

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

septiembre diciembre 2013

volumen 43

número 3

SUMARIO

SALUDA

Nueva Junta SPARS

Nuria García Sánchez. Presidenta

CARTA AL EDITOR

El niño consentido, el niño rey y el niño tirano

J. Fleta Zaragozano

ARTÍCULO ORIGINAL

Dinámica evolutiva de los huesos carpianos y metacarpo-falángicos (epífisis) de una población longitudinal aragonesa

B. Ebrí Torné, I. Ebrí Verde

ARTÍCULO ESPECIAL

Consideraciones ante un posible ataque bioterrorista: agentes productores y medidas a tomar, con especial referencia a la infancia

J. Fleta Zaragozano

CASO CLÍNICO

Adolescente asmático con tos persistente

I. García Osés, N. García Sánchez

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada el 13 de diciembre en Zaragoza

Déficit de vitamina D materno como causa de convulsiones/tetania neonatal

M.^a C. Vera Sáez-Benito, A. Villamañán Montero, N. Clavero, M. J. Oliván del Cacho

Utilidad de la oximetría cerebral en el manejo de la persistencia del conducto arterioso

C. Orden Rueda, J. González Pérez, C. Ruiz de la Cuesta Martín, S. Torres Claveras, Z. Galve Pradel, A. Romo Montejo, S. Rite Gracia

Enfermedad perianal estreptocócica, debemos pensar en ella

J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. García Osés, C. Puig García, J. M.^a Arnal Alonso

Paciente con hepatoesplenomegalia

P. Caudevilla Lafuente, I. Ros Arnal, I. García Jiménez, C. Rodríguez Vígil Iturrate, P. Ruiz Echarri Zalaya

Síndrome poliglandular autoinmune tipo I en paciente con clínica clásica y otras manifestaciones, con confirmación en estudio genético

P. Roncalés-Samanes, A. De Arriba Muñoz, G. Lou Francés, M. Ferrer Lozano, M. Rodríguez Rigual, M. L. Justa Roldán, J. I. Labarta Aizpún

Síndrome del QT largo congénito

C. Martínez Faci, P. Caudevilla Lafuente, A. Calero Polanco, A. Ayerza Casas, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés





BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

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

Con la colaboración de



Edita:

**Sociedad de Pediatría
de Aragón, La Rioja y Soria**

Paseo de Ruiseñores, 2
50006 Zaragoza

Dep. legal:

M. 21. 402-1970

ISSN:

1.696-358-X

Imprime:

TIPOLINEA, S.A.

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

Publicación cuatrimestral
(3 números al año)

Fundador:

Luis Boné Sandoval

Dirección:

Carmen Campos Calleja

Secretaria de redacción:

M.ª Gloria Bueno Lozano

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

Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

<http://www.comz.org/sociedadesysecciones/pediatria>

Junta directiva:

Presidenta:

Nuria García Sánchez

Vicepresidente 1.º:

Javier Sierra Sirvent

Vicepresidente 2.º:

José María Arnal Alonso

Secretario general:

Gonzalo González García

Secretario de actas:

Juan Pablo García Íñiguez

Tesorero:

Segundo Rite Gracia

Bibliotecaria

y directora del Boletín:

Carmen Campos Calleja

Vocal por Huesca:

Fernando Vera Cristóbal

Vocal por La Rioja:

M.ª Yolanda Ruiz del Prado

Vocal por Soria:

Ruth Romero Gil

Vocal por Teruel:

Yolanda Aliaga Mazas

Vocal por Zaragoza:

César García Vera

Vocal de Pediatría

Extrahospitalaria

y de Atención Primaria:

M.ª Ángeles Learte Álvarez

Vocal MIR:

Elena Faci Alcalde

Consejo de redacción:

Directora:

Carmen Campos Calleja

Secretaria de Redacción:

M.ª Gloria Bueno Lozano

Consejo de Redacción:

F. De Juan Martín

J. Fleta Zaragoza

M. V. Labay Martín

A. Lacasa Arregui

A. Lázaro Almaraz

C. Loris Pablo

L. Ros Mar

F. Valle Sánchez

G. Rodríguez Martínez

M.ª Pilar Samper Villagrasa

Presidentes de honor:

E. Casado de Frías

M. A. Solans Castro

A. Sarría Chueca

A. Baldellou Vázquez

M. Bueno Sánchez

M. Adán Pérez

A. Ferrández Longás

J. Elías Pollina

M. Domínguez Cunchillos

REVISTA INCLUIDA EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL

septiembre
diciembre
2013
volumen 43
número 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

SUMARIO

SALUDA

- 69 Nueva Junta SPARS**
Nuria García Sánchez. Presidenta

CARTA AL EDITOR

- 71 El niño consentido, el niño rey y el niño tirano**
J. Fleta Zaragoza

ARTÍCULO ORIGINAL

- 72 Dinámica evolutiva de los huesos carpianos y metacarpo-falángicos (epífisis) de una población longitudinal aragonesa**
B. Ebrí Torné, I. Ebrí Verde

ARTÍCULO ESPECIAL

- 81 Consideraciones ante un posible ataque bioterrorista: agentes productores y medidas a tomar, con especial referencia a la infancia**
J. Fleta Zaragoza

CASO CLÍNICO

- 90 Adolescente asmático con tos persistente**
I. García Osés, N. García Sánchez

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Resúmenes de la Sesión de Comunicaciones Libres celebrada el 13 de diciembre en Zaragoza

- 94 Déficit de vitamina D materno como causa de convulsiones/tetania neonatal**
M.^a C. Vera Sáez-Benito, A. Villamañán Montero, N. Clavero, M. J. Oliván del Cacho
- 94 Utilidad de la oximetría cerebral en el manejo de la persistencia del conducto arterioso**
C. Orden Rueda, J. González Pérez, C. Ruiz de la Cuesta Martín, S. Torres Claveras, Z. Galve Pradel, A. Romo Montejo, S. Rite Gracia
- 95 Enfermedad perianal estreptocócica, debemos pensar en ella**
J. M. Martínez de Zabarte Fernández, I. García Osés, C. Puig García, J. M.^a Arnal Alonso
- 95 Paciente con hepatoesplenomegalia**
P. Caudevilla Lafuente, I. Ros Arnal, I. García Jiménez, C. Rodríguez Vigil Iturrate, P. Ruiz Echarri Zalaya
- 96 Síndrome poliglandular autoinmune tipo I en paciente con clínica clásica y otras manifestaciones, con confirmación en estudio genético**
P. Roncalés-Samanes, A. De Arriba Muñoz, G. Lou Francés, M. Ferrer Lozano, M. Rodríguez Rigual, M. L. Justa Roldán, J. I. Labarta Aizpún
- 96 Síndrome del QT largo congénito**
C. Martínez Faci, P. Caudevilla Lafuente, A. Calero Polanco, A. Ayerza Casas, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés



september
december
2013
volume 43
number 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

CONTENTS

PRESENTATION

- 69 **New Board members**
Nuria García Sánchez

LETTER TO THE EDITOR

- 71 **The spoiled child, the king child and the tyrant child**
J. Fleta Zaragoza

ORIGINAL ARTICLE

- 72 **Evolutionary dynamics of the carpal and metacarpal-phalange bones (epiphysis) of an Aragon lengthwise population**
B. Ebrí Torné, I. Ebrí Verde

SPECIAL ARTICLE

- 81 **Considerations for a possible bioterrorist attack: agents and producers to take measures, with special reference to childhood**
J. Fleta Zaragoza

CLINICAL CASE

- 90 **Asthmatic adolescent with persistent cough**
I. García Osés, N. García Sánchez

SOCIETY SESSIONS

GRANTS AND PREMIUMS



Nueva Junta SPARS

Nuria García Sánchez. Presidenta

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2013; 43: 69-70]

La Junta actual de la Sociedad de Pediatría fue elegida el día 13 de junio de 2013 e inició su andadura el 24 de octubre. En estos momentos queremos tender la mano a los asociados para que se ilusionen con nosotros en un proyecto común: mantener una Sociedad Científica que sea un lugar de formación y de encuentro armónico entre todos los pediatras.

Iniciaremos nuestra presentación analizando tres puntos básicos:

1. Momento actual que vivimos.
2. ¿Quiénes somos?
3. Líneas estratégicas

MOMENTO ACTUAL

Nuestra junta comienza en un delicado momento, la crisis financiera está poniendo en peligro muchas situaciones previamente consolidadas, obliga a muchas familias a vivir austeramente y se cierne sobre nosotros el temor a que la pobreza infantil merme la salud de un elevado porcentaje de niños.

Ante la indiferencia de algunos y la vergüenza de todos, contemplamos cómo los inmigrantes son abandonados a su suerte y perecen frente a la Isla de Lampedusa. Los niños son exterminados con armas químicas? en Siria, a la vez que por ese conflicto bélico reaparecen enfermedades como la poliomielitis.

La figura de un nuevo Papa con vocación de servicio a los pobres es un rayo de luz en este desolado panorama, que celebra los 50 años del discurso de Martin Luther King, *I have a dream*, sin haber avanzado mucho en el reconocimiento de los derechos humanos.

¿QUIÉNES SOMOS?

Nuestra Junta se forma por distintos miembros:

Vocales de provincias:

Fernando Vera, Ruth Romero, Yolanda Aliaga, M.^a Yolanda Ruiz del Prado y César García Vera (miembro del Grupo de Pediatría Basada en la Evidencia de la AEP).

Vocal de Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria: M.^a Ángeles Learte.

Vocal MIR: Elena Faci Alcalde.

Secretario de actas: Juan Pablo García Íñiguez.

Encargada del Boletín: Carmen Campos Calleja.

Tesorero: Segundo Rite Gracia.

Secretario general: Gonzalo González García.

Segundo vicepresidente: José M.^a Arnal Alonso.

Primer vicepresidente: Javier Sierra Sirvent.

Presidenta: Nuria García Sánchez.

Los integrantes de este equipo proceden de distintos lugares de trabajo: Atención Primaria y Hospitalaria, distintos centros y hospitales de nuestro ámbito geográfico, diferente formación o área de capacitación específica. Hay neonatólogos, intensivistas pediátricos, pediatras de urgencias, pediatras generales hospitalarios y de Atención Primaria, etc. Todo ello meditado para ejercer una labor equilibrada de forma que todos los asociados se sientan representados en sus intereses formativos.

Todos aportan una interesante experiencia de trabajo, no solo pediátrica, sino en diferentes sociedades científicas. Como presidenta, me corresponde agradecer que quisieran integrar este equipo y a todos los asociados mi gratitud por confiar en nosotros.

NUESTRAS LÍNEAS ESTRATÉGICAS

Oportunidades que nos brinda el momento:

La crisis financiera nos obliga, mejor dicho, nos permite, la independencia de la industria farmacéutica.

Nos impulsa a una sensibilización social con vocación de servicio y compromiso con los más desfavorecidos.

Es fundamental no perder la ilusión, pues 50 años, en una sociedad científica o en la lucha por los derechos humanos «es poco».

Oportunidades que son un camino seguro para ofrecer desde SPARS estas líneas estratégicas:

1. Formación con rigor científico.
2. Transparencia con la industria farmacéutica.
3. Compromiso social.
4. Participación de todos.

Deseamos que todos los pediatras asociados se sientan en su casa, que juntos mantengamos unida esta especialidad, la Pediatría, amenazada por otros colectivos y por la administración. Que nuestras actividades nos permitan aprender y disfrutar de la amistad.

*Y que en la dulzura de la amistad
haya lugar para la risa y para los placeres compartidos.*

*Porque en el rocío de las pequeñas cosas
el corazón encuentra su mañana y toma su frescura.*

(Khalil Gibran)

En representación de la Junta de la Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria, recibid un cariñoso saludo.

Nuria García Sánchez
Presidenta

El niño consentido, el niño rey y el niño tirano

Jesús Fleta Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2013; 43: 71]

The spoiled child, the king child and the tyrant child

Sr. Director:

Las costumbres han cambiado. Las reglas de la educación han cambiado. Han cambiado tanto que se han invertido los «papeles». Estos cambios han afectado a muchos ámbitos de la vida, entre ellos, lógicamente, a la vida familiar. Estamos en un mundo donde gran parte de los adultos jóvenes y menos jóvenes han desterrado el modelo educativo tradicional para entronizar el «laissez-faire».

En la actualidad la autoridad paterna «no se lleva», al parecer no es conveniente, está desfasada y no es moderna ni progresista. Los padres no solo no pueden reprender a los hijos, sino que además pueden ser denunciados por estos si se observa algún tipo de maltrato. Ejemplos de estas situaciones las hemos tenido muy recientemente y han sido reflejadas en la prensa con cierta frecuencia: madre condenada por dar un cachete a su hijo.

Maestros, psiquiatras y otros profesionales de la salud no dejan de alarmarse ante este fenómeno, denominado del «niño rey». Muchos padres están totalmente desamparados y angustiados con hijos de tres años de edad que dicen que no pueden controlar. La psicoanalista Garih, en París, habla, con toda la razón, del «niño rey y la perversión de los derechos del niño». Se ha transformado al niño en un pequeño tirano. En ocasiones se oye: «no digo que no a mi hijo porque si él no lo acepta, no sé qué decirle».

Las informaciones sobre educación son, frecuentemente, contradictorias. La vida se vuelve imposible en casa y también fuera de ella, en la calle y en la escuela, en

opinión de esta experta. Entre las posibles causas se citan el rechazo a la autoridad, a divorcios precoces, a las familias monoparentales, a la televisión que difunde la búsqueda del placer inmediato, a la falta de tiempo de los padres y madres, que no tienen ganas de conflictos cuando regresan a casa por la tarde. El niño nota las carencias y se aprovecha de ello para imponer su voluntad y sus caprichos. No pide, exige. Sus elecciones son ilimitadas y contradictorias y los adultos están a su disposición.

Algunos pensamientos y reflexiones de los padres agudizan la situación: «sabe defenderse solo», «esto se le pasará con la edad», «no le frustro porque no quiero que sea un desgraciado». Es la impotencia y la capitulación de unos padres resignados. La toma del poder de los niños se traduce en situaciones de cólera y de verdadero chantaje y a veces se hacen pasar por víctimas cuando alguien o algo se opone a ellos. A la larga estas actitudes pueden condicionar la aparición del comportamiento agresivo que va a presentar en su etapa escolar y en la adolescencia. Un jurista, conocido por sus sentencias ejemplares, ha declarado que «hemos pasado de ser esclavos de nuestros padres a serlo de nuestros hijos; y los menores, de no tener ningún derecho, a tenerlos todos».

