

# VII Curso de Primavera 2012



Resúmenes  
publicaciones 2011



## Dent's disease: clinical features and molecular basis

Claverie-Martín F, Ramos-Trujillo E, García-Nieto V

Unidad de Investigación, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Spain. [fclamar@gobiernodecanarias.org](mailto:fclamar@gobiernodecanarias.org)

*Pediatr Nephrol.* 2011; 26(5):693-704.

Dent's disease is an X-linked recessive renal tubulopathy characterized by low-molecular-weight proteinuria (LMWP), hypercalciuria, nephrocalcinosis, nephrolithiasis, and progressive renal failure. LMWP is the most constant feature, while the other clinical manifestations show wide variability. Patients also present variable manifestations of proximal tubule dysfunctions, such as aminoaciduria, glucosuria, hyperphosphaturia, kaliuresis, and uricosuria, consistent with renal Fanconi syndrome. Dent's disease affects mainly male children, and female carriers are generally asymptomatic. In two-thirds of patients, the disease is caused by mutations in the CLCN5 gene, which encodes the electrogenic chloride/proton exchanger CIC-5. A few patients have muta-

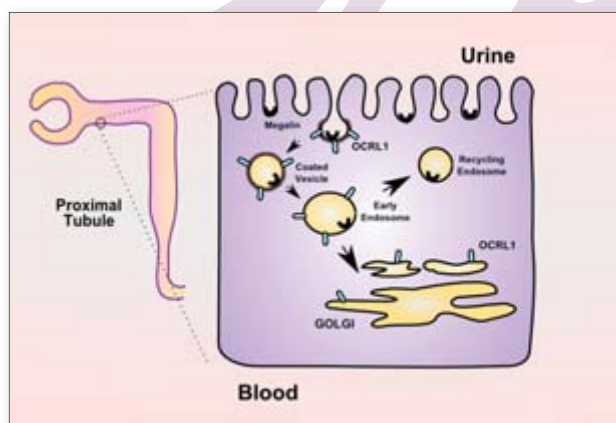


Figura. Cellular localization of OCRL1. OCRL1 is present on clathrin-coated intermediates, early endosomes, and the Golgi apparatus and may facilitate trafficking between these compartments

tions in OCRL1, the gene associated with the oculocerebrorenal syndrome of Lowe, which encodes a phosphatidylinositol-4,5-bisphosphate-5-phosphatase (OCRL1). Both CIC-5 and OCRL1 are involved in the endocytic pathway for reabsorption of LMW proteins in the proximal tubule. This review will provide an overview of the important phenotypic characteristics of Dent's disease and summarize the molecular data that have significantly increased our comprehension of the mechanisms causing this disease.

## Hipouricemia y manejo renal del ácido úrico

*Hypouricemia and tubular transport of uric acid.*

España Martín N, García Nieto VM(1)

(1) Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

*Nefrología* 2011; 31(1) | Doi. 10.3265/Nefrologia.pre2010.Oct.10588 | Aceptado el: 28 Oct. 2010 | En Publicación: 21 Ene. 2011

La hipouricemia se diagnostica cuando los niveles plasmáticos de ácido úrico son menores o iguales a 2,0 mg/dl. El diagnóstico diferencial de la hipouricemia se realiza en función de la excreción fraccional de ácido úrico, y se han identificado varios transportadores y proteínas implicados en el manejo del ión urato en el túbulo proximal. En este artículo se revisan los conocimientos actuales sobre el manejo tubular renal del ácido úrico y las distintas situaciones clínicas asociadas con hipouricemia.

**Palabras clave:** Hipouricemia, Transporte tubular renal de ácido úrico.



## Hiperecogenicidad prenatal del colon como signo precoz de cistinuria

**Cobo Costa A(1), Luis Yanes MI (2), Padilla Pérez AI(3), Álvarez de la Rosa M(3), García Nieto VM(2), Troyano Luque JM.**

(1) Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife. (2) Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. (3) Servicio de Ecografía y Medicina Fetal. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife.

*Nefrología 2011; 31(1) | Doi. 10.3265/Nefrologia.pre2010.Sep.10636 | Aceptado el: 27 Sep. 2010 | En Publicación: 21 Ene. 2011*

La cistinuria es una enfermedad hereditaria producida por un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de cistina y de los aminoácidos dibásicos (lisina, ornitina y arginina)<sup>1</sup>. Se produce por un defecto en el transporte tubular renal e intestinal de los mismos. Se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo y tiene una prevalencia aproximada de 1/7.000 recién nacidos vivos, con una gran variabilidad geográfica, sin predominio de sexo. Las manifestaciones clínicas se reducen a la litiasis renal y sus consecuencias (cólicos, hematuria, etc.) que, habitualmente, se presentan en la segunda-tercera décadas de la vida, aunque pueden aparecer ya desde el primer año. Es causa del 6-10% de los casos de litiasis pediátrica<sup>2</sup>. La formación de cálculos de cistina se debe a la excesiva concentración de este aminoácido en orina y a su gran insolubilidad, sobre todo cuando el pH urinario es ácido.

Hemos tenido la oportunidad de estudiar un niño que, actualmente, tiene 3 años de edad. Fue remitido por su pediatra a los 5 meses de vida tras un episodio de hematuria macroscópica, en el que se objetivó la presencia de un cálculo en el pañal. Se

trata del primer hijo de unos padres no consanguíneos, sin patología previa de interés y con antecedentes de miembros con cólicos nefríticos en la rama paterna. Durante la gestación se detectaron en los controles ecográficos fetales una hiperecogenicidad del colon en ausencia de otras anomalías intestinales y una luminiscencia nucal discretamente aumentada, sin otros hallazgos de interés. Por este motivo, al nacimiento se realizó un test del sudor para descartar la presencia de fibrosis quística, cuyo resultado fue normal.

En el seguimiento posterior se objetivaron múltiples cálculos bilaterales en los controles ecográficos realizados, que han llegado a tener un diámetro de 1,4 cm. Se detectó una eliminación persistentemente elevada de cistina en la orina (valor máximo 656 mg/g de creatinina a los 7 meses de edad). La función glomerular renal es normal (creatinina plasmática 0,28 mg/dl), aunque presenta un defecto en la capacidad de concentración (689 mOsm/kg) y una elevación de la eliminación urinaria de microalbúmina (cociente microalbúmina/creatinina 33,9 µg/µmol).

Durante su evolución ha expulsado numerosos cálculos de pocos mm de diámetro (más de 50 durante el primer año de vida), permaneciendo por lo demás asintomático. Mantiene una adecuada ganancia ponderal y el desarrollo psicomotor es normal. Actualmente recibe tratamiento dietético y farmacológico con citrato potásico, captopril y D-penicilamina.

Describimos de esta forma un caso de cistinuria de presentación clínica temprana, reflejo de la gran capacidad litogénica que posee esta entidad, con la particularidad del hallazgo ecográfico prenatal de hiperecogenicidad del colon secundaria al depósito de cristales de cistina en dicha localización. Esta forma de presentación de la cistinuria fue descrita en 2006. La explicación de este hallazgo radica en que los

crisales de cistina se forman intraútero en el riñón fetal, pasan al líquido amniótico y, posteriormente, son deglutidos. El hallazgo ecográfico de la hiperecogenicidad intestinal intraútero ha sido relacionado clásicamente con la fibrosis quística, motivo por el que se realizaron los estudios necesarios para descartar esta enfermedad al nacimiento de nuestro paciente. Su negatividad y la clínica tan precoz permitieron el diagnóstico. El conocimiento de esta asociación puede conducir al diagnóstico precoz de la enfermedad, lo que permitirá establecer un tratamiento adecuado.

Palabras clave: Cistinuria, Hiperecogenicidad de colon, Nefrolitiasis. Hiperecogenicidad intestinal, con densidad sónica semejante al hueso fetal.



