvalvular (57).

La obstrucción produce un aumento en el trabajo del ventrículo derecho secundario a la resistencia generada por la alteración valvular, esto lleva a hiperplasia de la pared muscular compensatoria para mantener el gasto pulmonar que al perpetuarse o en estenosis importantes lleva a dilatación y falla derecha, con la disminución del flujo pulmonar hay tendencia a desarrollar

cianosis cuando aumentan las necesidades de oxígeno como en el ejercicio, en las estenosis críticas durante la vida fetal se produce compromiso en el desarrollo ventricular derecho (hipoplasia) debido a un cortocircuito importante de derecha a izquierda siendo su principal manifestación al nacer la cianosis acompañada de presiones altas (57).

Si no es crítica generalmente es asintomático y se encuentra de forma incidental al evidenciar un soplo sistólico de eyección en el 2 espacio intercostal izquierdo irradiado a región axilar asociado a thrill supraesternal, no hay compromiso ponderoestatural, puede haber con el tiempo disnea de esfuerzos por la disminución en el flujo pulmonar y hacer signos de falla cardíaca inicialmente derecha y cianosis lo que empeora el pronóstico, en la estenosis pulmonar crítica el recién nacido se presenta muy comprometido al cerrarse el ductus arterioso por el shunt de derecha a izquierda con hipoxemia, taquipnea y cianosis (57).

Tetralogía de Fallot

Conocida en el pasado como el mal azul fue descrita en 1988 por Arthur Fallot, quien describió en esta patología cuatro anomalías: Comunicación interventricular, estenosis subpulmonar, origen biventricular de aorta o cabalgamiento e hipertrofia ventricular derecha, cuando se asocia a CIA se denomina pentalogía de Fallot, es la cardiopatía cianósante más frecuente en todas las edades y representa el 10% de las cardiopatías congénitas con una prevalencia de 0,26 a 0,48 por 1.000 nacidos vivos, está asociada a arco aórtico derecho en un 17 a 25%, vena cava izquierda en un 11%, implantación anómala de coronarias en un 5% y síndrome de Down en un 8% (58).

En esta patología observamos como un solo defecto produce la alteración, en este caso el desplazamiento del infundíbulo hacia la arteria pulmonar, se produce un shunt de derecha a izquierda por la estenosis pulmonar, la CIV y el cabalgamiento de la aorta (58), se produce una sobrecarga del ventrículo derecho en presión y volumen, la aorta puede estar dilatada ya que recibe flujo de 2 ventrículos, el flujo, la hipoxia y la cianosis son directamente proporcional a la estenosis pulmonar y entre más crítica sea más ductus dependiente será (50).

El hipoflujo pulmonar lleva a un retorno pobre a cavidades izquierdas por lo cual están disminuidas de tamaño a menos que haya un flujo importante a través del Ductus o colaterales, crisis de hipoxia pueden presentarse con el ejercicio, el llanto, la alimentación los cuales llevan a liberación adrenérgica produciendo espasmo del infundíbulo que disminuye el flujo pulmonar y au-

menta el shunt de derecha a izquierda, la hipoxia crónica puede llevar a policitemia en una respuesta medular para mejorar el transporte de oxígeno, esto aumenta la viscosidad sanguínea y el riesgo de microtrombos disminuyendo aún más el flujo pulmonar (52).

Dependen de la severidad de la estenosis pulmonar, la mayoría presentan cianosis al nacimiento siendo su principal manifestación pero no son comunes las crisis hipoxicas en la etapa neonatal, se puede auscultar un soplo sistólico de eyección en la región supraesternal izquierda foco pulmonar irradiado a axilas y espalda, la insuficiencia cardiaca es rara ya que la estenosis no permite flujo pulmonar excepto en obstrucciones al tracto de salida izquierdo o hipertensión importante asociada, adicionalmente puede haber retardo en el crecimiento, acropaquia por la hipoxia crónica, y acucillamiento durante las crisis hipoxicas ya que esto aumenta la resistencia sistémica mejorando el flujo pulmonar y la oxigenación (58).

Coartación aórtica (CoAo)

La coartación aórtica (CoAo) se refiere a un estrechamiento en la arteria aorta que causa una obstrucción al flujo distal a ella, normalmente, se considera como una anomalía congénita simple (59).

Sin embargo, aunque cuando nos referimos a coartación solemos pensar en el estrechamiento de la aorta descendente generalmente inmediatamente después de la arteria subclavia izquierda, la realidad es que frecuentemente es una patología que traduce un abanico de alteraciones anatómicas y fisiológicas que se relacionan con un desarrollo anormal del corazón izquierdo (59)

La CoAo no corregida está asociada a una reducción de la expectativa de vida; muchos pacientes mueren antes de los 40 años, por falla cardíaca, rotura de los vasos cerebrales o por endocarditis infecciosa, la indicación quirúrgica en los pacientes con CoAo es para prevenir las complicaciones a corto, mediano y largo plazo, ya que la historia natural de la enfermedad en estos pacientes es hacia la disfunción ventricular izquierda, insuficiencia cardíaca secundaria a hipertrofia miocárdica, cambios ateroscleróticos en las arterias coronarias, formación de aneurismas intracraneales o aórticos (estos últimos se encuentran presentes en el 10% de los pacientes en la segunda década de la vida y hasta en el 20% al final de la tercera década) y cambios valvulares aórticos y mitrales) (60).

La mortalidad es del 10% en el primer mes de vida, del 20% al primer año y del 30% en los primeros 4 años, llegando hasta el 50% en los primeros 10 años secundario a falla cardíaca, el 25% de los pacientes con CoAo entre los

14-20 años mueren por endocarditis, rotura aórtica o hemorragia intracraneal; el 25% muere entre los 20-50 años por complicaciones de la hipertensión arterial sistémica, disfunción ventricular izquierda o por enfermedad valvular, la supervivencia a los 50 años es menor del 10%³ (60).

La mejor supervivencia se ha encontrado en los pacientes operados de 1 a 9 años de edad, aun así, un análisis multivariable encontró la hipertensión posquirúrgica como un factor de riesgo independiente para muerte prematura, de hecho, el subgrupo con menor incidencia de hipertensión posquirúrgica es el de menores de 9 años de edad, dada la influencia de la edad, tanto en la supervivencia como en el desarrollo de hipertensión arterial tardía, uno puede argumentar que la corrección de la coartación debe realizarse tan pronto como se lleva a cabo el diagnóstico (60).

Transposición de grandes arterias (TGA)

La transposición de grandes arterias (TGA) es una cardiopatía que se define por una discordancia ventrículoarterial, las aurículas y los ventrículos están normalmente relacionados, de tal manera que la aurícula derecha (AD) se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho (VD) (situado a la derecha: asa D-LOOP) y la aurícula izquierda (AI) con un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) situado a la izquierda, pero la aorta sale del VD y la pulmonar del VI (61).

Existen dos variantes: la transposición clásica es decir la alteración se dio por un cambio en las grandes arterias que dando mal conectadas y relacionadas entre sí, y la otra variante donde los ventrículos derecho e izquierdo invierten su conexión con las aurículas y las grandes arterias, es decir la forma conocida como transposición fisiológicamente corregida, la forma clásica de transposición de grandes arterias suele presentarse en el periodo neonatal debido a que el inicio temprano de sus manifestaciones son un reflejo del estado hemodinámico anormal, en donde las resistencias vasculares pulmonares son un factor determinante en los cambios fisiopatológicos que se presentan, en algunas instituciones, la forma clásica de transposición de grandes arterias esta descrita dentro de las primaras causas de cardiopatía; en este hospital en una primera publicación de casos de autopsia por cardiopatía congénita la transposición de grandes arterias ocupo el sexto lugar y en la última década el tercero; sin embargo, su presentación variable refleja en buena parte las características de la institución en atención exclusiva a la niñez, su nivel de referencia y en el último decenio, la existencia del servicio de Ginecopediatría dentro de ella (61).

El objetivo del diagnóstico no se limita a determinar la existencia de conexión discordante ventrículo-arterial y sino también identificar las alteraciones agregadas que pueden originar una peculiaridad fisiopatológica como ocurre en obstrucciones del tracto de salida de ventrículo izquierdo, los avances en el tratamiento quirúrgico de la transposición clásica de grandes arterias obligan a definir detalles anatómicos que pueden influir en la decisión del tipo de técnica quirúrgica principalmente en aquellos casos en donde la corrección anatómica es la mejor alternativa, sin procedimiento quirúrgico la mortalidad es alrededor de 30% en la primera semana, 50% para el primer mes de vida, 70% en los primeros seis meses y 90% dentro del primer año de vida (60).

Circulación fetal y fisiopatología de la TGA

La circulación fetal es muy diferente a la circulación del niño y el adulto y las manifestaciones clínicas postnatales de las cardiopatías congénitas en general y, en concreto de la TGA, se deben a los cambios drásticos en la circulación fetal que suceden tras el nacimiento, cuando las funciones de intercambio gaseoso son transferidas de la placenta a los pulmones del recién nacido, en el feto sano, aproximadamente el 50% de la sangre oxigenada que circula por la vena umbilical es dirigida a través del ductus venoso a la vena cava inferior (VCI) y a la AD, desde donde la mayor parte de la sangre pasa, a través del foramen oval, a la AI y de ella al VI y luego a la arteria Ao, para distribuirse por todo el territorio sistémico fetal (62).

Por su parte, la sangre procedente de las venas cavas superior (VCS) y VCI llega a la AD y es dirigida preferentemente hacia el VD a través de la válvula tricúspide y después a la AP, dependiendo del momento de la gestación, entre el 13 y el 25% del gasto cardíaco pasa hacia la circulación pulmonar, mientras que el resto se dirige por el ductus arterioso hacia la Ao descendente, la AI, por tanto, recibe sangre del foramen oval y de las venas pulmonares, que es eyectada hacia la Ao desde el VI, la Ao ascendente distribuye la sangre fundamentalmente a la circulación coronaria y los troncos supraaórticos y aproximadamente el 10% del gasto cardíaco atraviesa el istmo aórtico y sigue su recorrido por la Ao descendente, irrigando los órganos abdominales, parte inferior de tronco y miembros inferiores, aproximadamente el 40% del gasto cardíaco combinado vuelve a la placenta a través de las arterias umbilicales (62).

La estenosis aórtica (EAo), cardiopatías acianógenas

Se denomina estenosis aórtica (EAo) a la obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo (VI), esta puede producirse a tres niveles (63):

- Por debajo de la válvula (EAo subvalvular): localizada (membrana fibrosa) o difusa (túnel fibromuscular). -En la válvula (EAo valvular)
- Por encima de la válvula (EAo supravalvular): por estrechamiento de la aorta ascendente, que puede ser localizado o difuso.

La estenosis valvular aórtica supone el 3-6% de las cardiopatías congénitas, puede aparecer de forma aislada o asociada a otros defectos cardíacos (20%), sobre todo a coartación de aorta, es más frecuente en varones, la estenosis valvular aislada se puede presentar en síndromes genéticos como el de Turner, la estenosis no sindrómica aparece esporádicamente o en patrón familiar, conviene conocer esto, ya que se aconseja valorar a los familiares de primer grado tras diagnosticar un caso índice

La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más frecuente en la población con una prevalencia alrededor del 0,5-2%, muchas veces cursa de modo asintomático, siendo infradiagnosticada (64)

La alteración morfológica puede ser variada: por fusión de los velos o hipodesarrollo de las comisuras, por engrosamiento mixomatoso de las valvas y/o por hipoplasia del anillo, según el número de comisuras que estén afectadas, la válvula se denomina unicúspide (la más rara, suele dar obstrucción severa y es típica de la EAo crítica de recién nacido), bicúspide (la más frecuente) o tricúspide (64).

El principal efecto fisiopatológico de la EAo es el aumento de presión en el VI, que es proporcional a la gravedad de la obstrucción, si la sobrecarga es importante, el VI tiende a hipertrofiarse para mantener así el gasto cardíaco, la aurícula izquierda (AI) puede dilatarse debido al aumento de presión necesario para llenar el VI hipertrófico, en casos avanzados, el VI sometido a alta presión puede dilatarse y fallar, apareciendo insuficiencia cardíaca izquierda y congestión venosa pulmonar (63).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

VI

*Infecciones en las Vías
Urinarias en la Infancia*

Elvis Enrique Alcívar López

 <https://orcid.org/0009-0000-0094-9812>

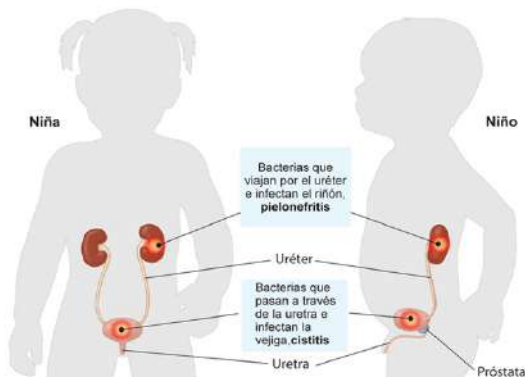


La infección del tracto urinario (ITU) es una de las infecciones bacterianas más frecuentes en Pediatría, ya que el 8-10% de las niñas y el 2-3% de los niños tendrán una ITU sintomática antes de los siete años de edad, siendo más frecuente en varones en los primeros tres meses de vida y produciéndose un incremento progresivo con predominio de niñas a partir del año de vida, con alta probabilidad de recurrencia (>30%) por reinfecciones con gérmenes distintos al de la primera manifestación, especialmente durante el primer año tras el episodio inicial (65).

La afectación renal aguda se produce en el 50- 80% de los niños y niñas con ITU febril, de los cuales desarrollarán afectación cicatricial parenquimatosas aproximadamente un 20%, lo que supone un 10-15% de todos los pacientes, y en menor proporción y según el grado de afectación, hipertensión arterial (HTA), proteinuria y progresión del daño renal (65).

Ilustración 6.

Infecciones urinarias en niños.



Fuente: bycenter (66)

La prevalencia de reflujo vesicoureteral (RVU) diagnosticado tras una ITU oscila entre el 18 y el 38%, siendo mucho menor la de otras uropatías subsidiarias de intervención quirúrgica desde la generalización de los estudios ecográficos rutinarios durante la gestación, si bien la repercusión de dichos estudios con respecto al riesgo de anomalías nefrourológicas en niños con ITU no ha sido bien establecida ni estandarizada (65).

Signos y síntomas

Según Cruz, Zevallos y Guarach (67) no hay signos específicos de ITU en lactantes de 60 a 90 días, en este grupo de edad los signos más comunes son inespecíficos inapetencia, retraso en el crecimiento, diarrea, letargia, fiebre, irritabilidad, ictericia asintomática, vómitos, orinas fétidas, oliguria o poliuria.

En niños mayores de dos años los síntomas más comunes incluyen: fiebre, vómitos, anorexia, retardo en el crecimiento, dolor abdominal, entre los 2 y 5 años de edad la fiebre y dolor abdominal son los síntomas más comunes.

Después de los cinco años los síntomas de tracto urinario bajo incluyen: disuria, urgencia, polaquiuria, y ángulo costovertebral doloroso.

En todos los niños el examen escrotal debe ser realizado para evaluar epididimitis u orqui-epididimitis, los signos y síntomas compatibles con infecciones gastrointestinales y respiratorias están frecuentemente presentes en niños con ITU.

Los niños mayores con ITU pueden tener disuria, polaquiuria, urgencia, oliguria o poliuria dolor abdominal, además de enuresis y dolor lumbar. La fetidez de la orina no ayuda para el diagnóstico de ITU.

Clasificación de la infección del tracto urinario

Según Hevia, Alarcon, González y Nazal, (68) las infecciones del tracto urinario se clasifican:

Cistitis o ITU baja: infección limitada a la vejiga y a la uretra, los pacientes refieren síntomas secundarios a inflamación local como disuria, polaquiuria, urgencia, hematuria y dolor suprapúbico en niños que controlan esfínter.

- ITU alta o pielonefritis aguda (PNA): infección bacteriana del tracto urinario superior que compromete el parénquima renal, el síntoma principal es la fiebre, otros síntomas comunes son la irritabilidad, dolor abdominal y vómitos, los niños mayores pueden presentar fiebre y dolor lumbar, aunque a veces es solo fiebre sin foco.
- Bacteriuria asintomática (BA): presencia de bacterias con recuentos significativos en muestras repetidas de orina durante seguimiento después de una ITU o en controles de salud, en ausencia de síntomas sistémicos o urinarios, puede haber o no alteraciones en el sedimento de orina (leucocituria), es más frecuente en niñas en edad escolar y carece de transcendencia clínica.

- ITU recurrente: definida como 3 o más infecciones urinarias bajas, 2 o más PNA o 1 pielonefritis más 1 infección urinaria baja en 1 año.
- ITU atípica o complicada: ITU alta que evoluciona en forma tórpida, su identificación es importante pues requiere un manejo y estudio individualizado, en este cuadro clínico, además de los síntomas sistémicos, se asocian elementos que sugieren alteraciones anatómicas o funcionales de la vía urinaria tales como:
 1. Chorro urinario débil.
 2. Masa abdominal o vesical.
 3. Aumento de creatinina.
 4. Septicemia.
 5. No respuesta al tratamiento antibiótico apropiado en las primeras 48 horas.
 6. Infección por agente no E. coli.

Factores de Riesgo

Para Martínez (69) los factores de riesgo son:

1) alteraciones al libre flujo urinario

a. Orgánicas

- Reflujo vesicoureteral.

Instrumentación:

- Diagnóstica: Cateterismos urinarios.
- Terapéutica: Cirugía endoscópica.
- Obstrucción:
 - Tramo urinario inferior: HBP, cáncer de próstata, estenosis uretral.
 - Tramos urinarios superiores: Litiasis, tumores, compresión extrínseca.

b. Funcionales

- Embarazo.
- Disfunción vesical: Vejiga neurógena, inestabilidad vesical, incontinencia.

c. Estructurales

- Malformaciones: valvas uretrales, estenosis unión pieloureteral, uréter ectópico, megauréter.
- Tras intervención sobre vías urinarias: derivaciones urinarias quirúrgicas.
- Complicaciones quirúrgicas: fístulas, obstrucciones yatrógenas.

2) procesos predisponentes y/o agravantes

- Diabetes mellitus.
- Compromiso inmune: inmunodeficiencia, inmunosupresión, trasplante renal, VIH.
- Edad avanzada.
- Hospitalización/institucionalización.
- Neoplasia.
- Insuficiencia renal crónica.

3) presencia de dispositivos en la vía urinaria

- Externos: sondas uretrales, cistostomías suprapúbicas, nefrostomías percutáneas.
- Internos: Doble J, dispositivos intrauretrales o intraureterales.

Diagnóstico de localización de la infección

Según González y Rodríguez (65) la localización de la infección urinaria en el niño puede tener implicaciones terapéuticas y pronósticas, ya que solo las infecciones altas conllevan riesgo de daño renal permanente, considerándose la afectación gammagráfica el patrón oro para el diagnóstico de PNA.

Se ha evaluado la validez diagnóstica de determinados síntomas y signos clínicos, así como de datos bioquímicos en sangre y orina para el diagnóstico de PNA, tomando como referencia los resultados de la gammagrafía renal, pues existen pocos estudios de calidad que permitan la comparación de resultados y establecer conclusiones, aunque se debe sospechar afectación renal aguda ante la presencia de fiebre $>38,5$ °C y/o afectación sistémica, alteración de la osmolalidad máxima urinaria, tras restricción hídrica y/o estímulo con desmopresina, y si existe elevación de los reactantes de fase aguda, proteína C reactiva (PCR) >20 mg/l y/o procalcitonina (PCT) >1 ng/ml, especialmente de esta última (65).

No obstante, aunque los síntomas de enfermedad general y las alteraciones analíticas son más frecuentes en la PNA, también pueden encontrarse en ausencia de lesiones parenquimatosas, siendo mucho más precisos para descartar afectación renal en caso de no presentarse (CPN <0,1).

Por otro lado, si bien los estudios analíticos nos ayudan al diagnóstico de localización de la ITU, su realización de forma rutinaria no es imprescindible para el manejo y tratamiento de la misma, aunque sí deberían realizarse en caso de ingreso hospitalario y podría valorarse su realización si los pacientes presentan criterios relativos de ingreso.

1. Método de recogida de la orina según Méndez y González (70):

Cuando es posible, el método más adecuado es la muestra recogida de orina de micción espontánea a partir de la mitad del chorro miccional, se aconsejan higiene previa con agua (sin jabón ni antisépticos), en niñas con separación de labios mayores y en niños con retracción de prepucio

Cuando no hay control de esfínteres hay diferentes opciones, en función del sistema utilizado la posibilidad de contaminación varía (lo que equivale a probabilidad de falsos positivos) y por tanto el urocultivo puede no ser fiable (70).

Método es el más adecuado para lactantes o niños que no son capaces de hacer una micción voluntaria:

- La bolsa recolectora adhesiva aplicada sobre el área periuretral, previo lavado cuidadoso ha sido el método más utilizado en lactantes, aunque la elevada probabilidad de contaminación y de falsos positivos, la hacen inaceptable para el urocultivo diagnóstico; por su comodidad y escasa agresividad se continúa usando, su fiabilidad aumenta cuando el resultado positivo concuerda con la clínica y con el análisis de orina.
- La punción suprapúbica es el mejor procedimiento para obtener orina no contaminada: se considera de elección en el periodo neonatal y cuando hay dificultad para la recogida por otros métodos, no debe hacerse sin control ecográfico (práctica a ciegas) o si no hay entrenamiento.
- El cateterismo transuretral de la vejiga, o sondaje vesical, se considera el método de elección en lactantes, no obstante, en función de las circunstancias clínicas (y más en el ámbito de la atención primaria) a veces puede ser preferible una opción menos agresiva

En todo lactante febril con aspecto grave y/o alta sospecha de ITU (datos clínicos, historia previa de ITU, anomalías renales conocidas o inmunosupresión), el cateterismo es la técnica de primera elección (excepto en varones menores de un mes o con fimosis importante, en quienes se recomienda la punción suprapúbica).