Chambure, abogada de prestigio, declara que educar a un niño tiene un precio que algunos adultos no quieren o no pueden pagar: Eso requiere tiempo, coraje y no sustraerse a los conflictos; educar a un niño es también no dudar en contrariarle. Por lo tanto, es esencial que los padres reaprendamos el valor de los límites y las prohibiciones.

Correspondencia: Jesús Fleta Zaragoza
Universidad de Zaragoza. Facultad de Ciencias de la Salud
Domingo Miral, s/n.
e-mail: jfleta@unizar.es
Enviado: octubre de 2013. Aceptado: octubre de 2013

Dinámica evolutiva de los huesos carpianos y metacarpo-falángicos (epífisis) de una población longitudinal aragonesa

Bernardo Ebrí Torné, Inmaculada Ebrí Verde

Servicio de Pediatría. Hospital Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2013; 43: 72-80]

RESUMEN

Introducción y objetivos: Los autores estudian la dinámica evolutiva de los núcleos de osificación del carpo y metacarpo-falanges en una población longitudinal aragonesa «Andrea Prader». *Material y métodos:* 160 niños, 73 varones y 87 mujeres desde los 0 a los 20 años han sido estudiados, examinando un total de radiografías de mano izquierda de 1.319 en varones y 1.563 en mujeres. *Resultados:* Tras observar el ritmo de crecimiento de cada hueso, evidenciamos cambios morfológicos con la finalidad de adaptarse biomecánicamente entre sí. Cada hueso en su diferente perfil evolutivo van ajustándose con sus vecinos en requerimiento a las exigencias funcionales, de tal forma que mantienen un equilibrio ajustado entre resistencia pero al mismo tiempo plasticidad y agilidad de la mano.

PALABRAS CLAVE

Dinámica evolutiva, huesos carpo metacarpo-falángicos.

Evolutionary dynamics of the carpal and metacarpal-phalange bones (epiphysis) of an Aragon lengthwise population

ABSTRACT

Introduction and objective: The authors study the evolutionary dynamics of the ossifying cores of the carpal and metacarpal-phalange on an Aragon lengthwise population "Andrea Prader". *Material and methods:* 160 children, 73 male and 87 female, from 0 until 20 years of age are studied, with a total of left hand radiographies studied of 1.319 in male and 1.563 in female. *Results:* After analysing the growth pace of each bone, each one presents morphological changes in order to biomechanically adapt to each other. Each bone, with its particular evolutionary profile, makes adjustments with its neighbouring bones based on functionality requirements, so that they maintain an adjusted balance between resistance, plasticity, and agility of the hand.

KEY WORDS

Evolutionary dynamics, carpal metacarpal-phalange bones.

INTRODUCCIÓN

El valorar el seguimiento evolutivo de los huesos carpianos y epífisis metacarpo-falángicos en los diferentes intervalos de edad analizados de los niños nos permite apreciar los incrementos progresivos de las medidas de cada hueso desde el nacimiento hasta los 20 años. De esta forma obtenemos el perfil evolutivo de cada uno de ellos. En las gráficas que presentamos, se observan las medias de cada hueso por edad, además de observarse su ritmo de crecimiento al analizar sus entrecruzamientos. Son más numerosos estos en las primeras edades, debido a las asincronías. A lo largo de la discusión pretendemos explicar los incrementos de cada hueso con la edad, lo que explica a su vez los diferentes cambios morfológicos de los núcleos de osificación, con la finalidad de adaptarse biomecánicamente entre sí. Cada hueso, en definitiva, «busca», coopera con su diferente personalidad evolutiva, en ofrecer una menor resistencia pero al mismo tiempo una mejor plasticidad y agilidad para la función.

No hemos encontrado en la bibliografía general consultada en diferentes autores anatómicos un estudio como el que ofrecemos a continuación en este trabajo. Únicamente lo hemos encontrado en EbríTorné referente al ritmo evolutivo de los huesos tarsianos, en población fetal y serie viva transversal española⁽¹⁻⁶⁾, así como en este mismo autor para huesos carpianos, también en casuística transversal española⁽⁷⁻⁹⁾, aunque no analizó el crecimiento evolutivo de las epífisis de los huesos metacarpo-falángicos, como sí lo hemos hecho nosotros, estudiando los mismos huesos que valora Tanner en su método de cálculo de la edad ósea (Tanner Il-Rus)⁽¹⁰⁾.

Con este trabajo pretendemos contribuir dentro de la investigación básica anatómica al estudio de la biomecánica de la mano humana, pudiendo aportar un servicio a la clínica.

MATERIAL Y MÉTODOS

La casuística objeto de estudio comprende 160 niños: 73 varones y 87 mujeres, distribuidos por sexos y años desde su nacimiento hasta los 20 años inclusive (ver tabla I). Las radiografías de mano izquierda fueron cedidas por el Centro Andrea Prader y efectuadas en el Hospital Miguel Servet de Zaragoza.

Se trata de niños sanos, aragoneses procedentes del Centro Andrea Prader, donde se coordina el crecimiento del niño aragonés⁽¹¹⁾. Para el estudio de las condiciones socioeconómicas de las familias, se empleó la encuesta de

Tabla I. Distribución de la casuística (años) varones y mujeres.

Edad	N.º varones	N.º mujeres
0,5	67	79
1	64	81
2	57	76
3	63	85
4	69	79
5	69	81
6	72	81
7	71	85
8	67	85
9	70	85
10	73	81
11	72	79
12	72	87
13	73	82
14	72	87
15	73	85
16	66	80
17	63	77
18	59	66
19	18	17
20	9	5
Global	1.319	1.563

Graffar, 1956. De acuerdo a esta clasificación, la mayoría de la población objeto del estudio pertenece a la categoría III, clase media-media, la más abundante (46,2%) y a la clase media-baja (categoría IV: 43,9%); a la media-alta (categoría II: 9,5%); a la más baja (categoría V: 0,4%), y a la más alta (categoría I: ninguna familia), por lo que los resultados obtenidos son representativos de la mayoría de la población.

Se ha analizado cada radiografía de los niños desde el nacimiento hasta los veinte años, midiéndose con un nonius en mm, las máximas distancias de los núcleos de osificación carpianos y metacarpo-falángicos, siguiéndolos en el tiempo, año tras año.

El número de radiografías de mano izquierda en proyección dorsopalmar estudiadas ha sido de 1.319 varones y 1.563 mujeres. Las siglas de abreviatura de los huesos metacarpo-falángicos (epífisis) que aparecerán en las tablas anexas a este trabajo, se detallan en la tabla II. Los huesos carpianos no experimentan abreviatura. Las medidas de estos huesos se expresan en mm. Para la labor estadística, se ha utilizado el paquete estadístico Statistix,

Tabla II. Diversas abreviaturas de los huesos estudiados. Valores en mm.

Escafoides	
Semilunar	
Piramidal	
Pisiforme	
Trapecio	
Trapezoide	
Grande	
Ganchoso	
Ep. Radial	
Ep. Cubital	
Ep. 1.º metacarpiano	E1M = Ep 1.º Metacarpiano
Ep. Falange proximal 1.º dedo	PF1 = Fal Proximal 1.ª
Ep. Falange distal 1.º dedo	DF1 = Fal Distal 1.ª
Ep. Metacarpiano 3.º dedo	MT3 = Meta 3 = 3.º Metacarp
Ep. Falange proximal 3.º dedo	PF3 = Fal Proximal 3.ª
Ep. Falange media 3.º dedo	MF3 = Fal Media 3.ª
Ep. Falange distal 3.º dedo	DF3 = Fal Distal 3.ª
Ep. Metacarpiano 5.º dedo	MT5 = Meta 5 = 5.º Metacarp
Ep. Falange proximal 5.º dedo	PF5 = Fal Proximal 5.ª
Ep. Falange media 5.º dedo	MF5 = Fal Media 5.ª
Ep. Falange distal 5.º dedo	DF5 = Fal Distal 5.ª

EP = Epifisis	F, Fal = Falange
D = Distal	MT, Meta, Metacarp = Metacarpiano
P = Proximal	M = Media

software versión 9, año 2000, así como el programa Excel para la confección de las tablas que presentamos.

El Estudio General Somatométrico y Radiológico Andrea Prader, promovido por la Unidad de Endocrinología del Hospital Miguel Servet de Zaragoza, fue autorizado por el Comité de Investigación, asimismo se obtuvo el consentimiento firmado por parte de los padres de los niños, siendo además avalado y apoyado este por el Gobierno de Aragón⁽¹¹⁾. En otros trabajos publicados se ha procedido con estos mismos niños a obtener ecuaciones para el cálculo de la edad ósea y predicción de talla a partir de los llamados índices carpiano (IC), metacarpofalángico (IMF) y carpo-metacarpofalángico (ICMF), un sumatorio básico de las medias de cada hueso, creándose también, para ello, un programa informático que se encuentra a disposición del práctico⁽¹²⁻¹⁴⁾.

RESULTADOS

En la tabla III, se ofrecen las medias en varones de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm.

En la tabla IV, se presentan las medias de los máximos diámetros de estos huesos en mujeres.

En la tabla V, ofrecemos en varones, las medias de los máximos diámetros de las epífisis de los huesos metacarpo-falángicos.

En la tabla VI, se presentan las medias epifisarias metacarpo-falángicas en mujeres.

En la figura 1, ofrecemos las medias en varones de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm, observándose entre ellos sus diferentes entrecruzamientos.

En la figura 2, se presentan las medias de estos huesos en mujeres.

En la figura 3, ofrecemos las medias en varones, de los máximos diámetros de las epífisis de los huesos metacarpo-falángicos.

En la figura 4, se ofrecen las medias epifisarias de estos huesos en mujeres.

DISCUSIÓN

Si analizamos las trayectorias de los huesos carpianos en varones y mujeres desde el comienzo de su aparición hasta el final de su evolución (ver tablas III y IV) (fig. 1 y 2) comparándolos y ordenándolos de mayor a menor medición en lo que llamamos secuencias nucleares, se observa cómo en los primeros intervalos de edad hasta los 6 años, los huesos que más miden en los varones son los siguientes: epífisis radial - grande - ganchoso - piramidal - semilunar - trapecio - trapezoide - escafoides - epífisis cubital - pisiforme. En las mujeres: epífisis radial - grande - ganchoso - piramidal - semilunar - trapecio - trapezoide - escafoides - epífisis cubital - pisiforme. Existe en consecuencia una similitud secuencial en ambos sexos. En dichos intervalos, las curvas muestran en ambos sexos pendientes crecientes como expresión del mayor ritmo de crecimiento de los huesos a estas edades, sobre todo de los huesos de mayor amplitud. Se observan también en estos primeros intervalos de edad, entrecruzamientos de las curvas de los núcleos en los varones sobre el primer año al segundo, y en el cuarto y sexto año. En las mujeres, se observan a los 3 años, y del cuarto al sexto año, entrecruzamientos más tardíos que en los varones y más numerosos que en estos, siendo este hecho expresión en ambos sexos de las asincronías de los núcleos de osificación. También observamos una mayor precocidad de estas asincronías en los comienzos de los huesos.

En los intervalos medios, es decir, de los 6 a los 12 años, observamos la siguiente secuencia en varones ordenada de mayor a menor amplitud: epífisis radial - grande -

Tabla III. Medias de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm. Varones

Escafoid Media	Semi Media	Piramid Media	Psifor Media	Trapezio Media	Trapez Media	Grande Media	Ganchos Media	Radial Media	Cubital Media	Edad años
0	0	0,06	0	0	0	0	3,92	0,49	0	0,5
0	0,11	0,48	0	0,08	0	6,68	5,52	1,9	0	1
0	0,38	1,6	0	0,11	0	9,01	7,4	6,75	0	2
0	1,38	2,9	0	0,21	0,09	10,98	8,61	10,67	0	3
0,18	2,56	4,73	0	0,43	0,19	12,38	9,66	13,13	0	4
0,57	0,57	6,25	0	1,17	0,75	14,08	10,84	15,63	0,08	5
2,53	6,49	7,78	0,12	2,84	2,55	15,68	12,19	17,91	0,69	6
5,22	8,25	9,22	0,25	5,09	5,07	17,38	13,14	20,13	2,42	7
8,15	9,95	10,52	0,67	7,75	7,3	18,82	14,34	21,76	5,21	8
10,73	11,62	11,84	1,45	9,92	8,79	20,14	15,76	23,42	7,82	9
12,89	13,15	13,01	2,97	11,78	10	21,5	17,08	24,97	10,26	10
14,99	14,51	14,14	4,83	13,5	11,3	22,82	18,7	26,59	12,27	11
17,08	15,72	14,96	7,26	15,26	12,4	23,88	20,21	28,47	13,74	12
19,44	17,22	15,87	9,83	17,05	13,2	25,06	21,75	30,9	15,04	13
21,55	18,42	16,59	11,56	18,31	14	26,04	22,87	33,3	16,14	14
22,38	19,59	17,17	12,83	19,25	14,6	26,75	23,77	35,03	16,99	15
23,87	20,26	17,7	13,62	19,78	15	27,3	24,2	35,71	17,45	16
24,06	20,8	17,77	13,97	19,92	15,2	27,72	24,43	36,01	17,83	17
24,1	20,84	17,9	14,27	20,02	15,4	28,04	24,63	36,26	18,22	18
23,97	21,32	18,34	14,89	20,19	16,1	28,13	24,89	37,11	19,17	19
23,51	20,73	18,48	14,71	20,66	16,5	27,44	23,92	36,54	19,52	20

Tabla IV. Medias de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm. Mujeres