Hiperecogenicidad intestinal, con densidad sónica semejante al hueso fetal.

## Diagnóstico del asma infantil

**Martínez Gómez M, Oliva Hernández C.**

*Andrés Martín A, Valverde Molina J editores. Manual de Neumología Pediátrica. Madrid: Editorial Panamericana. 2011; p.271-80.*

*ISBN 978-84-9835-310-5*

En este capítulo se realiza una puesta al día del diagnóstico del asma infantil, teniendo en cuenta la evidencia científica.

El diagnóstico de asma se basa en dos pilares fundamentales: historia clínica compatible y exploración funcional respiratoria.

El diagnóstico precoz es muy importante dado que permitirá establecer un tratamiento adecuado evitando en lo posible la evolución del asma a formas graves.

En el estudio de la función pulmonar en niños colaboradores, la técnica de elección es la espirometría basal forzada con prueba broncodilatadora, para objetivar la obstrucción al flujo aéreo y demostrar su reversibilidad.

En niños con sospecha clínica de asma en los que ambas pruebas no sean concluyentes, se llevarán a cabo pruebas de provocación bronquial.

En la espirometría en niños preescolares hay que utilizar parámetros de función pulmonar con valores específicos para estas edades como son el FEV0.5 y FEV0.75.

En este capítulo también se analizan las controversias sobre la utilidad de la monitorización del flujo espiratorio máximo domiciliario.

Con respecto a los marcadores de la inflamación de la vía aérea en el asma, se comenta el más utilizado, que es la fracción del óxido nítrico exhalado (FENO), que mide el grado de inflamación eosinofílica de las vías aéreas.

Todos estos parámetros utilizados en su conjunto nos permitirán el diagnóstico correcto de asma en el paciente pediátrico.

## Patología pulmonar en otras enfermedades sistémicas

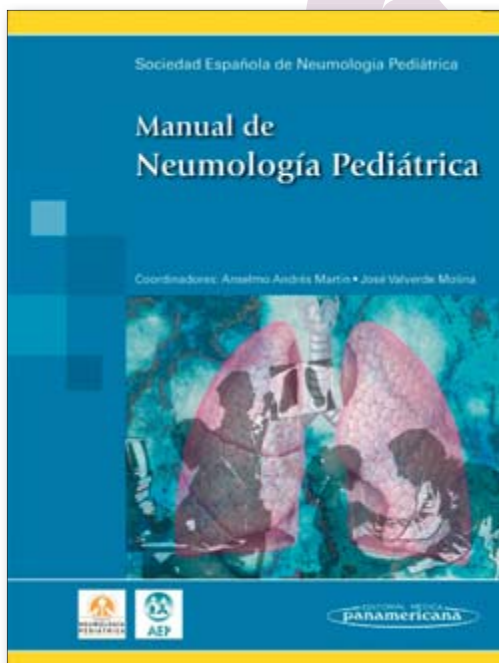
**Velasco González V, Osona Rodríguez de Torres B.**

*Andrés Martín A, Valverde Molina J editores. Manual de Neumología Pediátrica. Madrid: Editorial Panamericana. 2011; p.389-402.*

*ISBN 978-84-9835-310-5*

En este capítulo se revisan, con un enfoque práctico y sencillo, las complicaciones pulmonares de las siguientes enfermedades sistémicas en la población pediátrica: Sarcoidosis, Histiocitosis de células de Langerhans, Enfermedades del tejido conectivo, Vasculitis, Síndrome de Goodpasture, Drepanocitosis y Enfermedades de depósito.

Las enfermedades sistémicas que afectan al pulmón del niño son infrecuentes. Las manifestaciones pulmonares asociadas a las mismas pueden ser resultado de una alteración estructural y/o funcional pulmonar directa por la enfermedad sistémica, per se, por complicaciones infecciosas secundarias y/o por los efectos adversos del tratamiento farmacológico empleado.



La búsqueda de las complicaciones respiratorias en las enfermedades sistémicas debe ser rutinaria. Su forma de presentación, morbilidad y mortalidad son muy variables y su tratamiento principal descansa en el ensayo terapéutico de esteroides sistémicos y la posible adición de otros inmunosupresores.

## Tabaquismo en la infancia y adolescencia

**Suárez López de Vergara RG, Galván Fernández C.**

*Andrés Martín A, Valverde Molina J editores. Manual de Neumología Pediátrica. Madrid: Editorial Panamericana. 2011; p.427-39.*

*ISBN 978-84-9835-310-5*

En la actualidad se tiene un amplio conocimiento de los efectos perjudiciales del tabaco sobre la salud. Estos son numerosos y afectan a los propios fumadores, pero también a los convivientes, que se convierten en fumadores pasivos o fumadores involuntarios.

Con frecuencia, y de forma equivocada, se considera que el consumo de tabaco es una opción exclusivamente personal; sin embargo, ésta es una afirmación contradictoria, dado que realmente la mayoría de los fumadores desea abandonar su hábito, cuando adquiere plena conciencia de los efectos del tabaco sobre su salud, a pesar de que les resulte difícil dejarlo, debido a la acción adictiva de la nicotina.

En este capítulo se describen aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos del tabaquismo, aunque fundamentalmente se centra en la clínica desde el periodo perinatal, la infancia y adolescencia, las políticas de control del tabaquismo y los planes de educación a escolares, adolescencia y familia.



## La consulta prenatal

**Ferrández Gomariz C, Monge Zamorano M.**

*En Del Pozo Machuca J, Redondo Romero A, Gancedo García MC, Bolivar Galiano V. Tratado de Pediatría Extrahospitalaria 2ª edición Madrid: Ergon ; 2011. P 159.*

Actualmente se considera que los pediatras extrahospitalarios y de atención primaria tenemos un papel fundamental en el cuidado y supervisión no solo de los niños, sino también de sus familias.

La salud mental, emocional y física de los padres afectará a la salud y calidad de vida del niño. La buena relación del pediatra con los padres es, por tanto, imprescindible para la salud del niño.

De los estudios publicados hasta ahora se desprende que la consulta prenatal puede ser un buen comienzo para que la relación padres- pediatra sea fructífera, ya que es una oportunidad excelente para que los padres conozcan a quien va a ser su guía en cuanto a la salud de su hijo, durante los siguientes 15 años. De hecho, diferentes estudios han demostrado que tanto los consejos preconcepcionales como prenatales son útiles para mejorar la salud de la madre y del niño.

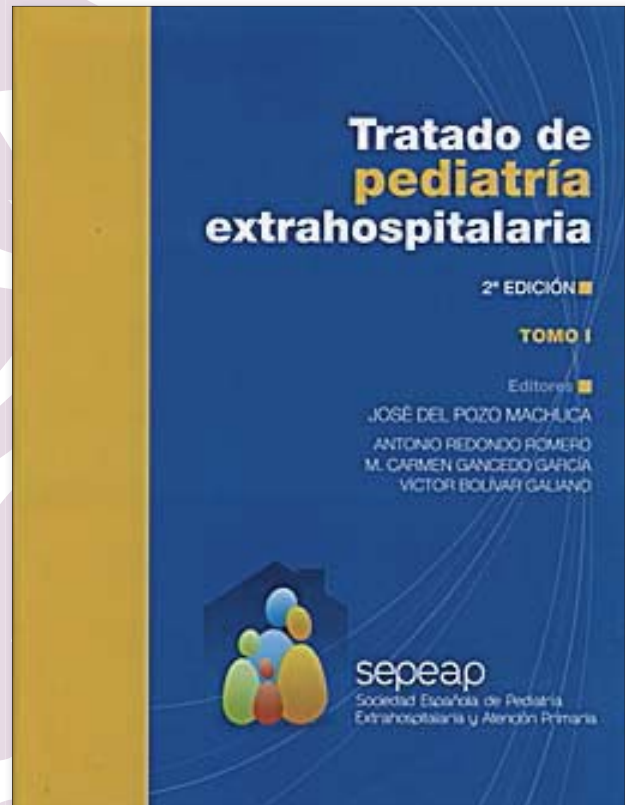
Además la visita pediátrica prenatal se ha demostrado que aumenta el número de mujeres que dan lactancia materna a sus hijos, disminuye el número de las visitas pediátricas a los servicios de urgencias una vez nacido el niño, y mejora el cumplimiento de las siguientes citas con el pediatra.