Para un lactante febril con buen aspecto general, o afebril con baja sospecha de ITU (sin antecedentes de ITU o de anomalía anatómica, sin síntomas urinarios o inmunosupresión) la bolsa autoadhesiva colectora estéril puede ser inicialmente útil para realizar una tira reactiva o un sedimento urinario, si el resultado es positivo las vigentes guías de práctica clínica recomiendan una nueva muestra para cultivo mediante cateterización o punción vesical (puede ser una alternativa, en lactantes de bajo riesgo, la obtención de una muestra limpia de una micción espontánea).

2. Pruebas de cribado inicial de ITU como lo señala Ochoa y Málaga (71):

Nos referimos a los métodos químicos (tiras reactivas de orina) y al análisis microscópico del sedimento urinario, cuando ofrecen resultados positivos, son pruebas que sugieren la posibilidad de ITU, siendo necesaria su confirmación por cultivo cuantitativo de un único microorganismo.

Si son negativas, descartarían la infección, aunque en menores de dos años de edad existe hasta un 3% de falsos negativos, también son más probables los falsos negativos en orinas diluidas (densidad menor de 1.005) o cuando la infección está producida por gérmenes diferentes a *Escherichia coli*, esta posibilidad de error, nos obliga a tener en cuenta la clínica y los antecedentes del paciente; de modo que en determinados casos aún con pruebas de cribado negativas, es obligado recoger un urocultivo.

El análisis de coste-efectividad favorece a los métodos químicos (tiras reactivas) con respecto al examen microscópico, no obstante, la realización de un examen microscópico de orina no centrifugada con tinción de Gram, puede ser rentable en el tratamiento de la ITU del lactante (identificación de bacteriuria y microorganismos grampositivos).

Las tiras reactivas de orina permiten orientar el diagnóstico y seleccionar a aquellos niños que precisarán urocultivo, de los diferentes reactivos, interesan fundamentalmente la estearasa leucocitaria y el test de nitritos.

La combinación de los dos parámetros, nitritos y leucocitos, mejora el rendimiento, la microhematuria aparece con frecuencia en procesos febriles

y es inespecífica, un resultado negativo para leucocitos y nitritos en la tira reactiva de una muestra de bolsa o de chorro medio puede ser razonablemente utilizado para descartar ITU sin necesidad de urocultivo.

No obstante dicho rendimiento diagnóstico no nos permite asegurar la esterilidad de la orina (hay un pequeño% de error, según el contexto clínico), por ello, en función del grado de sospecha diagnóstica, se aconseja solicitar urocultivo, aunque la tira reactiva sea negativa, en aquellas situaciones que aumentan la posibilidad de falsos negativos: orina diluida, poliuria, menores de dos años de edad (sobre todo cuando hay síntomas sin causa clara, o fiebre sin foco) y valorar cuando hay antecedente de antibioterapia o ingreso hospitalario en el mes previo (es más probable la infección por germen diferente de *E. coli*).

Los resultados positivos para nitritos y más aún para leucocitos y nitritos, orientan de un modo claro hacia el diagnóstico de ITU, podría iniciarse el tratamiento en pacientes seleccionados, una vez que se ha recogido una muestra apropiada para urocultivo.

3. Confirmación diagnóstica de ITU Urocultivo según Ochoa y Conde (72):

En el diagnóstico de infección de orina el urocultivo es fundamental, repetimos una vez más, no es correcto el diagnóstico de ITU sin un resultado positivo de un urocultivo cuantitativo, a partir de una muestra de orina recogida y procesada en condiciones óptimas, no se considera válido el urocultivo positivo de bolsa perineal para el diagnóstico definitivo de ITU.

Debe ser confirmado con una técnica más fiable (punción o cateterismo), pero si el urocultivo a partir de una bolsa perineal es negativo, se descarta la infección de orina.

Algunas guías consideran que en determinadas situaciones (paciente mayor de tres años con hallazgo simultáneo de nitritos y leucocitos en la tira reactiva de orina, o bien de piuria y bacteriuria en un examen microscópico) puede no ser necesario recoger urocultivo, mantienen su obligatoriedad en todos los niños menores de tres años, en los niños con afectación sistémica (independientemente de su edad), cuando hay resultado positivo sólo para nitritos o sólo para leucocitos en la tira reactiva, en los casos de infección urinaria recurrente, si no hay respuesta al tratamiento en 24-48 horas, o cuando no hay correlación entre la clínica y las tiras reactivas.

Sin embargo, no solicitar urocultivo nos privaría del conocimiento del microorganismo responsable (y del antibiograma correspondiente), puede banalizar” la ITU en la infancia y además, no confirmar la infección implica un riesgo de sobre-diagnostico, que aunque sea pequeño si se estiman tanto leucocitos como nitritos, sitúa al paciente en la encrucijada anteriormente mencionada, por tanto, tal como se refleja en la reciente Conferencia de Consenso y en los Protocolos de la AEP, hemos de mantener la recomendación de confirmar el diagnóstico de ITU a través del urocultivo.

4. Exámenes complementarios en fase aguda como lo señala Carvalho y Luaces y Pou (73):

El análisis de sangre (hemograma, creatinina, urea, iones y proteína C reactiva o procalcitonina) y las pruebas de imagen (ecografía y gammagrafía renal) nos ofrecen parámetros que nos van a servir de ayuda para evaluar la probabilidad de implicación del riñón (pielonefritis aguda o PNA) y en la toma de decisiones cuando hay sospecha de mala evolución o de complicaciones, la localización de la infección tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas, ya que sólo las infecciones urinarias altas conllevan un riesgo de daño permanente del parénquima renal.

La analítica sanguínea se considerará en función del grado de sospecha diagnóstica, la edad, la presencia de fiebre y la repercusión clínica (afectación general o clasificación de gravedad), muchos trabajos analizan tanto indicadores clínicos como analíticos de pielonefritis aguda, sin encontrar ningún parámetro con la suficiente sensibilidad y especificidad para permitir establecer un diagnóstico definitivo.

Dicho de otro modo, ninguno de los parámetros clínico-analíticos actualmente en uso, confirma la existencia de una PNA, aunque orientan su diagnóstico, tampoco la descartan.

La procalcitonina podría ser el indicador de PNA con mayor rendimiento diagnóstico (también se ha relacionado su valor con la probabilidad de diagnosticar reflujo vesicoureteral; pero su utilidad clínica aún está pendiente de validar.

Ante la sospecha firme de PNA, su confirmación sólo es posible a través de la realización de una gammagrafía renal con DMSA; pero es una técnica pocas veces disponible en fase aguda, la ecografía renal y de vías urinarias tiene poca sensibilidad para el diagnóstico de PNA, pero es útil cuando hay sospecha de mala evolución o de complicaciones.

Criterios de ingreso hospitalario

Méndez y González (70) señalan que los principales criterios de ingreso hospitalario son la necesidad de administración del tratamiento por vía endovenosa, o la clasificación de gravedad, por tanto, la sospecha clínica y/o analítica de pielonefritis aguda, a cualquier edad, es un criterio relativo de ingreso.

Para decidir si son necesarios los cuidados en el nivel hospitalario, más que el diagnóstico, hay que considerar la edad (neonatos y menores de tres meses de edad), pero sobre todo la gravedad del niño, la dificultad para el tratamiento oral (vómitos, no tolerancia a líquidos), la respuesta inadecuada al tratamiento pautado, o la incertidumbre en cuanto a los cuidados ambulatorios (dudas con el cumplimiento terapéutico, la implicación familiar, o no seguridad de control a las 48-72 horas de iniciado el tratamiento).

Tratamiento

Para Carpenter y Greenfield (74) se debe tener en cuenta, antecedentes de inmunodeficiencia, uropatía o nefropatía grave (reflujo de alto grado o alteración de la función renal)

El tratamiento inicial de un niño con ITU debe incluir medidas generales que se pueden iniciar mientras se espera la recogida de orina: antitérmicos y buena hidratación (ingesta abundante de líquidos), se prefiere el paracetamol al ibuprofeno por el posible empeoramiento de la función renal que este fármaco puede producir.

Tratamiento vía oral

Pueden utilizarse diferentes antibióticos; pero en función de las circunstancias clínicas y del riesgo renal algunos son más adecuados que otros, las cefalosporinas de segunda o tercera generación (cefixima, ceftibuteno o cefpodoxima, por ejemplo) y amoxicilina-clavulánico son una buena opción cuando se sospecha una ITU de vías altas, sin embargo, únicamente cefixima y amoxicilina-clavulánico tienen estudios de eficacia demostrada por vía oral para el tratamiento de una PNA o una ITU febril, además, sólo amoxicilina-ácido-clavulánico permite cubrir un eventual, aunque poco frecuente Gram positivo como *Enterococcus faecalis* (más en neonatos y lactantes pequeños).

Las cefalosporinas de primera generación (por ejemplo cefadroxilo y cefalexina) fosfomicina y nitrofurantoína, son antibióticos que pudieran ser una alternativa válida en algunos casos concretos; pero, por su perfil, es preferible utilizarlos para las infecciones de vías bajas.

El trimetoprim sulfometoxazol, por el alto índice de resistencias, sólo debe emplearse para cistitis cuando hay susceptibilidad demostrada en el antibiograma, para el tratamiento empírico vía oral de las ITU en los menores de dos años de edad (aunque se sospeche cistitis), o en aquellos con ITU de riesgo alto, se proponen como de primera elección una cefalosporina de tercera generación (preferentemente cefixima, siendo la primera dosis a 16 mg/kg y después a una dosis diaria de 8 mg/kg), o amoxicilina-clavulánico en aquellas zonas con bajos porcentajes de resistencias.

En algunos casos puede usarse una pauta de antibioterapia parenteral ambulatoria (vía IM) durante uno o más días (hasta apirexia), con una dosis diaria de ceftriaxona o aminoglucósido (gentamicina o tobramicina), seguida de antibioterapia oral.

En niños mayores de 2 años con ITU de riesgo bajo (cistitis) como primera elección podemos optar por amoxicilina-clavulánico, nitrofurantoína, fosfomicina, o fosfomicinatrometanol.

Las cefalosporinas orales, sobre todo las de 1ª generación, son una buena alternativa.

Tratamiento intravenoso

Son válidas tanto los aminoglucósidos como las cefalosporinas de tercera generación (cefotaxima o ceftriaxona), la seguridad y comodidad de la gentamicina intravenosa en dosis única diaria hacen de ésta una pauta atractiva y eficaz, tanto cefalosporinas como gentamicina, deben asociarse a ampicilina en pacientes menores de 2 meses de edad con ITU febril (salvo que la tinción de Gram no observe cocos grampositivos).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

VII

*La Evaluación
Neurologicas del
Recien Nacido (Rn)*

Zully Alexandra García Villacis

 <https://orcid.org/0000-0002-3063-9716>



La evaluación neurológica del recién nacido (RN) se compone de una historia clínica perinatal completa que incluya los antecedentes maternos, la historia obstétrica y el desenlace del embarazo y parto; esto va dirigido a identificar la naturaleza de la enfermedad del paciente (75).

La obtención del examen físico-neurológico completo y los estudios adicionales apropiados pretenden confirmar la hipótesis diagnóstica planteada y señalar su posible localización anatómica, es importante en neurología, establecer una metodología sistemática durante el examen físico de manera que se evalúen de forma organizada los diferentes componentes del sistema nervioso, en la práctica es común encontrar reportes muy modestos acerca de la evaluación neurológica del RN, con notas que frecuentemente reportan frases como alerta, mueve las cuatro extremidades (75).

Ilustración 7.

Evaluación Neurológica en Recién Nacidos.



Fuente: dcs.uqroo.mx (76)

A través del examen neurológico, podemos aproximarnos a las causas de la disfunción neurológica y aportar información predictiva, es importante señalar que el sistema nervioso del neonato está en un estado dinámico de rápido desarrollo, y debido a que en neonatología se atienden recién nacidos (RN) de 23 a 44 semanas postmenstruales, la evaluación neurológica, además de examinar la integridad funcional, permite estimar la madurez del sistema nervioso (77).

Además de evaluar la maduración neurológica, otras utilidades del examen neurológico neonatal son (77):

1. Orientar la naturaleza del proceso neurológico subyacente.
2. Establecer el diagnóstico inmediato de un problema neurológico.

3. Graduar la gravedad/extensión de la agresión o de la patología neurológica.
4. Caracterizar el curso temporal de la disfunción neurológica.
5. Localizar la ubicación de la lesión neural.
6. Predecir la evolución/establecer el pronóstico.
7. Facilitar en ocasiones la toma de difíciles decisiones éticas.
8. Establecer las pruebas complementarias.
9. Detectar los neonatos susceptibles de ser incluidos en programas de seguimiento y de intervención temprana.
10. Decidir y establecer intervenciones terapéuticas así como valorar la respuesta terapéutica.

Técnica y realización del examen

La valoración de la integridad del sistema nervioso

Antes de iniciar el examen conviene saber:

La valoración de la integridad nerviosa tiene la suficiente complejidad como para poder resolverlo con unas pocas reacciones y respuestas, el detalle, la profundidad y el énfasis del EN dependerán de su propósito, de la naturaleza del problema y del estado de salud y la estabilidad homeostática corporal del paciente, así como del tiempo disponible (77):

- a. En el neonato sano sin riesgo, es suficiente con un EN abreviado.
 - b. El EN estructurado cuidadoso es necesario no sólo ante cualquier signo que evoque potencial afectación del sistema nervioso, sino también en cualquier circunstancia (antecedente o situación clínica) que asocie morbilidad neurológica.
1. Se debe obtener la máxima información en el más corto periodo de tiempo posible, para ello, se recomienda realizar evaluaciones cortas, repetirlas, y escoger los momentos más favorables.
 2. La secuencia del examen y el número de ítems deben adaptarse al estado de salud y tolerancia del paciente, el neonato enfermo y el prematuro, pueden mostrar signos de estrés o desorganización fisiológica durante el EN que obligan a interrumpirlo para más tarde, es recomendable dejar para el final del examen, todos aquellos aspectos que pueden conllevar mayor disconfort del bebé.

a. Signos de estrés son: cambios de color, en el patrón respiratorio, pausas de apnea, náuseas, aumento del tránsito intestinal, pobre regulación de la temperatura.

Estructuración y secuencia del examen

- a. El examen debe ser sistematizado para detectar la presencia de signos físicos sugestivos de un trastorno fisiológico que evite pasar por alto alteraciones funcionales significativas del sistema nervioso.
- b. Cada examinador debe familiarizarse con un esquema de examen estructurado, y utilizar siempre el mismo esquema para ganar confianza, consistencia y capacidad.
- c. Si bien en el EN no existe una secuencia rígida y obligada, la etapa inicial debe ser la observación atenta, para pasar en una segunda fase, a la de manipulación, con la información recogida de ambas etapas se llega a una síntesis global y por dominios, que permite orientar las pruebas complementarias, que junto con una adecuada historia familiar, llevarán a sintetizar un razonamiento diagnóstico del problema.
- d. Una de las claves más difíciles del EN es centrar la atención no tanto en caracterizar cambios cuantitativos sino percibir los cambios cualitativos en aspectos como los reflejos primitivos, el movimiento o la neuroconducta.

Aspectos y dominios en el examen neurológico

- a) Examen dismorfológico y estigmas cutáneos:
 - Configuración craneofacial: El tamaño de la cabeza se correlaciona estrechamente con el volumen intracraneal, la medición del perímetro cefálico (PC) constituye el medio más sencillo para evaluar el desarrollo del SNC al nacimiento y constituye el parámetro de crecimiento más importante para predecir el neurodesarrollo ulterior del niño.
 - En el examen de la cabeza es preciso valorar la presencia de masas, así como las características de las fontanelas anterior y posterior (tamaño, relieve, resistencia o tensión a la presión), así como la dehiscencia, cabalgamiento o relieve de las suturas, las alteraciones más llamativas y evidentes de la forma de la cabeza durante el periodo neonatal resultan de la fusión prematura (craneosinostosis) de una o más de las suturas craneales.

Anomalías congénitas y/o rasgos dismórficos:

- i. El neonato con anomalías congénitas y/o rasgos dismórficos tiene un alto riesgo de ulterior trastorno neuroevolutivo.
- ii. No todas las anomalías faciales tienen el mismo riesgo de asociar alteraciones en el neurodesarrollo, el primordio más informativo sobre el cerebro es el frontonasal que es el que contribuye a la formación de la frente, la línea mediorrostral y al paladar primario.
- iii. Las anomalías genéticas y rasgos dismórficos en un RN con alteración neurológica, ayuda a alcanzar el diagnóstico etiológico, así como establecer la sospecha diagnóstica y reconocer un determinado síndrome genético o adquirido.

Llegar al diagnóstico permite:

- Conocer el curso natural del proceso, su pronóstico neurológico a corto y largo plazo y, con ello, establecer: pautas de tratamiento, de seguimiento clínico, y programas de apoyo familiar y psicosocial.
- Establecer el patrón de herencia de la entidad y el riesgo de recurrencia.
- Ofrecer opciones de diagnóstico prenatal y alternativas reproductivas al paciente y su familia

b) Estigmas cutáneos:

- Pueden formar parte de diferentes síndromes genéticos y de enfermedades que cursan con alteración del neurodesarrollo.
- La epidermis y el SN derivan de la misma capa germinal, el ectodermo primordial, de ahí por qué determinadas alteraciones cutáneas son indicativas del diagnóstico de entidades con riesgo neuroevolutivo.
- El reconocimiento de determinados trastornos cutáneos asociados a alteraciones del SN permite identificar precozmente una población de RN sanos con riesgo biológico de epilepsia y/o de trastorno motor, cognitivo o neurosensorial.
- Las lesiones cutáneas focales en la línea media del neuroeje (hipertricosis focal, lipoma, angioma, nevo, senos dermoides y apéndice lumbosacro) pueden indicar la existencia de disrafismo espinal oculto: lipomas intradurales, diastematomielia, mielocistoceles y médula anclada.

- La mayoría (70%) son lumbares, los senos dermoides (orificios en la piel seguidos de estrecho conducto) son en su mayoría lumbosacros y a diferencia de las fositas sacras, asocian patología intradural, pueden producir meningitis recurrente y se localizan por encima del pliegue interglúteo, la hipertricosis focal se asocia con frecuencia con diastematomielia, una masa subcutánea focal es una alteración que puede indicar un meningocele o un lipoma subcutáneo intradural, el disrafismo espinal oculto lumbosacro cursa con alteración del cono medular y del filum terminal, estructuras que suelen estar fijadas por bandas fibrosas, lipoma o por tractos de los senos dermoides, es importante reconocer las alteraciones cutáneas en la región lumbosacra sugestivas de defectos en la formación del tubo neural, para evitar la realización de punción lumbar (por el cono medular descendido) e indicar intervenciones quirúrgicas precoces correctoras para evitar alteraciones sensoriomotoras ulteriores.
- La aplasia congénita del cutis (ACC) es un grupo heterogéneo de trastornos cutáneos que cursan con ausencia aislada o múltiple de la piel, las lesiones son úlceras bien delimitadas, que se ubican con más frecuencia en el cuero cabelludo, principalmente en el vértex del occipucio, pero pueden presentarse en cualquier localización excepto en las palmas de las manos y las plantas de los pies, la superficie de la lesión puede parecer seca y curada o húmeda con exudado seroso y en ocasiones remedar una lesión hemorrágica, la lesión puede incluir a la epidermis y la dermis superior o puede extenderse a la dermis profunda, el tejido subcutáneo y en ocasiones cuando se ubica en el cuero cabelludo, al hueso subyacente, la gran mayoría, hasta el 70 %, son lesiones solitarias, tras la curación, el área incluida en el defecto queda plana o deprimida, pero siempre sin pelo, aunque la mayoría de las lesiones de ACC son esporádicas y no cursan con otras anomalías asociadas, estas lesiones pueden presentarse con otras anomalías congénitas de origen disruptivo o asociarse a diversos síndromes malformativos, en ambas circunstancias pueden existir trastornos del SNC, es importante conocer el riesgo que existe de rotura del seno venoso longitudinal superior en las lesiones de ACC ubicadas en la línea media craneal cuando la lesión está todavía en fase de cicatrización.

Función motora (tono-fuerza muscular y patrones motores)

El examen de la función motora incluye la evaluación del tono y la fuerza muscular de los relieves musculares, el examen de los patrones motores y de la movilidad facial y ocular.

La evaluación de la función motora permite identificar la existencia de un trastorno motor, puede establecer la localización anatómica del trastorno y aporta importante orientación diagnóstica y pronóstica.

- Tono muscular, es la resistencia del músculo al estiramiento pasivo y determina la postura y la resistencia de las articulaciones a la movilización pasiva, el tono muscular se puede evaluar mediante la observación de la postura y la movilización suave segmentaria de cada una de las articulaciones de los miembros, el RN a término tiene un predominante tono flexor y aductor en las cuatro extremidades, la postura y posición de los miembros debe ser simétrica, por lo que asimetrías acompañadas de una disminución de los movimientos sugieren la existencia de una monoparesia de un miembro o una hemiparesia, las maniobras utilizadas para evaluar el tono muscular son numerosas, tantas como músculos o grupos musculares se quieren examinar.
- Fuerza muscular, tono y fuerza muscular son funciones diferentes, por lo que no deben ser confundidas, la fuerza muscular hace referencia a la capacidad de un músculo o de un grupo de músculos para generar una fuerza tras contraerse con energía, adiferencia del tono muscular, la fuerza involucra una contracción activa de un músculo o de un grupo de músculos y depende de la cantidad de unidades motoras involucradas en una contracción muscular, desde un punto de vista operativo, la fuerza muscular se valora a través de la capacidad de los grupos musculares para generar un movimiento contra una resistencia, por tanto, la observación de los movimientos espontáneos y, particularmente, el examen de la respuesta activa de retirada de un miembro ante un estímulo molesto o doloroso, permite evaluar y graduar la fuerza muscular.
- Movimientos y patrones motores, la evaluación cuantitativa y cualitativa de la actividad motora, así como la valoración de la simetría de los movimientos espontáneos o desencadenados tras estimulación suave, ayuda a establecer la integridad funcional del SNC, la valoración cuantitativa evalúa la cantidad y carácter de la actividad motora, incluyendo sacudidas, temblores, clonus, movimientos segmentarios

de brazos o piernas y mioclonías, desde un punto de vista cuantitativo se puede juzgar la actividad como ausente, escasa, normal o excesiva, sin embargo, también es posible juzgar la actividad desde un punto de vista cualitativo.