Escafoid Media	Semi Media	Piramid Media	Psifor Media	Trapezio Media	Trapez Media	Grande Media	Ganchos Media	Radial Media	Cubital Media	Edad años
0	0	0,21	0	0	0	4,89	4,19	0,33	0	0,5
0,06	0,92	0	0	0	6,59	5,8	2,95	0,06	1	
0,6	2,01	0	0,02	0	9,01	7,65	8,63	0,08	2	
0,23	0,23	4,09	0	0,46	0,25	11,28	9,09	11,84	0,07	3
1,22	4,07	6,05	0	2,06	1,58	13,05	10,21	14,18	0,27	4
4,28	4,28	7,56	0	4,8	4	14,71	11,27	16,27	1,1	5
6,95	8,04	8,89	0,19	7,12	6,16	16,15	12,49	18,26	3,63	6
9,35	9,79	10,18	0,88	9,26	7,53	17,58	13,66	20,03	6,53	7
11,48	11,35	11,45	2,9	11,03	8,86	18,99	15,06	21,71	8,94	8
13,42	12,77	12,44	5,12	12,54	9,78	20,31	16,59	23,44	10,65	9
15,37	14,12	13,54	7,75	14,03	10,84	21,49	18,46	25,53	12,23	10
17,02	15,38	14,34	9,16	15,31	11,71	22,41	19,73	27,64	13,48	11
18,56	16,15	14,85	10,63	16,35	12,34	23,21	20,52	29,59	14,45	12
19,38	17,06	15,02	11,29	17	12,67	23,82	21,16	30,63	15,12	13
19,91	17,51	15,36	11,79	17,27	12,96	24,21	21,49	31,35	15,46	14
19,86	17,65	15,51	12,16	17,48	13,1	24,51	21,83	31,34	15,86	15
20,18	17,88	15,58	12,25	17,59	13,11	24,54	21,86	31,42	15,83	16
20,15	17,95	15,65	12,37	17,68	13,27	24,7	21,98	31,88	15,89	17
20,09	17,89	15,67	12,45	17,66	13,16	24,64	22,12	31,89	15,98	18
19,22	17,47	15,78	12,28	17,21	13,1	24,16	21,93	31,63	15,87	19
18,86	17,07	15,12	11,32	17,42	12,97	23,23	20,68	30,77	15,9	20

Tabla V. Medias de los máximos diámetros de los huesos metacarpo-falángicos en mm. (Epífisis) Varones

EIM Media	PFI Media	DFI Media	MT3 Media	PF3 Media	MF3 Media	DF3 Media	MT5 Media	PF5 Media	MF5 Media	DF5 Media	Edad años
0	0	0,07	0	0,05	0	0	0	0	0	0	0,5
0	0,2	0,15	0,55	0,05	0,04	0,04	0,12	0,04	0,03	1	
0,45	0,34	2,26	2,82	4,68	2,12	1,01	1,51	2,28	0,35	0,13	2
1,89	2,13	3,8	5,29	6,87	4,92	2,84	3,68	4,9	1,3	0,94	3
3,95	4,4	4,76	6,9	7,83	5,98	4	5,16	5,89	2,86	2,86	4
5,54	6,38	5,68	8,09	8,67	6,81	4,95	6,24	6,62	4,14	4,14	5
6,68	7,45	6,42	9,22	9,34	7,41	5,69	7,06	7,25	4,84	4,25	6
7,76	8,38	7,04	10,14	10,2	8	6,39	7,67	7,95	5,51	4,82	7
8,84	9,16	7,66	10,88	10,9	8,53	6,96	8,11	8,57	5,94	5,31	8
9,87	9,87	8,19	11,62	11,5	9,16	7,61	8,66	9,28	6,47	5,88	9
10,75	10,69	8,8	12,29	12,1	9,67	8,11	9,15	9,92	6,95	6,34	10
11,65	11,56	9,24	13,04	12,8	10,47	8,59	9,66	10,8	7,56	6,83	11
12,69	12,48	9,8	13,67	13,5	11,22	9,01	10,21	11,6	8,17	7,23	12
13,81	14,32	10,45	14,47	14,3	11,82	9,46	10,94	12,5	8,81	7,69	13
14,89	14,21	11,12	15,45	15	12,49	9,85	11,77	13,3	9,5	8,07	14
15,77	14,85	11,75	16,31	15,7	13,04	10,38	12,45	13,9	10,2	8,47	15
16,23	15,22	12,06	16,9	16,1	13,53	10,76	12,93	14,2	10,6	8,95	16
16,37	15,43	12,24	17,06	16,3	13,57	10,92	13,17	14,4	10,7	9,02	17
16,66	15,52	12,37	17,09	16,4	13,7	11,02	13,26	14,6	10,9	9,18	18
16,95	15,79	12,63	17,47	16,7	14,08	11,28	13,46	14,8	11,1	9,43	19
16,96	15,65	12,54	17,43	16,3	13,83	11,13	13,47	14,7	11,2	9,42	20

Tabla VI. Medias de los máximos diámetros de los huesos metacarpo-falángicos en mm. (Epífisis) Varones

EIM Media	PFI Media	DFI Media	MT3 Media	PF3 Media	MF3 Media	DF3 Media	MT5 Media	PF5 Media	MF5 Media	DF5 Media	Edad años
0	0	0,05	0,06	0,12	0,05	0	0	0	0,05	0	0,5
0,06	0,1	1,28	1,31	2,58	0,94	0,46	0,52	1,06	0,22	0,09	1
2,51	3,34	3,72	4,87	6,19	4,37	2,72	3,8	4,68	2,11	1,23	2
4,84	5,59	4,93	6,36	7,18	5,83	4,12	5,1	5,7	3,7	2,81	3
6,08	6,73	5,76	7,65	8,2	6,6	4,94	5,99	6,45	4,62	3,6	4
6,91	7,43	6,27	8,57	8,91	7,09	5,57	6,62	7,04	5,07	4,21	5
7,94	8,14	6,94	9,4	9,71	7,69	6,27	7,2	7,79	5,55	4,72	6
8,9	9	7,59	10,08	10,39	8,27	6,81	7,75	8,46	5,95	5,23	7
10,42	9,87	8,19	11	11,22	8,93	7,33	8,23	9,25	6,41	5,7	8
10,58	10,63	8,71	11,72	11,9	9,52	7,82	8,82	10,01	6,98	6,14	9
11,52	11,73	9,37	12,45	12,47	10,22	8,22	9,39	10,93	7,63	6,6	10
12,5	12,25	9,83	13,27	13,06	10,85	8,65	9,97	11,7	8,32	7,01	11
13,2	12,82	10,2	13,98	13,68	11,42	9,02	10,56	12,18	8,9	7,37	12
13,78	13,23	10,6	14,59	14,03	11,85	9,4	11,08	12,54	9,29	7,69	13
14,11	13,49	10,84	14,94	14,38	12,2	9,63	11,49	12,86	9,55	7,96	14
14,26	13,74	11,13	15,15	14,51	12,29	9,87	11,73	13,03	9,67	8,13	15
14,36	13,78	11,15	15,29	14,62	12,47	9,9	11,9	13,17	9,86	8,23	16
14,46	13,9	11,2	15,41	14,73	12,54	10,04	11,95	13,28	10,07	8,33	17
14,56	13,9	11,27	15,5	14,68	12,52	9,99	12,04	13,29	10,11	8,33	18
14,18	13,76	11,06	15,17	14,47	12,38	9,7	11,79	13,17	10,1	7,98	19
13,95	13,4	10,97	14,55	14,14	12,25	10,05	11,21	13,01	9,68	7,98	20

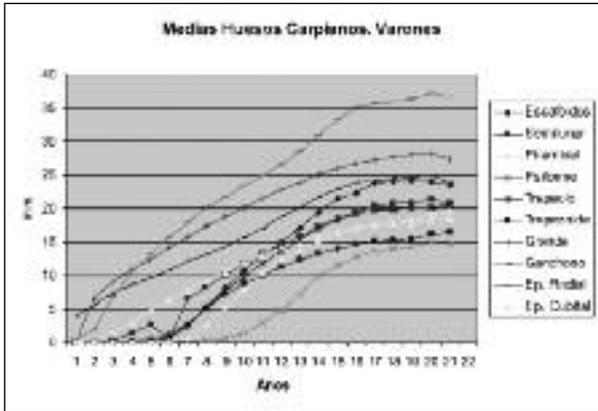


Figura 1. Medias de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm.

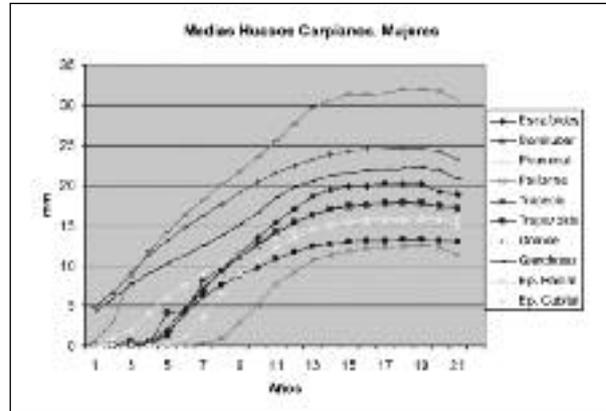


Figura 2. Medias de los máximos diámetros de los huesos carpianos en mm.

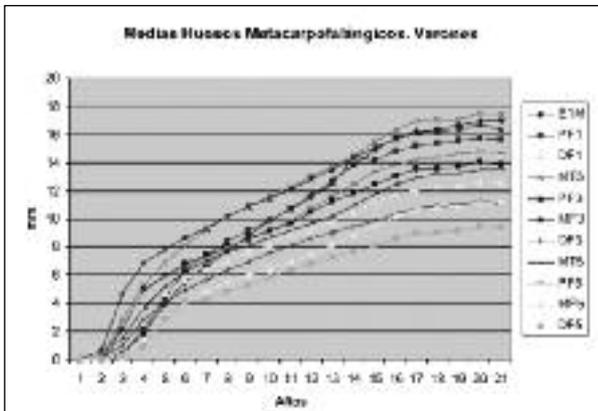


Figura 3. Medias de los máximos diámetros de los huesos metacarpo-falángicos en mm. (Epífisis) Varones.

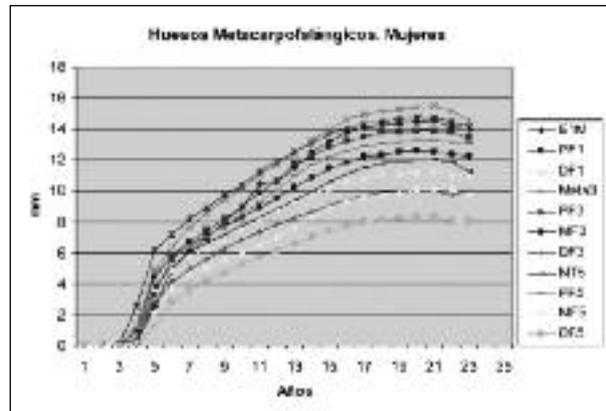


Figura 4. Medias de los máximos diámetros de los huesos metacarpo-falángicos en mm. (Epífisis) Mujeres.

ganchoso - escafoides - semilunar - piramidal - trapecio - trapezoide - epífisis cubital - pisiforme. En las mujeres: epífisis radial - grande - ganchoso - escafoides - semilunar - trapecio - epífisis cubital - piramidal - trapezoide - pisiforme. Como diferencias entre sexos, observamos cómo el piramidal y el trapezoide ocupan en los varones mayores posiciones en el orden secuencial, mientras que en las mujeres esto ocurre en los huesos trapecio y epífisis cubital. Las curvas siguen manteniendo en ambos sexos su pendiente para suavizarla al llegar a los 12 años, especialmente en las niñas, como expresión de un menor ritmo de crecimiento. En los varones se sigue observando sobre los 8 y 10 años entrecruzamientos en la trayectoria de los huesos, especialmente en la epífisis cubital, piramidal y trapecio. En las niñas, los entrecruzamientos ocurren durante los 8 y 9 años, especialmente la epífisis cubital, piramidal, trapecio y escafoides. En las mujeres estos cruces de

las trayectorias de los huesos se terminan, como vemos en las gráficas, en intervalos de edades más precoces que en los varones, como expresión de una mayor precocidad de aparición de los núcleos de osificación, y por lo tanto de existencia de asincronías.

En los últimos intervalos de edad, desde los 12 a los 18 años, observamos en los varones la siguiente secuencia: epífisis radial - grande - ganchoso - escafoides - semilunar - trapecio - epífisis cubital - piramidal - trapezoide - pisiforme. En las mujeres: epífisis radial - grande - ganchoso - escafoides - trapecio - semilunar - epífisis cubital - piramidal - trapezoide - pisiforme. Como diferencia entre sexos, observamos cómo el semilunar ocupa en los varones una mayor posición en el orden secuencial que las niñas, mientras que en estas es el trapecio es el que ocupa una mayor posición que en los varones. Desde los 12

hasta los 18 años, las pendientes en ambos sexos se estabilizan; en los varones es a partir de los 14 años cuando tienden a volverse planas, como expresión de un menor ritmo de crecimiento óseo, no observándose ya prácticamente entrecruzamientos entre las trayectorias de los huesos, ya que todos a estas edades han aparecido.

Comparando entre sexos y por grupos de edad los diferentes núcleos a estudio, observamos por lo general en casi todos los huesos, con contadas excepciones, unos mayores diámetros en las niñas que en los niños hasta los 12 años. A partir de esta edad, los varones superan a las niñas.

Es de reseñar entre todo lo dicho cómo huesos como el piramidal, trapecio y sobre todo el escafoides, que en sus comienzos son de dimensiones pequeñas, experimentan grandes incrementos en posteriores intervalos de edad hasta alcanzar en su ritmo osificativo a otros huesos cuyo crecimiento es más lento comparativamente. La diferente pendiente de la trayectoria de cada hueso marca la mayor o menor velocidad de incremento osificativo, existiendo núcleos cuyo crecimiento es de pendiente poco pronunciada, indicándonos un ritmo de crecimiento más lento, como el semilunar, epífisis del primer metacarpiano, trapecioide y pisiforme. Al valorar el conjunto de las trayectorias gráficas de cada hueso, se pueden observar sus diferentes formas de crecer; es decir, su propia «personalidad» madurativa. Existe una diferencia de ritmos en los huesos del carpo entre sexos, tanto en el momento de aparición del núcleo como en su posterior evolución; siendo más numerosos los cruces en las niñas que en los niños, explicando este hecho que las asincronías son más frecuentes en ellas, respecto a la aparición cronológica de los huesos. Las niñas presentan una osificación más variada fisiológicamente, aunque semejante al varón, que presenta una más uniforme osificación.

Si analizamos las trayectorias de los huesos metacarpo-falángicos (epífisis) en varones y mujeres desde el comienzo hasta su final de su aparición (gráficas 4 y 5), comparándolos y ordenando de mayor a menor medición en forma de secuencias nucleares, observamos cómo en los primeros intervalos de edad hasta los 6 años, los huesos que más miden en los varones son los siguientes: falange proximal tercer dedo - metacarpiano tercero - falange proximal quinto dedo - falange media tercer dedo - distal falange del primer dedo - meta quinto - distal falange tercer dedo - falange proximal primera - epífisis primer meta - falange media primer dedo - distal falange quinto dedo. En las mujeres: falange proximal tercer dedo - metacarpiano tercero - falange media tercer dedo - proximal falange quin-

to dedo - falange proximal primer dedo - metacarpiano quinto - distal falange primer dedo - epífisis primer metacarpiano - distal falange tercer dedo - falange media quinto dedo - distal falange quinto dedo. En las mujeres existe una mayor precocidad secuencial en los huesos: falange media tercer dedo, distal falange tercer dedo. En los varones: falange proximal quinto dedo, distal falange primer dedo, y epífisis primer metacarpiano.