En nuestro país, esta visita no está incorporada como parte de la atención pediátrica habitual, pero cada vez son más los pediatras a favor de incluirla de forma sistemática en las revisiones del niño sano.

## Infecciones urinarias. Reflujo vésico-ureteral

**García Nieto VM, García Rodríguez VE.**

*En Del Pozo Machuca J, Redondo Romero A, Gancedo García MC, Bolivar Galiano V. Tratado de Pediatría Extrahospitalaria 2ª edición Madrid: Ergon ; 2011. P 493-506.*



## Calendario de Vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2011

**Comité Asesor de Vacunas de la AEP, J. Marès Bermúdez, D. van Esso Arbolave, D. Moreno-Pérez, M. Merino Moína, F.J. Álvarez García, M.J. Cilleruelo Ortega, J. Arístegui Fernández, L. Ortigosa del Castillo, J. Ruiz-Contreras, F. Barrio Corrales y J. González-Hachero.**

*An Pediatr (Barc). 2011;74 (2):132.e1-132.e19.*

El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP) actualiza anualmente el calendario de vacunaciones teniendo en cuenta tanto aspectos epidemiológicos, como de efectividad y eficiencia de las vacunas.

El presente calendario incluye grados de recomendación. Se han considerado como vacunas sistemáticas aquellas que el CAV-AEP estima que todos los niños deberían recibir; como recomendadas las que presentan un perfil de vacuna sistemática en la edad pediátrica y que es deseable que los niños reciban, pero que pueden ser priorizadas en función de los recursos para su financiación pública y dirigidas a grupos de riesgo aquellas con indicación preferente para personas en situaciones de riesgo. Los calendarios de vacunaciones tienen que ser dinámicos y adaptarse a los cambios epidemiológicos que vayan surgiendo, pero el CAV-AEP considera como objetivo prioritario la consecución de un calendario de vacunación único para toda España.

En base a los últimos cambios en la epidemiología de las enfermedades, las principales novedades propuestas en este calendario son la administración de la primera dosis de las vacunas triple vírica y varicela

a los 12 meses (12-15 meses) y la segunda dosis a los 2-3 años, así como la administración de la vacuna Tdpa a los 4-6 años siempre acompañada de otra dosis a los 11-14 años.

El CAV-AEP estima que deben incrementarse las coberturas de vacunación frente al papilomavirus humano en las niñas de 11 a 14 años. Se reafirma en la recomendación de incluir la vacunación frente al neumococo en el calendario de vacunación sistemática. La vacunación universal frente a la varicela en el segundo año de vida es una estrategia efectiva y por tanto un objetivo deseable. La vacunación frente al rotavirus, dada la morbilidad y la elevada carga sanitaria, es recomendable en todos los lactantes. Se insiste en la necesidad de vacunar frente a la gripe y la hepatitis A, a todos los que presenten factores de riesgo para dichas enfermedades. Finalmente, se insiste en la necesidad de actualizar las vacunaciones incompletas con las pautas de vacunación acelerada.

## ¿Debe realizarse una cistografía a todos los lactantes con dilatación leve y moderada de las vías urinarias? Las pruebas de función renal pueden ayudar a responder esta pregunta

*Should a cystography be performed on all breastfeeding infants with mild to moderate dilatation of the urinary tract? Renal function tests can help to answer this question*

**García Nieto V(1), González Cerrato S(1), García Rodríguez VE(2), Mesa Medina O(1), Hernández González MJ(1), Monge Zamorano M(1), Luis Yanes MI(1).**

(1) Servicio de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.(2) Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Canarias. Santa Cruz de Tenerife.

*Nefrología 2011; 31(2) | Doi. 10.3265/Nefrologia.pre2011.Feb.10766 | Aceptado el: 1 Feb. 2011*

Introducción: La ectasia piélica puede definirse como la dilatación leve-moderada de las vías urinarias diagnosticada mediante ecografía (0,5-2 cm de diámetro transversal en la primera ecografía realizada después de nacer). Existe una cierta divergencia sobre si la cistografía se debe indicar de forma universal. El objetivo del estudio fue conocer si las pruebas de función renal son útiles para decidir, en los casos de dilatación leve y moderada de las vías urinarias, aquellos en los que no se debe solicitar la cistografía inicialmente. Pacientes y métodos: Se estudiaron 79 niños (57 niños, 22 niñas) con ectasia piélica (73, diagnosticada

intraútero y seis después de nacer). A todos se les realizaron, al menos, una cistografía y una prueba de concentración con estímulo de desmopresina antes del año de edad. Resultados: En relación con los niños sin reflujo vesicoureteral (RVU) (n = 68), los niños con RVU (n = 11; dos de grado I, tres de grado II, cinco de grado III, dos de grado IV) mostraron una osmolalidad urinaria máxima significativamente inferior ( $p = 0,006$ ) y un cociente microalbúmina/creatinina ( $p < 0,001$ ) y un cociente NAG/creatinina ( $p = 0,003$ ) significativamente superiores. El valor predictivo negativo de las dos primeras pruebas fue del 93%. La sensibilidad de la osmolalidad urinaria máxima para detectar RVU fue del 72,7% (especificidad 63,2%). La sensibilidad del cociente microalbúmina/creatinina para detectar RVU fue del 62,5% (especificidad 75%). El cociente de probabilidad (CP) positivo para el cociente NAG/creatinina fue 1,29, para la osmolalidad urinaria máxima 2,03 y para el cociente microalbúmina/creatinina 2,5. El CP negativo para el cociente NAG/creatinina fue 0,95, para la osmolalidad urinaria máxima 0,43 y para el cociente microalbúmina/creatinina 0,5.

Conclusiones: La ectasia piélica es una condición benigna. Sólo 2 pacientes requirieron una intervención médica de índole farmacológica (tratamiento profiláctico al ser portadores de RVU grado IV). Al menos, la cistografía no se debe indicar inicialmente en los casos de microalbuminuria y/o concentración urinaria normales.



## “Puntos negros” de la asistencia a la población infantojuvenil en Atención Primaria en España (primera parte)

Sánchez Pina C, Palomino Urda N, de Frutos Gallego E, Valdivia Jiménez C, Rodríguez Fernández-Oliva CR, Miranda Berrioategortua I, Gorrotxategi Gorrotxategi PJ, Pérez Candás JI, Sánchez Díaz MD, Sánchez Echenique M.

*Rev Pediatr Aten Primaria. Vol XIII, 2011. 49, 13:15-31.*

Introducción: desde la Junta Directiva de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEPap) se planteó realizar un análisis comparativo de la situación de la asistencia a la población infantojuvenil en Atención Primaria en las distintas comunidades autónomas españolas a través de los datos aportados por las diferentes sociedades autonómicas federadas.

Material y métodos: en Abril de 2010 realizamos una encuesta utilizando la tecnología Web 2.0 a 16 pediatras expertos conocedores de la situación de la asistencia a la población infantojuvenil en España, uno por cada una de las comunidades autónomas federadas en la AEPap. Han contestado a 39 preguntas consensuadas seleccionadas que buscan diferencias organizativas y asistenciales intercomunitarias.

Resultados: se han encontrado importantes discrepancias en la manera de organizar las consultas de Atención Primaria entre las distintas regiones, que generan situaciones no equitativas para los niños, sus familias y los profesionales.