- Reflejos miotáticos (RM), la presencia de estos reflejos requiere la existencia de un arco reflejo espinal intacto e involucra de 1 a 3 segmentos de la médula espinal, por ello, su examen puede ser de gran ayuda para localizar el nivel de la lesión estructural en la patología medular, así como para evaluar una lesión del sistema nervioso periférico, raíces, plexos o nervios, en general, su evaluación debe ser considerada junto con la aportada por los otros dominios del examen neurológico neonatal, particularmente el examen de la función motora, para examinar los RM es importante que el bebé esté lo más relajado posible, idealmente en el estado de alerta tranquila, con la cabeza en la línea media y las extremidades en su posición natural flexionada, en general, los RM son más fáciles de obtener y más vivos en las extremidades inferiores que en las superiores, debe prestarse atención a la velocidad, la fuerza y la amplitud de la respuesta y del movimiento del miembro, así como a la posible presencia de clono o difusión contralateral, los RM deben ser valorados en ambos lados del cuerpo y las respuestas comparadas entre ambos lados, de acuerdo con la graduación, las alteraciones clínicas se pueden clasificar en tres categorías:

a) disminución o hipoactividad, b) respuesta excesiva o hiperactividad de los reflejos, y c) respuesta asimétrica, cuando los reflejos son hipoactivos, estos pueden no ser visibles por la ausencia de movimiento, pero la palpación del músculo objetivará una contracción muscular palpable.

- Reflejos primitivos (RP) se incluyen un número de respuestas motoras relativamente estereotipadas (reacciones posturales y patrones motores complejos) desencadenadas por estímulos, los RP forman parte de la conducta motora normal del neonato, estas respuestas motoras están presentes en el periodo neonatal y en el lactante pequeño, y desaparecen siguiendo un orden predecible durante el primer año de vida, ejemplos de RP son el reflejo de Moro, el reflejo de presión palmar y plantar y el reflejo de succión, los RP son polisinápticos y se considera que están mediados principalmente por niveles inferiores del SNC, el tronco encefálico y la médula espinal, a pesar de ser un clásico en neurología neonatal, la utilidad de los RP en la evaluación

neuroológica es limitada, sin embargo pueden ser muy útiles en determinados escenarios clínicos; tienen una mayor relevancia para valorar trastornos del sistema nervioso periférico, que para valorar trastornos de la neurona motora superior (corteza y vías motoras descendentes).

La evaluación de cualquier modalidad sensitiva se basa en la observación de los cambios en la actividad motora y la presencia de mueca facial o llanto ante el estímulo aplicado, se debe buscar déficit sensitivo siempre que exista:

- i. Debilidad muscular localizada o generalizada.
- ii. Hiporreflexia tendinosa focal o generalizada.
- iii. Disrrafismo espinal visible (mielomeningocele) u oculto (médula anclada).
- iv. Anomalías de la columna vertebral sugestivas de disgenesia espinal segmentaria.

Neuroconducta

La neuroconducta es el conjunto de capacidades que permiten al RN interactuar de forma dinámica coherente y selectiva con su medio, los neonatos muestran varios patrones distintos de conducta, denominados estados.

En el RN a término se han caracterizado dos estados de sueño (profundo y ligero), un estado de somnolencia y tres estados que describen diferentes niveles de vigilia, el neonato tiene un patrón dinámico de cambios de estado, a través del cual expresa todo el repertorio de su conducta, durante el examen se puede observar cada uno de los estados y se debe prestar atención a la variabilidad, la labilidad de los estados (el número de cambios), la cantidad de tiempo que permanece en cada uno y la autorregulación, y la facilidad para adaptarse a un nuevo estado tras algún estímulo externo o interno, el neonato, además de poseer una sorprendente capacidad de vigilia y atención, es capaz de suprimir respuestas reflejas obstaculizantes, acostumbrarse a estímulos perturbadores, así como de interactuar con el entorno mediante conductas predecibles, esa capacidad y competencia conductual varía dependiendo de la edad gestacional, la evaluación de la conducta del RN forma parte del examen neurológico en este periodo de la vida.

- La evaluación de la orientación visual y auditiva muestra la capacidad del RN para controlar su estado de conducta y actividad motora, orientarse activamente (girar la cabeza y los ojos de forma integrada)

y mantener su atención en el estímulo, la incapacidad para desencadenar las respuestas de orientación visual o auditiva puede señalar la existencia de un déficit sensorial significativo, sin embargo, muchos neonatos que fracasan en un momento dado, responden correctamente en una reevaluación ulterior.

La orientación visual inanimada se explora con un objeto, preferentemente un carta de contraste mantenida a 25- 30 cm aproximadamente de los ojos del niño, y en la orientación visual animada, el niño persigue el desplazamiento de la cara del examinador con movimientos coordinados de la cabeza y los ojos.

La valoración de la orientación auditiva inanimada (sonajero) o animada (voz del examinador) a un estímulo auditivo se presenta primero a un oído y después al otro, cerca del término, la respuesta al sonajero o la voz consiste en un cese de la actividad motora, mayor apertura de los párpados, desviación lenta de los ojos hacia el sonido y giro de la cabeza hacia el estímulo con búsqueda de este con los ojos, es importante destacar, que en la valoración de la orientación visual y auditiva en el apartado de la neuroconducta, no buscamos solamente que se produzca un seguimiento hacia el estímulo, sino que pretendemos captar el interés por ese estímulo. La reacción de un RN con captación o interés por el estímulo es diferente a una mera orientación hacia el mismo que en muchos casos sigue una vía subcortical y no implica participación de estructuras corticales.

- Llanto y consolabilidad, el llanto del neonato es un componente integral de su repertorio de conducta, el llanto además de aportar información sobre la anatomía, la fisiología de la vía aérea y la estabilidad fisiológica del neonato, permite valorar la integridad del repertorio de su conducta y estimar su comportamiento, temperamento y capacidad para organizar su conducta tras estímulos molestos, la irritabilidad es valorada mediante el número de veces que el neonato muestra desasosiego o llanto durante algunos segundos, así como analizando qué estímulos le conducen a esta situación: destaparlo, desvestirlo, colocarlo en posición supina, maniobras para la valoración del tono muscular, reflejos primitivos, el RN a término reacciona tras un estímulo perturbador con irritabilidad durante unos pocos segundos y tan pronto como el estímulo se retira comienza a disminuir la irritabilidad hasta calmarse, la intensidad de la irritabilidad generada es proporcional al estímulo perturbador.

Además de valorar la estimulación que se precisa para generar el estado de llanto, se debe valorar la consolabilidad mediante la aplicación de maniobras tranquilizadoras que van generalmente desde hablar suavemente al bebé a colocarle la mano del examinador sobre su vientre, contenerlo o mecerlo, y si aún no se consigue calmarlo estimular la succión con un chupete o tetina, se debe prestar atención al número de maniobras que se realizan para calmar al niño, ausencia de llanto durante al menos 15 segundos, así como a las actividades propias del niño dirigidas a autotranquilizarse como son los intentos de llevarse la mano a la boca, la succión del puño, el uso de estímulos visuales o auditivos del ambiente, la alteración de la irritabilidad puede ser por defecto o por exceso, por defecto, cuando el neonato no muestra signos de inquietud, desasosiego o llanto ante estímulos perturbadores, y por exceso cuando la irritabilidad es excesiva y desproporcionada respecto al estímulo o es prolongada tras retirar el estímulo.

El llanto del RN sano se desencadena fácilmente con estímulos molestos moderados, es amplio, variado, modulado, bien tolerado y se calma con y sin intervención externa, algunas condiciones neurológicas cursan con alteración de las características del llanto, se le considera patológico cuando es: difícil o por el contrario fácil de desencadenar, muy agudo o penetrante, monótono, imposible de calmar, escaso, discontinuo, débil, quejumbroso o mal tolerado. Procesos como la asfixia, la hidrocefalia, la meningitis, el hipotiroidismo, la encefalopatía por bilirrubina y diversos defectos genéticos y anomalías cromosómicas cursan con alteración de las características del llanto y cuanto más anormal es el llanto más grave suele ser la disfunción neurológica o la patología subyacente

Del examen neurológico al alta domiciliaria

Al alta domiciliaria, se debe realizar un examen neurológico estructurado que incluya los diferentes dominios señalados, este examen permite individualizar el riesgo de dificultades en el neurodesarrollo de cada niño y por lo tanto la necesidad de incluirle en programas de rehabilitación o estimulación temprana.

Debe conocerse que el neonato enfermo, especialmente el gran prematuro, que ha tenido una elevada morbilidad durante las primeras semanas de vida (sepsis, displasia broncopulmonar) puede presentar alteraciones en el examen que obligan a ser cauteloso a la hora de establecer el pronóstico.

En ocasiones son alteraciones transitorias que obedecen a una disfunción en relación a un ingreso grave y prolongado. Sin embargo, hay ciertos

signos de alarma que cuando están presentes en el momento del alta, deben alertar sobre un riesgo de discapacidad en el neurodesarrollo.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

VIII

*Trastornos del Desarrollo
Puberal*

Yordan Rafael Delgado Moreira

 <https://orcid.org/0009-0005-2719-6757>



Las alteraciones en la cronología de la pubertad pueden determinar trastornos no solo del desarrollo gonadal y genital, sino también, del crecimiento, de la composición y proporciones corporales, así como de los aspectos psicológicos y emocionales propios de la adolescencia (78).

Pubertad precoz (PP)

Se define la Pubertad Precoz (PP) como: la aparición de los caracteres sexuales secundarios antes de los 8 años en las niñas y de los 9 años en los niños $\approx 2,5-3$ SDS por debajo de la edad media para el sexo y población estudiada; unido al concepto de PP, estaría el de pubertad adelantada (PA), como: aquella que se inicia próxima a los límites inferiores de la normalidad, tampoco existe un consenso internacional que establezca con claridad sus límites, pero podríamos situarlos entre los 8-9 años en las niñas y entre los 9-10 años en los niños (78).

Ilustración 8.

La Pubertad.



Fuente: crecemos (79)

Al igual que la PP, la PA es mucho más frecuente en niñas y se considera habitualmente la expresión de uno de los extremos del rango normal de edad de desarrollo puberal; es decir, una variante de la normalidad, que puede ser familiar (aceleración constitucional del crecimiento y de la pubertad; ACCP) o

esporádica, pero que no precisaría, en general, tratamiento, los niños con esta variante se caracterizan, clínicamente, por un patrón de crecimiento y desarrollo característico, que conlleva un crecimiento acelerado a partir de los 1-2 años de vida, con talla prepuberal por encima del carril correspondiente a su talla diana, aceleración de la edad ósea (1-3 SDS por encima de su edad cronológica), inicio puberal a una edad en los límites inferiores del rango normal y finalización temprana del desarrollo puberal y del crecimiento, alcanzando, habitualmente, una talla acorde con su contexto familiar (80).

El desarrollo puberal precoz acelera el ritmo de crecimiento, pero más aún la maduración ósea; de forma que, aunque estos niños parezcan inicialmente altos, el cierre de los cartílagos de crecimiento y la finalización del crecimiento a una edad temprana conlleva un riesgo de modificación de las proporciones corporales (acortamiento de extremidades) y, especialmente, de pérdida de talla final (80).

Esta pérdida puede ser muy variable, pero suele ser tanto mayor cuanto más precoz es el inicio puberal, mayor la edad ósea (EO), mayor el tiempo de evolución y mayor la rapidez de progresión de la EO y del desarrollo puberal (80).

Además, existirían determinadas poblaciones de riesgo para una mayor afectación de la talla, como serían aquellos pacientes con (78):

- Talla baja en el momento del diagnóstico.
- Cuadro sindrómico asociado a talla baja.
- Antecedentes de RNPEG (recién nacido pequeño para la edad gestacional)
- Deficiencia asociada de hormona de crecimiento (GH).
- Patología oncológica con radioterapia craneal y, especialmente, cráneo-espinal.
- Antecedentes de adopción internacional.

Las consecuencias psicosociales y conductuales de presentar una PP han sido poco estudiadas y, además, pocas veces son tenidas en consideración a la hora de valorar a estos pacientes, en las niñas, donde mayoritariamente se han llevado a cabo estos estudios, se han descrito situaciones de estrés y de dificultad de adaptación ante los rápidos cambios físicos y psicológicos que se producen, rechazo por parte de sus compañeros y tendencia al aislamiento y a la depresión (78).

Ambos sexos, pero sobre todo los varones, pueden mostrar un aumento de la libido, con desarrollo de conductas masturbatorias o sexuales inadecuadas, especialmente si existe un cierto grado de retraso mental que limite su capacidad de control, en las niñas, se ha descrito también un inicio más precoz de las relaciones sexuales e, incluso, un mayor riesgo de abuso sexual, las pacientes que han tenido una PP muestran en la adolescencia más problemas de conducta, incluso delictiva, menor competencia social y suelen alcanzar niveles educativos más bajos, esta desadaptación social parece limitarse a la adolescencia y desaparece en la edad adulta, en cualquier caso, al igual que ocurre con los riesgos auxológicos, los riesgos psicosociales en un paciente concreto son difíciles de predecir (78).

Clasificación

- PP central (PPC), conocida, también, como: PP verdadera o PP dependiente de gonadotropinas; ya que, el incremento de ES, es el resultado de una reactivación normal, pero precoz, del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal (HHG) y, por ello, siempre es isosexual (81).
- PP periférica (PPP), conocida, también, como: pseudopubertad precoz o PP independiente de gonadotropinas, la fuente de ES puede ser exógena o endógena, gonadal o extragonadal, pero, en cualquier caso, el desarrollo de los caracteres sexuales secundarios no es la consecuencia de la activación del eje HHG, dependiendo del ES aumentado (andrógeno o estrógeno) y del sexo del niño, las manifestaciones clínicas puede ser isosexuales (apropiadas al sexo del niño) o contrasexuales (contrarias al sexo del niño) (81).
- PP mixta (PPM), se la conoce, también, como: PP combinada o PPC secundaria; ya que, resulta de una mezcla o combinación de una PPP y una PPC, la exposición prolongada a ES, provocada por una PPP, aceleraría el crecimiento, la EO y la maduración de los centros hipotalámicos implicados en el inicio del desarrollo puberal, causando la reactivación precoz del eje HHG y el desarrollo secundario de una PPC (81).

Pubertad precoz central (PPC)

Aparición progresiva de caracteres sexuales antes de los 8 años en niñas y 9 años en niños, que se acompaña de adelanto de la edad ósea y aceleración de la velocidad de crecimiento, esta es una definición basada en criterios estadísticos que consideran normal alcanzar el estadio puberal Tanner II a partir de los 8 años en niñas y de los 9 años en niños ($\pm 2,5$ desviaciones estándar respecto a la edad media) (82).

Dentro de las formas de PPC idiopática, alrededor de un 30 % son familiares, es probable que la mayoría correspondan a formas más o menos extremas de ACCP; no obstante, se han descrito situaciones de PPC familiares de base monogénica (82).

Las primeras que se describieron fueron mutaciones activadoras en el sistema de las kisspeptinas, un grupo de péptidos que resultan del proceso proteolítico del producto del gen *KiSS1* (1q32), secretados por neuronas de los núcleos arcuato y anteroventral del hipotálamo, y que se consideran como unos de los principales mediadores del inicio de la pubertad, estos péptidos, en condiciones normales, incrementan su secreción antes del inicio de la pubertad y se unen a un receptor ligado a las proteínas G de la membrana de las neuronas productoras de GnRH, denominado GPR54 (GPR54 o *KiSS1R*, en 19p13.3), incrementando considerablemente la amplitud de los picos secretorios de GnRH, se han descrito dos mutaciones activadoras en *KiSS1*, una en homocigosis y otra en heterocigosis, y una mutación activadora en el gen que codifica para su receptor (*KiSS1R*), todas ellas asociadas a una PPC hereditaria, aunque con expresividad familiar variable.

Más recientemente, se han descrito en varias familias con PPC familiar, mutaciones en heterocigosis, con pérdida de función en el alelo paterno, en el gen *MKRN3* (15q11.2).

Dentro de las causas orgánicas de PPC, la más frecuente es el hamartoma hipotalámico, que puede encontrarse en un 2-28 % de los casos de PPC, estos tumores son malformaciones congénitas benignas formadas por tejido nervioso desorganizado en el que se incluyen neuronas productoras de GnRH, aunque se ha especulado que estas neuronas podrían actuar como un generador ectópico de GnRH, el mecanismo responsable de la PPC no está plenamente aclarado.

Típicamente, en la RM craneal, los hamartomas aparecen como una masa pedunculada que cuelga del hipotálamo, entre el tuber cinereum y los cuerpos mamilares, justo detrás del quiasma óptico, pueden ser asintomáticos o asociarse a: PPC, crisis gelásticas (crisis comiciales de risa inmotivada), epilepsia secundariamente generalizada y alteraciones cognitivas y conductuales.

La mayoría de estos tumores no crecen o lo hacen muy lentamente y responden al tratamiento habitual con análogos de GnRH; por lo que, la cirugía no suele estar indicada, salvo que condicionen una epilepsia intratable.

Otras múltiples alteraciones del **sistema nervioso central (SNC)** como: malformaciones, tumores, gliomas hipotalámicos o del quiasma en la neurofi-

bromatosis tipo I, displasia septoóptica, mielomeningocele e hidrocefalia, entre otras, pueden provocar una pubertad precoz.

Se cree que estas lesiones alterarían las señales de inhibición tónica que recibe el hipotálamo, favoreciendo la reactivación del eje HHG.

La irradiación craneal, utilizada en el tratamiento de tumores del SNC o como tratamiento coadyuvante en otras patologías oncológicas, como la leucemia linfoblástica aguda, sobre todo cuando se administra a edades muy precoces, puede predisponer al desarrollo de una PA o PPC, dosis bajas de radioterapia (18-24 Gy) a menudo se asocian a PPC en niñas; mientras que, dosis por encima de 25 Gy incrementan el riesgo de PPC en ambos sexos, con frecuente asociación a deficiencia de GH, combinación que puede ser especialmente negativa para la talla adulta del paciente, por encima de los 30 Gy, es frecuente que tras una pubertad temprana/precoz desarrollen una deficiencia de gonadotropinas (hipogonadismo hipogonadotrofo), cuando se administran 50 o más Gy, no suele haber PP, sino una falta de desarrollo puberal secundaria a hipogonadismo hipogonadotrofo.

Pubertad precoz periférica (PPP)

El término pubertad precoz periférica (PPP) se utiliza para designar aquellos cuadros clínicos de pubertad precoz (aparición de caracteres sexuales junto a adelanto de la maduración ósea y aceleración del crecimiento antes de los 8 años en niñas y 9 años en niños) que no son mediados por el eje hipotálamo-hipófiso-gonadal; es decir, aquellas situaciones en las que no hay elevación de gonadotropinas (83).

A diferencia de lo que ocurre con la pubertad precoz central (PPC)⁵, no hay datos epidemiológicos generales sobre PPP, tampoco existen datos de incidencia y prevalencia de algunos trastornos específicos como el síndrome de McCune Albright (SMA) y la testotoxicosis (83).

Los ES implicados en el desarrollo de una PPP pueden ser andrógenos, estrógenos o una mezcla de ambos, y su origen exógeno (fuentes externas alimenticias, tóxicas, orales o parenterales) o endógeno (suprarrenal o gonadal), el eje HHG no solo no está activado, sino que suele estar completamente inhibido por el exceso de ES circulantes, a través de los mecanismos normales de retrocontrol negativo, las manifestaciones clínicas de la PPP dependen, fundamentalmente, del tipo de ES responsable:

- En las niñas, la pérdida de la secuencia normal en la aparición de los caracteres sexuales secundarios supone que, por ejemplo, el primer

signo de desarrollo puberal pueda ser una menstruación, sin un claro desarrollo mamario previo ni aceleración del crecimiento, el hallazgo de hiperpigmentación areolar precoz con desarrollo mamario todavía incompleto es sugerente de rápida y marcada elevación de los niveles séricos de estrógenos, la presencia de un sangrado vaginal en ausencia completa de telarquia es más sugerente de una causa local (agresión sexual, cuerpo extraño o tumor vaginal) que de una verdadera PP, un acné severo, de rápida progresión y, especialmente, el agrandamiento del clítoris (virilización) debe hacernos sospechar la presencia de un tumor productor de andrógenos.

En el caso de los varones, es muy característico de la PPP, el desarrollo progresivo de signos de virilización, como sería el incremento del tamaño del pene, sin un aumento significativo del tamaño testicular, en algunos casos (testotoxicosis, restos adrenales testiculares, tumores productores de gonadotropina coriónica - HCG -, etc.), el volumen testicular puede incrementarse ligeramente (4-8 mL), pero, en cualquier caso, es un volumen inadecuado para el grado de desarrollo de los caracteres sexuales secundarios, el desarrollo de signos feminizantes (ginecomastia marcada) es excepcional, pero puede producirse en el contexto de exposición a una fuente externa de estrógenos o en raros casos de tumores testiculares (tumor de células de Sertoli asociado al síndrome de Peutz-Jegher) o adrenales productores de estrógenos.

Las causas que pueden determinar una PPP son:

- El síndrome de McCune-Albright y
- La testotoxicosis.

El síndrome de McCune-Albright (SMA) es una enfermedad rara, con una prevalencia estimada de 1:100.000-1.000.000, más frecuente en niñas, aunque puede darse en ambos sexos, originalmente, fue definido clínicamente por la tríada de: displasia fibrosa poliostótica, manchas de color café con leche de bordes irregulares (en costa de Maine) y PPP, debida al desarrollo de quistes ováricos autónomos secretores de estrógenos.

Posteriormente, se ha visto que otras endocrinopatías hiperfuncionantes pueden estar presentes, como: hipertiroidismo, gigantismo hipofisario, hiper-cortisolismo o raquitismo hipofosfatémico, entre otras. Se debe a una mutación activadora postcigótica en el gen de la subunidad alfa de la proteínas G de la membrana (GNAS1; 20q13.32), que se produce temprano en la embriogénesis y determina un mosaicismo que puede afectar, de forma variable, a tejidos endocrinos (gónadas, tiroides, adrenales, hipófisis y paratiroides) y

no endocrinos (timo, bazo, páncreas, riñón, corazón, etc.), debido a ello, la expresividad clínica puede ser, también, muy variable y el diagnóstico, en algunos casos, difícil.