Como puede observarse, las curvas muestran en los primeros intervalos de edad y en ambos sexos pendientes crecientes como expresión del mayor ritmo de crecimiento de los huesos a estas edades, sobre todo en los huesos de mayor amplitud. Se observan también en los varones, en estos primeros intervalos de edad, entrecruzamientos de las curvas de los núcleos, como expresión de asincronías en el tercer y cuarto año, donde la falange distal primera se cruza con el metacarpiano quinto y la falange proximal quinta con la falange media tercera. A los 4,5 años, la falange proximal primera se cruza con la falange distal tercera. A los 5 años, la falange proximal primera se cruza con la epífisis primer metacarpiano. A los 6 años, la falange proximal primera lo hace con el metacarpiano quinto. En las mujeres, se observan cruces a los 3 años, donde la epífisis del primer meta se cruza con la falange distal quinta. A los 3,5 años, la falange proximal primera se cruza con la falange distal primera y metacarpiano quinto. A los 4,5 años, la falange proximal primera se cruza con la falange media tercera y la falange proximal quinta. A los 5 años, la epífisis del primer meta con el metacarpiano quinto. En los intervalos medios, es decir, de los 6 a los 12 años, observamos la siguiente secuencia en varones ordenada de mayor a menor amplitud: falange proximal tercera metacarpiano tercero - falange proximal primera - epífisis primer meta - falange proximal quinta - falange media tercera - metacarpiano quinto - falange distal primera - falange distal tercera - falange media quinta - falange distal quinta. En las mujeres: falange proximal tercera - metacarpiano tercero - epífisis primer metacarpiano - falange proximal primer - falange proximal quinta - falange media tercera - metacarpiano quinto - falange distal primera - falange distal tercera - falange media quinta - falange distal quinta.

Como diferencias entre sexos, observamos cómo la falange proximal primera en varones, y la epífisis del primer metacarpiano en las niñas ocupan mayores posiciones en el orden secuencial. Las curvas siguen manteniendo en ambos sexos su pendiente para suavizarla al llegar a los 12 años, especialmente en las niñas, como expresión de un menor ritmo de crecimiento. En los varones se

sigue observando sobre los 7 años entrecruzamientos entre la falange media tercera y la falange proximal primera. A los 7,5 años, la epífisis del primer meta se cruza con el metacarpiano quinto. A los 10 años, la falange proximal primera se cruza con la epífisis del primer meta. En las niñas, los entrecruzamientos ocurren sobre los 8,5 años, donde la epífisis primer meta se cruza con la falange proximal primera. A los 10,5 años, la falange proximal primera se cruza con la epífisis del primer metacarpiano. A los 11,5 años, la falange proximal tercera lo hace con el metacarpiano tercero, y la falange proximal primera con la epífisis primer meta.

En los últimos intervalos de edad, desde los 12 a los 18 años, observamos en los varones la siguiente secuencia: meta tercero - epífisis primer meta - falange proximal tercer dedo - falange proximal primer dedo - falange quinto dedo - falange media tercero - meta quinto - falange distal primero - falange distal tercero - falange media quinto - falange distal quinto. En las mujeres: metacarpiano tercero - falange proximal tercero - epífisis primer meta - falange proximal primera - falange proximal quinta - falange media tercera - metacarpiano quinto - falange distal primera - falange distal tercera - falange media quinta - falange distal quinta. Como diferencias entre sexos, observamos cómo la epífisis del primer meta en los varones y la falange proximal tercera en las niñas ocupan mayores posiciones en el orden secuencial. A nivel de los 14 años las curvas de los varones tienden a estabilizarse, mientras que en las mujeres, esto ocurrirá a partir de los 12 años.

En los varones siguen ocurriendo cruces a los 13,5 años entre la falange proximal primera y la epífisis del primer meta; a los 14,5 años, entre la falange proximal primera y la epífisis del primer metacarpiano. Son también los cruces menos frecuentes en las mujeres (a diferencia del carpo) que en los varones. Los entrecruzamientos en los varones, no obstante, ocurren sobre todo antes de los 8 años.

Existe una mayor precocidad en la aparición de los huesos en las niñas que en los niños, siendo esta diferencia más marcada en los huesos metacarpo-falángicos (epífisis) que en los carpianos.

Las trayectorias de los diferentes huesos que poseen mayor amplitud corresponden a un mayor ritmo de crecimiento que los que tienen menor amplitud. Comparando entre sexos y por grupos de edad los diferentes huesos a estudio, observamos por lo general, en casi

todos los núcleos, mayores diámetros en las niñas que en los niños hasta los 13 años en la epífisis primer meta, falange proximal primera, falange proximal tercera y falange distal tercera; hasta los 14 años en la falange distal primera, metacarpiano tercero, falange media tercera, metacarpiano quinto, falange proximal quinto y falange distal quinta; hasta los 15 años en la falange media quinta. Como excepción, en la falange distal primera, los varones a los seis meses presentan mayores valores que las niñas. Después de estas edades, 13 a 15 años, los varones superan ya a las niñas.

Como conclusión reseñamos, similar a los huesos carpianos, cómo las epífisis de los huesos metacarpo-falángicos experimentan frecuentes entrecruzamientos entre sí, sobre todo en las primeras edades (asincronías), para luego adoptar ya una mayor uniformidad a partir de los 6 años, aunque siguen todavía produciéndose cruces entre ellos sobre todo hasta los 10 años, donde se observa ya en cada hueso un crecimiento uniforme hasta los últimos intervalos de edad, salvo alguna excepción en los varones. La diferente pendiente de la trayectoria de cada hueso marca la mayor o menor velocidad de incremento osificativo, existiendo núcleos cuyo crecimiento es de pendiente poco pronunciada, indicándonos un ritmo de crecimiento más lento. Similar a los huesos carpianos, observando las trayectorias gráficas de cada núcleo, pueden apreciarse sus diferentes formas de crecimiento, es decir, su propia «personalidad» madurativa. Existe además una diferencia de ritmos en las epífisis metacarpo-falángicas entre sexos, tanto en el momento de aparición de los núcleos (más precoces en las niñas) como en su posterior evolución; siendo, a diferencia del carpo, menos numerosos los cruces en las niñas que en los niños, explicando este hecho que las asincronías son menos frecuentes en ellas, y por lo tanto más uniforme su osificación. Los niños presentan una osificación más variada fisiológicamente, aunque semejante a las niñas. Estas mediciones traducen, en consecuencia, los cambios morfológicos de los núcleos de osificación, con la finalidad de adaptarse biomecánicamente entre sí. Cada hueso en su diferente perfil evolutivo va ajustándose con sus vecinos en requerimiento a las exigencias funcionales, de tal forma que mantienen entre todos un equilibrio ajustado entre resistencia pero al mismo tiempo plasticidad y agilidad de la mano.

Agradecemos al Dr. Ferrández Longás, director del Centro Andrea Prader, la ayuda prestada al haber cedido a los autores las radiografías de los niños para ser estudiadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ebrí Torné B. Ritmo osificativo tarsiano de población española; Actas del X Congreso de la SAE. Zaragoza; 1978; 183-8.
2. Ebrí Torné B, Giménez Salillas L, Monzón A, Lope Garnica JM, Jiménez González L. Estudio estadístico de la superficie tarsiana en la especie humana por métodos radiográficos desde la infancia hasta la pubertad. Actas del X Congreso de la SAE. Zaragoza; 1978; 161-6.
3. Ebrí Torné B. Estudio estadístico y ritmo de osificación de los huesos tarsianos en el niño. RIMT. 1979;6:128-38.
4. Ebrí Torné B. Contribución a la osificación del Tarso. Estudio biométrico, morfológico, clínico y radiológico de población fetal y viviente de niños hasta 16 años. Archivos de la Facultad de Medicina de Madrid. 1979;5:287-89.
5. Ebrí Torné B. Estudio descriptivo de unos ángulos de la región tarsiana, con interés en la osificación general del niño. Archivos de la Facultad de Medicina de Madrid. 1980;38:255-60.
6. Ebrí Torné B. Maduración ósea sobre carpo y tarso. Estudio clínico radiológico infantil. Editorial Herald de Aragón. Zaragoza; 1988.
7. Ebrí Torné B. Estudio estadístico en una población española de 5225 niños de los huesos del carpo, su correlación con el Índice carpiano. Estudio comparativo del ritmo de crecimiento de los huesos entre sí. Rev Esp Cirug Mano. 1989;36(15):91-104.
8. Ebrí Torné B. Aportación en tablas numéricas y gráficas de los máximos diámetros de los núcleos de osificación del carpo. Estudio de población española de 5225 niños. Rev Esp Cirug Mano. 1989;38(16):55-62.
9. Tanner JM, Whitehouse RH, Healy MJR, Goldstein H. A revised system for estimating skeletal maturity from hand and wrist radiographs with separate standards for carpals and other bones (Tw2 system). Standards for skeletal age. París: International Children's Centre; 1972.
10. Ferrández Longás A. Estudio longitudinal de niños españoles normales desde nacimiento hasta la edad adulta. Datos antropométricos, puberales, radiológicos e intelectuales. Fundación Andrea Prader. Zaragoza; 2005.
11. Índices numéricos metacarpofalángico y carpiano para el cálculo de la edad ósea y predicción de talla adulta. An Pediatr (Barc). 2012;76(4):199-213.
12. Estudio comparativo entre las edades óseas Greulich-Pyle, Tanner-W2 y Ebrí y entre predicciones de talla adulta. Pediatr Integral. 2012;XVI(9):741.e1-741.e7.
13. Nuevo Índice de Valoración Ósea Ebrí-Carpo-Metacarpofalángico y de Predicción de Talla Adulta. Pediatr Integral. 2012; XVI(10):822.e1-822.e9.

Consideraciones ante un posible ataque bioterrorista: agentes productores y medidas a tomar, con especial referencia a la infancia

Jesús Fleta Zaragoza

Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2013; 43: 81-89]

RESUMEN

Se realiza una revisión sobre la importancia del terrorismo en general y el bioterrorismo en particular en la actualidad y los agentes que lo pueden producir, como la viruela, la peste, el ántrax y la tularemia. Se describen las características de estos agentes como productores de enfermedades graves, especialmente el mecanismo de transmisión, tratamiento y profilaxis, con especial referencia a la infancia. Se insiste sobre el interés que tiene añadir, al equipo especializado de asistencia a este tipo de catástrofes, un pediatra o experto en el manejo de los niños.

PALABRAS CLAVE

Terrorismo, bioterrorismo, guerra biológica, viruela, peste, ántrax, tularemia, prevención, profilaxis.

Considerations for a possible bioterrorist attack: agents and producers to take measures, with special reference to childhood

ABSTRACT

It is revised the importance of terrorism in general and bioterrorism in particular today and the agents which can produce them, such as smallpox, plague, anthrax and tularemia. The characteristics of these agents as producers of serious diseases, especially the transmission mechanism, treatment and prevention, with special reference to children are described. It is emphasized the interest of adding specialized equipment to assist this type of disaster, a paediatrician or an expert on children management.

KEY WORDS

Terrorism, bioterrorism, biological warfare, smallpox, plague, anthrax, tularemia, prevention, prophylaxis.

INTRODUCCIÓN

En la actualidad la posibilidad de sufrir un ataque terrorista ha aumentado significativamente en los países occidentales y puede considerarse como un fenómeno en ascenso en nuestra sociedad, incluso se le ha denominado como la «guerra del futuro»⁽¹⁾. Por definición, el terrorismo implica una acción violenta dirigida al azar contra bienes y personas para intimidar o coaccionar a los gobiernos con fines políticos, religiosos o ideológicos. Los

ataques pueden ser de varios tipos: mediante el uso de explosivos y bombas, armas de fuego, provocando accidentes, mediante agentes químicos y mediante agentes biológicos. También cabe la posibilidad del empleo de armas de destrucción masiva de tipo nuclear. Aunque todos los ataques persiguen el mismo fin destructivo e intimidatorio, las consecuencias de la catástrofe varían sustancialmente en función del método utilizado⁽²⁾. En las tablas 1 y 2 se muestran las diferencias entre un ataque biológico y un ataque químico.

Correspondencia: Jesús Fleta Zaragoza
Facultad de Ciencias de la Salud
Universidad de Zaragoza. Domingo Miral, s/n.
e-mail: jfleta@unizar.es
Recibido: mayo de 2013. Aceptado: mayo de 2013

Tabla I. Diferencias entre un ataque biológico y un ataque químico.

	Terrorismo biológico	Terrorismo químico
Inicio de los signos y síntomas clínicos	Lento: de días a semanas después del ataque	Rápido: de minutos a horas después del ataque
Distribución de los pacientes afectados	Difusión amplia en una ciudad o región. A veces difusión internacional	Difusión restringida al área circundante a la emisión
Personal de intervención inmediata	Médicos de familia, urgencias hospitalarias, especialistas en enfermedades infecciosas, epidemiología, microbiología	Personal de protección civil, bomberos, policía y emergencias médicas
Lugar de emisión	Difícil de identificar. No es posible ni útil establecer un cordón sanitario	Fácilmente identificable. Es posible y útil establecer un cordón sanitario
Descontaminación de los pacientes y del medio ambiente	No hace falta en la mayoría de los casos	Es muy importante y crítica en la mayoría de los casos
Intervenciones médicas	Vacunas y/o antibióticos. Tratamiento médico de los afectados	Antídotos primarios. Tratamiento médico de los afectados
Aislamiento de los pacientes	Crítico si la enfermedad es muy transmisible (viruela o fiebre hemorrágica)	No hace falta después de la descontaminación

Tabla II. Características epidemiológicas y ambientales que pueden ayudar a distinguir un ataque biológico de un ataque químico.