Discusión y conclusiones: se han denominado “puntos negros” a las características más desfavorables, como plazas de Pediatría de Atención Primaria cubiertas por pro-

fesionales sin la especialidad, escasez de personal de Enfermería Pediátrica, horarios de trabajo vespertinos, sueldos bajos y dificultades en el acceso a Internet.

## Atención inicial al trauma extrahospitalario

Civantos Fuentes E.

*Pediatra Centro de Salud de Barranco Grande. Santa Cruz de Tenerife.*

*Pediatr Integral 2011; XV.*

El manejo del niño que ha sufrido un traumatismo requiere el conocimiento de maniobras diagnósticas y terapéuticas de cuya adecuada realización depende no sólo evitar la muerte que ocurre en este primer momento en atención extrahospitalaria, sino también evitar agregar lesiones por omisión o comisión. La asistencia inicial al trauma pediátrico (AITP) es una herramienta fundamental para aunar estas exigencias. Partiendo de conocer los mecanismos de lesión más frecuentes y la respuesta fisiopatológica del paciente pediátrico ante un trauma (por ejemplo, la hipotensión es un signo tardío de shock) desarrollaremos el método AITP con los apartados de reconocimiento primario (ABCDE), clasificación y transporte y si el tiempo antes de trasladar al paciente lo permite el 2º examen físico. La reevaluación constante del paciente es una norma, junto con la exigencia de actuación basándonos en vida-función-estética.

Palabras clave: Politraumatismo; Asistencia al trauma pediátrico; Accidentalidad.

## Quality and Safety in PICU and NICU: Scoreboard Control and Care Network

**Fuster-Jorge PA, Fernández-Sarabia J, Delgado-Melián T, Pérez-Hernández R, Jiménez-Rivera JJ, Montes de Oca-Afonso MR, Domenech-Martínez E, Sierra-López A.**

*Applications and Experiences of Quality Control. Ognyan Ivanov (Ed.). InTech Publishers, Vienne, 2011; p. 233-53. ISBN: 978-953-307-236-4.*

Ensure that each patient receive the best benefit package in order to achieve optimal process with minimal iatrogenic (safety) and maximum satisfaction, to which must be added the economic cost analysis, defined according to World Health Organization (WHO), the quality of institutions, services and health units.

Working in the field of pediatric intensive care units (PICU) and neonatal (NICU), this means the need to create a plan to improve the quality and safety including specific programs such as security an information management through computerization of health care units (registration, management of clinical records, reports, treatment and nutrition of patients); diagnosis of problems (monitoring programs of nosocomial infection, control of health care delivery of morbidity and mortality), comparing the results with the national focal points (SEN 1500, Castrillo Hospital Group) and International (Oxford Vermont Network, NNIS/NHSN) and proposals improvement (creation of protocols tailored to each unit and center, training courses and specialized workshops).

This should be compared with a model of excellence based on the best available evidence ("Evidence-Based Quality Improvement"), in order to learn, innovate, and to

formally and continuous improvement of the structure, professional and technical, with the full satisfaction of the practitioners, patients or clients and society (satisfaction surveys).

Of all the contingency plans that can be done to improve the quality and safety of the PICU and NICU, we will present in summary form two of the processes that we believe are most relevant: the surveillance of nosocomial infections and early use of end espiratory pressure support and noninvasive ventilation in newborn infants of very low birth weight.

With this form of work we intend to improve the quality and safety of care for the PICU and NICU, with the highest professional satisfaction, reducing the economic costs and better patient outcomes.

## Quality Improvement in the Nosocomial Pneumonia Surveillance and Prevention in PICU and NICU

**Fuster-Jorge PA, Montesdeoca-Melián A, Mateos-Durán M, Ramos-Real MJ, Ramos-Martín V, Castro-Hernández MB, Montes de Oca-Afonso MR.**

*Pneumonia: Symptoms, Diagnosis and Treatment. Micaela L. Suárez and Steffani M. Ortega (Eds.). Nova Science Publishers, New York, 2011; p. 63-94. ISBN: 978-1-61209-685-8.*

Ventilator associated pneumonia (VAP), the second most common hospital-acquired infection among pediatric and neonatal intensive care unit (PICU and NICU) patients, is defined as the pneumonia that develops later than or at 48 hours after the patient has been placed on mechanical ventilation. In spite of the fact that its incidence is higher in adult patient's intensive care unit, VAP is associated with increased morbidity, length of PICU and NICU stay, antibiotic use and costs also in pediatric population. The lack of a gold standard for the diagnosis of VAP makes an interpretation of the literature complex, and differences in the incidence of VAP occur as a result of the definitions used and persons doing the surveillance. As in other hospitals, in our experience the incidence of VAP seemed increase after the implementation of a VAP surveillance program. We have measured in terms of quality the impact of a specific program of prevention and surveillance of VAP in pediatric population, in a patient-centred model of healthcare assistance. Since 2000 to 2004 VAP represented the 8.66% of all hospital-acquired infections in our PICU. Gram-negative bacilli represented the most of isolates (*Escherichia coli* and *Pseudo-*

*monas aeruginosa*). The medium values of our PICU indexes were 5.52 for the Physiologic Stability Index (PSI), 5.9 for the Pediatric Risk of Mortality Score (PRISM) and 13 (class II) for the Therapeutic Intervention Scoring System (TISS). In NICU data we found 7.50 VAP per thousand days of mechanical ventilation, with very-low-birth-weight infants suffering the highest incidence rate. The nosocomial infection preventive measures, principally the hand hygiene of the health-care personnel and visitors, the correct asepsis before invasive procedures, the adequacy of antibiotics policy, and the correct nutrition of our children have demonstrated to reduce the risk of suffering a hospital-acquired infection even in 50 %.



## El Trastorno por Déficit de Atención/Hiperactividad

Rodríguez Hernández PJ, Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A.

*Pediatría Integral* 2011; XV(8): 766-775.

El Trastorno por Déficit de Atención/Hiperactividad (TDAH) es un trastorno neurobiológico frecuente en la edad pediátrica. Sus síntomas cardinales involucran a la atención y/o la impulsividad y/o la hiperactividad. El grado en el que están presentes esos tres síntomas conforman los distintos subtipos de TDAH según el Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales en su texto Revisado (DSM-IV-TR). El desajuste social, personal y/o familiar, así como el escolar, son necesarios para su tipificación y dependerá, entre otros factores, de la severidad sintomática y la detección y abordaje tempranos del trastorno. La detección precoz mejora el pronóstico y reduce la morbilidad. Existen distintas alternativas terapéuticas con efectividad elevada. El presente artículo desarrolla las bases teóricas y prácticas necesarias para un adecuado enfoque del TDAH y analiza las distintas opciones terapéuticas existentes.

Palabras clave: Atomoxetina. Infancia. Metilfenidato. Trastorno por déficit de atención/hiperactividad (TDAH).

## Trastorno obsesivo-compulsivo en la infancia. Una revisión de la literatura

García Marco E, Hernández Expósito S, Cairós González M, Rodríguez Hernández PJ.

*Revista de Psiquiatría Infanto-juvenil* 2011; 4:16-26.

El debut del Trastorno Obsesivo-Compulsivo (TOC) en la infancia representa un serio impedimento para el desarrollo normal del paciente que la sufre. Así, se altera tanto la adquisición de funciones cognitivas complejas como importantes dimensiones de la personalidad. Como consecuencia existe una elevada probabilidad de que estas personas experimenten desajuste personal, social y académico. La situación descrita evidencia la necesidad del diagnóstico y la intervención precoz de esta patología. Se presenta una revisión de la literatura científica sobre el TOC en la infancia. Tras la consideración de los criterios diagnósticos que definen a la patología, se revisan los trabajos más recientes respecto a su etiología y neurobiología. Por último, se comentan los estudios existentes sobre las características neuropsicológicas de los sujetos con TOC infantil. Se concluye la necesidad de un mayor número de investigaciones que permitan una caracterización más precisa de esta patología.