La testotoxicosis o PP familiar del varón es una forma de PPP limitada a los varones, debida a una mutación activadora, de herencia autosómica dominante (esporádica o familiar) en el receptor de LH (LHCGR; 2p16.3), que ocasiona una activación autónoma de las células de Leydig, suele ponerse de manifiesto a los 2-4 años de edad con la aparición de: signos puberales, virilización y aceleración del crecimiento, que conduce a una talla final baja por cierre precoz de los cartílagos de crecimiento, en niñas, estas mutaciones no producen PPP; ya que, es necesaria la presencia de LH y FSH para la producción de estrógenos.

Pubertad precoz mixta o combinada

Se habla de PP mixta o combinada, cuando una PPC desencadena secundariamente una PPC. Niños expuestos a altos niveles séricos de ES como consecuencia de una PPP (hiperplasia suprarrenal congénita pobremente controlada, SMA) pueden desarrollar una posterior PPC (84).

Se ha especulado que los ES podrían impregnar el hipotálamo, causando la maduración del eje HHG y la puesta en marcha de la PPC; o bien que, el hipotálamo, acostumbrado a una inhibición por niveles muy elevados de ES, al disminuir estos como resultado de un tratamiento efectivo de la PPP, se reactivara, poniendo en marcha la PPC. En la mayoría de los casos, la PPC solo se inicia si la EO es superior a los 10 años (84).

Pubertad retrasada (PR)

Se considera la pubertad retrasada cuando no se ha iniciado el desarrollo puberal a una edad 2-2,5 SDS por encima de la edad media de su aparición en la población de referencia, a efectos prácticos, la ausencia de telarquia en las niñas a una edad de 13 años y la ausencia de incremento del volumen testicular (≥ 4 mL) a los 14 años. Se habla de pubertad detenida, cuando la pubertad, iniciada tardíamente o no, no llega a completarse y transcurren más de 4-5 años entre su inicio y el desarrollo gonadal completo en los varones o la menarquia en las mujeres (85).

Por último, se habla de ausencia de pubertad o infantilismo sexual, cuando la pubertad no llega a iniciarse, la PR, especialmente en los varones, puede conllevar importantes repercusiones psicosociales que son, con frecuencia, el motivo por el que el paciente acude a la consulta (85).

En una época de extremada sensibilidad y labilidad psicológica, donde la imagen corporal es muy importante para la autoestima del sujeto, la falta de desarrollo puberal y la talla baja, que frecuentemente acompaña al retraso puberal, les hace con frecuencia objeto de burlas y vejaciones por parte de sus compañeros de edad, al tiempo que son relegados de las actividades deportivas y sociales, especialmente de aquellas que conllevan una interrelación con el otro sexo, como consecuencia, es frecuente que los pacientes desarrollen una mala imagen de sí mismos, baja autoestima, conductas depresivas y tendencia al aislamiento y a una cierta agresividad, alteraciones que, en ocasiones, pueden desembocar en fracaso escolar y en problemas familiares y sociales graves.

Por otra parte, la PR puede tener, también, repercusiones físicas, sobre la masa ósea (masa ósea disminuida por el retraso en la aparición de los ES) y auxológicas: alteración de las proporciones corporales (extremidades más largas con relativo acortamiento del segmento superior) y pérdida de talla final.

Por motivos desconocidos, un pequeño porcentaje de los pacientes con PR pueden no alcanzar una talla adulta adecuada a su contexto familiar.

Las causas que pueden provocar una PR son múltiples; no obstante, pueden ser fácilmente divididas en cuatro categorías (78) :

- Retraso puberal simple, englobaría aquellos retrasos temporales en el inicio puberal de causa desconocida (idiopáticos) o debidos a factores constitucionales o genéticos (retraso constitucional del crecimiento y de la pubertad - RCCP-).
- Retraso puberal secundario a enfermedades crónicas, serían el resultado de trastornos funcionales en el eje HHG secundarios a múltiples patologías crónicas o endocrinopatías (hipogonadismo hipogonadotropo funcional o transitorio).
- Hipogonadismos hipogonadotropos (HHipo), serían aquellos pacientes que fracasan en su desarrollo puberal por anomalías en los mecanismos de control hipotálamo-hipofisarios de la pubertad.
- Hipogonadismos hipergonadotropos (HHiper), serían aquellos pacientes que fracasan en su desarrollo puberal por fallo gonadal primario.

La PR es una situación frecuente, aunque su incidencia real es difícil de establecer, estadísticamente, debería afectar, al menos, a un 2-3 % de la población, también, debería tener una incidencia similar en ambos sexos, pero, y

al contrario de lo que ocurre con la PP, se presenta especialmente en varones ($\approx 70\%$), en ambos sexos, la causa más frecuente es el simple retraso en su inicio, de etiología familiar o idiopática, que representaría alrededor del 60% de los casos de PR en varones y del 30% en mujeres (85).

Retraso constitucional del crecimiento y de la pubertad (86):

El Retraso constitucional del crecimiento y de la pubertad (RCCP) es de etiología desconocida, y aunque pueden existir casos esporádicos, la gran mayoría de las veces es de origen familiar. Hasta un 50-80% de los casos presentan antecedentes familiares positivos; el 80% de los varones y el 75% de las mujeres tienen un familiar de primer grado afecto de RCCP.

Los familiares de primer y segundo grado de probandos afectados de RCCP tienen un riesgo superior de 4.8 y 3.2, respectivamente, de presentar retraso puberal en relación a la población control.

El estudio de diferentes series indica que la prevalencia del retraso puberal es igual de frecuente en mujeres que en varones, si bien los varones consultan con mayor frecuencia, el retraso puberal se observa con frecuencia en muchos miembros de diferentes generaciones de una misma familia y de manera frecuente el rasgo se hereda con un patrón de herencia autosómico dominante, si bien no siempre con penetrancia completa, posiblemente por la interacción de modificadores ambientales, también se han descrito otros modos de herencia como autosómica recesiva, ligado al X y bilineal.

Retraso puberal secundario a patología crónica

Prácticamente todas las enfermedades crónicas, si son lo suficientemente importantes en gravedad y duración, repercuten de un modo negativo sobre el crecimiento y la maduración, los mecanismos fisiopatológicos que median el retraso puberal en las patologías crónicas son múltiples y varían dependiendo de la enfermedad y de la terapia empleada (78).

En la mayoría de los casos, un cierto componente de malnutrición (exceso de pérdidas, disminución de ingesta o aumento de necesidades) suele estar presente, lo que condiciona unas modificaciones hormonales de adaptación que afectan, sobre todo, al eje GH-IGF-1 (resistencia parcial a la acción de la GH, retraso de crecimiento y de la maduración ósea) y al eje HHG (retraso puberal secundario a hipogonadismo hipogonadotropo funcional transitorio), ambos fenómenos, el hipocrecimiento y la PR se consideran como mecanismos de adaptación a la escasez, absoluta o relativa, de nutrientes (78).

Otros mecanismos fisiopatológicos implicados en la PR dependen de la enfermedad responsable, como son, entre otros: trastornos hidroelectrolíticos, hipoxia crónica, citoquinas inflamatorias, disfunciones hormonales, problemas psicopatológicos y tratamientos crónicos (corticoterapia, transfusiones repetidas, quimioterapia), en la mayoría de los casos, el cuadro clínico remeda clínica y hormonalmente al RCCP (hipocrecimiento con retraso de la maduración ósea y del inicio puberal con niveles bajos de gonadotropinas y ES).

En otras ocasiones, cuando la enfermedad se manifiesta una vez iniciada la pubertad, puede condicionar una pubertad detenida” (por ej., anorexia nerviosa), con posterior progresión de los caracteres sexuales secundarios si la enfermedad mejora. Más raramente, algunas patologías crónicas, por la propia enfermedad (hemocromatosis, galactosemia) o por la terapia empleada (quimioterapia, radioterapia, cirugía), pueden a la larga determinar hipogonadismos hipo o hipergonadotropos definitivos con ausencia de desarrollo puberal.

Hipogonadismos hipogonadotropos (HHipo)

Los HHipo son responsables de alrededor del 10 % de los retrasos puberales, se caracterizan por niveles muy disminuidos o ausentes de las gonadotropinas circulantes, LH y FSH, pueden ser debidos a defectos congénitos o adquiridos y presentarse aislados o asociados a otras deficiencias hormonales, los HHipo adquiridos son los más frecuentes y, en su mayoría, debidos a procesos tumorales o infiltrativos que afectan a la región hipotálamo-hipofisaria y que originan deficiencias hipofisarias múltiples (85).

La causa más frecuente son los tumores, bien por invasión tumoral directa del área hipotálamo-hipofisaria, o bien como consecuencia de su extirpación quirúrgica o de la radioterapia aplicada para su tratamiento.

El más frecuente de estos tumores en la infancia es el craneofaringioma, pero otros tumores, como: germinomas, gliomas o prolactinomas, pueden determinar manifestaciones clínicas similares.

La dosis de radioterapia recibida por el hipotálamo o la hipófisis necesaria para producir un HHipo no está claramente establecida, aunque suele ser mayor de 40 Gy. Dosis de 30-55 Gy pueden determinar, inicialmente, una pubertad precoz o adelantada y, más adelante, por el efecto progresivo de la radiación, conducir a un HHipo (85).

Procesos infiltrativos (histiocitosis, sarcoidosis, hemocromatosis), traumatismos craneales, procesos infecciosos o inflamatorios (hipofisitis autoinmune)

que afecten al área hipotálamo-hipofisaria son otras posibles causas de HHipo.

La hemocromatosis, por acumulo de hierro en hipotálamo-hipófisis puede provocar un HHipo y por acúmulo gonadal un HHiper.

La prevalencia de HHipo congénitos se estima en alrededor de 1:10.000 personas y la mayoría son casos esporádicos, con un predominio en varones 3-5:1.

Las formas familiares pueden heredarse con carácter autosómico dominante, recesivo o recesivo ligado al X, los HHipo congénitos pueden presentarse aisladamente, asociados a otras deficiencias hipofisarias o en el contexto de otros cuadros sindrómicos complejos.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

IX

*Patologías
Traumatológicas más
Frecuentes en Pediatría*

Fernando Andree Ramírez García

 <https://orcid.org/0009-0003-4601-0378>



Las fracturas son frecuentes en edad pediátrica, son más frecuentes en la adolescencia temprana y en varones, las características del hueso en desarrollo son diferentes del hueso del adulto, por lo que el abordaje de las fracturas deberá ser distinto en el paciente pediátrico (87).

La velocidad de regeneración del hueso en edad pediátrica es mayor que en el adulto, por lo que los tiempos de curación serán en general más rápidos en el paciente pediátrico, el tratamiento de las fracturas en edad pediátrica se deberá individualizar según la edad del paciente y la localización de la fractura (87).

Ilustración 9.

Traumatismo en el Falange.



Fuente: gruporecoletas (88)

El paciente pediátrico presenta un crecimiento y evolución física constante, la edad y momento evolutivo del paciente son factores clave en la valoración de posibles alteraciones ortopédicas, muchas de las consultas en ortopedia infantil lo son en relación con fenómenos relacionados con el crecimiento, que se corrigen o modifican con el crecimiento/maduración del paciente (89).

El dolor lumbar es un motivo frecuente de consulta en la consulta de pediatría, se debe realizar una exploración e historia clínica detalladas para descartar patología grave, en muchos casos no se descubre la etiología del cuadro, las osteocondrosis se relacionan con el crecimiento del paciente pediátrico y pueden ser un motivo de dolor y limitación funcional, en la mayoría de los casos no precisan tratamiento y mejoran con la maduración del paciente (89).

Tabla 3.

Trastornos Traumatológicos más Frecuentes.

Niños entre 5 y 10 años		
Trastornos Traumatológicos más frecuentes		
Localización	Tratamiento	
Lesiones traumáticas (Fracturas)	Especialmente muñecas y antebrazos	Requiere inmovilización y tiempo (de 3 a 12 semanas dependiendo de la edad) Casi nunca requiere cirugía
	Columna vertebral	Corsés correctores a medida
	Escoliosis (curva lateral) Cifosis (curva hacia adelante o chepa)	Apartir de los 50° (según muchos protocolos) está indicada la cirugía rehabilitación
Lesiones no traumáticas	Rodillas desalineadas Genuvalgo (piernas en X) Genuvaro (piernas en paréntesis)	Férulas correctoras nocturnas
	Pie plano	Los casos más leves no requiere tratamiento Corrección dentro del zapato Plantilas
		Excepcionalmente requiere cirugía

Fuente: ortocenter (90)

Fractura en rodete o torus

Se trata de una fractura por impactación en la metáfisis, la localización más frecuente es el radio distal, desde el punto de vista clínico, el paciente presenta dolor y edema, con poca deformidad (87)

Radiológicamente, la cortical presenta un pequeño abombamiento debido a una fuerza de compresión local, son fracturas estables y curan sin secuelas con inmovilización con férula antebraquial durante 2-3 semanas, no precisan de radiografía de control al retirar la inmovilización (87)

Fractura en tallo verde

Subperióstica de una cortical, quedando la otra íntegra, estas fracturas se localizan principalmente en huesos con diáfisis finas, como el antebrazo y la clavícula, generan reacción perióstica y en ocasiones deformidad, por lo que pueden precisar de reducción, posteriormente se inmovilizará con yeso durante 3-4 semanas (87).

Deformidad plástica

Existe una incurvación ósea sin fractura visible, si hay dudas, se debe realizar radiografía comparativa, es más frecuente en radio, cúbito y peroné, en caso de deformidades importantes (en menores de 10 años en deformidades superiores a 20° y en mayores de 10 años en más de 10°) se debe plantear la reducción, que debe realizarse con una presión sostenida con el objetivo de corregir lentamente la curvatura, la deformidad plástica de antebrazo no detectada puede causar limitaciones en la pronosupinación (91).

Fracturas Fisarias o Epifisiólisis

Son exclusivas de la edad pediátrica, pues afectan al cartílago de crecimiento o fisis, la fisis es la zona más vulnerable del esqueleto inmaduro, suponen un 20-25% de las fracturas en edad pediátrica, son más frecuentes en el varón y en la extremidad superior, la localización más frecuente es el radio distal, podemos ver los diferentes tipos de epifisiólisis según Salter-Harris⁴, y su frecuencia, una epifisiólisis de grado 2 en dedo de la mano, las lesiones del cartílago fisario (principalmente de grado III, IV y V) pueden traer consecuencias como el frenado del crecimiento (92).

Dependiendo de la edad del individuo, del crecimiento remanente y de la fertilidad de la fisis lesionada, la lesión puede dejar secuelas más o menos notorias, las secuelas del frenado fisario pueden ser: acortamiento, deformidad angular o ambas combinadas, las epifisiólisis de grado I y II se tratarán con inmovilización, las de grado III a V deben ser derivadas al hospital para su valoración (92).

Ilustración 10.

Epifisiólisis de radio distal.



Fuente: Alvarez, Valdebenito y Soto (92)

Fracturas completas

Afectan a ambas corticales, se debe valorar la angulación y el grado de oposición de los fragmentos para decidir la actitud terapéutica (87).

Fractura Supracondílea de Húmero

Suelen ser causadas por una caída sobre el brazo en extensión, el paciente presenta dolor, impotencia funcional y un edema progresivo en codo, suele llegar a urgencias en pos tura antiálgica, debido al gran edema que causa, es muy importante realizar siempre una exploración neurovascular de la extremidad superior, se deberá solicitar radiografía anteroposterior (AP) y lateral de codo (aunque en muchas ocasiones es muy difícil conseguir un frente estricto por la limitación que tiene el paciente), según el grado de desplazamiento de la fractura se decidirá el tratamiento que debe seguirse (93).

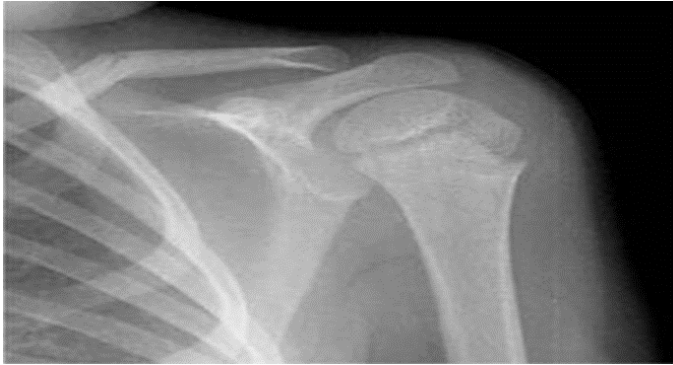
Fractura de Clavícula

Es una de las fracturas más frecuentes, afecta principalmente a varones de más de 10 años, el 90% afecta al tercio medio, pueden ser fracturas completas o en tallo verde, el tratamiento será con inmovilización mediante cabestrillo hasta un máximo de 3 semanas (en la mayoría de los niños se retiran antes, pues el paciente no presenta clínica), es importante prevenir a los padres que el callo de fractura puede resultar palpable y/o visible durante 12-18 meses, disminuyendo o llegando a desaparecer a posteriori, el 8 de

guarismo está en desuso en adultos, pero sobre todo en pediatría, pues los pacientes no toleran la postura (94).

Ilustración 11.

Fractura de Clavícula.



Fuente: Avila, Santos y García (94)

Traumatismos de Codo

Es una fractura de elevada frecuencia y que muestra un interés especial dado que puede producir complicaciones neurovasculares importantes y desplazamientos en mala posición (cúbito varo), se clasifican en (95):

- Fracturas en extensión.
- Fracturas en flexión.

En las primeras el fragmento distal se desplaza hacia atrás, en las segundas hacia delante, las fracturas en extensión son, con mucho, las más frecuentes, son fracturas donde se debe realizar siempre una evaluación neurológica y vascular (95).

Fracturas de Cadera y Pelvis

Son relativamente raras en niños y generalmente están asociadas a traumatismos de alta energía (caídas violentas o accidentes de tráfico), la severidad de las fracturas pélvicas está en relación con las lesiones viscerales asociadas y la potencial inestabilidad hemodinámica debida a un sangrado significativo en un área de grandes vasos (95).

Ilustración 12.

Epifisiólisis de la cabeza femoral derecha.



Fuente: Gaspar (95)

Desde el punto de vista ortopédico conviene determinar, normalmente con un estudio de tomografía computarizada, la inestabilidad del anillo pélvico y tratar la fractura quirúrgicamente mediante reducción y fijación interna o el uso de un fijador externo adaptado a la anatomía pélvica (95).

Aunque no corresponde específicamente a la patología traumática, es obligado descartar en el adolescente un desprendimiento epifisario o epifisiólisis de la cabeza femoral, a menudo precedido de un traumatismo leve, pero más frecuentemente sin dicho antecedente, es una condición de diagnóstico urgente y tratamiento quirúrgico en todos los casos, la relativa rareza de esta patología y la clínica evasiva que presenta (dolor referido a la rodilla y al muslo con mucha frecuencia), hacen que dicho diagnóstico se retrase y la evolución natural de la lesión acabe comprometiendo definitivamente la función articular, por tanto, siempre debe recordarse la necesidad de explorar la movilidad de la cadera en cualquier adolescente que se presente con dolor en muslo o rodilla, con o sin traumatismo previo, y solicitar una radiografía con 2 proyecciones para descartar el desplazamiento epifisario de la cabeza femoral (95).

Fracturas de Fémur

Las fracturas diafisarias en el niño son relativamente frecuentes y debidas a múltiples causas, con trazos de fractura variables y correspondientes a mecanismos de alta o baja energía implicados, asimismo, debe considerarse la posibilidad de una fractura producida por maltrato, especialmente en el grupo de edad inferior a 2 años (96)

El fémur en el niño no suele tener problemas de consolidación y, además, posee 2 propiedades que facilita su manejo: la elevada capacidad de remodelación ligada a su potencial de crecimiento (el más intenso que hay en el esqueleto), y el llamado fenómeno de sobrecrecimiento o estímulo del crecimiento longitudinal del hueso fracturado durante su proceso de consolidación (96)

Esto permite tolerar hasta cierto grado angulaciones de la fractura y conviene, asimismo, dejar un acabalgamiento de los fragmentos entre 1 y 2cm para reducir el efecto del sobrecrecimiento, por dicho motivo, el tratamiento de las fracturas diafisarias de fémur ha sido conservador, mediante la inmovilización en un yeso pelvipédico tras un período o no de tracción previa (95).

Actualmente, éste es el método de elección en el niño menor de 5 años, por encima de esta edad o por encima de los 35kg de peso, la capacidad de remodelación disminuye y los problemas de la inmovilización son de manejo más incómodo, por lo que se han ido incorporando técnicas quirúrgicas para su tratamiento, en el grupo de 5 a 10 años el procedimiento más habitual es el enclavado intramedular elástico percutáneo, de escasa agresividad quirúrgica y excelente capacidad estabilizadora, en niños mayores el tratamiento de estas fracturas es similar al adulto, mediante clavos intramedulares rígidos o fijadores externos (96).

Ilustración 13.

Fractura diafisaria de fémur tratada mediante enclavado intramedular elástico.



Fuente: Del Gordo (96)

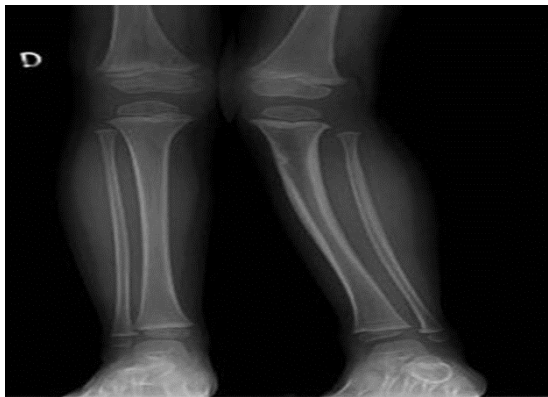
Fracturas de Tibia

Las fracturas de la epífisis proximal de la tibia son muy raras y participan de criterios similares a las fracturas distales de fémur, la necesidad de reducción cuidadosa de la fractura y la vigilancia del riesgo vascular poplíteo, las

fracturas de la metáfisis proximal son más frecuentes, aquí se encuentra un tipo particular de fractura, de baja energía, incompleta, con rotura de la cortical medial e integridad de la cortical lateral, dicha fractura, aún sin desplazar inicialmente, tiende a la angulación en valgo secundaria con mucha frecuencia, algo que se debe advertir a los padres, así como de la alta probabilidad de resolución espontánea (97).