	Ataque biológico	Ataque químico
Características epidemiológicas	Rápido incremento de la incidencia de la enfermedad. Enfermedad que aumenta rápidamente en una época no habitual	Gran número de pacientes que piden atención médica simultáneamente. Pacientes que proceden del mismo lugar: Patrón de síntomas bien definido
Posibles indicadores animales	Animales muertos o enfermos. Grandes enjambres de insectos	Animales muertos o agonizantes. Falta de los insectos presentes habitualmente
Otros indicadores	Aparatos o paquetes sospechosos	Aparatos o paquetes sospechosos Olor inexplicable. Nubes bajas, nieblas

Un enfoque bien organizado y bien planificado es esencial para cualquier situación de emergencia en la que pueden producirse muchas víctimas. Lamentablemente, o afortunadamente, según se mire, muy pocos médicos poseen experiencia práctica en la asistencia urgente a un gran número de víctimas. Hasta hace poco tiempo, fuera de la comunidad médica militar, se ha prestado poca atención a la medicina de catástrofes en las publicaciones científicas y en la formación médica de posgrado. Desde 2001, sin embargo, las publicaciones referentes a terrorismo han aumentado exponencialmente. También conviene destacar

que la gran mayoría de hospitales civiles no están preparados para atender una avalancha de víctimas después de un atentado terrorista con armas de destrucción masiva⁽³⁾.

En esta revisión se describen los agentes causantes y las características de algunas de las enfermedades inmunoprevenibles que pueden ser utilizadas para perpetrar un ataque. En el caso de un ataque biológico, será necesario poner en marcha una serie de medidas con carácter urgente, establecer una alerta de salud pública, comunicarlo a la autoridad competente y a la unidad de vigilancia epidemiológica correspondiente.

LOS AGENTES BIOLÓGICOS: CLASIFICACIÓN

Los agentes biológicos ya fueron utilizados desde hace mucho tiempo en acciones de guerra, como por ejemplo la propagación de la peste en 1347 en Crimea, o de la viruela en 1763 en nativos americanos. Más recientemente, en el año 2001, tras el atentado del 11 de septiembre, un funcionario estadounidense envía cartas contaminadas de ántrax a periodistas y figuras públicas, y fallecen cinco de ellas.

Según la OMS, se entiende como bioterrorismo al empleo de agentes biológicos, como bacterias, virus o toxinas, con el fin de causar enfermedad o muerte a personas, animales o plantas. Estos agentes se encuentran en la naturaleza de forma habitual pero es posible modificarlos para incrementar su capacidad de provocar enfermedad, hacerlos resistentes a la medicación actual o aumentar su capacidad para extenderse en el medio ambiente. Los agentes biológicos pueden diseminarse a través del aire, del agua o los alimentos, y algunos se transmiten entre personas. Otra de sus características es que su detección puede ser extremadamente difícil y no suele causar enfermedad durante horas o días. Los niños no están exentos del riesgo de sufrir estos atentados aunque no sean el objetivo final de este tipo de actos terroristas^(4,5).

Entre los agentes biológicos debemos distinguir varias categorías:

- Categoría A.** Son agentes de alta prioridad a pesar de que no sean diagnosticados con frecuencia. Pueden diseminarse o transmitirse entre personas con facilidad. Tiene altas tasas de mortalidad y provocan un gran impacto público por causar pánico y alteración de la vida social. Requieren una acción especial para la preparación de los encargados de salud pública.
- Categoría B.** Son agentes que se diseminan con relativa facilidad, provocan tasas moderadas de morbilidad y bajas de mortalidad. Requieren una elevada capacidad de diagnóstico y vigilancia de la enfermedad.
- Categoría C.** Son patógenos emergentes que podrían ser transformados para su diseminación masiva a causa de su disponibilidad, facilidad de producción y diseminación, con potencial para provocar altas tasas de morbimortalidad y un gran impacto sobre la salud (tabla 3).

Tabla III. Agentes causantes de bioterrorismo.

Categoría A	Categoría B	Categoría C
Ántrax	<i>Brucella</i>	Virus Nipah (Paramyxoviridae)
Viruela	<i>Clostridium perfringens</i>	Hantavirus
Botulismo	<i>Salmonella</i>	Fiebres hemorrágicas víricas transmitidas por garrapatas
Tularemia	<i>Escherichia coli</i> O157:H7	Encefalitis transmitidas por garrapatas
Peste	<i>Shigella</i>	Fiebre amarilla
Fiebres hemorrágicas víricas	<i>Burkholderia pseudomallei</i>	Tuberculosis multirresistente
	<i>Chlamydomphila psittaci</i>	Nuevos agentes víricos
	<i>Coxiella burnetti</i>	
	Toxina de ricino	
	Enterotoxina B de <i>Staphylococcus</i>	
	Tifus	
	Encefalitis víricas	
	<i>Vibrio cholerae</i>	
	<i>Cryptosporidium parvum</i>	

MEDIDAS GENERALES A TOMAR ANTE UN ATAQUE TERRORISTA

Se debe distinguir entre ataque descubierto y encubierto. Se denomina ataque descubierto cuando existe advertencia por parte del terrorista. En este caso se produce un número elevado de urgencias y existirán notificaciones por parte de las autoridades sanitarias. La pauta a seguir en este caso es la siguiente:

- Contención, para limitar la posibilidad de expansión, según la vía de propagación (aire, agua, alimentos) y la posibilidad de que exista contagio entre personas.
- Confirmación, para lograr la identificación y el reconocimiento del agente. Se realiza una recogida de muestras según el modo en que se han extendido los agentes.
- Limpieza, que se realiza en las zonas contaminadas por el agente.
- Profilaxis selectiva, aplicando aislamiento, vacunas y quimioprofilaxis a las personas expuestas cuando así sea necesario.
- Tratamiento, que se debe administrar a quienes desarrollen la enfermedad.

En caso de ataque encubierto el impacto no es inmediato por el retraso entre la exposición y el desarrollo de la enfermedad. Esto hace que los primeros en detectarlo sean los médicos de atención primaria y de urgencias. La sobrecarga en urgencias y la alerta social aparecen una vez que se diagnostica; en este caso es más difícil la detección de los enfermos y el seguimiento. Unas tasas inesperadamente altas de algunas enfermedades y la aparición de enfermedades no habituales pueden sugerir su presencia^(6,7).

Debe tenerse en cuenta la alarma social y la tensión psicológica producida en estas situaciones. Estos aspectos deben atenderse con una buena información que transmita el conocimiento de la causa de la enfermedad, de su curso y de sus modos de transmisión. En el ámbito sanitario es imprescindible que esa información llegue a todo el personal implicado (atención primaria, urgencias, laboratorio, enfermería, auxiliares, celadores, administrativos y limpieza). En cualquier caso es importante contar con apoyo psiquiátrico y psicológico en el manejo de estos ataques^(8,9).

AGENTES Y ENFERMEDADES

Seguidamente se describen las características más sobresalientes de algunos agentes y enfermedades contenidos en el grupo A⁽¹⁰⁻¹⁶⁾.

I. Viruela

Erradicada en el año 1979.

Agente causal. Virus de la viruela. Se considera muy improbable que este agente sea utilizado como arma biológica, ya que solo hay dos laboratorios que tengan almacenados el virus, uno en Estados Unidos y otro en Rusia. Se sospecha que se sigue investigando su uso (figura 1).

Mecanismos de transmisión. Se disemina fácilmente por vía aérea. Se transmite de persona a persona, por la ropa de vestir y la ropa de cama. En el caso de un ataque terrorista podrían ser personas infectadas intencionadamente las que actuarían como diseminadoras. También podría hacerse la diseminación a través de aerosoles.

Período de incubación. De 7 a 17 días.

Síntomas. Fiebre elevada, malestar; erupción maculopapular; primero en la mucosa de la boca y en la faringe, en la cara y en las orejas; posteriormente se extiende por el tronco y las extremidades. En uno o dos días la erupción se vuelve vesicular y posteriormente pustulosa. Las pústulas son redondas, tensas y profundamente incrustadas en la dermis; las costras se empiezan a formar a los 8 o 9 días y forman eventualmente cicatrices con hoyuelo (figura 2).

Letalidad. La tasa de letalidad es del 30%.

Tratamiento. No hay tratamiento específico, si bien se está estudiando la eficacia de algunos antivirales como el cidofovir. No se dispone de datos sobre su administración en niños; en adultos se emplea a dosis de 5 mg/kg/día cada 12 horas, durante 7 días.

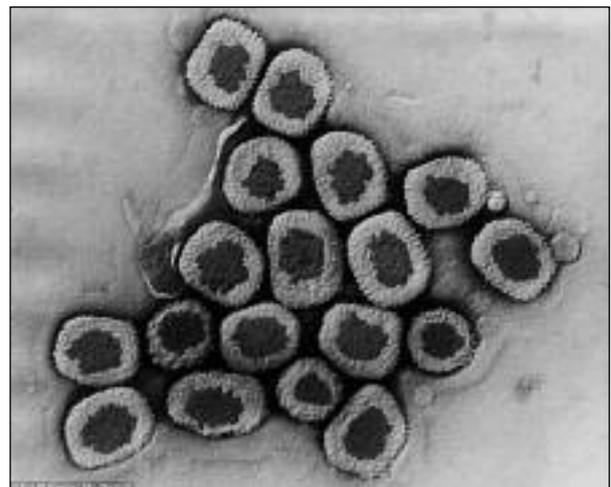


Figura 1. Virus de la viruela.



Figura 2.
Lesiones características
de la viruela.

Aislamiento del enfermo. Es una medida fundamental para limitar la extensión de la enfermedad. Hay que tomar precauciones para evitar la transmisión por aire y por contacto, tomando las medidas de aislamiento para evitar la transmisión de la infección. Los pacientes tienen que considerarse infecciosos hasta que las costras se desprendan.

Vigilancia de los contactos. Hay que comprobar diariamente durante 17 días la temperatura de los contactos. Una temperatura mayor de 38,5 °C sugiere aparición de la enfermedad, por lo que hay que mantener a la persona aislada, preferentemente en su domicilio hasta que se descarte la enfermedad.

Profilaxis. Existe una vacuna eficaz. Según la disponibilidad de dosis se establecerán las prioridades de los grupos que sería preciso vacunar. Está contraindicada en personas inmunodeprimidas, infectadas por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y en las que conviven o tienen contacto físico con estas personas. En embarazadas y personas con eccema la vacuna debe administrarse junto a inmunoglobulina antivariólica.

Toma de muestras. Se debe realizar siempre con un máximo de precauciones asépticas y siempre con personal vacunado. Para el aislamiento del virus se tienen que tomar muestras de las lesiones dérmicas: raspado de las maculopápulas, serosidad de las vesículas o pústulas o bien raspado de las costras. La sangre y las tomas faríngeas tienen que ser recogidas muy precozmente. Por su alta contagiosidad, las muestras deben ser enviadas al laboratorio con las debidas medidas de seguridad.

Diagnóstico de laboratorio. Se realiza mediante examen directo, con tinción de Giemsa de plata o anilinas; el

diagnóstico definitivo se basa en el aislamiento y el cultivo del virus en líneas celulares.

Tipo de laboratorio. Debe ser un laboratorio con nivel de seguridad 4. La muestra debe ser enviada al laboratorio de virología de referencia, siguiendo las debidas especificaciones.

Actuación en el ámbito de la atención primaria. Si un equipo de atención primaria atiende a un paciente sospechoso de sufrir la enfermedad tendrá que derivarlo al hospital de tercer nivel que le corresponda, comunicándolo previamente a admisión del hospital.

2. Carbunco (ántrax)

Agente causal. La bacteria *Bacillus anthracis* (figura 3).

Mecanismos de transmisión. La enfermedad se adquiere por contacto con animales infectados o sus productos. No existe transmisión interhumana. Se utilizan las esporas como arma biológica. El vehículo de transmisión que se ha utilizado, en ocasiones, en Estados Unidos, consiste en sobres enviados por correo postal. Las esporas son altamente resistentes a la degradación ambiental, pueden persistir en el suelo durante mucho tiempo e infectar así a animales y establecer nuevos focos de enfermedad.

Período de incubación. En las formas inhaladas es variable, desde 2 días hasta varias semanas.

Síntomas. En la enfermedad por inhalación, dos días después de la exposición respiratoria ya se puede presentar sintomatología, aunque la enfermedad puede no desarrollarse hasta seis semanas después de la exposición. Se presenta en dos fases: en la primera existe un síndrome febril inespecífico y en la segunda, 3 o 4 días después, aparece necrosis hemorrágica y edema de mediastino, pleuritis, neumonía, meningitis o sepsis; puede producirse la muerte en 1-3 días.

En la forma cutánea aparece una lesión papular en la piel que, después de una fase vesicular, se transforma al cabo de 2 a 6 días en una escara negra que deja una cicatriz permanente. Puede aparecer linfangitis regional, linfadenopatía y síntomas sistémicos como fiebre, cefalea y malestar (figura 4).

La forma intestinal, que ocurre después de ingerir alimentos contaminados, se caracteriza por una inflamación aguda del tracto intestinal, con una sintomatología de náuseas, anorexia, vómitos y fiebre, seguidos de dolor abdominal, vómitos hemorrágicos y diarrea grave.

Letalidad. La tasa de letalidad en la forma por inhalación es del 90%, si no se han administrado antibióticos antes de la aparición de la sintomatología.

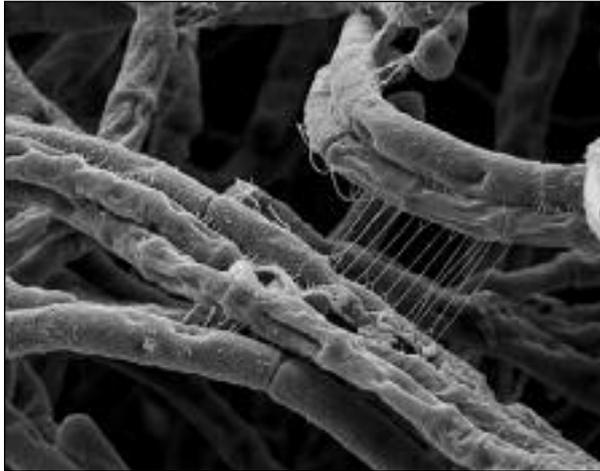


Figura 3. *Bacillus anthracis*, agente productor del ántrax.



Figura 4. Lesión característica de ántrax.

Tratamiento. Ciprofloxacino a 20 mg/kg/día y cada 12 horas por vía i.v.; o doxicilina a dosis de 2-4 mg/kg/día cada 12-24 horas i.v. durante 60 días. El tratamiento se puede completar con otros antimicrobianos en caso de ántrax inhalado o gastrointestinal, como rifampicina, vancomicina, penicilina y claritromicina.