Palabras clave: Etiología, Neurobiología, Neuropsicología, Niños, Trastorno Obsesivo-Compulsivo, TOC.

## Impacto de la conducta violenta sobre los menores

**Rodríguez Hernández PJ.**

*Violencia y Psicología Comunitaria. Aspectos psicosociales, clínicos y legales. Estudios de derecho penal y criminología. Director Carlos María Romeo Casabona. Pablo García Medina, Juan Manuel Bethencourt Pérez, Esteban Sola Reche, Ángela Rita Martín Caballero, Enrique Armas Vargas, Editores. Ed: Comares, S.L. ISBN: 978-84-9836-826-0. Granada, 2011, nº 118. p 23-30.*

Creer en un entorno violento o padecer en un momento concreto un episodio violento afecta al comportamiento y a la estructura afectiva de los menores. Las secuelas pueden manifestarse incluso en la edad adulta.

Cuando un acontecimiento vital violento acontece sobre el niño, existen factores de protección constituidos por la personalidad y distintas habilidades de afrontamiento. Cuando los factores de protección resultan insuficientes, los acontecimientos vitales inciden directamente sobre la estructura psíquica.

Aunque en ocasiones no existen efectos, otras veces se produce algún tipo de disfunción psicológica que se presenta en forma de signos o síntomas. En ocasiones, al efecto del acontecimiento violento sobre la estructura psíquica hay que sumarle los posibles efectos físicos que cobran especial importancia cuando resulta dañada alguna estructura cerebral.

## Trastorno por Déficit de Atención con Hiperactividad

**Hidalgo Vicario MI, Rodríguez Hernández PJ.**

*Tratado de Pediatría Extrahospitalaria (2ª Edición). Madrid: Ergon; 2011.p 1339-51.*

El Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad (TDAH) o Trastorno Hiperactivo constituye uno de los problemas neurológicos más prevalentes en la edad pediátrica.

Los síntomas principales son la impulsividad, déficit de atención e hiperkinesia.

La expresividad clínica de los síntomas produce desajuste social, personal y familiar con implicaciones importantes en la evolución de los pacientes.

La detección precoz mejora el pronóstico y reduce la morbilidad.

Además, la efectividad del tratamiento es elevada. Para realizar una adecuada aproximación al trastorno es preciso conocer las formas de presentación clínica, la metodología de evaluación y las alternativas terapéuticas más importantes.

## TALLER ¿CÓMO TE VES? en versión infantil. GUÍA METODOLÓGICA

**Armas Navarro A, Suárez López de Vergara RG.**

*Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de la Salud Editor. 2011.*

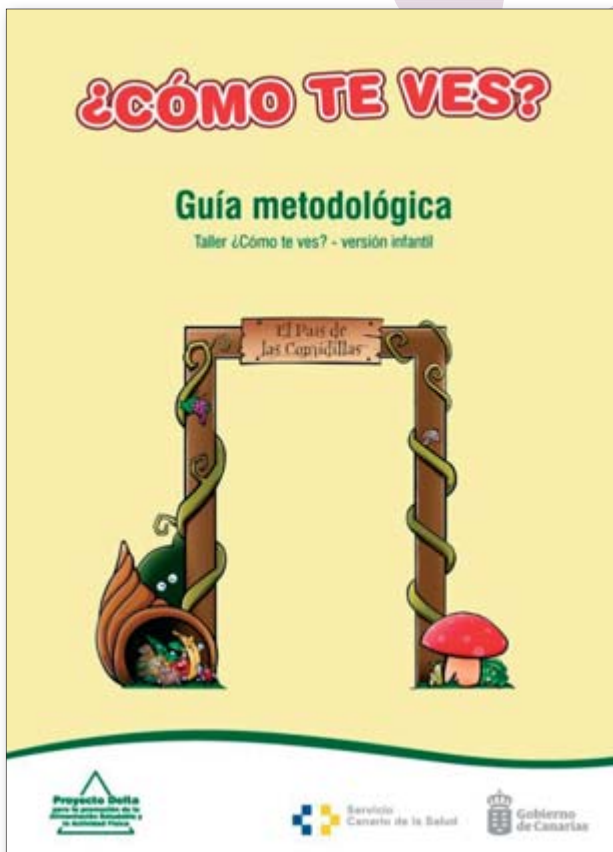
El Proyecto Delta de Educación Nutricional es una propuesta educativa que tiene como finalidad el fomento de la alimentación saludable y de la actividad física, en un marco integral de promoción de la salud. Forma parte de las acciones que realiza la Consejería de Sanidad del Gobierno de Canarias para mejorar los hábitos alimentarios de la población. Está orientado a fomentar una alimentación sana desde los primeros años de vida, siguiendo los objetivos del Plan de Salud de Canarias y las recomendaciones que recoge el Ministerio de Sanidad y Consumo en su Estrategia NAOS.

Entre los diferentes materiales didácticos de este Proyecto Delta se encuentra el Taller: ¿Cómo te ves? edición 2005, destinado a la valoración de la percepción de la imagen corporal en el adulto. En la actualidad y siguiendo en la idea de profundizar en la percepción de la imagen corporal en los menores, se ha elaborado el Taller ¿Cómo te ves?, en su versión infantil, destinado para escolares entre los 6 y 12 años de edad.

Se evalúa la percepción de la imagen corporal a través del juego, se enseña el cálculo de índice de masa corporal, como herramienta para el control del peso, y se corrige la percepción de la imagen corporal en los casos necesarios.

Al finalizar el taller los escolares se llevan un folleto individualizado con los datos somatométricos obtenidos durante la realización del taller, acompañado de recomendaciones de alimentación saludable y consejos para la práctica de actividad física, a fin de actuar en la prevención del sobrepeso y obesidad infantil

Publicación disponible en: <http://www2.gobiernodecanarias.org/sanidad/scs/contenidoGenerico.jsp?idDocument=bbcdab64-de58-11de-abadf78c69e03620&idCarpeta=7e922394-a9a4-11dd-b574-dd4e320f085c>





## Guía pediátrica de la alimentación. Pautas de alimentación y actividad física de 0 a 18 años

**Barios González E, García Mérida JM, Murray Hurtado M, Ruíz Pons M, Santana Vega C, Suárez Hernández E, et al.**

*Programa de intervención para la prevención de la obesidad infantil. Sociedades Canarias de Pediatría, Dirección General de Salud Pública editores. 2011. I.S.B.N.: 978-84-694-4195-4*

Este trabajo forma parte del Proyecto de Intervención Pediátrica para la Prevención de la Obesidad Infantil, que fue subvencionado por la Consejería de Sanidad.

Con este proyecto de intervención, la Sociedad Canaria de Pediatría ha pretendido colaborar con la Consejería de Sanidad, elaborando una documentación científica y materiales didácticos, sobre alimentación saludable, dirigidos a las familias, escolares y adolescentes, para que aumente su adherencia a una alimentación saludable y práctica de ejercicio físico, con el fin de que adopten hábitos saludables, que impidan el desarrollo de la obesidad y sus comorbilidades.

Las razones que motivaron la realización del trabajo están basadas en la constatación de que la obesidad infantil es un problema de salud pública cada vez más importante en nuestro país, y más aún en nuestra Comunidad Autónoma en donde un tercio de los niños y niñas tiene sobrepeso y un 18% padecen obesidad. Los cambios en estilos de vida, sociales y laborales que ha experimentado la sociedad española han ocasionado un fuerte incremento de la obesidad en la población infantil. Las dietas tradicionales han sido reemplazadas por dietas con mayor densidad energética, lo que significa más grasa y más azúcar añadido en los alimentos, unido a una disminución del consumo de frutas, verduras, cereales y legumbres.