Ilustración 14.

Deformidad en valgo secundaria a fractura incompleta de tibia proximal.



Fuente: Muñoz y Caba (97)

Traumatismos del pie

Las fracturas del astrágalo y del calcáneo son raras, y con frecuencia ambas son quirúrgicas, en la primera para reducir el riesgo de necrosis avascular asociado y en la segunda para restablecer la superficie subastragalina si se halla distorsionada (98).

Las fracturas de los metatarsianos son frecuentes, por caída de objetos pesados o por patadas accidentales, en el primer caso, la presencia de daño tisular asociado debe hacer vigilar la aparición de un síndrome compartimental (98).

Los metatarsianos 2.º a 4.º suelen ser los más afectados y raramente se requiere tratamiento quirúrgico, como en casos de fractura abierta o de desplazamiento plantar excesivo de la cabeza metatarsiana (98).

Las fracturas de falanges no suelen presentar problemas de tratamiento, una inmovilización con esparadrapo apoyado sobre el dedo adyacente suele ser suficiente (95).

Ilustración 15.

Ensanchamiento del espacio entre el primer y segundo metatarsiano de pie derecho (círculo).



Fuente: Batista, Arrondo y Del Vecchio (98)

Ortopedia Infantil

Pie Plano Infantil

El pie plano infantil genera múltiples consultas y en muchos casos tratamientos innecesarios, en la mayoría de los casos se trata de una variante de la normalidad, que se corrige con el tiempo, el 90% de los menores de 2 años, un 40% entre 3 y 5 años y un 10% de los niños y niñas de 10 años presentan un cierto grado de pie plano (99).

Pie Plano Flexible

- Variante de la normalidad entre 2 y 10 años, se considera fisiológico hasta los 4 años.
- Asintomático en más del 95% de los casos, el pie plano flexible no debe doler.
- Corrección espontánea: la formación de la bóveda plantar se produce tras la pérdida del panículo adiposo de la planta del pie, la disminución de la laxitud ligamentosa y el aumento de la potencia muscular.
- No se recomienda realizar radiografías ni corrección con plantillas ni

botas rígidas, las plantillas no aceleran el desarrollo del arco plantar, además de suponer un coste económico y generar sensación de enfermedad.

En caso de presentar dolor se indicará la realización de pruebas de imagen y se planteará inicialmente tratamiento conservador (férula de yeso 10-15 días para disminuir el dolor → botina de yeso de carga 2-3 semanas o uso de plantillas ortopédicas 6 meses) (87).

En caso de fracaso del tratamiento conservador se podrá plantear la corrección quirúrgica (a partir de los 9-10 años). Se utilizan diferentes técnicas: alargamiento del tendón de Aquiles, endortesis, osteotomías, artrodesis, artrotripsis (87).

Marcha de Puntillas

Es un motivo frecuente de consulta que genera preocupación en las familias: en el inicio de la marcha (1-2 años) puede desarrollarse un patrón de marcha en equino (puntillas), en la mayoría de los casos se trata de una variante de la normalidad que se corrige con el desarrollo (95).

Pie Equino Funcional

Es la causa más frecuente de marcha de puntillas, se trata de niños/as con un desarrollo psicomotor normal y sin patologías asociadas, se llegará al diagnóstico por exclusión, tras una buena anamnesis y exploración física (100).

Presentarán un patrón de desgaste anómalo del calzado (gastado en la punta y no en el talón), pero en estático presentarán un apoyo plantígrado normal, a la exploración, el tobillo pasa de 90° de flexión dorsal (con la rodilla extendida valoraremos la musculatura gemelar y con la rodilla (100).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

X

Urgencias Pediátricas

Angelitte Arlette Bravo Montes

 <https://orcid.org/0009-0000-5569-5362>



La atención pediátrica de emergencia es un componente crítico en el sistema de atención médica global, a pesar de los avances significativos en la medicina preventiva, las urgencias pediátricas siguen siendo una realidad frecuente y desafiante en la práctica médica (101).

Las urgencias pediátricas pueden variar desde condiciones relativamente benignas hasta situaciones que amenazan la vida del niño, entre las más comunes se encuentran las dificultades respiratorias, las infecciones y las intoxicaciones, cada una de estas condiciones presenta desafíos únicos en términos de diagnóstico y tratamiento (101).

El manejo efectivo de estas urgencias requiere un enfoque multidisciplinario que incluya a pediatras, enfermeras, paramédicos y otros profesionales de la salud, además, es esencial tener un conocimiento sólido de la fisiología y la patología pediátrica, así como habilidades clínicas y de comunicación efectivas (101).

Ilustración 16.

Atención a Niños.



Fuente: freepik (102)

Dificultades respiratorias

El sistema respiratorio es el encargado de introducir aire en el interior de los pulmones, donde ocurre el intercambio gaseoso, es decir, la entrada de oxígeno en los glóbulos rojos o hematíes y la salida de anhídrido carbónico desde el interior de los hematíes hacia el exterior, todas las enfermedades que afecten a las vías respiratorias y, más específicamente a los alveolos, que es la

zona de intercambio gaseoso, producirán dificultad respiratoria o disnea, una de las manifestaciones clínicas más frecuente de la patología pulmonar (28).

Las dificultades respiratorias en pediatría son un problema común y pueden ser causadas por una variedad de condiciones, incluyendo infecciones, malformaciones, obstrucciones por cuerpos extraños, intoxicaciones y enfermedades metabólicas, en recién nacidos, el síndrome de dificultad respiratoria (SDR) es una condición de insuficiencia respiratoria que comienza al nacimiento o poco tiempo después, el SDR se debe a la deficiencia de agente tensioactivo en los pulmones de los recién nacidos, más frecuentemente en los que nacen con menos de 37 semanas de gestación (28).

El Síndrome de Dificultad Respiratoria Aguda (SDRA) en neonatos ha sido un fenómeno reconocido durante muchos años, no obstante, no fue hasta el consenso de Montreux en Suiza en 2015 que se establecieron criterios clínicos y paraclínicos específicos para su diagnóstico, la primera mención del SDRA en la población pediátrica data de 1967, con un informe de 12 pacientes que exhibían disnea, taquipnea y cianosis, estos pacientes mostraron resistencia al tratamiento con oxigenoterapia, una disminución en la funcionalidad pulmonar y una infiltración alveolar generalizada, los exámenes post-mortem revelaron la presencia de atelectasia, edema alveolar y hemorragia pulmonar (103).

El Síndrome de Dificultad Respiratoria Aguda (SDRA) es una afección médica grave que se cree se desencadena cuando un daño en los pulmones o fuera de ellos induce la liberación de agentes inflamatorios, estos agentes promueven la concentración de células inflamatorias en los alvéolos y la microcirculación pulmonar (103).

Las células inflamatorias, una vez acumuladas, causan daño al endotelio vascular y al epitelio alveolar, este daño resulta en varias complicaciones, incluyendo edema pulmonar, que es una acumulación anormal de líquido en los pulmones que dificulta la respiración, además, se produce la formación de una membrana hialina, una sustancia similar a un gel que se acumula en los alvéolos y dificulta el intercambio de gases (104)

Otra consecuencia es la reducción de la distensibilidad pulmonar, lo que significa que los pulmones pierden su capacidad para expandirse y contraerse adecuadamente, esto también afecta negativamente el intercambio gaseoso, lo que puede llevar a niveles bajos de oxígeno en la sangre, la mayoría de los casos de SDRA están vinculados con neumonía o sepsis (104).

La neumonía es una infección que inflama los sacos de aire en uno o ambos pulmones, mientras que la sepsis es una respuesta extrema del cuerpo a

una infección, el SDRA es una causa significativa de admisiones a las Unidades de Cuidados Intensivos (UCI). De hecho, es responsable de una de cada diez admisiones a estas unidades, además, el SDRA es la causa de una de cada cuatro ventilaciones mecánicas, un procedimiento que se utiliza cuando las personas no pueden respirar por sí mismas (104).

Signos y Síntomas Clínicos

El SDR es un ejemplo cuyos síntomas incluyen respiración sibilante, uso de músculos accesorios para respirar y aleteo nasal, que se presentan poco después del nacimiento, otros indicadores pueden ser dificultad respiratoria severa, respiración acelerada y poco común, hipotensión, confusión y fatiga extrema, el diagnóstico diferencial juega un papel vital en el tratamiento de los problemas respiratorios en pediatría, el diagnóstico del SDR es clínico y se puede evaluar el riesgo antes del nacimiento mediante pruebas de madurez pulmonar fetal (104).

Existen otras afecciones con síntomas similares al SDR, como la bronquiolitis viral, enfermedades pulmonares crónicas y cardiopatías congénitas, es fundamental realizar un diagnóstico preciso para proporcionar el tratamiento adecuado (42).

En 2015 el Comité Internacional en Montreux, Suiza, conformado por neonatólogos e intensivistas pediátricos de Europa, Norteamérica y Australia, proponen una serie de criterios diagnósticos clínicos y paraclínicos (Tabla 4) para la definición de SDRA neonatal, que puede ser aplicable en unidades de cuidado intensivo neonatal (103).

Tabla 4.

Definición de Montreux.

Definición de Montreux de síndrome de dificultad respiratoria aguda neonatal.	
Periodo	Inicio agudo (una semana) a partir de una alteración clínica conocida o sospecha de la misma
Criterios de exclusión	SDR, TTN o anomalías congénitas como una afección respiratoria aguda primaria
Imagen pulmonar	Opacidades o infiltrados difusos, bilaterales e irregulares, u opacificación completa de los pulmones, que no se explican completamente mediante derrames locales, atelectasia, SDR, TTN o anomalías congénitas

Origen del edema	Ausencia de cardiopatía congénita que explique el edema (esto incluye el conducto arterioso con congestión pulmonar si no existe hemorragia pulmonar aguda). La ecocardiografía es necesaria para verificar el origen del edema
Déficit de oxigenación expresado como OI*	SDRA leve: $4 \leq OI < 8$ SDRA moderado: $8 \leq OI < 16$ SDRA severo: $OI \geq 16$
SDRA = síndrome de dificultad respiratoria aguda, SDR = síndrome de dificultad respiratoria, TTN = taquipnea transitoria del neonato, OI = índice de oxigenación.	

Fuente: De luca (105)

Estrategias de tratamiento

En el ámbito pediátrico, el abordaje inicial de las dificultades respiratorias implica una evaluación preliminar, esta incluye la determinación del peso, la frecuencia respiratoria y cardiaca, el nivel de conciencia y la saturación de oxígeno, en el contexto del Síndrome de Dificultad Respiratoria (SDR), el tratamiento se basa en la administración de un agente tensioactivo y la implementación de medidas sintomáticas (105).

Las estrategias de tratamiento a largo plazo para las dificultades respiratorias en pediatría pueden variar dependiendo de la causa subyacente, en el caso del SDR, algunas personas logran una recuperación completa, mientras que otras pueden presentar daños pulmonares permanentes (105).

La rehabilitación respiratoria puede ser una opción viable para algunos pacientes, esta incluye la evaluación y entrenamiento muscular de las extremidades inferiores, superiores y los músculos respiratorios, además, se proporciona educación a los pacientes y sus familias sobre la enfermedad y su manejo, se realiza una evaluación y soporte nutricional, así como una evaluación psicológica y apoyo psicosocial (106).

Es importante destacar que el manejo efectivo de las dificultades respiratorias en pediatría requiere un enfoque multidisciplinario e individualizado, los profesionales sanitarios deben trabajar juntos para proporcionar un cuidado integral que aborde todas las necesidades del paciente (106).

Infecciones

Las infecciones en pediatría son enfermedades causadas por microorganismos patógenos, como bacterias, virus, hongos y parásitos, estos patógenos pueden ingresar al cuerpo del niño a través de varias vías, incluyendo

el aire que respira, los alimentos que consume, o a través de una herida, las infecciones pueden ser leves, como un resfriado común, o graves, como la meningitis bacteriana, algunas infecciones pueden ser prevenibles a través de la vacunación, mientras que otras requieren medidas preventivas específicas (107).

Se observa que las bacterias multirresistentes se han convertido en una de las amenazas más significativas para la salud pública en la actualidad, estos microorganismos, que son resistentes a múltiples antibióticos, se encuentran comúnmente en las infecciones adquiridas en los hospitales, también conocidas como infecciones nosocomiales, sin embargo, lo que es aún más preocupante es que algunas de estas bacterias multirresistentes, como *Neisseria gonorrhoeae*, *Shigella*, *Salmonella* y *Streptococcus pneumoniae*, se han convertido en causas comunes de infecciones adquiridas en la comunidad, esto significa que estas bacterias ya no están confinadas a los hospitales y pueden afectar a cualquier persona en la comunidad (107).

La resistencia a los antimicrobianos es un problema de salud pública de gran magnitud, la prevalencia de bacterias multirresistentes ha aumentado significativamente en las últimas décadas, de hecho, la Organización Mundial de la Salud ha incluido a estas bacterias en su lista de amenazas para la salud global (106)

Las infecciones causadas por bacterias multirresistentes son particularmente problemáticas en el entorno sanitario, sin embargo, también estamos observando cada vez más su presencia en la comunidad, estas infecciones son especialmente preocupantes porque pueden llevar a un retraso en el inicio del tratamiento con antibióticos adecuados, además, a menudo requieren el uso de antibióticos alternativos que pueden ser menos efectivos y tener un peor perfil de seguridad (18).

En resumen, las bacterias multirresistentes representan una amenaza significativa para la salud pública tanto en los entornos sanitarios como en la comunidad, es importante que se continúe investigando y desarrollando nuevas estrategias para combatir estas infecciones y minimizar su impacto en la salud pública (18).

Infecciones por *Streptococo del Grupo A (GAS)*

Un estreptococo del grupo A de Lancefield (GAS), es una de las bacterias más comunes que se encuentran a diario, estas bacterias provocan infecciones agudas con una amplia gama de manifestaciones en adultos y niños y son responsables de aproximadamente entre 9.000 y 12.000 muertes al año en

los Estados Unidos, los estreptococos del grupo A (GAS) se clasifican como cocos grampositivos que causan una variedad de enfermedades, los GAS se pueden dividir en más de 100 subtipos diferentes según la proteína M de su superficie (108).

Las infecciones debidas a GAS provocan faringitis aguda, impétigo, erisipela y celulitis. GAS también tiende a producir manifestaciones de enfermedades más invasivas, incluido el síndrome de shock tóxico estreptocócico y la fascitis necrotizante, además de la infección aguda, las infecciones por GAS provocan varias complicaciones no supurativas, como fiebre reumática aguda y nefritis glomerular posestreptocócica, os glucopéptidos (vancomicina o teicoplanina) se han posicionado como los antibióticos de referencia para el tratamiento de infecciones por GAS, sin embargo, su alta unión a proteínas plasmáticas limita su difusión a los tejidos, por ello, es fundamental la monitorización de las concentraciones plasmáticas para garantizar valores adecuados para el tratamiento de infecciones graves (108).

Infecciones por Bacilos del Grupo B (BGN)

Las Bacterias Gran Negativas (BGN) se encuentran entre los problemas de salud pública más importantes del mundo debido a su alta resistencia a los antibióticos. Las β -lactamasas de espectro extendido (BLEE) son enzimas que tienen capacidad de hidrolizar y causar resistencia o sensibilidad disminuida a penicilinas, oximinocefalosporinas (cefotaxima, ceftriaxona, ceftazidima y cefepima) y monobactámicos (aztreonam), pero no a cefamicinas (cefoxitina) ni a carbapenems (109) .

Estos microorganismos tienen una importancia clínica significativa en los hospitales porque ponen a los pacientes en la unidad de cuidados intensivos (UCI) en alto riesgo y provocan una alta morbilidad y mortalidad (109).

Dos grandes grupos, las enterobacterias y las no fermentadoras, son responsables de la mayoría de los aislamientos clínicos; sin embargo, existen otros organismos gramnegativos clínicamente preocupantes, incluidos, entre otros, Neisseria, Haemophilus spp., Helicobacter pylori y Chlamydia trachomatis (109).

Entre los factores de riesgo asociados a infecciones por bacterias productoras de BLEE, destacan el ingreso hospitalario previo, cirugía o antibioterapia recientes, principalmente cefalosporinas de tercera generación, fluoroquinolonas y carbapenems, y la presencia de enfermedad crónica, además, la colonización por estas cepas podría incrementar el riesgo de infecciones (108).

La elección del tratamiento antibiótico está basada en el foco y gravedad de la infección, y el estado inmunológico del paciente, tradicionalmente, los carbapenems han sido los antibióticos de elección en infecciones con este perfil de resistencia, sin embargo, el incremento de la prevalencia de microorganismos resistentes a carbapenems ha resaltado la necesidad de definir antibióticos ahorradores de carbapenems que aseguren una efectividad similar sin favorecer la selección de cepas resistentes (22).

Intoxicaciones

La intoxicación pediátrica es una emergencia común en todo el mundo, se requiere una vigilancia de rutina para que las autoridades de salud pública y los médicos actualicen las estrategias de prevención y manejo del envenenamiento pediátrico (110).

La intoxicación pediátrica se refiere a la ingestión o exposición a sustancias tóxicas que resultan en efectos adversos para la salud del niño, estas sustancias pueden incluir medicamentos, productos químicos domésticos, plantas venenosas y más (110).

Las intoxicaciones pediátricas pueden clasificarse según la naturaleza de la sustancia tóxica (111) :

- Intoxicación farmacológica: Ingestión de medicamentos recetados o de venta libre.
- Intoxicación química: Exposición a productos químicos domésticos o industriales.
- Intoxicación por alimentos: Consumo de alimentos contaminados.
- Intoxicación por plantas o animales: Contacto con plantas venenosas o mordeduras/picaduras de animales venenosos.

En la mayoría de las intoxicaciones pediátricas, las sustancias no son tóxicas o son mínimamente tóxicas, pero en ocasiones algunas son muy tóxicas y requieren una intervención médica inmediata y específica para evitar daños graves o la muerte (111).

En la tabla 5 se resumen la causa de acudir a una urgencia pediátrica.

Tabla 5.

Patrones de exposición a tóxicos.

Mecanismo	Vía	Edad	Lugar	Tóxicos
No intencional	Inhalación	<10	Casa	Más del 50%, CO
No intencional	Ingesta	1 – 7	Casa	Medicamentos: psicofármacos, paracetamol, anticatarrales. Productos del hogar: cáusticos y detergentes. Otros: plantas, setas, drogas de abuso, etc.
Fin suicida	Ingesta	>12	Casa	Psicofármacos
Fin recreacional	Inhalación - ingesta	>12	Calle o bares	Alcohol de alta gradación, drogas ilegales.
Error de dosificación	Ingesta	<10	Casa	Antitérmicos, anticatarrales, anti-epilépticos, cardiovasculares.

Fuente: García (112)

El médico del departamento de urgencias debe estar familiarizado con el tratamiento de la intoxicación y estar preparado para las causas comunes de intoxicación pediátrica según la información más reciente disponible (110), (111)

Signos y síntomas clínicos

Los signos y síntomas varían según el tipo y la cantidad de sustancia tóxica involucrada, algunos síntomas comunes incluyen (113) :

- Pupilas muy grandes o muy pequeñas
- Latidos cardíacos rápidos o muy lentos
- Respiración rápida o muy lenta
- Boca muy seca o babeo
- Dolor de estómago, náuseas, vómitos o diarrea
- Somnolencia o hiperactividad
- Confusión
- Mala articulación del lenguaje
- Síntomas neurológicos, como dolor de cabeza, pérdida de concien-

cia, estupor, somnolencia, confusión, convulsiones, mareos

- Síntomas respiratorios como falta de aliento, tos, sensación de ahogo, dolor al inhalar.

Es importante recordar que la actuación frente a un paciente pediátrico intoxicado debe ser rápida y ordenada, priorizando la correcta valoración y la estabilización del paciente, en caso de sospecha de intoxicación, es recomendable buscar atención médica inmediatamente (113).

Estrategia de tratamiento

El tratamiento depende del tipo y la gravedad de la intoxicación, algunas estrategias comunes incluyen (41):

- **Descontaminación:** Esto puede implicar inducir el vómito, administrar carbón activado para absorber la toxina, o realizar un lavado gástrico.
- **Soporte vital:** Esto puede incluir administrar oxígeno, líquidos intravenosos, y medicamentos para controlar los síntomas.
- **Antídotos:** Algunas intoxicaciones pueden tratarse con un antídoto específico que neutraliza la toxina.

En la tabla 6 se ilustra el tratamiento general para intoxicaciones pediátricas, en caso que el paciente no responda favorablemente hay que seguir con la experticia requerida para expurgar los síntomas (109).

Tabla 6.

Tratamiento general de las intoxicaciones.

Tratamiento general	Indicaciones	Contraindicaciones	Complicaciones
Lavado gástrico Colocación de sonda oro o nasogástrica, se recomienda lavar con solución salina con bolos de 10ml/kg en decúbito lateral izquierdo y posición de Trendelenburg	Primeros 60 minutos de la exposición al tóxico, o después si se trata de fármacos de liberación prolongada o capa entérica, formación de bezoares, disminución del vaciamiento gástrico.	Deterioro neurológico o pérdida de reflejos protectores de la vía aérea, en productos corrosivos (ácido alcohólico) o derivados de petróleo, en pacientes con riesgos de hemorragia o perforación.	Hipoxia, neumonía por aspiración, neumonitis, laringoespasmo, arritmias cardíacas, perforación esofágica, hemorragia de vías aéreas superiores, desequilibrio hidroelectrolítico.
Carbón activado: se ministra por vía oral o por sonda diluido en agua o manitol. Dosis única: 0.5 a 1 gr/kg/ dosis, dosis máxima 100 gramos. Dosis múltiples: misma dosis repetir cada 4 hrs por 6 dosis (24 hrs) con ministración de catártico. (el carbón NO se extrae)	Disminuye la absorción del tóxico, sobre todo en la primera hora de la exposición. Al adsorber el tóxico facilita su eliminación interrumpiendo la circulación enterohepática, enteroentérica y enterogástrica del tóxico.	Intoxicaciones por alcoholes, hidrocarburos, cáusticos, litio, potasio, hierro. Pacientes con crisis convulsivas, obnubilación, colapso hemodinámico debe protegerse primero la vía aérea.	Constipación, náusea, vómito, lesión pulmonar aguda por broncoaspiración, abrasión corneal al contacto ocular.