Aislamiento del enfermo. No se requieren precauciones específicas. Deben seguirse las precauciones estándar: Después de un procedimiento invasivo o una autopsia hay que desinfectar los instrumentos y el área con un agente esporicida (hipoclorito).

Profilaxis. La vacuna está solo disponible en Estados Unidos para el personal militar y se administra antes de la exposición (preexposición). A las personas expuestas a las esporas de *B. anthracis* se les debe administrar ciprofloxacino por vía oral, 500 mg cada 12 horas durante 8 semanas en el caso de adultos y de 10-15 mg/kg de peso cada 12 horas durante 8 semanas en el caso de niños, sin superar un gramo por día. Alternativamente, puede administrarse doxicilina por vía oral, 100 mg cada 12 horas durante 8 semanas en adultos y niños con edad superior a 8 años y con más de 45 kilos de peso. Para niños más pequeños puede utilizarse la amoxicilina siempre que las cepas sean sensibles.

Toma de muestras. Las muestras deben tomarse siguiendo precauciones estándar.

Diagnóstico de laboratorio. Se efectúa por cultivo de las muestras respiratorias, de las lesiones cutáneas, de la sangre (hemocultivo) y de líquido cefalorraquídeo. También se dispone de la técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para la identificación del bacilo. Las muestras de suero se utilizan para la detección de toxina (inmunotransferencia).

Tipo de laboratorio. Se requiere un laboratorio de seguridad 2, que corresponde a hospitales de nivel 2 y nivel 3 de la red hospitalaria de utilización pública de nuestro país. El envío de muestras ambientales hay que centralizarlo en los hospitales de referencia.

Definición de caso confirmado. Clínicamente compatible y confirmado por laboratorio.

Actuación en el ámbito de la atención primaria. Si un equipo de atención primaria atiende a una persona que presenta sintomatología compatible y es sospechosa de exposición, deberá derivarla al hospital de referencia que le corresponda, comunicándolo previamente a admisión. Este hospital se pondrá en contacto con los técnicos de la unidad de vigilancia epidemiológica con el fin de recabar asesoramiento clínico.



Figura 5. *Yersinia pestis*, agente productor de la peste.

3. Peste

Agente causal. La bacteria *Yersinia pestis* (figura 5).

Mecanismos de transmisión. Un ataque terrorista tendía lugar mediante aerosoles, una técnica que produce peste neumónica, una forma altamente letal y en potencia contagiosa. No es posible detectar una nube de bacilos aerosolizados, ni pruebas diagnósticas de fácil manejo, por lo que la sospecha tiene que surgir con la aparición repentina de casos.

Período de incubación. Puede oscilar entre 1 y 6 días.

Sintomatología. Los casos de neumonía aparecen ya 1 o 2 días después de la exposición, y con una elevada tasa de letalidad rápidamente después del inicio de la sintomatología. Otras formas clínicas son la peste bubónica, cutánea, meningea y septicémica.

Letalidad. La tasa de letalidad sin tratamiento se aproxima al 100%.

Tratamiento. Estreptomina a dosis de 20-30 mg/kg/día cada 8-12 horas. También puede administrarse doxiciclina, gentamicina o cloranfenicol.

Aislamiento del enfermo. Se deben adoptar precauciones estándar para la peste bubónica y las medidas necesarias para evitar la transmisión por gotas si se trata de peste neumónica.

Vigilancia de contactos. Las personas convivientes o que han tenido un contacto cara a cara con los pacientes de peste neumónica deben ser controladas durante 7 días si reciben quimioprofilaxis. En caso contrario, deben estar en cuarentena.



Figura 6. «Doctor de la peste» con su máscara (siglo XVI).

Profilaxis. Existe una vacuna que se debe administrar antes de la exposición (preexposición) hecha con bacterias muertas y que confiere alguna protección contra la peste bubónica, pero no contra la peste neumónica. En este momento se está experimentando con una vacuna que se puede administrar después de la exposición (posexposición) y que proteja contra la peste neumónica. Es imprescindible un tratamiento antibiótico adecuado para controlar la enfermedad, así como la administración de profilaxis con doxiciclina durante 7 días después de los contactos, y la utilización de mascarillas tanto por parte de los casos como de los contactos permanentes (figura 6).

Definición de caso. Será sospechoso el caso clínicamente compatible sin resultados de laboratorio. Caso probable será el caso clínicamente compatible con título elevado para la fracción F-1 en paciente sin historia de vacunación, o detección del antígeno F-1 por fluorescencia directa. Caso confirmado será aquel clínicamente compatible con aislamiento de *Y. pestis* de la muestra clínica, o seroconversión.

Toma de muestras. Se tomarán las precauciones estándar. Para muestras tomadas hasta 24 horas después de la exposición: muestras nasales, respiratorias (hace falta mascarilla para recogerlas) y suero; para las muestras tomadas de 24 a 72 horas después de la exposición: respiratorias y sangre; para muestras de más de 6 días: suero y, si procede, muestras anatomopatológicas *post mortem*.

Diagnóstico de laboratorio. Cultivos de muestras respiratorias y de la sangre. Puede realizarse una fluorescencia directa para detectar el antígeno F-1. La serología tiene poca utilidad si no es para confirmar el caso a posteriori. Experimentalmente se puede utilizar la PCR.

Tipo de laboratorio. Será de nivel de bioseguridad 2 y, en ocasiones, en caso de grandes cantidades de muestras, de bioseguridad 3.

Actuación en el ámbito de la atención primaria. Ante un paciente sospechoso de sufrir la enfermedad se deberá derivar al hospital de tercer nivel que le corresponda, comunicándolo previamente a admisión del hospital.

4. Tularemia

Agente causal. La bacteria *Francisella tularensis* (figura 7).

Mecanismos de transmisión. Se considera un arma biológica muy potente por su gran infectividad: 10 microorganismos son suficientes para causar enfermedad, por-

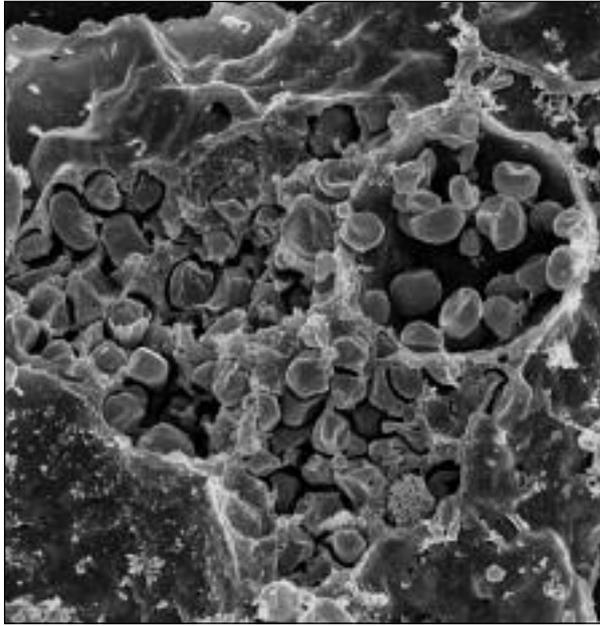


Figura 7. *Francisella tularensis*, agente productor de la tularemia.

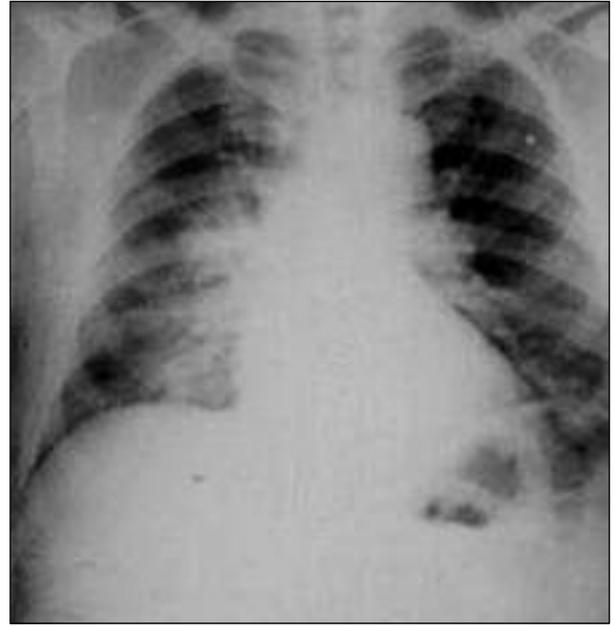


Figura 8. Afectación pulmonar por tularemia.

que es de fácil diseminación y por la capacidad que tiene de producir enfermedad y mortalidad. Ante un ataque terrorista, la dispersión por aerosoles causaría las consecuencias más adversas. No hay transmisión de persona a persona, por lo que no hace falta aislar al enfermo.

Período de incubación. De 1 a 14 días.

Síntomas. Los síntomas de la forma neumónica empiezan de los 3 a los 5 días, con un cuadro febril inespecífico y desarrollando posteriormente pleuroneumonitis. Sin tratamiento antibiótico el curso clínico puede progresar hacia el fallo respiratorio, shock y muerte (figura 8).

Letalidad. Sin tratamiento antibiótico la tasa de letalidad por casos septicémicos o respiratorios puede oscilar del 30 al 60%.

Tratamiento. El tratamiento de primera elección es la estreptomicina o la gentamicina durante 10 días y, como alternativa, ciprofloxacino.

Aislamiento del enfermo. Precauciones estándar: El agente causal se inactiva a 55 °C durante 10 minutos y con los desinfectantes habituales.

Profilaxis. En Estados Unidos se utiliza una vacuna para proteger al personal de laboratorio que trabaja con este microorganismo. Habitualmente la vacuna no se recomienda como profilaxis posterior a la exposición. Se recomienda administrar ciprofloxacino o doxiciclina a las personas expuestas.

Definición de caso. Caso probable será el clínicamente compatible con serología con título elevado, o con detección de antígeno por fluorescencia directa. Caso confirmado será el caso clínicamente compatible, con aislamiento del microorganismo de muestra clínica, o seroconversión.

Toma de muestras. Precauciones estándar. Muestras tomadas hasta 24 horas después de la exposición: nasales, respiratorias y suero; muestras tomadas de 24 a 72 horas después de la exposición: sangre y respiratorias; muestras tomadas de más de 6 días después de la exposición: suero y muestra anatomopatológica, si hay deceso. Se aplicarán los medios de cultivo apropiados.

Diagnóstico de laboratorio. Cultivo de muestras respiratorias y hemocultivo. También puede aplicarse fluorescencia directa en las muestras. El diagnóstico serológico es tardío y solo se utilizará para confirmar el caso a posteriori. Puede utilizarse la PCR.

Tipos de laboratorio. Laboratorios con nivel de bioseguridad 3.

Actuación en el ámbito de la atención primaria. Si se atiende a un enfermo de estas características, deberá derivarlo a un hospital de tercer nivel, comunicándolo previamente.

CONCLUSIONES

Revisada la literatura científica, se llega a la conclusión de que es prioritario diferenciar, cuanto antes, si se trata de un ataque químico o biológico, así como tener acceso por parte del personal de seguridad y sanitario a los equipos de protección. Muchos planes de actuación en casos de emergencias con gran número de víctimas y catástrofes no tienen en cuenta las necesidades especiales de los niños. Los pacientes pediátricos deben ser sometidos al mismo procedimiento de descontaminación que los adultos y se les debe proporcionar apoyo psicológico en caso necesario. Es esencial la identificación y el seguimiento de los menores no acompañados, por lo que se deberá disponer

de un equipo pediátrico independiente al que se pueda remitir a los pacientes pediátricos o un profesional sanitario formado en pediatría en cada unidad de tratamiento.

En cuanto a la posología medicamentosa, es conveniente disponer rápidamente de valores de referencia pediátricos y esta información debería constituir parte del entrenamiento del personal en la formación para actuar en casos de catástrofe. Hay que recordar, finalmente, que hay tres entidades de fácil transmisión de persona a persona: la viruela, la peste en su forma pulmonar y las fiebres hemorrágicas víricas, por lo que habrá que adoptar, en estos casos, medidas preventivas adecuadas, con elementos de protección y aislamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stein M, Hirshberg A. Medical consequences of terrorism: The conventional weapon threat. *Surg Clin N Am*. 1999;79:1537-52.
2. Dueñas A, Nogué S, Prados F. Accidentes o atentados con armas químicas: bases para la atención sanitaria. *Med Clin (Barc)*. 2001;117:541-54.
3. Wheeler DS, Poss WB. La asistencia a las víctimas de un ataque de destrucción masiva en un mundo en transformación. *MTA-Pediatría*. 2003;24:135-47.
4. Inglesby TV, Dennis DT, Henderson DA, Bartlett JG, Ascher MS, Eitzen E, et al. Plague as a biological weapon. *JAMA*. 2000;283:2281-90.
5. Herrero MD, Rivas P. Infecciones que pueden provocar alarma internacional. SARS, gripe aviar y porcina. Bioterrorismo. En: Manrique I, Saavedra J, Gómez JA, Álvarez G. Guía de tratamiento de las enfermedades infecciosas en urgencias pediátricas. 3.ª ed. Madrid: Drug Farma; 2010. p. 737-44.
6. WHO. Accesible en <http://www.who.int/topics/bioterrorism>.
7. Woods CW, Ashford D. Identifying and managing casualties of biological terrorism. En: McGovern B. Deputy ed. Section editors: Uptodate version 17.1 review January 2009.
8. Biological and Chemical Terrorism; strategic plan preparedness and responses. *MMWR*. 2000;49:RR4.
9. Wetter P, Clark D, et al. Hospital preparedness for victims of chemical or biological terrorism. *Am J Public Health*. 2001;91:710-6.
10. Eiros JM, Bachiller MR, Ortiz R. Bases para el manejo médico de enfermedades bacterianas potencialmente implicadas en bioterrorismo: ántrax, peste, tularemia y brucelosis. *An Med Interna*. 2003;20:4540-7.
11. Cardeñosa N, Domínguez A, Monterde R, Pascual A, Salleras L. Respuesta sanitaria ante un ataque terrorista con agentes causales de enfermedades inmunoprevenibles. *Vacunas*. 2002;3:34-9.
12. Aramburo A. Carbunco: una vieja enfermedad para una nueva era. *Acta Pediatr Esp*. 2003;61:2-8.
13. Greenfield RA, Drevets DA, Machado LJ, et al. Bacterial pathogens as biological weapons and agents of bioterrorism. *Am J Med Sci*. 2002;323:299-315.
14. Christian MD. Biowarfare and Bioterrorism. *Crit Care Clin*. 2013;29:717-56.
15. Amoako KK, Janzen TW, Shields MJ, et al. Rapid detection and identification of *Bacillus anthracis* in food using pyrosequencing technology. *Int J Food Microbiol*. 2013;165:319-25.
16. Pinto VN. Bioterrorism: Health sector alertness. *J Nat Sci Biol Med*. 2013;4:24-8.