Además, estos cambios alimentarios se combinan desfavorablemente con estilos de vida, en los que el gasto energético derivado de la actividad física ha disminuido debido a unas condiciones de vida más confortables (transporte motorizado, ascensores, calefacción central, aires acondicionados) y las actividades de ocio sedentarias (TV, videos).



## DELTA Project: Nutritional education, Physical activity and Obesity prevention

**Armas Navarro A, Suárez López de Vergara RG.**

*Workshop: How do you see yourself? Good practices: Children's rights in hospitals and other health services.*

*Task Force para la Promoción de la Salud de Niños y Adolescentes en y por los hospitales (Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals, Task Force HPH-CA)*

Disponible en: <http://www.hphnet.org/>

Disponible en:

[http://www.hphnet.org/index.php?option=com\\_content&view=article&id=1552%3Ahp-for-children-a-adolescents-in-a-by-hospitals-&catid=20&Itemid=95](http://www.hphnet.org/index.php?option=com_content&view=article&id=1552%3Ahp-for-children-a-adolescents-in-a-by-hospitals-&catid=20&Itemid=95)

El Programa de Promoción de la Salud para Niños y Adolescentes hospitalizados, que se enmarca dentro de la Red Internacional de Hospitales Promotores de Salud (HPH, Health Promotion Hospital) de la Organización Mundial de la Salud, hace una propuesta de difusión de Buenas Prácticas de Promoción de la Salud para este grupo de edad, donde se describen diferentes actuaciones sobre la infancia y adolescencias dentro del marco de los Derechos del Niño. En el presente trabajo se hace una descripción de las actuaciones realizadas por el Servicio de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública, en el taller ¿Cómo te ves? en su versión infantil y la difusión del mismo en el año 2011.

## Resultados del estudio EACEE (Estudio de Asma en Centros Escolares Españoles)

**López-Silvarrey Varela A, Iglesias López B, Korta Murúa J, Martínez Gómez M, Morell Bernabé JJ, Pértega Díaz S, Rodríguez Fernández-Oliva CR, Román Piñana JM, Rueda Esteban S, Sánchez Jiménez J, María Isabel Úbeda Sansano MI.**

ISBN: 978-84-96561-44-1

La Fundación María José Jove, en colaboración con la Fundación BBVA y la Sociedad Española de Neumología Pediátrica, han desarrollado durante los años 2009 y 2010 un ambicioso proyecto de investigación que describe la situación actual sobre cómo se atiende a los alumnos con asma en los centros escolares españoles, cuyos resultados se han publicado en esta monografía en 2011.

A pesar de existir diferencias, todas las preguntas siguen un patrón similar en las diferentes áreas de estudio (bajos conocimientos, poca disponibilidad de recursos y mal funcionamiento de los circuitos de intercambio de información padres/familiares-profesores), En este sentido, pueden hacerse recomendaciones similares para todas las regiones estudiadas, que muy probablemente serán adecuadas para todo el estado español.



## Recursos para la puesta en marcha de un programa de Atención al niño con asma

**Rodríguez Fernández Oliva CR, Pardos Martínez C, García Merino A, Úbeda Sansano MI, Callén Blecua MT, Praena Crespo M.**

*Recursos para la puesta en marcha de un programa de Atención al niño con asma. Documentos del GVR (DT-GVR-5) Disponible en: [www.aepap.org/gvr/protocolos.htm](http://www.aepap.org/gvr/protocolos.htm)*

El desarrollo de los planes regionales de atención al niño asmático hace necesaria la utilización de una serie de recursos materiales, humanos, y físicos. Este documento pretende ser un instrumento de apoyo y referencia tanto para la dotación de los recursos imprescindibles, como para realizar las actividades necesarias a desarrollar en un plan de atención al asma infantil. Puede ser de interés en aquellos lugares donde los planes de atención al asma, aún no han sido establecidos. El documento está dividido en los siguientes apartados:

- 1) Entorno físico y dotación de recursos humanos mínimos
- 2) Requerimientos organizativo

- 3) Material necesario para el desarrollo del programa de atención:
  - i) Diagnóstico clínico
  - ii) Diagnóstico funcional
  - iii) Diagnóstico alergológico
  - iv) Técnicas
- (1) Dispositivos mínimos en consulta
- (2) Tablas de datos sobre diferentes dispositivos disponibles
- (3) Sistemas de registro de valoración de la técnica por el profesional sanitario
- (4) Material educativo para el uso de los dispositivos
  - v) Tratamiento farmacológico
  - vi) Registro para pacientes: Tratamiento según síntomas y FEM (Flujo Espiratorio Máximo)
  - vii) Educación del paciente
  - viii) Instrumentos a utilizar de aerosolterapia





## Influence of environmental and genetic factors linked to celiac disease risk on infant gut colonization by *Bacteroides* species

Sánchez E, De Palma G, Capilla A, Nova E, Pozo T, Castillejo G, Varea V, Marcos A, Garrote JA, Polanco I, López A, Ribes-Koninckx C, García-Novo MD, Calvo C, Ortigosa L, Palau F, Sanz Y.

*Appl Environ Microbiol.* 2011. 77(15):5316-23.

La Enfermedad Celíaca (EC) es una enteropatía mediada por el sistema inmune, en cuya presentación están implicados factores genéticos y ambientales, cuya interacción puede influir en el riesgo de padecer la enfermedad.

El objetivo de este estudio fue determinar los efectos de las prácticas del tipo de lactancia y el genotipo HLA-DQ sobre la colonización intestinal de especies de *Bacteroides* en niños pertenecientes a grupos de riesgo para el desarrollo de EC.

Este estudio incluye a 75 recién nacidos a término con al menos un familiar en primer grado diagnosticado de EC. Los recién nacidos fueron clasificados según el tipo de lactancia que estaban recibiendo (lactancia materna o con fórmula) y el genotipo HLA-DQ (alto o bajo riesgo genético). Se analizaron las heces de 7 días, 1 mes, y 4 meses por PCR y por gel de electroforesis.

El índice de diversidad de especies de *Bacteroides* fue mayor en los lactantes alimentados con fórmula que en los lactantes amamantados.

Los lactantes amamantados mostraban una mayor prevalencia de *Bacteroides* uniformis a 1 y 4 meses de edad, mientras que los lactantes alimentados con fórmula tenían una mayor prevalencia de *B. intestinalis* en todos tiempos de muestreo, de *B.*

*caccae* a los 4 meses y 7 días y de *B. plebeius* a los 4 meses.

Los recién nacidos con alto riesgo genético mostraban una mayor prevalencia de *B. vulgatus*, mientras que aquellos con bajo riesgo genético mostraban una mayor prevalencia de *B. ovatus*, *B. plebeius* y *B. uniformis*. Entre los lactantes amamantados, la prevalencia de *B. uniformis* fue mayor en aquellos con bajo riesgo genético que en aquellos con alto riesgo genético. Entre los lactantes alimentados con fórmula, la prevalencia de *B. ovatus* y *B. plebeius* aumentó en aquellos con bajo riesgo genético, mientras que la prevalencia de *B. vulgatus* fue mayor en aquellos con alto riesgo genético.

Los resultados indican que el tipo de alimentación con leche materna y el genotipo HLA-DQ influyen en el proceso de colonización de especies de *Bacteroides* y posiblemente en el riesgo de enfermedad.

## Situación actual de la vacunación frente a rotavirus

**Ortigosa L, Román E.**

*An Pediatr Cont 2011; 9(5): 320-5.*

La infección por rotavirus es una causa importante de morbilidad en la infancia, y es la primera causa de diarrea grave y de hospitalización por diarrea en España. Existen numerosos estudios que evalúan en Europa y en España el impacto sanitario de la infección por rotavirus, la repercusión en la salud de los niños y de sus familias, el elevado coste sanitario de la asistencia que requiere esta enfermedad y asimismo el coste indirecto que representa para las familias y para la sociedad. Todos estos estudios justifican la vacunación como la única estrategia preventiva útil frente a esta enfermedad y establecen su balance de coste-efectividad.