<p>Catárticos Salinos: sulfato de magnesio calcinado en polvo 1gr/kg/ do, diluido en 50 a 100 ml de agua cada 12 hrs. Sacáridos: manitol al 20% usar como diluyente del carbón activado en dilución 5 a 7 ml/gr de carbón activado.</p>	<p>Coadministración con el carbón activado en dosis múltiples; ya que se ha observado reducción de sus efectos adversos.</p>	<p>Hipotensión, depleción de volumen, anomalidades electrolíticas significativas, insuficiencia renal, trastornos del ritmo cardíaco.</p>	<p>Alteraciones electrolíticas, hipermagnesemia, hipopotasemia, hipernatremia, deshidratación, acidosis metabólica</p>
<p>Irrigación intestinal total: medida de descontaminación gastrointestinal a base de polietilenglicol. - 9 meses a 6 años de edad: 500ml/h -6 a 12 años: 1000 ml/h -Adolescentes y adultos: 1500 ml/h</p>	<p>No debe utilizarse en forma rutinaria, está indicado en: sustancias potencialmente tóxicas en grandes cantidades, medicación de liberación prolongada o con capa entérica, grandes cantidades de hierro, transportadores de drogas ilícitas.</p>	<p>Perforación intestinal, oclusión intestinal, hemorragia gastrointestinal clínicamente evidente, íleo, compromiso de la vía respiratoria, inestabilidad hemodinámica, vómito incontrolable.</p>	<p>Náusea, vómito, dolor abdominal, distensión abdominal o broncoaspiración.</p>
<p>Alcalinización urinaria: Bicarbonato de sodio 1 a 3 mEq/kg/do Mantener pH entre 7.5 a 8.5</p>	<p>Incrementar la eliminación del tóxico mediante una trampa iónica; se usa en clorpropamida, fenobarbital, metotrexato y salicilatos.</p>	<p>Lesión renal aguda o crónica, falla cardíaca preexistente.</p>	<p>Alcalosis metabólica, hipopotasemia, hipocalcemia.</p>
<p>Técnicas de eliminación extracorpórea Diálisis peritoneal, hemodiálisis, hemofiltración, hemoperfusión, exanguinotransfusión y plasmáferesis.</p>	<p>Dosis tóxica, concentraciones plasmáticas muy altas, severidad clínica, complicaciones de la intoxicación, depuración o remoción de más de 30% del tóxico con el procedimiento elegido.</p>	<p>Medidas de última elección por alto costo e invasividad</p>	<p>Hemorragias, hematomas, hipotensión arterial, desequilibrio metabólico, embolismo aéreo, hipocalcemia, trombocitopenia, leucopenia.</p>

Fuentes: Sociedad Latino América de Cuidados Intensivos Pediátricos (114)

Es importante recordar que cualquier caso de intoxicación pediátrica es una emergencia médica que requiere atención inmediata, todo el equipo multidisciplinario implicado en las emergencias pediátricas tiene un papel potencial para abordar las necesidades emocionales de los niños y sus familias y para llevar a cabo intervenciones que mitiguen las secuelas psicológicas negativas de las experiencias por las que niños y familias pasan en los servicios de urgencias, además, la familia es un componente crítico en la atención de urgencias pediátricas (110) .

Los padres o cuidadores pueden proporcionar información valiosa sobre la historia médica del niño, los síntomas actuales y cualquier medicamento que el niño pueda estar tomando, también pueden ayudar a calmar al niño y proporcionar apoyo emocional durante el proceso de atención médica (113) .

En situaciones de emergencia, los padres o cuidadores pueden ser responsables de tomar decisiones críticas sobre la atención médica del niño, como autorizar procedimientos médicos o cirugías, por lo tanto, es importante que los profesionales de la salud involucren a las familias en el proceso de atención médica y les brinden información clara y comprensible sobre el diagnóstico, el tratamiento y cualquier procedimiento médico necesario, al trabajar juntos, los profesionales de la salud y las familias pueden garantizar la mejor atención posible para el paciente pediátrico en situaciones de emergencia (113).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

XI

Valoración antropométrica y nutricional en paciente pediátrico

Melissa Lisbeth Ceron Erazo

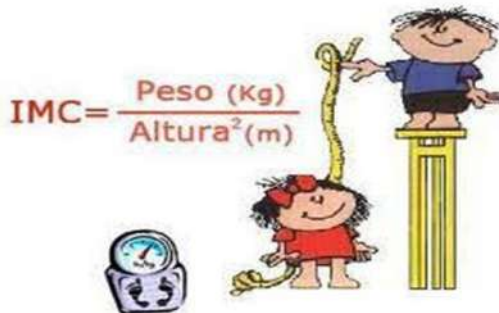
 <https://orcid.org/0000-0003-3823-725X>



El niño es un ser humano único e irrepetible, en período de crecimiento y desarrollo, quien avanza por etapas o períodos, los que una vez superados, le permiten una mayor adaptación en el mundo que lo rodea, desde el mismo momento de la concepción, el ser humano adquiere una determinación genética que repercutirá durante toda su vida, y desde el medio intrauterino comienza a recibir influencia del medio ambiente desde etapas tempranas, específicamente en su proceso de crecimiento y desarrollo, al nacer y durante toda su vida extrauterina, el medio ambiente seguirá influenciando permanentemente en su proceso evolutivo (115).

Ilustración 17.

Medidas Antropométricas.



Fuente: (116)

La evaluación del crecimiento físico constituye una parte importante de la atención pediátrica; tiene decisiva utilidad en la valoración de la salud infantil general, en la medición del impacto de las enfermedades y de otros factores medioambientales sobre su desarrollo, en la evaluación de las medidas terapéuticas, en la elaboración de programas de carácter preventivo, en la detección temprana de la desnutrición, en la evaluación del estado nutricional de individuos y de grupos de población, y en el seguimiento secular de comunidades, como indicador de salud y bienestar general, los métodos para evaluar el crecimiento son sencillos, confiables y de bajo costo (116).

La antropometría es el método no invasivo más aplicable para evaluar el tamaño, las proporciones e, indirectamente, la composición del cuerpo humano, su bajo costo, simplicidad, validez y aceptación social justifican su uso en

la vigilancia nutricional, particularmente en aquellas poblaciones en riesgo de sufrir malnutrición (116).

Hay muchos tipos de mediciones para evaluar el crecimiento de un/a niño/a, pero las tres más importantes son el peso corporal, la longitud corporal o la estatura (según la edad), y la circunferencia craneana, las tres mediciones deberían ser usadas en la vigilancia del crecimiento, ellas miden diferentes cosas, por lo que tienen diferente significado clínico (116).

Estatura

Es una medición lineal, mide sobre todo la longitud de los huesos, pero también refleja el crecimiento de toda la masa magra del organismo: músculo, hígado, pulmones, intestino, etc., cuando el crecimiento de la estatura se afecta, el problema es siempre serio, los cambios en períodos cortos de tiempo no son detectables (117)

La media del aumento de talla es la siguiente (tabla 7).

Tabla 7.

Estatura en Edad Pediátrica.

Edad/años	Cm/años
Desde el nacimiento hasta 1er. año	25
De 1 año a 2 años	12
De 2 años a 3años	9
De 3 años a 4 años	7.5
De 4 años a 5 años	6
De 5 años a 6 años	6

Fuente: Ministerio de Salud (116)

Peso Corporal

Es una medida global, mide todo el cuerpo: la masa magra y la grasa, es muy sensible, puede cambiar con pequeñas variaciones del agua corporal (deshidratación o sobrehidratación), de la grasa (adelgazamiento o sobrepeso), del músculo (atrofia por reposo prolongado, desnutrición o hipertrofia por ejercicio intenso) y otras, el peso también puede variar en episodios febriles, enfermedades menores de la infancia, entre otros cambios, es fácil de medir y los cambios pueden ser evaluados en períodos cortos de tiempo (117).

La media de aumento de peso es la siguiente (tabla 8):

Tabla 8.

Peso en Edad Pediátrica.

Edad/años	Kg/años
Desde el nacimiento hasta 1er. año	6
De 1 año a 2 años	2.5
De 2 años a 3años	2
De 3 años a 4 años	2
De 4 años a 5 años	2
De 5 años a 6 años	2

Fuente: Ministerio de Salud (116)

Perímetro cefálico (Circunferencia Craneana)

Es un indicador del crecimiento cerebral, debe ser medido periódicamente, especialmente en los primeros meses de vida para detectar cualquier retardo (microcefalia /craneostenosis) o una aceleración (sospecha de hidrocefalia), el crecimiento del PC es director del tamaño de la fontanela anterior (FA): a mayor aumento del PC también crece la fontanela, que suele alcanzar su máximo tamaño al finalizar el primer trimestre, el cierre de la fontanela anterior se produce entre los 7 y 19 meses, con una media de 12 meses, a los 18 meses, el 72% de los/as niños/as tiene la fontanela cerrada y a los 2 años, el 98%, el cierre de la fontanela posterior se produce, en el 97% de los/as niños/as, entre las 4 y 8 semanas de vida (117).

En el período posnatal, el crecimiento aproximado del PC es la siguiente (tabla 9):

Tabla 9.

Perímetro cefálico.

Edad/meses	Cms
De 0 a 2	2 cms/mes
De 2 a 4	1.5 cms/mes
De 4 a 6	0.5 cms/mes
Dese 6 a 12	0.5 cms/mes
Entre 12 y 24	2 cms en total

Fuente: Ministerio de Salud (116).

Técnicas de Medición

Preparación del Sujeto

La medición debe ser realizada en un lugar confortable para la persona, teniendo presente que algunas mediciones pueden afectar su confort y su intimidad, los/as niños/as mayores de 5 años ya tienen pudor y se les debe respetar su intimidad, respete los tiempos y las necesidades de la persona (115).

Peso

Instrumento: se utiliza una balanza de palanca.

Hay dos tipos de balanza:

- Balanza de plato para lactantes, con sensibilidad de 50 gramos.
- Balanza de pie para niños/as preescolares y mayores con sensibilidad de 100 gramos.

Técnica

- Con balanza para lactantes: esta balanza tiene un plato incorporado, se coloca a el/la bebé de forma que distribuya uniformemente el peso en el centro del plato, se lo debe pesar sin ropa, se debe registrar el peso cuando el/la bebé se encuentre quieto/a y la balanza esté estabilizada, se registra el peso hasta los 50 gramos completos más próximos al equilibrio del fiel de la balanza
- Con balanza para niños/as mayores y adultos/as: la persona permanece de pie, inmóvil, en el centro de la plataforma, con el peso del cuerpo distribuido en forma pareja sobre ambos pies, puede usar ropa interior liviana, pero debe quitarse los zapatos, los pantalones, el abrigo y toda otra prenda innecesaria, se registra el peso hasta los 100 gramos completos más próximos al equilibrio del fiel de la balanza, es decir que, si la lectura está entre 18,7 kg y 18,8 kg, el peso a consignar será 18,7 kg., en aquellos/as niños/as que son muy inquietos/as, por lo cual se vuelve difícil pesarlos/as individualmente, se puede estimar su peso por diferencia entre el peso de un/a adulto/a que lo/a sostenga en brazos y el peso de el/la mismo/a adulto/a sin el/la niño/a.

Longitud Corporal en Decúbito Supino (niño/a acostado/a)

Debe medirse hasta los 2 años, desde esta edad en adelante, se medirá en posición de pie (siempre y cuando el/la niño/a colabore)

Instrumento Cualquiera sea el pediómetro usado, debe reunir las siguientes condiciones:

- Una superficie horizontal dura.
- Una escala métrica inextensible, graduada en milímetros, fijada a lo largo de la superficie horizontal.
- Una superficie vertical en ángulo recto con la horizontal, fija en un extremo de la superficie horizontal y de la escala graduada.
- Una superficie vertical móvil que se desplace horizontalmente, manteniendo un ángulo recto con la superficie horizontal y sin juego en sentido lateral.
- La superficie vertical debe tener una altura no inferior a los 8 cm.

Técnica

La longitud acostada se mide con el pediómetro hasta el día anterior al segundo cumpleaños, es preciso contar con la colaboración de un/a ayudante para que el/la operador/a realice la medición, el/La niño/a yace en posición acostada (boca arriba) sobre una mesa u otra superficie plana, lisa y horizontal, el vértice de la cabeza toca la cabecera vertical fija, el/la ayudante mantiene la cabeza del sujeto con el plano de **Frankfurt** (es el plano que coincide con el borde inferior de la órbita y el meato auditivo externo) vertical al plano horizontal, el/la operador/a sostiene las piernas juntas y extendidas, con una mano apoyada sobre las rodillas, con la otra mano sostiene los pies en ángulo recto y desliza el cursor móvil hasta que esté firmemente en contacto con los talones.

Entonces se realiza la lectura de la medición al milímetro completo, el cero de la escala corresponde con el plano fijo vertical donde se apoya la cabeza, en las primeras semanas de vida se debe hacer contactar la pieza móvil con el talón izquierdo solamente, porque es muy difícil estirar ambas piernas en forma suave.

Estatura

Debe medirse desde el día del segundo cumpleaños en adelante, siempre y cuando el/la niño/a pueda colaborar.

Instrumento

Cualquiera sea el estadiómetro que se use, deberá contar con las siguientes características:

- Una superficie vertical rígida (puede ser una pared construida a plomada, sin zócalo).
- Un piso en ángulo recto con esa superficie, en el cual el/la niño/a pueda pararse y estar en contacto con la superficie vertical.
- Una superficie horizontal móvil que se desplace suavemente en sentido vertical, manteniendo el ángulo recto con la superficie vertical.
- Una escala de medición graduada en milímetros con reparos en centímetros, inextensible, el cero de la escala corresponde al plano horizontal de apoyo de los pies.

Muchos instrumentos usados comúnmente para medir estatura consisten en barras verticales no rígidas a las cuales se ajusta otra barra horizontal angosta que se pone en contacto con la cabeza del sujeto, aunque no necesariamente con la parte más alta del cráneo, como ocurriría si se usara esa superficie, frecuentemente, estas barras tienen tanto juego en su extremo distal que pueden ser movidas 1 cm o más sin afectar la lectura sobre la escala vertical, en consecuencia, tal tipo de instrumento no resulta útil para este fin.

Técnica

La estatura (talla de pie) se mide con el estadiómetro desde los dos años cumplidos en adelante, el individuo que será medido debe estar descalzo (o apenas con medias delgadas) y vestir poca ropa, de tal modo que se pueda ver la posición del cuerpo, si usa medias, se debe tener presente que estas pueden ocultar la ligera elevación de los pies que algunos/as niños/as tienden a hacer cuando son medidos de pie, se debe poner especial cuidado en esto.

El/la niño/a debe estar de pie sobre la superficie plana, con el peso distribuido en forma pareja sobre ambos pies, los talones juntos y la cabeza en una posición tal que la línea de visión sea perpendicular al eje vertical del cuerpo, los brazos colgarán libremente a los costados y la cabeza, la espalda, las nalgas y los talones estarán en contacto con el plano vertical del estadiómetro.

Muchos/as niños/as, con el objeto de estirarse, tienden a producir una lordosis dorsal, echando los hombros hacia atrás, lo cual incurva la columna y disminuye la estatura; por ello, los hombros deben estar relajados y hacia delante, todo individuo que no pueda permanecer erguido en esta posición debe ser colocado en forma vertical, de tal modo que solo las nalgas y los talones o la cabeza estén en contacto con la columna vertical del estadiómetro.

Se pide al individuo que haga una inspiración profunda y que mantenga la posición erguida, luego se desliza el cursor móvil horizontal hasta el vértice del cráneo, con una presión suficiente como para comprimir el pelo, es preciso que el/la operador/a cuente con un/a ayudante para determinar la estatura de los/as niños/as más pequeños/as de edad.

El/La ayudante coloca una mano sobre los pies de el/la niño/a para evitar que levante los talones y para que estos permanezcan en contacto con la columna vertical del estadiómetro, mientras con la otra se asegura de que las rodillas estén estiradas, se le pide que haga una inspiración profunda, que relaje los hombros y se estire, haciéndose lo más alto/a posible, el estiramiento minimiza la variación en estatura que ocurre durante el día y que puede llegar hasta 2 cm., el operador desliza el cursor móvil horizontal y efectúa la lectura de la medición al milímetro completo.

Perímetro Cefálico

Instrumento

Cinta metálica o de fibra de vidrio, inextensible, plana, de 5 a 7 mm de ancho, con escala en milímetros y el cero desplazado no menos de 3 cm respecto del extremo.

Técnica

Hasta los dos años, el/la niño/a debe estar sostenido/a por un/a adulto/a en su regazo; luego, no es necesario, se deben quitar gorros, hebillas, vinchas de pelo, y desarmar rodetes o trenzas, el/la operador/a se coloca sobre el costado izquierdo de la cabeza y sostiene la cinta como un lazo, pasando por sobre el arco superciliar y la protuberancia occipital, el/la ayudante se coloca enfrente de la cabeza y procura que la cinta quede ubicada de manera simétrica a ambos lados de la cabeza, una vez colocada la cinta correctamente, el/la operador/a tracciona firmemente los extremos de esta para comprimir la piel y el pelo.

La lectura se realiza al último milímetro completo

Valoración del estado nutricional

Su importancia en Pediatría es indiscutible ya que mide al ser humano durante la etapa crucial del crecimiento y desarrollo, el diagnóstico de tales desviaciones nutricionales permite el establecimiento de medidas preventivas, curativas, de limitación del daño y rehabilitación con el propósito de integrar al individuo a la sociedad en las condiciones más óptimas (118).

Es por eso que debe realizarse en la población infantil la evaluación nutricional que puede definirse como la medición y evaluación del estado de nutrición de un individuo o comunidad que se efectúa mediante indicadores dietéticos, clínicos, antropométricos, bioquímicos y biofísicos, cuyo objetivo es diagnosticar desviaciones observables, tanto en la salud como en la enfermedad (118).

Modelos de Composición Corporal

Los métodos para determinar la composición corporal más sencillos utilizan un modelo que divide al cuerpo en dos componentes: masa grasa y masa libre de grasa, este modelo se conoce como bicompartimental o modelo de dos compartimentos, es importante subrayar que masa magra (lean body-mass) y masa libre de grasa (fat-free-mass) no son sinónimos, la masa magra se refiere a todas las partes del cuerpo libres de tejido adiposo, pero como el tejido adiposo no está conformado exclusivamente por grasa, el término masa libre de grasa se refiere a la masa magra en conjunto con los componentes no grasos del tejido adiposo, la masa libre de grasa está constituida principalmente por cuatro componentes: agua, proteínas, glucógeno y minerales, el término correcto que se debe utilizar al considerar el modelo de composición corporal de dos compartimentos es masa libre de grasa (119).

Tabla 10.

Nuevas ecuaciones propuestas por la OMS para calcular el gasto energético en reposo en la población infantojuvenil.

Edad	Sexo	Fórmula para el cálculo del gasto energético en reposo
0-3 meses	Niños/niñas	$89 \times \text{peso kg} - 100 + 175$ (por el crecimiento)
4 - 6 meses	Niños/niñas	$89 \times \text{peso kg} - 100 + 56$ (por el crecimiento)
7-12 meses	Niños/niñas	$89 \times \text{peso kg} - 100 + 22$ (por el crecimiento)
3meses- 3años	Niños/niñas	$89 \times \text{peso kg} - 100 + 20$ (por el crecimiento)
3-18 años	niños	$68 - (43,3 \times \text{edad años}) + 712 \times \text{talla metros} + (19 \times \text{peso kg})$
3-18 años	niñas	$189 - (17,6 \times \text{edad años}) + 625 \times \text{talla metros} + (7,9 \times \text{peso kg})$

Fuente: Franch (119)

La determinación de la composición corporal es una herramienta importante en la evaluación del estado nutricional en pediatría, es de especial utilidad en condiciones patológicas, tales como desnutrición, fibrosis quística, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad renal crónica, desórdenes alimentarios y todas aquellas enfermedades que cursan con una alteración significativa del estado nutricional y del crecimiento (120).

En los últimos años, la epidemia de obesidad infantil ha producido una necesidad mayor de determinar el porcentaje de grasa corporal desde edades muy tempranas, y es por ello que en la actualidad la obesidad es la condición clínica más frecuente para indicar la realización de un estudio de la composición corporal en pediatría.

Tabla 11.

Características ideales en un método para determinar la composición corporal en pediatría.

1.	Debe ser aplicable en niños sanos y enfermos de todas las edades
2.	Alta exactitud, precisión y reproducibilidad
3.	Baja variabilidad intra e interobservador
4.	Baja dificultad técnica
5.	Coste razonable
6.	Mínimo grado posible de invasividad
7.	Portátil o posibilidad de utilizar con poco o nulo desplazamiento del sujeto a estudiar

Fuente: Fuentes (120)

Existen métodos directos e indirectos para determinar la composición corporal, los primeros, como su nombre indica, cuantifican un compartimento de manera directa a diferencia de los indirectos, que lo hacen a partir de las relaciones preestablecidas entre los diferentes componentes corporales, todos los métodos indirectos tienen limitaciones en su precisión, ya que están basados en datos obtenidos a partir de relaciones entre los diferentes compartimentos corporales, que son asumidas como constantes e invariables (119).

Estos cálculos producen datos imprecisos cuando se utilizan en población adulta y el sesgo es aún mayor en población pediátrica, los diferentes métodos disponibles actualmente varían significativamente en sus características y aplicaciones, aunque están claras las condiciones que debe reunir el método ideal para utilizar en niños (tabla 11) (120).

Algunos métodos disponibles para adultos no son aplicables en pediatría por diferentes motivos.

Tabla 12.

Métodos para determinar la composición corporal en edad pediátrica actualmente disponible en listados de acuerdo a su coste y complejidad técnica.