Adolescente asmático con tos persistente

Irene García Osés⁽¹⁾, Nuria García Sánchez⁽²⁾

⁽¹⁾ Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza. ⁽²⁾ Centro de Salud Delicias Sur, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2013; 43: 90-93]

RESUMEN

Presentamos el caso de un chico de 13 años con antecedentes de asma que refiere tos persistente de 4 semanas de duración, de etiología no aclarada. La tos no mejora con el tratamiento que habitualmente usa el paciente en caso de tos. Se realizó cultivo faríngeo para *Bordetella pertussis* que fue negativo, mientras que la PCR fue positiva. Con el diagnóstico de tos ferina se inicia tratamiento con azitromicina durante 5 días.

La incidencia de tos ferina ha aumentado recientemente, a pesar de la alta cobertura vacunal. Las nuevas técnicas diagnósticas como la PCR suponen un incremento en los diagnósticos de laboratorio de tos ferina. Para el control de esta enfermedad se necesitarían nuevas estrategias de vacunación.

PALABRAS CLAVE

Bordetella pertussis, Reacción en Cadena de Polimerasa (PCR), estrategias de inmunización.

Asthmatic adolescent with persistent cough

ABSTRACT

We reported a 13-years-old boy previously diagnosed of asthma, suffering from cough of unknown origin during 4 weeks. This cough doesn't improve with common treatment used by the patient. Culture of *Bordetella pertussis* was negative while PCR was positive. Diagnosed of Pertussis, Azytromizine was given for five days.

Despite high vaccination coverage, in recent years *B. pertussis* infection has increased. New diagnostic techniques, namely PCR assays, accounts for the increasing laboratory diagnosis of Pertussis. New immunization strategies are needed to control *Bordetella pertussis* infection.

KEY WORDS

Bordetella pertussis, Polymerase Chain Reaction (PCR), immunization strategies.

Correspondencia: Irene García Osés

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet

Isabel la Católica, s/n. Zaragoza 50009

e-mail: irene_garcia_oses@yahoo.es

Recibido: mayo de 2013. Aceptado: mayo de 2013

INTRODUCCIÓN

La tos persistente es un motivo frecuente de consulta y puede ser originada por múltiples causas. En pacientes asmáticos puede ser indicador de un control insuficiente. Presentamos el caso de un adolescente que consulta por un cuadro de tos de 4 semanas de evolución.

CASO CLÍNICO

Motivo de consulta

Chico de 13 años y medio que consulta por tos.

Antecedentes personales

Vacunado correctamente. Episodios recortados de tos y dificultad respiratoria con sibilantes, unos 2-3 episodios al año, que mejoran con broncodilatadores. Pruebas alérgicas negativas. No fumador.

Proceso actual

En el mes de mayo comienza con un cuadro catarral, seguido de tos. Al consultar lleva sufriendo accesos de tos durante 4 semanas, cada vez son más intensos y sofocantes, al terminar los accesos de tos tiene dificultad para iniciar la respiración y realiza un sonido que la familia describe como un «gallo». En su domicilio no hay ninguna persona con estos síntomas, pero su amigo íntimo de clase tiene un cuadro similar. La madre le ha tratado con broncodilatadores durante este tiempo; pero así como en otras ocasiones la tos mejora con estos fármacos, en la actualidad no solo no mejora sino que cada vez la tos es más intensa y sofocante.

Los síntomas son altamente sugestivos de tos ferina, por lo que se hace la declaración y se solicita cultivo faríngeo para *Bordetella pertussis* y PCR. El cultivo fue negativo y la PCR resultó positiva. Se trató con azitromicina durante 5 días.

DISCUSIÓN

La tos ferina es una enfermedad infecciosa transmitida por un cocobacilo denominado *Bordetella pertussis*, aunque hay otras 6 subespecies que dan cuadros similares denominados pertusoides. La infección se produce cuando un portador; al toser, dispersa gotitas de aerosol con el microorganismo que un contacto inhala; así llega al epitelio nasofaríngeo, donde se adhiere.

Desde el punto de vista epidemiológico, en los últimos años está resurgiendo esta enfermedad prevenible

mediante vacunación. Anualmente en el mundo ocurren unos 50 millones de casos de tos ferina, el 90% en países en vías de desarrollo, produciendo alrededor de 400.000 muertes⁽¹⁾. Solamente existe un 12% de casos declarados, de forma general⁽²⁾.

En Estados Unidos, en los últimos quince años se ha multiplicado por 19 el número de casos entre adolescentes y por 16 entre los adultos jóvenes⁽³⁾. La importancia radica más en que son estas personas las que transmiten la infección a los recién nacidos y niños pequeños. Los lactantes menores de un año, que son la población más susceptible de padecer complicaciones, concentrando el 100% de la mortalidad por tos ferina.

Las causas de este aumento en el número de casos declarados de tos ferina se deben principalmente a tres factores:

- El descenso de la inmunidad de forma progresiva hasta ser significativo el riesgo de infección, entre 4 y 12 años tras la vacuna y de 7 a 20 años tras padecer la infección.
- El aumento en la capacidad de diagnóstico gracias a nuevas técnicas como la PCR o las serologías.
- La mayor concienciación en este país de los profesionales sanitarios respecto a la tos ferina.

En Europa, las tasas de declaración son variables, aunque en conjunto se observa un aumento de casos desde 2003 (figura 1). Globalmente se observa una tasa en los últimos años de 5,28/100.000 habitantes, siendo las tasas más altas las de los países nórdicos, donde asciende hasta 82 casos por cada 100.000 habitantes⁽⁴⁾. En España en 2008 se declararon casos, 0,44 por 100.000 habitantes, una tasa mucho menor.

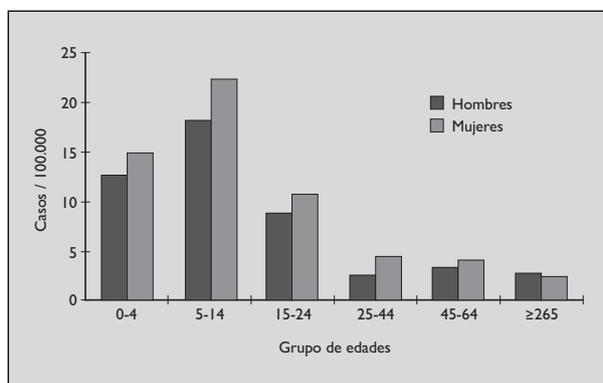


Figura 1. Tasas de casos de tos ferina notificadas en Europa, por edad y género, 2008 (n = 16.871).

La distribución de casos por grupos de edad mostraba mayor número entre niños de 5 a 14 años en los países con mayores tasas, y de menores de 5 años en el resto. Respecto a la distribución por sexos, existe un ligero predominio de mujeres sobre varones con una ratio varón-mujer de 0,84. La época de verano y principios de otoño es en la que predomina discretamente la presencia de la infección.

Clínicamente pueden diferenciarse tres fases en la mayoría de los pacientes: una catarral, de 1-2 semanas de duración; la fase paroxística con los típicos accesos de tos; y la fase de convalecencia. Existen en determinadas poblaciones mayor riesgo de presentar formas especiales, como la tos ferina maligna en menores de un año, o cuadros de tos crónica con o sin vómitos u otros cuadros atípicos poco floridos en adultos.

El diagnóstico se basa fundamentalmente en la clínica, siendo más probable cuantos más síntomas propios de la enfermedad presente el paciente⁽⁵⁾. El gold estándar para la confirmación diagnóstica sigue siendo el cultivo en medio especial para *Bordetella*, aunque la PCR está aumentando la rentabilidad diagnóstica en un 50%, pudiendo ser positiva incluso tras tratamiento antibiótico o una evolución de tres semanas. Las serologías tienen una mayor utilidad para estudios epidemiológicos que para la práctica clínica habitual, debiéndose constatar un aumento de IgG e IgA específicas.

Existen tres antibióticos que son los más utilizados para su tratamiento. La eritromicina es el clásico. Sin embargo, la azitromicina ha demostrado ser tan efectiva como el estolato de eritromicina, con mayor adherencia al tratamiento y menores efectos adversos digestivos⁽⁶⁾ y es el único indicado en menores de seis meses. La pauta más aceptada y práctica es administrarla a 10 miligramos por kilo el primer día y a 5 miligramos por kilo los cuatro siguientes. Otra alternativa es la claritromicina.

En cuanto a la prevención primaria, es el gran pilar en que se basa el control de esta enfermedad. La vacunación ha demostrado ser altamente eficaz, sobre todo frente a la forma grave de la enfermedad, con un 94%⁽⁷⁾.

Actualmente en nuestra comunidad se realiza vacunación a niños a los 2-4-6 y 18 meses y un *booster* a los 6 años.

Las nuevas corrientes de vacunación proponen distintas mejoras en la cobertura vacunal de la población⁽⁸⁾:

–Universal a adolescentes (administrar a los 14 años la dTpa en vez de Td).

–Cada 10 años durante la edad adulta, con estudios que han demostrado que es eficaz y seguro. Se estima que la inmunización de personas de todas las edades podría prevenir entre 1, 3 y 6,5 millones de casos de tos ferina en una década (incluyendo de 3.000 a 15.000 lactantes menores de 1 año) y un ahorro de entre 1,6 mil millones hasta 8,4 mil millones de dólares, excluyendo gastos de vacunación⁽⁹⁾.

–A personal sanitario y cuidadores.

–A padres de recién nacidos, lo que se conoce como la estrategia del nido o *cocoon strategy*.

–La aceleración de la administración de la primera dosis de vacuna de los 2 meses a las 6 semanas de vida. Ello debería reducir los casos en un 9%, los ingresos 9% y las muertes por tos ferina un 6%⁽¹⁰⁾.

–La vacunación de la mujer embarazada, en el tercer trimestre de gestación⁽¹¹⁾.

Así, la Academia Americana de Pediatría recomienda vacunar a los adolescentes de 11 a 18 años de edad con una sola dosis de Tdpa en lugar de Td. Para los que han sido vacunados de Td recomienda esperar 5 años salvo excepciones (2 años)⁽¹²⁾. El calendario propuesto por el comité de vacunas de la Asociación Española de Pediatría en 2013 también recomienda la vacunación con Tdap a los 11-14 años.

Respecto a la profilaxis secundaria o quimioprofilaxis, existen dos corrientes:

–Administrarla a todos los contactos del hogar y otros contactos cercanos, independientemente de la edad y el estado de vacunación⁽¹³⁾, que es lo que proponen en Estados Unidos.

–Administrarla únicamente a los individuos más susceptibles a las complicaciones de la tos ferina (no inmunizados o parcialmente) y sus contactos cercanos, como defienden las guías británicas⁽¹⁴⁾.

Para concluir, queremos destacar los siguientes puntos (tabla 1): podemos decir que asistimos a un aumento de los casos de tos ferina sobre todo en niños menores de 1 año, preadolescentes, adolescentes y adultos jóvenes, fundamentalmente por incremento en la incidencia pero también gracias a medios diagnósticos que han aumentado la rentabilidad, como la PCR. El tratamiento más adecuado y mejor tolerado es la azitromicina en una pauta de 5 días. Es preciso cambiar las estrategias de control, ya que es una enfermedad prevenible mediante vacunación y el objetivo debe ser intentar proteger a la población más susceptible.

Tabla I. Puntos a recordar.

<p>1. Asistimos a un aumento de los casos de tos ferina.</p> <ul style="list-style-type: none"> • En niños menores de 1 año, en los que cursa con cuadros potencialmente severos. • En preadolescentes, adolescentes y adultos jóvenes, se suele presentar como cuadros de tos de más de 2 semanas de causa no aclarada. Son los que contagian a los niños pequeños antes de haber recibido la vacunación. <p>2. Se dispone de medios diagnósticos que han aumentado la rentabilidad, la PCR a tiempo real incrementa en un 50% las posibilidades diagnósticas.</p> <p>3. El tratamiento recomendado es la azitromicina a 10 mg/kg el primer día y 5 mg/kg los 4 restantes.</p> <p>4. Aunque la tos ferina en ocasiones es infra-diagnosticada, estamos asistiendo a un aumento de casos. Se precisarían nuevas estrategias vacunales como:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vacunación de la mujer a partir de la 27 semana de gestación. • <i>Cocoon strategy</i>, estrategia del capullo o del nido: vacunación de los padres, en especial de la madre, de los recién nacidos. • Adelanto de la vacunación a las 6 semanas de vida en lugar de a los 2 meses. • Administración de un <i>booster</i> a los 14 años y a lo largo de la vida adulta-joven cada 10 años. • Sensibilización de los médicos de familia y neumólogos para mejorar el diagnóstico y tratamiento de los casos de tos de más de 15 días que puedan ser tos ferina, para con el tratamiento cortar la transmisión.