Las vacunas disponibles frente a rotavirus han demostrado, tanto en países en desarrollo como en países desarrollados, su eficacia y su seguridad para prevenir esta infección, con una reducción significativa de las formas graves de diarrea y de las hospitalizaciones por rotavirus. Por ello, la OMS recomienda la vacunación frente a rotavirus en todos los países, dada la carga de enfermedad, tanto en países en desarrollo como en países desarrollados.

La vacunación frente a rotavirus en España no forma parte del calendario de vacunaciones sistemáticas, y por lo tanto no está financiada por la Administración Sanitaria.

El Comité Asesor de Vacunas (CAV) de la Asociación Española de Pediatría (AEP), en su calendario de vacunaciones 2011, establece unos grados de recomendación para aquellas vacunas no financiadas por el Sistema Nacional de Salud (SNS) que permiten priorizar las vacunas disponibles

en función de la epidemiología, la morbimortalidad de las enfermedades y la disponibilidad de recursos sanitarios. En función de estos criterios, la vacunación frente a rotavirus es considerada actualmente por la AEP como una vacuna recomendada en la infancia.

A lo largo del año 2010, la FDA, la OMS y la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) iniciaron un exhaustivo proceso de investigación y pusieron en marcha diversos estudios para evaluar las implicaciones de la presencia de partículas de circovirus porcinos (PCV-1 y PCV-2) en las vacunas frente a rotavirus y, de forma unánime, han concluido que tanto la presencia de ADN de partículas virales de circovirus porcino tipo 1 en la vacuna Rotarix® como de fragmentos de ADN de circovirus porcino tipo 2 en la vacuna RotaTeq® no representan un problema para la salud humana, estableciendo que no existe ninguna razón para limitar el uso de estas 2 vacunas, por lo que no recomiendan ningún cambio en el uso de las mismas.

Varias sociedades científicas españolas: la AEP, la Asociación Española de Vacunología (AEV), la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP) y la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP), emitieron un documento de consenso en diciembre de 2010, afirmando que todos los datos actualmente disponibles con-firman que estos hallazgos no representan un riesgo para la salud de los niños que han recibido estas vacunas y no afectan a la seguridad ni a la eficacia de las mismas, y consideran que la vacunación frente a rotavirus constituye una medida preventiva recomendable para todos los niños de nuestro país.

## **Cambios en los Criterios Diagnósticos de la Enfermedad Celíaca. Guía basada en la evidencia ESPGHAN 2011**

**Ortigosa L.**

*Can Pediatr 2011;35(3):173-4*

La enfermedad celíaca (EC) se ha considerado, por definición, como una enteropatía sensible al gluten, y en los criterios diagnósticos establecidos en el año 1969 por la Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica se requería la necesidad de realizar tres biopsias intestinales secuenciales para poder confirmar el diagnóstico de EC.

El proceso para establecer definitivamente el diagnóstico de EC siguiendo esos criterios requería varios años, la realización de sucesivas biopsias intestinales y la retirada y posterior sobrecarga con gluten en la dieta. Además, el criterio fundamental para el diagnóstico precisaba que en el estudio histopatológico de la mucosa intestinal se evidenciase la existencia de una lesión grave, con una atrofia total o subtotal de vellosidades.

Estos estrictos criterios diagnósticos fueron mantenidos hasta que la propia Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN) los modificó en el año 1989, proponiendo una reducción en el número de biopsias necesarias para establecer el diagnóstico de EC. Pero a lo largo de los últimos años se han venido produciendo importantes descubrimientos sobre la etiopatogenia e inmunogenética de la EC tales como la existencia de genes de susceptibilidad HLA DQ2/DQ8 relacionados con la enfermedad celíaca, el descubrimiento de la transglutaminasa tisular como el autoantígeno de la enfermedad, y la generalización en el uso de marcadores

serológicos de actividad altamente sensibles y específicos para el diagnóstico de la EC.

Ante la evidencia científica de la necesidad de actualizar los criterios diagnósticos y la propia definición de la EC, la ESPGHAN encargó a un grupo de trabajo la revisión de los mismos. Las propuestas y conclusiones de este grupo de expertos fueron presentadas y debatidas en los dos últimos congresos de la ESPGHAN; en éstos se hicieron recomendaciones de nuevos algoritmos diagnósticos basados en la evidencia, tanto para niños y adolescentes con signos y síntomas consistentes con EC, como para niños y adolescentes sin sintomatología sugestiva de EC pero que están siendo estudiados por pertenecer a grupos de riesgo para desarrollar la enfermedad celíaca, y saldrán publicados en un próximo número de *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, revista oficial de la ESPGHAN.

Estos cambios en los criterios diagnósticos de la EC deben ser cuidadosamente interpretados en Unidades de Gastroenterología expertas en el diagnóstico de EC, para evitar errores diagnósticos, tanto de pacientes celíacos en los que no se realice adecuadamente el diagnóstico de EC por una incorrecta interpretación de los resultados clínicos, analíticos y genéticos, como en otros casos de niños no celíacos en los que, sin un diagnóstico de certeza de EC, se inicie una dieta sin gluten, que no necesitan. Sigue siendo un error frecuente por parte de algunos médicos de Atención Primaria la recomendación de retirar el gluten de la dieta de niños con sospecha de enfermedad celíaca, antes de completar todo el proceso diagnóstico de la EC.



## Características epidemiológicas de las Bronquiolitis causadas por el virus respiratorio sincitial y el metapneumovirus humano en pacientes pediátricos

**B. Castro, A. Tenorio-Abreu, P. Fuster-Jorge, M. Hernández-Porto, I. Montesinos, A. Sierra.**

*Acta Pediatr Esp. 2011; 69 (4): 235-240.*

**Introducción:** La Bronquiolitis es una enfermedad de las vías respiratorias que se produce durante los primeros años de vida.

**Métodos:** Desde febrero de 2008 hasta diciembre de 2009 se estudiaron los casos de Bronquiolitis en una población pediátrica de  $\leq 3$  años de edad. Se procesaron 1.012 aspirados nasales para la detección antigénica rápida frente al virus respiratorio sincitial (VRS) y 753 para la técnica de amplificación de ácidos nucleicos de metapneumovirus humano (MPVh).

**Resultados:** En las 1.012 muestras recibidas se realizó la detección antigénica de VRS; 195 (19,27%) resultaron positivas, correspondientes a 185 pacientes. En 763 muestras se realizó la detección de MPVh; 60 (7,86%) resultaron positivas, que correspondían a 50 pacientes. El mayor porcentaje de los casos se dieron en pacientes menores de 6 meses. Se observó una distribución estacional de los casos.

**Conclusión:** En nuestro medio, los MPVh presentan una menor incidencia que los VRS; además, la distribución epidemiológica del VRS precede, y con picos más bruscos, a la del MPVh.