-
- Medición de pliegues cutáneos
 - Bioimpedancia eléctrica de frecuencia simple o multifrecuencia (BIA)
 - Bioimpedancia eléctrica espectroscópica (BIS)
 - Absorciometría de rayos X de doble energía (DEXA)
 - Pletismografía por desplazamiento de aire (ADP)
 - Imagen por resonancia magnética corporal total
 - Activación de neutrones in vivo
-

Fuente: Fuentes (120)

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Capítulo

XII

*Síndrome Nefrótico
Pediátrico Relacionado con
Enfermedades Sistémicas*

Yadira Xiomar Arteaga Castro

 <https://orcid.org/0000-0001-7780-6377>



El síndrome nefrótico (SN) es la glomerulopatía primaria más frecuente en Pediatría, SN es el término clínico que se aplica a enfermedades glomerulares caracterizadas por proteinuria (>40 mg/m² /h), hipoalbuminemia ($<2,5$ g/dl), edema, dislipemia y alteraciones endocrinas, la proteinuria es el signo clínico de la lesión del podocito (podocitopatía) que causa pérdida de la permeabilidad selectiva de la barrera de filtración glomerular al paso de las proteínas a través de la pared capilar glomerular (121).

La etiología del SN idiopático o primario es desconocida, a diferencia del SN secundario a glomerulonefritis, enfermedades sistémicas, hereditarias, víricas, parasitarias, neoplasias o fármacos (tabla 13), el SN sensible a corticoides y los SN resistentes recurrentes postrasplante tienen una base patogénica inmunológica mientras que la mayoría de los SN resistentes a tratamiento son debidos a anomalías de base genética (121).

Ilustración 18.

Síndrome Nefrótico en Pediatría.



Fuente: (122).

Tabla 13.

Clasificación del Síndrome Nefrótico.

SN primario
• Idiopático
• Congénito <12 meses
• Genético

SN secundario
• Otras nefropatías
– Glomerulonefritis aguda
– Púrpura de Schönlein-Henoch
– Nefropatía IgA
– Síndrome de Alport
• Enfermedades sistémicas
– Vasculitis
– Lupus eritematoso sistémico
– Artritis reumatoide
– Diabetes mellitus
– Amiloidosis
– Síndrome Hemolítico Urémico
• Enfermedades infecciosas (HVB, HVC, CMV, EBV, HIV, malaria)
• Neoplasias (leucemia, linfoma Hodgkin)
• Fármacos (AINE, sales de oro, D-penicilamina, captopril)

Fuente: Román(121)

Las enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) poseen dos características esenciales, en su origen, todas comparten un fallo del sistema inmune del organismo que deja de realizar su trabajo adecuadamente (defendernos de las agresiones externas) y pasa a producir daño en nuestros propios tejidos y células (enfermedad autoinmune) (123).

La segunda característica es que prácticamente no existe órgano o tejido que no pueda verse afectado por las EAS, siendo habitual que dichas afectaciones sean múltiples y simultáneas (enfermedad sistémica) (123).

Vasculitis

El término vasculitis comprende un grupo de condiciones o síndromes, que se caracteriza por inflamación y necrosis de las paredes de los vasos sanguíneos, la vasculitis sistémica constituyen un grupo altamente heterogéneo de enfermedades que abarcan desde procesos benignos, autolimitados, a procesos que amenazan gravemente la vida de los pacientes, sus mani-

festaciones clínicas, tratamiento y pronóstico dependerán de la extensión y ubicación de las lesiones como del tamaño de los vasos afectados, la formas más graves es las vasculitis necrosantes (124).

Etiología y clasificación

De acuerdo a su etiología, la vasculitis se puede clasificar en primaria o idiopática y secundaria a otros procesos, según su extensión anatómica la vasculitis puede ser un proceso multisistémico o bien un fenómeno localizado a un aparato o sistema (124).

Fisiopatología y patogenia

Son mediadas por mecanismos inmunológicos comandados por anticuerpos, este tipo de vasculitis está caracterizado por la presencia de inflamación aguda y necrosis, a menudo con importante leucocitoclasia, el mecanismo produce activación de neutrófilos y monocitos, que se adhieren al endotelio vascular, penetran la pared del vaso afectado y finalmente producen daño estructural, por liberación de enzimas líticas y generación de radicales de oxígeno, entre otros mediadores inflamatorios (125).

Clasificación según Hassan (2002) (125).

- 1. Localización de complejos inmunes en las paredes vasculares, por depósito o por formación in situ:** En esta categoría se encuentran, por ejemplo, la púrpura de Schönlein-Henoch, la vasculitis crioglobulinémica, la vasculitis lúpica, la vasculitis reumatoidea, entre otras.
- 2. Unión directa de anticuerpos a antígenos presentes en las paredes vasculares:** En este caso, se puede mencionar el síndrome de Goodpasture (mediado por anticuerpos contra componentes de la membrana basal) y la enfermedad de Kawasaki (posiblemente mediada por anticuerpos contra endotelio).
- 3. Activación de leucocitos por anticuerpos específicos para antígenos leucocitarios:** En este grupo se plantea la participación activa de anticuerpos contra citoplasma de neutrófilos (ANCA), en vasculitis como la granulomatosis de Wegener, la poliangeítis microscópica (PAN microscópica), el síndrome de Churg-Strauss.

Lupus eritematoso sistémico

El lupus eritematoso sistémico (LES) es el prototipo de enfermedad autoinmune crónica, multisistémica, de curso variable, potencialmente mortal, es

más frecuente en mujeres y suele debutar en la edad fértil, pero aproximadamente un 20% de los pacientes van a debutar en la edad infantil, con un pico de incidencia a los 12 años, siendo infrecuente antes de los 5 años de edad (<5%), se estima una incidencia de 0,36- 0,9/100 000 niños/año (126).

La etiopatogenia

Es desconocida, similar a otras enfermedades autoinmunes, probablemente multifactorial, con implicación de factores genéticos, epigenéticos y ambientales exógenos o endógenos, en el caso del debut de la enfermedad en la edad pediátrica, parece que los factores genéticos tienen una mayor contribución que en los adultos, la presencia de autoanticuerpos (anticuerpos antinucleares [ANA], anticuerpos anti-DNA, anticuerpos anti-Sm, etc.) es una de las características de la enfermedad y responsables de parte de la inflamación y el daño mediante la formación de inmunocomplejos (126)

En estudios recientes se ha observado que los autoanticuerpos están más frecuentemente presentes en niños con LES, comparando con el debut en la edad adulta (126).

La afectación renal es una de las manifestaciones más graves y más frecuentes en el LESp (50-80%), por lo cual se recomienda realizar un despistaje activo durante el seguimiento y sobre todo en los primeros años tras el debut de la enfermedad. Puede ser recurrente en el 25% de los casos en algunas series, alcanzando fallo renal en el 5% de los casos, se puede presentar con hematuria microscópica, proteinuria, síndrome nefrótico, hipertensión arterial o deterioro de la función renal (126).

Artritis reumatoide

La artritis idiopática juvenil (AIJ), previamente denominada artritis crónica juvenil (ACJ) en Europa y artritis reumatoide juvenil (ARJ) en Norteamérica, no es una entidad única sino que comprende a un grupo heterogéneo de enfermedades, con diferentes manifestaciones clínicas iniciales (articulares y sistémicas), asociaciones inmunogenéticas, curso evolutivo, pronóstico y tratamiento, la mayoría de estos grupos diagnósticos presenta importantes diferencias con respecto a la artritis reumatoide (AR) del adulto (127).

La AIJ es la enfermedad inflamatoria del tejido conjuntivo, de etiología desconocida más frecuente en la infancia, además de ser una de las enfermedades crónicas más frecuentes en los niños (después de las cardiopatías congénitas, el asma y la diabetes), es una causa importante de incapacidad funcional (127).

Criterios de clasificación: EULARACJ y ACR-ARJ según Gámir (2004) (127):

Por las características o patrón de enfermedad (número de articulaciones afectadas y existencia o no de manifestaciones extraarticulares), durante los primeros 6 meses de evolución se diferencian 3 formas o tipos de inicio:

- a. ACJ de comienzo sistémico (con artritis en una o más articulaciones, fiebre intermitente, exantema evanescente y otras manifestaciones sistémicas);
- b. ACJ de inicio poliarticular (con afectación de 5 o más articulaciones), y
- c. ACJ de comienzo oligoarticular o pauciarticular (con afectación de 4 o menos articulaciones; la monoartritis es una forma de presentación).

Dentro de estos grupos, los hallazgos serológicos y las asociaciones inmunogenéticas identifican subgrupos de pacientes más homogéneos, los anticuerpos antinucleares (ANA), el factor reumatoide (FR) y el antígeno de histocompatibilidad HLA-B27 son parámetros analíticos útiles para la clasificación en subgrupos, así, la forma de comienzo poliarticular se clasifica en seropositiva o seronegativa, según la positividad o negatividad del FR (la clasificación europea reserva el término ARJ exclusivamente para la forma poliarticular seropositiva, que es el equivalente en la infancia de la AR del adulto) (127)-

En la forma de inicio oligoarticular, la presencia de ANA identifica a un subgrupo de niñas con artritis de comienzo precoz (menos de 6 años), alto riesgo de uveítis anterior crónica y asociación significativa a HLA-DR5, asimismo, la presencia de HLA-B27 identifica a otro subgrupo, formado por varones con artritis de comienzo tardío (más de 8 años) (127).

Además, el concepto de ACJ (no el de ARJ) incluye como subgrupos a la espondilitis anquilosante juvenil, la artritis psoriásica y la artritis asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal, por lo tanto, las diferencias entre los criterios de clasificación de ACR y de EULAR9-16 se resumen en (127):

- a. la nomenclatura, ACJ (denominación europea, EULAR), ARJ (denominación norteamericana, ACR);
- b. la duración de la artritis exigida para realizar el diagnóstico: mínimo de 6 semanas en la ARJ y de 3 meses en la ACJ;
- c. exclusión (en ARJ) o inclusión (en ACJ) de la espondilitis anquilosante juvenil, la artritis psoriásica y la artritis enteropática; la ausencia de

criterios validados de las espondiloartropatías en la edad juvenil aumenta la confusión, y

- d. los criterios europeos (EULAR: ACJ) reservan el término ARJ exclusivamente para la poliartritis con FR positivo

Diabetes mellitus

La diabetes mellitus es una de las patologías crónicas más frecuentes de la edad pediátrica, la diabetes es un síndrome que engloba alteraciones del metabolismo hidrocarbonado, proteico y lipídico, y es secundaria a una deficiente secreción o acción de la insulina, se caracteriza por la existencia de concentraciones elevadas de glucosa en ayunas y postingesta, la diabetes no es una enfermedad única, sino que engloba a un grupo heterogéneo de alteraciones con distinto patrón genético, así como diferentes causas etiológicas y mecanismos fisiopatológicos (128).

En el síndrome diabético podemos distinguir 2 grandes grupos según el defecto esté, principalmente, en el déficit de secreción de insulina o sea debido a una defectuosa actuación de ésta (128).

En el primer grupo, el déficit grave de la secreción de insulina puede ser secundario a varios mecanismos, entre los que cabe destacar: la destrucción autoinmunitaria de las células β como en la diabetes tipo 1, defectos mitocondriales que interfieren en la generación de la energía intracelular necesaria para la secreción de insulina como en la diabetes mitocondrial, la agenesia pancreática como en el defecto homocigoto en el factor de transcripción del factor 1 promotor de la insulina (IPF-1); ser secundaria a la afectación de las células de los islotes de Langerhans como en la fibrosis quística de páncreas talasemia, cistinosis o en la afectación de las células β por tóxicos como la L-asparaginasa, ciclosporina o tacrolimus. También puede ser resultante de la pancreatectomía realizada en niños por hipoglucemias graves secundarias a hiperinsulinismo (128).

Dentro de este grupo de diabetes por déficit de la secreción de insulina hay que incluir la diabetes familiar autosómica dominante debida a defectos genéticos en factores que intervienen en la función de la célula β , la denominada diabetes tipo MODY (maturity-onset diabetes of the young) (129).

De todas estas formas de diabetes insulino-dependientes, la forma más frecuente en la infancia es la diabetes tipo 1 autoinmunitaria, que constituye en nuestro medio entre el 80 y el 90% de las diabetes y, en segundo

lugar, la diabetes tipo MODY, que re-presenta alrededor del 5% (129).

El otro gran grupo, en el que existe principalmente una resistencia a la acción de la insulina (aunque con afectación con comitente de la función de la célula β), se encuentra la diabetes tipo 2, clásicamente, la diabetes tipo 2 (DM2) se ha considerado una enfermedad exclusiva de los adultos, sin embargo, en la última década ha habido un incremento llamativo de su incidencia en la edad pediátrica, sobre todo en adolescentes (129).

En algunas poblaciones estos incrementos han sido espectaculares y se han considerado epidémicos, este incremento ha sido paralelo al aumento en la prevalencia de la obesidad en la infancia (129).

Amiloidosis

La amiloidosis constituye un grupo de enfermedades caracterizadas por un depósito extracelular de fibrillas compuestas de subunidades proteicas de bajo peso molecular, todas las fibras de material amiloide son teñidas con la tinción rojo Congo al examen microscópico y se muestran como una típica birrefringencia verde manzana bajo la luz polarizada (130).

El sitio de depósito de las fibrillas depende del tipo de material amiloide, el cual puede ser localizado o sistémico, se conocen al menos 25 diferentes precursores de material amiloide, la forma más común de amiloidosis es secundaria a enfermedades inflamatorias en pacientes pediátricos (130).

La principal causa de amiloidosis en la infancia es la fiebre mediterránea familiar y otras enfermedades autoinflamatorias, la amiloidosis de cadenas ligeras o primarias (AL), que se observa principalmente en pacientes adultos, es el tipo más frecuente de amiloidosis en países desarrollados, la AL es causada por el depósito de proteínas derivadas de fragmentos de inmunoglobulinas de cadenas ligeras, la amiloidosis es rara en la infancia, y hasta el momento su incidencia es desconocida; no existen casos pediátricos reportado (130).

Clasificación

Se han propuesto múltiples clasificaciones de la amiloidosis en función de la presencia o no de patología subyacente, de la localización histológica del depósito de amiloide, del patrón de distribución por órganos y del tipo de proteína depositada: AL en las amiloidosis primarias y AA en las amiloidosis secundarias, atendiendo a la presencia o ausencia de enfermedad subyacente y al tipo de proteína depositada (tabla 14) (131).

Tabla 14.

Clasificación de la Amiloidosis según la presencia o ausencia de enfermedad subyacente y el tipo de proteína depositada.

Amiloidosis AL
Amiloidosis primaria
Amiloidosis asociada a mieloma múltiple

Amiloidosis AA
Amiloidosis secundarias
Formas biliares o hereditarias
Fiebre mediterránea familiar
Síndrome de Muckle-Wells

Amiloidosis beta-2-microglobulina (asociada a hemodiálisis)

Amiloidosis por depósito de transtirretina
Amiloidosis senil sistémica
Polineuropatía familiar portuguesa

Fuente: Lado, Ferreiro y Cabana (131)

Amiloidosis Renal

Es una localización muy frecuente tanto en la amiloidosis secundaria (AA) como en la primaria (AL), por lo que carece de especificidad, la afectación renal puede oscilar entre un cuadro de proteinuria leve y una nefrosis florida, clínicamente, en todos los casos se observa proteinuria acompañada o no de un síndrome nefrótico y, en ocasiones, hematuria que suele ser debida a infiltración de las vías urinarias inferiores (uréter, vejiga, etc.) (131).

La aparición de edemas es habitual, y resulta poco usual la hipertensión, a excepción de la amiloidosis crónica, en la amiloidosis AA se produce una aparente recuperación de la función renal al tratar la enfermedad causal, en la actualidad tanto el uso de hemodiálisis crónica como el trasplante son útiles en el tratamiento final de la amiloidosis renal, mejorando claramente el pronóstico (131).

Síndrome Hemolítico Urémico

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es un conjunto de signos y síntomas caracterizado por la presencia de anemia hemolítica microangiopática, trombopenia e insuficiencia renal aguda (IRA), constituyendo una de las causas más frecuente de IRA en la infancia con significativa morbimortalidad, por encima del 5% de mortalidad y un riesgo de insuficiencia renal crónica (IRC) o hipertensión arterial (HTA) del 25% (132).

Tabla 15.

Clasificación etiológica de consenso el síndrome hemolítico urémico.

Categoría	Características
Nivel 1	Etiología conocida
1.1	Inducido por infección 1. Bacterias productoras de toxina Shiga y verocitotoxina como <i>Escherichia coli</i> enterohemorrágica, <i>Shigella dysenteriae</i> tipo 1, <i>Citrobacter</i> 2. <i>Streptococcus pneumoniae</i> , neuraminidasa
1.2	Alteraciones en regulación del complemento 1. Genéticas 2. Adquiridas, como por ejemplo anticuerpos anti-factor H
1.3	Factor de von Willebrand, deficiencia ADAMTS 13 1. Genéticas 2. Adquiridas: autoinmunitaria, por fármacos
1.4	Deficiencia metabolismo cobalamina
1.5	Inducido por quinina
Nivel 2	Asociación clínica: etiología desconocida
2.1	Virus de la inmunodeficiencia humana
2.2	Enfermedades malignas, quimioterapia y radiaciones ionizantes
2.3	Inhibidores de la calcineurina y trasplante
2.4	Embarazo, síndrome HELLP, anticonceptivo
2.5	Lupus eritematoso sistémico y síndrome antifosfolípido
2.6	Glomerulopatías
2.7	Familiar, no incluido en nivel 1
2.8	Inclasificado

Fuente: Camacho, Camacho y Milano (132)

SHU típico de la edad pediátrica, también llamado SH U asociado a diarrea (D+SHU) o SHU típico.

Fase prodrómica

La fase prodrómica precede a la enfermedad en varios días o semanas y su síntoma principal es la diarrea, que con mucha frecuencia es hemorrágica, pueden aparecer además otros síntomas como vómitos, dolor abdominal, fiebre y coriza, aunque esta sintomatología varía en intensidad, son pocos los pacientes que van a ser hospitalizados durante esta fase (133).

Fase aguda

Una vez finalizada la fase prodrómica, ya sea inmediatamente o tras varios días de latencia durante los cuales cesa la diarrea, comienza la fase aguda de la enfermedad de forma casi siempre brusca, el niño se encuentra mal, demostrando inquietud, irritabilidad y somnolencia y en ocasiones aparece fiebre, como indicio de la existencia de una anemia hemolítica aparece palidez y en algunos casos ictericia (133).

Como signo de la presencia de una trombopenia suelen observarse petequias, equimosis y hemorragias ligeras de boca, recto, etc., la IRA viene reflejada por la oliguria, edemas e hipertensión arterial, que puede ser demostrada en un número mayor o menor de pacientes, en ocasiones hay hematuria macroscópica (133).

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,
DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO
PRIMERA EDICIÓN

Referencias



1. Ros P, Manso A. Urgencias endocrinológicas en pediatría. Madrid: Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda,)UUnidad de Endocrinología Pediátrica. ; 2019.
2. Instituto Nacional del Cáncer. nci-media.cancer.gov. [Online].; 2021 [cited 2023 10 1. Available from: <https://nci-media.cancer.gov/pdq/media/images/798523-571.jpg>.
3. Gallardo V, Mericq V. Hipoglicemia infantil. Revista chilena de endocrinología. 2010; 3(4): p. 265-270.
4. Gracia R, Guerrero J, Alcalde A. Urgencias en endocrinología pediátrica. An Pediatr. 2004; 60(2): p. 76-78.
5. Marín S, Díaz R. Alteraciones del metabolismo fosfocálcico. Anatomía Pediátrica. 2009; 7(3): p. 138-142.
6. Moya M, Picado E. Generalidades sobre la HipoCalcemia. Revista medica de Costa Rica y Centroamrica. 2014; 74(611): p. 601-604.
7. Paniagua L. HiperCalcemia. Revista médica de Costa Rica y Centramérica. 2015; 71(617): p. 787-790.
8. Farreras R. Medicina Interna. 17th ed.: Editorial Elsevier; 2014.
9. Goldman L, Ausiello C. Tratado de Medicina Interna. 23rd ed.: Editorial Elsevier; 2018.
10. Ayala Y, Carralero L, Leyva B. La erupción dentaria y sus factores influyentes. Correo Científico Médico. 2018; 22(4): p. 681-685.
11. maxiloclinic. maxiloclinic.com. [Online].; 2020 [cited 2023 10 22. Available from: <https://maxiloclinic.com/ortodoncia-ortodoncia-infantil-problemas-frecuentes>.
12. Teja E, Cervantes P, Madrigal G. Erupción dentaria. Acta Pediátrica México. 2000; 21(4): p. 119-121.
13. Moret Y, José G. Anodoncia parcial relacinada con Quiste Dentígero, Quiste Traumatico. Acta odontológica venezolana. 2003; 41(3): p. 232-235.
14. Roa I, Marinkovic E. Oligodoncia: Reporte de caso y revisión de la literatura. Revista Argentina de Anatomía Online. 2015; 6(4): p. 217-220.
15. Carrillo M, Aguilar P, Rico G, Arenas R. Displasia ectodérmica anhidrótica. Dermatología CMQ. 2014; 12(3): p. 175-178.
16. Miranda L, Barrantes G, Varela A. Evolución clínica del querubismo en un paciente pediátrico. Revista Médica Sinergia. 2021; 6(1).