BIBLIOGRAFÍA

- Bamberger ES, Sruog I. What is new in pertussis? *Eur J Pediatr*. 2008;167:133-9.
- Greenberg DP. Pertussis in adolescents: increasing incidence brings attention to the need for booster immunization of adolescents. *Pediatr Infect Dis J*. 2005;24:721-8.
- American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Prevention of pertussis among adolescents: recommendations for use of tetanus toxoid, reduced diphtheria toxoid, and acellular pertussis (Tdap) vaccine. *Pediatrics*. 2006;117:965-78.
- European Centre for Disease Prevention and Control. Annual Epidemiological Report on Communicable Diseases in Europe 2010. Stockholm: ECDC; 2010. Último disponible: http://ecdc.europa.eu/en/publications/Publications/1011_SUR_Annual_Epidemiological_Report_on_Communicable_Diseases_in_Europe.pdf
- Lalaguna P, García R, Bajo A, Galbe J. Utilidad de los síntomas en el diagnóstico de tos ferina. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2003;5:31-40.
- Langley JM, Halperin SA, Boucher FD, Smith B, Pediatric Investigators Collaborative Network on Infections in Canada (PICNIC). Azithromycin is as effective as and better tolerated than erythromycin estolate for the treatment of pertussis. *Pediatrics*. 2004;114:96-101.
- Jenkinson D. Duration of effectiveness of pertussis vaccine: evidence from a 10 year community study. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1988;296:612-4. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prevention-of-bordetel>
- Ellen S. *Eur J Pediatr*. 2008; 167:133-9. Zepp F. 27th Annual ESPID Meeting. *Pediatr Infect Dis J*. 2009;28:560-e258.
- Purdy KW, Hay JW, Botteman MF, Ward JI. Evaluation of strategies for use of acellular pertussis vaccine in adolescents and adults: a cost-benefit analysis. *Clin Infect Dis*. 2004;39:20-8.
- Shinall MC Jr, Peters TR, Zhu Y, Chen Q, Poehling KA. Potential impact of acceleration of the pertussis vaccine primary series for infants. *Pediatrics*. 2008;122:1021-6.
- Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2014. En: Moreno-Pérez D, Álvarez García FJ, Arístegui Fernández J, Cilleruelo Ortega MJ, Corretger Rauet JM, García Sánchez N, et al, en representación del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría. *An Pediatr (Barc)*. 2014;80(1):55.e1--55.e37. [Fecha de acceso enero 2014] Disponible en: <http://zl.elsevier.es/es/revista/anales-pediatria-37/articulo/calendario-vacunaciones-asociacion-espanola-pediatria-90264250>.
- American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Prevention of pertussis among adolescents: recommendations for use of tetanus toxoid, reduced diphtheria toxoid, and acellular pertussis (Tdap) vaccine. *Pediatrics*. 2006;117:965-78.
- American Academy of Pediatrics. Pertussis. En: Pickering LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA, eds. *Red Book: 2006 Report of the Committee on Infectious Diseases*. 27th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2006. p. 498-520.
- Dodhia H, Crowcroft NS, Bramley JC, Miller E. UK guidelines for use of erythromycin chemoprophylaxis in persons exposed to pertussis. *J Public Health Med*. 2002;24:200-6.

Déficit de vitamina D materno como causa de convulsiones/tetania neonatal

M.^a Cristina Vera Sáez-Benito, Ana Villamañán Montero, Nuria Clavero, María Jesús Oliván del Cacho

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 94]

INTRODUCCIÓN

La 25(OH)D₃ neonatal está en relación con la materna. Sus niveles bajos pueden tener efectos a corto (osteopenia) y largo plazo: inmunidad (infecciones, autoinmunidad y cáncer), así como en el desarrollo neurológico y óseo. Se han descrito niveles deficientes de vitamina D en gestantes de todo el mundo, incluso en lugares soleados.

CASO CLÍNICO

Neonato de 18 días. Lactancia materna. Buena ganancia ponderal. Episodios repetidos (10-15 segundos de duración), de 4 días de evolución, de movimientos clónicos de extremidad superior derecha y menores del resto de extremidades, sin pérdida de conciencia ni afectación intercrítica. LCR y TAC craneal: normales. A su ingreso, se constatan dichas crisis clónicas (sin respuesta a fenobarbital) y se objetiva irritabilidad, signo de Chvostek positivo.

Antecedentes maternos: 40 años, tercípara, sana, no medicación. Embarazo controlado a término. Dieta normal, no restrictiva. Piel clara, española (residencia: Teruel).

Pruebas complementarias del recién nacido: Ca 7,1 mg/dl, P 7,6 mg/dl, Mg 2,1 mg/dl, FA 404 U/L, 25(OH)D₃ 11 nmol/l (4,4 ng/ml) PTH-i 50,4 pg/ml. QTc: 0,45 segundos.

Las pruebas complementarias de la madre objetivan un déficit severo de vitamina D asintomático con hiperparatiroidismo compensador.

Con diagnóstico de hipoparatiroidismo relativo, se administra gluconato cálcico intravenoso; y se inicia mantenimiento con Alfa(OH)vitD₃ y Calcio como suplemento a la leche materna. Normalización clínica precoz y analítica en una semana.

CONCLUSIONES

Este caso, el primero en población española «autóctona», ilustra la necesidad del control de vitamina D y su suplementación si precisa, durante el embarazo y la lactancia, así como la necesidad de tener en cuenta esta etiología ante episodios convulsivos en recién nacidos, independientemente de tratarse o no de poblaciones de riesgo (hijos de inmigrantes y prematuros).

Utilidad de la oximetría cerebral en el manejo de la persistencia del conducto arterioso

Claudia Orden Rueda, Jesús González Pérez, Carmen Ruiz de la Cuesta Martín, Sonia Torres Claveras, Zenaida Galve Pradel, Agustín Romo Montejo, Segundo Rite Gracia

Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 94]

INTRODUCCIÓN

La persistencia del conducto arterioso (PCA) es una complicación frecuente en el recién nacido prematuro. La indicación de cierre quirúrgico tras fracaso del tratamiento médico es un tema controvertido. Debido a que los recién nacidos afectados de PCA presentan «robo ductal» que provoca una disminución del flujo sanguíneo cerebral, la monitorización de la oximetría cerebral mediante espectroscopia cercana al infrarrojo (NIRS) puede ser útil en la evaluación de la repercusión cerebral.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Recién nacida de 25+4 semanas de edad gestacional, peso 760 gramos. Parto eutócico tras corioamnionitis materna. Precisa soporte respiratorio invasivo y administración de una dosis de surfactante. A los 3 días de vida es diagnosticada de PCA hemodinámicamente significativo, recibiendo 2 tandas de ibuprofeno que no resultan efectivas. En las primeras 24 horas la saturación cerebral de oxígeno (rSO₂) media es 80% (rango 62-87%); tras el segundo

ciclo de ibuprofeno se objetiva moderado descenso de la rSO₂ media (71%; rango 58-87%). A las dos semanas de vida presenta insuficiencia respiratoria hipoxémica objetivándose en la ecocardiografía shunt derecha-izquierda sugestivo de hipertensión pulmonar. Recibe tratamiento con óxido nítrico inhalado durante 24 horas con respuesta favorable. A pesar del empeoramiento en la oxigenación sistémica, la rSO₂ media no sufre modificaciones significativas (68%; rango 52-85%). Tras superar cuadro de hipertensión pulmonar se objetiva un descenso paulatino de la rSO₂ que se asocia a incremento del índice de resistencia en doppler cerebral. A las 3 semanas de vida y ante el descenso a niveles críticos de la rSO₂ (54%; rango 32-76%) se decide cierre quirúrgico. Posoperatorio sin incidencias con normalización de la rSO₂.

CONCLUSIONES

La monitorización de la oximetría cerebral mediante NIRS es una técnica no invasiva que puede contribuir a la toma de decisiones desde un punto de vista terapéutico en pacientes con PCA hemodinámicamente significativo.

Enfermedad perianal estreptocócica, debemos pensar en ella

José Miguel Martínez de Zabarte Fernández, Irene García Osés, Carmen Puig García, José María Arnal Alonso

Centro de Salud Actur Norte, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 95]

INTRODUCCIÓN

La enfermedad estreptocócica perianal es una dermatitis habitualmente producida por el estreptococo beta hemolítico del grupo A (SBHGA) que en muchas ocasiones pasa desapercibida en la práctica diaria por ser una patología con frecuencia banal y desconocida para el profesional. Posee una epidemiología, clínica y complicaciones descritas en la bibliografía, un diagnóstico microbiológico y un tratamiento de elección con antibioterapia oral y tópica asociada.

OBJETIVOS

Recordar esta entidad a partir de los casos atendidos en 2 cupos de pediatría en un centro de salud urbano en un corto período de tiempo. Esta patología con frecuencia se encuentra infradiagnosticada al no plantearse entre las noxas diagnósticas, con una clínica que puede resultar muy molesta para el paciente.

PACIENTES Y MÉTODOS

Son 6 pacientes diagnosticados entre enero de 2011 y abril de 2013, 5 varones. Edades: 9 meses a 5 años (moda 3). Clínica: 6 eritema perianal, 3 dolor defecatorio, 2 prurito, 1 vaginitis. Realizada detección de antígeno estreptocócico de muestra rectal en 5, 4 positivos inicialmente. En los 6 se cultivó muestra de frotis rectal con crecimiento de SBHGA. Recibieron todos antibiótico oral (5 penicilina, 1 amoxicilina) asociado a mupirocina (3) y clotrimazol (3) tópicos. Evolución satisfactoria en todos ellos.

RESULTADOS Y CONCLUSIONES

Los casos descritos se asemejan clínica y epidemiológicamente a lo descrito en la bibliografía. Debemos sospechar y pensar en la enfermedad perianal estreptocócica para la realización de test rápidos para el diagnóstico y tratamiento precoces y así evitar el malestar del paciente y las posibles complicaciones.

Paciente con hepatoesplenomegalia

Pilar Caudevilla Lafuente, Ignacio Ros Arnal, Inmaculada García Jiménez, Carmen Rodríguez Vigil Iturrate, Paz Ruiz Echarri Zalaya

Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 95]

INTRODUCCIÓN

La hepatoesplenomegalia de larga evolución tiene múltiples etiologías en la infancia: infecciosa, infiltrativa, metabólica, de depósito, obstrucción biliar, congestión vascular y autoinmune.

OBJETIVOS

Presentar un paciente con hepatoesplenomegalia de larga evolución y desnutrición y el estudio etiológico-diagnóstico realizado.

PACIENTES Y MÉTODOS

Paciente varón de 30 meses con hepatoesplenomegalia de un año de evolución y caquexia, con imposibilidad para la marcha.

Estudiado previamente en Marruecos y en otro centro, presentó anemia y trombopenia que precisaron varias transfusiones, y adenopatías en hilio hepático junto con importante hepatoesplenomegalia en las pruebas de imagen.

RESULTADOS

La sospecha diagnóstica inicial fue una enfermedad metabólica de depósito. Se realizó biopsia hepática y estudio enzimático específico que fueron negativos.

El despistaje de congestión vascular, obstrucción biliar e infeccioso, incluyendo biopsia de ganglio linfático, fue igualmente negativo.

En el estudio analítico destacó hipergammaglobulinemia, por lo que se inició estudio de hepatitis autoinmune.

Durante su ingreso el paciente presentó una bronquitis que precisó tratamiento corticoide oral con importante mejoría de la clínica, recibéndose los anticuerpos antimicrosomales hepato-renales (LKM) positivos y el resultado de la biopsia hepática compatible, confirmándose el diagnóstico.

La hepatitis autoinmune no justificaba la esplenomegalia, las adenopatías, la desnutrición franca y las citopenias. En este contexto se sospechó el síndrome linfoproliferativo autoinmune (ALPS), encontrándose niveles elevados de IL-10 y de CD-25.

CONCLUSIONES

El estudio autoinmune debe realizarse en pacientes con hepatoesplenomegalia de larga evolución.

Los procesos autoinmunes pueden cursar con clínica muy variada y afectación multiorgánica, siendo de difícil diagnóstico.

Es fundamental la colaboración de diferentes especialistas para un correcto diagnóstico.

Síndrome poliglandular autoinmune tipo I en paciente con clínica clásica y otras manifestaciones, con confirmación en estudio genético

Pilar Roncalés-Samanes, Antonio De Arriba Muñoz, Graciela Lou Francés, Marta Ferrer Lozano, Mercedes Rodríguez Rigual, María Luisa Justa Roldán, José Ignacio Labarta Aizpún

Hospital Universitario Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 96]

INTRODUCCIÓN

Los síndromes poliglandulares autoinmunes son raras endocrinopatías en las que coexisten alteraciones de las glándulas endocrinas, basadas en mecanismos autoinmunes, con otras enfermedades no endocrinas. En el tipo I las manifestaciones características son la candidiasis mucocutánea crónica, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal.

OBJETIVOS

Presentar un nuevo caso de esta rara enfermedad, y destacar la importancia del correcto manejo multidisciplinar.

PACIENTES Y MÉTODOS

Se trata de una niña de 3 años que ingresa en nuestro hospital por convulsiones secundarias a hipocalcemia, debida a hipoparatiroidismo.

RESULTADOS

La paciente presenta evolución favorable del hipoparatiroidismo con tratamiento con vitamina D y calcio. En su seguimiento se objetivan, además del hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea, insuficiencia adrenal, hepatitis autoinmune, diabetes mellitus, displasia ungueal y alopecia areata, siendo tratada por cada una de las manifestaciones. Se realiza estudio genético del gen AIRE (Autoimmunity regulator gene), detectándose una mutación en homocigosis, C322fsX372. Pese a la gran afectación multiorgánica, la paciente continúa con controles adecuadamente, con un correcto cumplimiento de los diferentes tratamientos, lo que conlleva una satisfactoria evolución tanto desde el punto de vista clínico como psicosocial.

CONCLUSIONES

Estos síndromes deben ser diagnosticados en etapas tempranas, dada su alta morbimortalidad. Es necesario tratar cada una de las alteraciones, con el objetivo de preservar la calidad de vida.

Síndrome del QT largo congénito

Cristina Martínez Faci, Pilar Caudevilla Lafuente, Angélica Calero Polanco, Ariadna Ayerza Casas, Marta López Ramón, Lorenzo Jiménez Montañés

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2014; 43: 96]

INTRODUCCIÓN

El síndrome del QT largo (SQTL) congénito es una entidad hereditaria poco frecuente caracterizada por una alteración de los canales iónicos implicados en la repolarización cardiaca que predispone a arritmias ventriculares potencialmente mortales.

CASO CLÍNICO

Paciente que desde la infancia presenta pérdidas de conciencia catalogadas de epilepsia. En su evolución presenta muerte súbita resucitada, colocándose desfibrilador automático implantable.

En su primera gestación el feto presenta bloqueo AV de segundo grado y en el electrocardiograma (ECG) posnatal se evidencia un incremento del intervalo QTc, alcanzando intervalos máximos de 560 msec. Un segundo hijo de la paciente presenta alargamiento del QTc en el ECG.

Ante la sospecha de SQTL congénito, se solicita estudio genético que resulta positivo en todos ellos, encontrándose la mutación KCNH2 (SQTL tipo II). En la actualidad los niños reciben tratamiento betabloqueante y se encuentran asintomáticos.

CONCLUSIONES

El síndrome del QT largo congénito es una canalopatía cuya manifestación clínica principal es el síncope y la muerte súbita. El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, QT prolongado en el ECG e historia familiar. Resulta fundamental realizar ECG a los pacientes con pérdida de conciencia y estudiar la duración del intervalo QT manualmente para evitar el retraso diagnóstico de estos pacientes y sus consecuencias.