## Long-Term Pharmacological Management of Phenylketonuria, Including Patients Below the Age of 4 Years.

**ML Couce, MD Bóveda, E Valerio, A Pérez-Muñuzuri, JM Fraga**

*Hospital Universitario de Canarias.*

*Journal of Inherited Metabolic Disease (JIMD), DOI 10.1007/8904\_2011\_53*

## Tratamiento de adolescentes y adultos que, afectos PKU, no fueron diagnosticados por cribado neonatal, o no han seguido tratamiento adecuado

**Peña Quintana L, Ruiz Pons M, Valerio Hernández E, García Santos Y.**

*Guía clínica para el diagnóstico, tratamiento y registro de pacientes con hiperfenilalaninemia de España. (Presentación en congreso AE-COM 2011).*

## Intermediate dose of imatinib in combination with chemotherapy followed by allogeneic stem cell transplantation improves early outcome in pediatric Philadelphia chromosome-positive acute lymphoblastic leukemia (ALL). Results of the Spanish cooperative group SHOP studies ALL-94, ALL-99 and ALL-2005

Rives S, Estella J, Gómez P, López Duarte M, de Miguel PG, Verdeguer A, Moreno MJ, Vivanco JL, Couselo JM, Fernández-Delgado R, Maldonado M, Tasso M, López-Ibor B, Lendínez F, López Almaraz R, Uriz J, Melo M, Fernández-Teijeiro A, Rodríguez I, Badell I.

*Br J Haematol* 2011; 154: 600-11.

**Abstrac:** Philadelphia-chromosome acute lymphoblastic leukaemia (Ph+ ALL) is a subgroup of ALL with very high risk of treatment failure. We report here the results of the Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP/SHOP) in paediatric Ph+ ALL treated with intermediate-dose imatinib concurrent with intensive chemotherapy. The toxicities and outcome of these patients were compared with historical controls not receiving imatinib. Patients with Ph+ ALL aged 1–18 years were enrolled in three consecutive ALL/SHOP trials (SHOP-94/SHOP-99/SHOP-2005). In the SHOP-2005 trial, imatinib (260 mg/m<sup>2</sup> per day) was given on day-15 of induction. Allogeneic haematopoietic stem-cell transplantation (HSCT) from a matched related

or unrelated donor was scheduled in first complete remission (CR1). Forty-three patients were evaluable (22 boys, median age 6•8 years, range, 1•2–15). Sixteen received imatinib whereas 27 received similar chemotherapy without imatinib. Seventeen of 27 and 15 of 16 patients in the non-imatinib and imatinib cohort, respectively, underwent HSCT in CR1. With a median follow-up of 109 and 39 months for the non-imatinib and imatinib cohorts, the 3-year event-free survival (EFS) was 29•6% and 78•7%, respectively ( $P = 0•01$ ). These results show that, compared to historical controls, intermediate dose of imatinib given concomitantly with chemotherapy and followed by allogeneic HSCT markedly improved early EFS in paediatric Ph+ ALL.

## Osteosarcoma secundario

López Almaraz R.

Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Santa Cruz de Tenerife. España.

*Clin Transl Oncol* 2011; invited monograpy 3. 58-9.

**Resumen** La mayor parte de los osteosarcomas pediátricos ocurren espontáneamente, a diferencia de los adultos, en los que más del 25% ocurren en condiciones óseas patológicas, como la enfermedad de Paget o

la displasia fibrosa. No obstante, en algunas ocasiones existen algunos factores causales externos; sobre todo la radioterapia y en menor medida la exposición a agentes alquilantes, y factores genéticos predisponentes como el

retinoblastoma hereditario o el síndrome de Li-Fraumeni, que predisponen a padecer un osteosarcoma secundario.

El osteosarcoma es uno de los cánceres secundarios más frecuentes tras haber padecido previamente un cáncer infantil. Los osteosarcomas secundarios tienen un peor pronóstico que los primarios, por su mayor agresividad, diferente localización y retraso diagnóstico.

## Nuevos enfoques. Siempre en el camino. Canarias pediátrica. Editorial

R.G. Suárez López de Vergara.

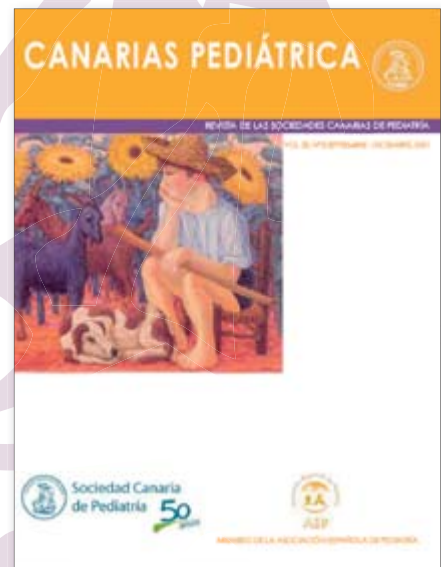
*Can Pediatr* 2011; 35(3): 171-2

A través de esta editorial se hace un recorrido de la trayectoria de la Sociedad Canaria de Pediatría, desde sus inicios, hace 50 años, hasta la actualidad.

Se realiza un planteamiento de los retos para todos los socios, tanto desde el aspecto de actualizaciones científicas, como del compromiso social de la pediatría, que es necesario reactivar.

Igualmente se hace referencia a los progresos realizados por la nueva junta directiva durante el primer semestre de su andadura, analizando las debilidades y las fortalezas.

Finalmente se hace hincapié en las nuevas oportunidades a corto y a largo plazo, dirigidas a incrementar la comunicación y las actividades entre los socios, tanto dentro como fuera de nuestro entorno, cada uno en su ámbito de influencia, puesto que la Sociedad es de todos y hay que ir construyéndola cada día.





## Epidemiology of meningococcal disease in the Panamanian pediatric population, 1998-2008

Nieto-Guevara J, Luciani K, Montesdeoca-Melían A, Mateos-Durán M.

*Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud, Panama. nietdom@gmail.com*

**INTRODUCTION:** Worldwide public health authorities report 500,000 cases of invasive meningococcal disease with 50,000 deaths per year and 10-15% of sequelae in people affected. This study describes the epidemiology, microbiology, and clinical presentation of this disease in the Panamanian pediatric population.

**METHODOLOGY:** The discharge of patients with a meningococcal invasive disease diagnosis was reviewed in the statistical database and archives of the Hospital del Niño.

**RESULTS:** A total of 32 discharges with a meningococcal disease diagnosis were reported during the study period (1998-2008). Ninety-one percent (n/N = 29/32) were confirmed as meningitis. The mean age of patients was  $4.1 \pm 4.6$  years. The incidence in the period of the study was 0.25/100,000. Infants younger than one year old presented the highest incidence rate and number of cases. Four deaths were reported, three of which occurred in the group of 10-14 years and one in the group of 1-4 years. The overall fatality rate was 12.5%. The serogroup of the causative agent, *Neisseria meningitidis*, was documented in 30 of the 32 cases, with serogroup B the most frequent (66.7%). Ninety-percent (18/20) of serogroup B were isolated in the first five years of study. Serogroup C was identified in 8 of the 12 cases during the period 2004-2008.

**CONCLUSIONS:** The present study showed

a change in the epidemiological circulation pattern from serogroup B to serogroup C during the study period. Such epidemiological surveillance data is important in the implementation of preventive measures such as vaccination.

## Tumor en el peroné de características radiológicas agresivas en un preescolar

Mateos Durán M, López Almaraz R, González Gaitano M, Muñiz Montes JR, Díaz-Flores Varela L.

*Hospital Universitario de Canarias. La Laguna. Tenerife. España.*

*An Pediatr (Barc) 2011; 74: 212-4.*

En pacientes con una lesión ósea, la más importante decisión diagnóstica es definir si dicha lesión es benigna o maligna. Aunque la clínica, la localización, los resultados de laboratorio y los hallazgos radiológicos nos permiten formular un diagnóstico razonable en la mayoría de los casos, ante una lesión ósea de características radiológicas agresivas, se precisa del estudio histopatológico reglado para su confirmación.

En este artículo se presenta el caso de un varón de 2 años de edad con lesión ósea de características radiológicas de agresividad que precisó de biopsia abierta para llegar al diagnóstico definitivo de Granuloma eosinófilo (Histiocitosis de células de Langerhans localizada en hueso). Este tipo de tumor es "el gran imitador" de los tumores óseos pediátricos y, a priori, se trataba de la entidad menos probable en este caso.