17. López M, Picco M, Lagunes M. Querubismo, revisión de la literatura y reporte de un caso clínico. *Revista Mexicana Circular Bucal Maxilofacial*. 2016; 12(3): p. 86-92.
18. Canto E, Yudovich M, Saavedra M, Ortiz F. Estudio del crecimiento craneofacial en pacientes con secuencia de Pierre Robin (SPR) no sometidos a distracción osteogénica (DO). *Revista Odontológica Mexicana*. 2012; 16(2): p. 88-97.
19. Sorolla J. Anamalias Craneofaciales. *Revista Medica Clinica Conde*. 2010; 21(1): p. 5-15.
20. Meruane M. Desarrollo de Cara y Cuello en Vertebrados. *Scielo*. 2012; 30(4): p. 1373-1378.
21. Sánchez A, Vásquez G, Ubaldo L. Fisura Facial Nasoorbitaria, Tessler número 3. *Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM*. 2011; 54(6): p. 23-27.
22. Almela M, Inéstea J. Embriología, anatomía, topografía y anatomía quirúrgica de las regiones Cervico-Faciales. In *Libro virtual de formación en Otorrinolaringología*. España: Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervico Facial; 2015. p. 1-5.
23. García P. Displasias Ectodérmicas: revisión clínica y molecular. *Actas Dermo-Sifiligráficas*. 2011; 104(6): p. 451-460.
24. Pérez J, Elorza D. Dificultad Respiratoria en el Recien Nacido. *Anatomía Pediátrica*. 2003; 1(2): p. 57-66.
25. Cigna. cigna. [Online].; 2022 [cited 2023 10 10. Available from: <https://www.cigna.com/es-us/knowledge-center/hw/aparato-respiratorio-en-un-nio-tp12432><https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864017300020>.
26. Schwartz C. Síndrome de Dificultad Respiratoria Neonatal. *Phoenixville*; 2021.
27. Lattari A. Síndrome de Dificultad Respiratoria en Recien Nacidos. *Pittsburgh: University of Pittsburgh, School of Medicine*; 2021.
28. López J, Valls A. Síndrome de Dificultad Respiratoria. *Barakaldo- España: Hospital de Cruces. Barakaldo*; 2008.
29. Meritano J, Espel I, Nieto R. Consenso para el manejo Inicial de Síndrome de Dificultad Respiratoria en Recien Nacido de bajo peso. *Revista Hospital Maternidad Infantil Ramón Sardá*. 2020; 3(5): p. 250-260.

30. Tezopica I, Lozano E, Castañeda M. Cuidados prenatales. Revista Enfermería. 2002; 10(3): p. 145-149.
31. Ministerio del Poder Popular para la Salud-MPPS. Protocolos de Atención Integral en Salud a Niñas y Niños en el Periodo Neonatal. Manual. Caracas; 2013.
32. Masa J. Ventilación con Presión Positiva Intermitente Vía Nasal en la Insuficiencia Respiratoria Taracogena. NEUMOSUR: REVISTA DE LA ASOCIACIÓN DE NEUMÓLOGOS DEL SUR. 1993; 5(2): p. 22-26.
33. Sánchez C, Torres J. Surfactante pulmonar. Revista Pediatría Electrónica. 2014; 1(1): p. 1-3.
34. Poblano M, Chavarría U, Vergara E. Manual Básico de Ventilación Mecánica. Manual. México; 2014.
35. Donoso A, Arriagada D. Estrategias ventilatorias ante el niño con síndrome de distress respiratorio agudo e hipoxemia grave. Gaceta Médica Mexicana. 2015;(151): p. 75-83.
36. Saseta M, Malvaso R, Riso M, Fernández G. Guía de Diagnóstico y tratamiento Bronquiolitis Aguda. Ludovica Pediátrica. 2017; 20(2): p. 26-29.
37. freepik. freepik.es. [Online].; 2020 [cited 2023 10 12. Available from: https://www.freepik.es/vector-premium/linda-nina-tosiendo-que-sufre-resfriado-gripe-como-sintoma-alergia-o-infeccion-virus_35011913.htm#query=bronquitis%20ninos&position=17&from_view=keyword&track=ais.
38. Gonzalez J, Ochoa C. Consenso clínico sobre la profilaxis de la infección por Virus Respiratorio Sincitial y el uso del palivizumab en cardiología pediátrica. Anatomia Pediátrica. 2010; 72(4): p. 208-210.
39. Simó M, Gemma C, Luaces C. Bronquiolitis aguda en la urgencia pediátrica. Anatomia Pediatría. 2010; 8(6): p. 279-285.
40. Macri C, Teper A. Enfermedades Respiratorias Pediátricas. 1st ed.: Mc Graw Hill.; 2003.
41. Avila M, Carballal G, Salomon H. Etiología de las infecciones agudas del tracto respiratorio inferior en niños menores de 5 años en la ciudad de Buenos Aires. Infect. Microbiol Clin. 1990; 2(2): p. 6-17.
42. Fernández J, Paniagua N. Diagnóstico y tratamiento de la bronquiolitis aguda en Urgencias. ; 2020.

43. Grupo de Trabajo para el Estudio de la Enfermedad Asmática en el niño. Síndrome de obstrucción bronquial en la infancia. Anales españoles de pediatría. 2002; 56(7): p. 1-8.
44. González D, González Y. Bronquiolitis aguda: bases para un protocolo racional. Anales Españales de Pediatría. 2001; 55: p. 18-24.
45. Sánchez T, Oyarzun I. Función pulmonar, medición continua de la saturación de pulso arterial de oxígeno: propuesta para interpretación. Neumología Pediátrica. 2021; 16(4): p. 152-156.
46. Moral L, De la Cruz O, Lozano J. Asma: aspectos clínicos y diagnósticos. Asociación Española de Pediatría. 2019;: p. 104-106.
47. Franken S, Gracia A, Pabón D. Asma. Revista Médica Sinergia. 2021; 6(10): p. 10-15.
48. Garcia S, Pérez S. Asma: concepto, fisiopatología, diagnóstico y clasificación. Pediatr Integral. 2016; 20(2): p. 80-90.
49. Asociación Colombiana de Neumología Pediátrica. Guía de práctica clínica (GPC) para el diagnóstico, atención integral y seguimiento de niños y niñas con diagnóstico. Guía Práctica. Bogotá: Ministerio de Salud y Protección Social - Colciencias; 2013. Report No.: 1.
50. Alonso J, Rodríguez S. Características de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas en el Hospital "Dr. Rafael Lucio" de Veracruz, México. Revista Mexicana de Pediatría. 2019; 86(1): p. 4-7.
51. cuidateplus. cuidateplus.marca.com. [Online].; 2021 [cited 2023 10 20]. Available from: <https://cuidateplus.marca.com/enfermedades/enfermedades-vasculares-y-del-corazon/cardiopatia-congenita>.
52. Castro C, Rodriguez L. Factores pronóstico de morbilidad posquirúrgica en pacientes pediátricos con comunicación interventricular aislada. Revista Medica Instituto Mexicano Seguro Social. 2015; 53(3): p. 324-328.
53. Vegas T, Gonzalez G. Morbilidad y mortalidad por cardiopatías congénitas en lactantes. Acta Médica del Centro. 2011; 5(4).
54. Gil J, González M. Comunicación interauricular. Comunicación interventricular. Canal aurículo-ventricular y Ventana aorto-pulmonar. Elsevier España. 2013; 21(2): p. 86-89.
55. San Luis R, Arias L, Peralta M, Lazaro J. Persistencia del conducto arterioso. Revista Medica Instituto Mexicano del Seguro Social. 2012; 50(4): p. 453-458.

56. Real C, Spinzi L, Romero F. Características de los pacientes post operados de comunicación interventricular en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Hospital de Clínicas. Rev. Nac (Itauguá). 2018; 10(1): p. 36-46.
57. Madrid A, Restrepo J. Cardiopatías Congénitas. Revista Gastrohnutp. 2013; 15(1): p. 56-70.
58. Bautista V. TetralogíadeFallotconestenosispulmonar:aspectos novedosos. Elsevier España. 2014; 21(2): p. 127-131.
59. Centella T, Stanecus D. Coartaciónaórtica.Interrupción delar coaórtico. ElsevierEspaña. 2014; 21(2): p. 97-100.
60. Acevedo I, Gonzalez J, Chagolla M. Reparación quirúrgica de coartación aórtica en lactantes menores. Archivos de Cardiologia México. 2013; 83(3): p. 159-163.
61. Gonzalez L, López G, Castillo J. Transposición de Grandes Arterias. Experiencia en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. Bolitin Clinico Hospotal Infantil Estado de Sonora. 2016; 2: p. 46-50.
62. Domínguez P. Transportación de Grandes Arterias: Presición del Diagnóstico prrenatal y Estudio de Factores. Tesis Doctoral. Salamanca: Instituto Pediátrico del Corazón del Hospital 12; 2017.
63. Viadero M, Gutierrez A. Estenosis válvulas sigmoideas. In Perín F, Rodríguez M, Carreras C. Cardiología Pediátrica Para Residentes de Pediatría. Granada: Educatori; 2023.
64. González A, Cuenca V, Zabala J. Valvuloplastia como tratamiento de la Estenosis Valvular Aóttica en la infancia. Revista Española de Cardiología. 2013; 66(1): p. 338-341.
65. Gonzalez J, Rodríguez L. Infecciones en las Vías Urinarias en la Infancia. Protoc diagn ter pediatr. 2014;(1): p. 91-106.
66. bycenter. bycenter.com. [Online].; 2022 [cited 2023 10 22. Available from: <https://espanol.babycenter.com/a25007351/infecci%C3%B3n-urinaria-en-ni%C3%B1os-peque%C3%B1os>.
67. Cruz R, Zevallos M, Guarachi M. Infección del Tracto Urinario en pediatría. Rev. Méd. La Paz. 2017; 5(2): p. 46-50.
68. Hevia P, Alarcon C, González C, Nazal V. Recomendaciones sobre diagnóstico, manejo y estudio de la infección del tracto urinario en pediatría. Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Rev. chil. pediatr. 2020; 91(2): p. 281-285.

69. Martínez M. Infecciones urinarias complicadas: Revisión y tratamiento. Información Terapéutica del Sistema Nacional de Salud. 2004; 28(6): p. 137-140.
70. Mendez P, González M. Infección del tracto urinario en la infancia: nuevas guías, nuevos modos. Boletín Pediátrico. 2009;(49): p. 227-231.
71. Ochoa C, Malága S. Manejo Diagnóstico y Terapéutico de las Infecciones del Tracto Urinario en la Infancia. Anatomía Pediátrica. 2007; 67(5): p. 517-521.
72. Ochoa C, Conde F. Métodos para la recogida de muestras de orina. Anatomía Pediátrica. 2007; 67(5): p. 442-447.
73. Carvallo R, Luaces C, Pou J. Guía de práctica clínica de la infección. Barcelona.; 2004.
74. Carpenter K, Greenfield S. Is antibiotic prophylaxis in children with vesicoureteral reflux effective in preventing pyelonephritis and renal. Pediatrics. 2018; 122(6): p. 1409-1412.
75. Saavedra G, Rojas C. Evaluación Neurológica del Recién Nacido. Revista Gastrohnp. 2011; 13(1): p. 71-78.
76. dcs.uqroo.mx. dcs.uqroo.mx. [Online].; 2018 [cited 2023 10 22. Available from: <http://dcs.uqroo.mx/paginas/atlaspediatria/atlas007.html>.
77. García A, Amáez J. Neurología Neonatal de un vistazo. 1st ed.: Ediciones San Juan de Dios-Campus Docent; 2013.
78. Pozo J, Márquez M, Muñoz M. Pubertad Precoz y Retraso Puberal. ADOLESCERE. 2017; 5(1): p. 24-28.
79. crecemos. crecemos.mx. [Online].; 2021 [cited 2023 10 22. Available from: <https://www.crecemos.mx/crecimiento-infantil-cambios-pubertad>.
80. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Alteraciones del desarrollo pubera. Elsevier Espan a. 2013; 57(1): p. 52-54.
81. Salas M, Ibañez L. Pubertad precoz y pubertad adelantada. Curso de Actualización Pediatría 2015. Madrid.; 2015.
82. Soriano L. Pubertad precoz central: aspectos epidemiológicos, etiológicos y diagnóstico-terapéuticos. Anales de Pediatría, Barcelona. 2010; 74(5): p. 336-339.

83. Soriano L, Argente J. Pubertad precoz periférica: fundamentos clínicos y diagnóstico-terapéuticos. *Anales de Pediatría*, Barcelona. 2012; 76(4): p. 2-6.
84. Chirinos J, Briceño Y, Camacho N. Pubertad Precoz Mixta Secundaria al Diagnóstico Tardío de Hiperplasia Suprarrenal Congénita. *Revista Venezolana de Endocrinología y Metabolismo*. 2018; 6(2): p. 31-35.
85. Cañete R, Gil M, Cañete D. Pubertad Retrasada. *Hipogonadismos. Protoc diagn ter pediat*. 2019; 1: p. 253-260.
86. Labarta J, De Arriba A, Ferrer M. Retraso constitucional del crecimiento y la pubertad. Actualización genética y clínica. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2021; 12(2): p. 25-29.
87. Márquez B, Veloso M, Moreno A. Patología traumatológica pediátrica. *Formación Médica Continuada en Atención Primaria*. 2020;(2): p. 1-15.
88. gruporecoletas. gruporecoletas.com. [Online].; 2022 [cited 2023 10 24. Available from: <https://www.gruporecoletas.com/especialidades/traumatologia-pediatria/>.
89. Gebhard C. Patología ortopédica frecuente en el niño. Madrid.; 2020. ortocenter. ortocenter.es. [Online].; 2019 [cited 2023 10 22. Available from: <https://www.ortocenter.es/blog/patologias-traumatologicos-mas-frecuentes-en-ninos-de-entre-5-y-10-anos/>.
90. Sobe G, Oller A, De Pablo B. Deformidad plástica de antebrazo. *Anales de Pediatría*. 2014; 80(1): p. 58-60.
91. Alvarez A, Valdebenito V, Soto S. Fractura de la epífisis distal del fémur. *Revista información Científica*. 2022; 101(6): p. 1-4.
92. Meza J. Fractura supracondílea humeral en niños. *Medigraphic*. 2009; 5(3).
93. Avila J, Santos M, García C. Fracturas de clavícula distal. *Revista Española de Artroscopia y Cirugía Articular*. 2015; 22(1): p. 49-53.
94. Gaspar O. Urgencias en traumatología: fracturas frecuentes en niños. *Anales de Pediatría*. 2019; 7(3): p. 177-180.
95. Del Gordo R. Fracturas del fémur proximal. *Medigraphic*. 2012; 8(3): p. 157-160.
96. Muñoz J, Caba P. Fracturas abiertas. *Rev esp cir ortop traumatol*. 2010; 54(6): p. 399-405.
- 97.

98. Batista J, Arrondo G, Del Vecchio J. Reparación endoscópica del ligamento lateral con osteotomía de calcáneo. *FLAMeCiPP*. 2018; 10(2): p. 55-60.
99. Gil E, Gracia J, Busquets R. *Pie Plano infantil*. Madrid.; 2021.
100. Bossio J, González A, Cuenca J, Herrera G. Etiología y anatomía patológica del pie equino varo congénito idiopático. Revisión de conceptos actuales. *Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología*. 2021; 35(S1): p. 3-7.
101. Stoner M, Bressan S. Pediatric emergency care Research networks: A Research Agenda. *Academic Emergency medicine*. 2018; 25(12): p. 1336-1344.
102. freepik. freepik.es. [Online].; 2020 [cited 2023 10 23. Available from: https://www.freepik.es/vector-premium/nino-ilustracion-aislada-vector-2d-habitacion-hospital-padres-hablando-pediatra-sobre-personajes-planos-estado-paciente-sobre-fondo-dibujos-animados-esce-na-colorida-sala-emergencias-pediatricas_16633300.htm.
103. Sánchez J, Suaza C, Fonseca C. Síndrome de dificultad respiratoria aguda neonatal. *Revista Mexicana de Pediatría*. 2020; 87(3): p. 115-118.
104. Rodríguez V, Díaz E, López L, Acevedo B. Particularidades del síndrome de dificultad respiratoria aguda en edades pediátricas. *Revista Cubana de Pediatría*. 2016; 88(4): p. 74-76.
105. De luca D. The Montreux definition of neonatal ARDS: biological and clinical background behind the description of a new entity. *Lancet Respir. Med*. 2017; 5(8): p. 657-666.
106. Instituto Mexicano de los Seguros Sociales. Diagnóstico y tratamiento de síndrome de dificultad respiratoria en Recien nacidos. Mexico.; 2010.
107. Pickering B, McMillan J. *Enfermedades Infecciosas en Pediatría* Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2007.
108. Aguilera D, Escosa L, Goycochea W. Documento de posicionamiento de la Asociación española de pediatría-sociedad española de infectología pediátrica sobre el tratamiento de las infecciones por bacterias multiresistentes. *Anales de Pediatría*. 2019; 91(5): p. 351e1-351e12.

109. Carrasco N, García M, Esteban J. Tratamiento empírico en infecciones por bacilos Gram negativos. *Protocolos de práctica Asistencia*. 2018; 12(50): p. 2977-2981.
110. Martínez L, Mintegi S. Intoxicaciones. *Asociación Española de Pediatría*. 2020;: p. 321-338.
111. Mintegi S. *Manual de intoxicaciones en Pediatría*. 3rd ed. Madrid; 2012.
112. García S. *serviciopediatria.com*. [Online].; 2023 [cited 2023 10 9]. Available from: https://serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2023/09/2023_Intoxicaciones-en-Pediatria.pdf.
113. Molina J. Taller de intoxicaciones. Informe Congreso. Madrid: Hospital Infantil Universitario Niño Jesús; 2020.
114. Sociedad Latino América de Cuidados Intensivos Pediátricos. *slacip.org*. [Online].; 2022 [cited 2023 10 55]. Available from: <https://slacip.org/slacip2/manuales/>.
115. Laboratorio de Habilidades y Destrezas. *Antropometría Pediátrica*. San Salvador: Universidad de El Salvador, Facultad de Medicina; 2017.
116. Ministerio de Salud de la Provincia del Neuquén. *Evaluación Antropométrica*. Guía. Provincia del Neuquén: Ministerio de Salud; 2021.
117. Mericq G, Linares M, Riquelme M. Talla baja: enfoque diagnóstico y bases terapéuticas. *Revista MedicaClinica Conde*. 2013; 24(5): p. 847-856.
118. Tovar S, Navarro J, Fernández M. Evaluación del Estado Nutricional en Niños. *Conceptos actuales*. *Honduras Pediátrica*. 2017; 18(2): p. 45-49.
119. Franch M. Conceptos generales de nutrición, requerimientos nutricionales. In *AEP CdNdl. manual práctico de Nutrición en Pediatría*. Madrid: Ergon; 2007. p. 1-8.
120. Fuentes D. Determinación de la composición corporal en pediatría. In *Manual práctico de Nutrición en Pediatría*. Madrid: Ergon; 2007. p. 13-20.
121. Román E. Síndrome Nefrotico Pediátrico. *Protoc diagn ter pediatr*. 2014;(1): p. 283-286.

122. cronicascientificas. cronicascientificas.com. [Online].; 2020 [cit-ed 2023 11 8. Available from: <https://www.cronicascientificas.com/index.php/ediciones/edicion-xvii-enero-abril-2021/26-ediciones/288-tratamiento-del-sindrome-nefrotico-en-pediatria>.
123. Vila D. Enfermedades Sistemáticas. *Actas Dermosifiliogr.* 2001; 92(S3): p. 51-58.
124. Collinao M. Vasculitis sistémica. *Revista Mexicana de Enfermería Cardiológica.* 2003; 11(1): p. 26-31.
125. Hassan M. Vasculitis Clasificación y fisiopatogenia. *Arch. Argent. Dermatol.* 2002;(52): p. 5.10.
126. Boteanu A. Lupus eritematoso sistémico pediátrico. *Protoc diagn ter pediat.* 2020;(2): p. 115-120.
127. Gámir M. Artritis idiopática juvenil. *An Pediatr.* 2004; 2(1): p. 1-4.
128. Barrio R. Diabetes mellitus en la edad pediátrica: diabetes tipo 1, diabetes tipo 2 y MODY. *Endocrinol Nutricional.* 2004; 51(2): p. 31-35.
129. García M. Diabetes mellitus en niños y adolescentes. *Rev. Venez. Endocrinol. Metab.* 2012; 10(1): p. 13-20.
130. Ochoa R, Ballesteros P, Espinoza G. Amiloidosis de cadenas ligeras en pediatría. *Revista Mexicana de Pediatría.* 2017; 84(1): p. 25-28.
131. Lado F, Ferreiro M, Cabana B. Amiloidosis. *Medicina Integra.* 2000; 36(4): p. 138-142.
132. Camacho J, Camacho V, Milano G. Síndrome hemolítico urémico. *An Pediatr.* 2013; 11(4): p. 187-192.
133. Campistol J, Arías M, Ariceta G, Blasco M. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. *Revista de la Sociedad Española de Nefrología.* 2015; 35(5): p. 421-428.
134. Comisión Nacional de Protección Social en Salud. Manual de Exploración Neurológica para Niños Menores de Cinco Años en el Primer y Segundo Nivel de Atención. Manual. DF. Mexico; 2013.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN



Publicado en Ecuador
Octubre 2023

Edición realizada desde el mes de junio del 2023 hasta
septiembre del año 2023, en los talleres Editoriales de MAWIL
publicaciones impresas y digitales de la ciudad de Quito.

Quito – Ecuador

Tiraje 50, Ejemplares, A5, 4 colores; Offset MBO
Tipografía: Helvetica LT Std; Bebas Neue; Times New Roman.
Portada: Ilustraciones de Ediciones Mawil.

PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Autores Investigadores

Ángel Luis Zamora Cevallos
Francisco Xavier Vera Solorzano
Daniela Victoria Zúñiga Baldeón
Dolores Rosario Mieles Ochoa
Eduardo Steven Navarrete Romero
Elvis Enrique Alcívar López
Zully Alexandra García Villacis
Yordan Rafael Delgado Moreira
Fernando Andree Ramírez García
Angelitte Arlette Bravo Montes
Melissa Lisbeth Ceron Erazo
Yadira Xiomar Arteaga Castro

ISBN: 978-9942-622-80-8



9 789942 622808

Usted es libre de:

Compartir — copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato.

Adaptar — remezclar, transformar y construir a partir del material para cualquier propósito, incluso comercialmente.



PATOLOGÍAS PEDIATRÍA,

DIAGNÓSTICOS Y TRATAMIENTO

PRIMERA EDICIÓN

Autores Investigadores

Ángel Luis Zamora Cevallos
Francisco Xavier Vera Solorzano
Daniela Victoria Zúñiga Baldeón
Dolores Rosario Mieles Ochoa
Eduardo Steven Navarrete Romero
Elvis Enrique Alcívar López
Zully Alexandra García Villacis
Yordan Rafael Delgado Moreira
Fernando Andree Ramírez García
Angelitte Arlette Bravo Montes
Melissa Lisbeth Ceron Erazo
Yadira Xiomar Arteaga Castro

ISBN: 978-9942-622-80-8



Usted es libre de:

Compartir — copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato.

Adaptar — remezclar, transformar y construir a partir del material para cualquier propósito, incluso comercialmente.

