

IX Curso de Primavera 2014



Resúmenes publicaciones 2013



Exposición al humo de tabaco del niño asmático y su asociación con la gravedad del asma

R.G. Suárez López de Vergara, C. Galván Fernández, C. Oliva Hernández, A. Aguirre-Jaime y C. Vázquez Moncholi, en representación del Grupo de Trabajo sobre Tabaquismo de la Infancia y Adolescencia de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica

Dirección General de Salud Pública del Servicio Canario de lo Salud, Servicio de Promoción de la Salud.

Servicio de Pediatría. Centro de Salud Laguna-San Benito. San Cristóbal de La Laguna.

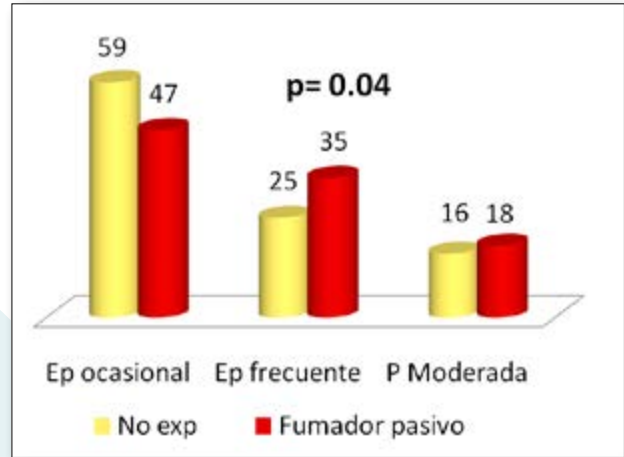
Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Servicio de Metodología, Unidad de Investigación Clínico-Experimental de Atención Primaria de Tenerife. Área de Salud de Tenerife, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Laboratorio de Análisis Clínicos, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Sección de Alergia e Inmunología, Santa Cruz de Tenerife. España.

Miembros del Grupo de Trabajo sobre Tabaquismo de La Infancia y Adolescencia de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica participantes en el estudio: A. Callejón Callejón, L. Arranz Arana, J. Korta Murua, MM. Lertxundi Etxebarria, A. Bercedo Sanz, I. Ubeda Sansano, A. López Silvarrey Varela, C.R. Rguez. Fernández-Oliva, D. González Caballero y A. Sánchez Marengo.

Estudio prospectivo, multicéntrico, realizado sobre pacientes pediátricos y sus familias, con el objetivo de evaluar si la exposición al humo del tabaco incide sobre la gravedad del asma que padecen.

Se incluyeron 484 grupos familiares, de 7 Comunidades Autónomas, 61% de niños



Gravedad del asma en el momento de la encuesta y exposición al humo de tabaco

del género masculino, el 56% con conviviente fumador en su entorno, 34% padres, 31% madres y 17% ambos. El 37% expuestos al humo de tabaco en el domicilio, el 11% diariamente. El 94% fumadores pasivos desde su nacimiento. El 20% estuvieron expuestos al humo de tabaco durante todo el embarazo a 5 ± 1 cigarrillos/día. Los expuestos al humo tuvieron una exposición de una media de 6 ± 1 cigarrillos/día, un 27% hasta 10 cigarrillos/día y un 10% a más de 10.



Parámetros espirométricos	Fumador pasivo (%)	No expuesto (%)	P
FVC < 80%	63	38	0,050
FEV1 < 80%	64	36	0,003
PEF < 80%	54	46	0,038

Espirometría y exposición al humo de tabaco

La gravedad del asma durante la encuesta fue mayor en los expuestos ($p=0.04$).

La gravedad en el último año fue mayor en los expuestos ($p=0.03$).

Los valores espirométricos patológicos fueron 64% en expuestos frente a 36% en no expuestos para FEV1 ($p=0,003$), 63% vs 38% para FVC ($p=0,038$) y 54% vs 46% para el PEF ($p=0,05$). Los valores de cotinina fueron más elevados en los pacientes expuestos.

Se concluye que la exposición al humo de tabaco del niño asmático incide sobre la gravedad de su asma.

Artículo disponible en:

<http://zl.elsevier.es/es/revista/anales-pediatria-37/sumario/vol-78-num-01-13015142>

Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2013

D. Moreno-Pérez, F.J. Álvarez García, J. Arístegui Fernández, F. Barrio Corrales, M.J. Cilleruelo Ortega, J.M. Corretger Rauet, J. González-Hachero, T. Hernández-Sampelayo Matos, M. Merino Moína, L. Ortigosa del Castillo, J. Ruiz-Contreras, en representación del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación.

An Pediatr (Barc). 2013;78(1):59.e1---59.e27.

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 seguridad, 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. El CAV-AEP considera como objetivo prioritario la consecución de un calendario de vacunación único para toda España. Teniendo en cuenta los últimos cambios en la epidemiología de las enfermedades, el CAV-AEP mantiene las novedades propuestas la temporada anterior, como la administración de las primeras dosis de las vacunas triple vírica y varicela a los 12 meses y las segundas dosis a los 2-3 años, así como la administración de la vacuna Tdpa a los 4-6 años, siempre acompañada de

Vacuna	Edad en meses						Edad en años		
	0	2	4	6	12-15	15-18	2-3	4-6	11-14
Hepatitis B ¹	HB	HB	HB	HB					
Difteria, tétanos y tos ferina ²		DTPa	DTPa	DTPa		DTPa	Tdpa	Tdpa	
<i>Haemophilus influenzae</i> tipo b ³		Hib	HBb	HBb		Hib			
Poliomielitis ⁴		VPI	VPI	VPI		VPI			
Meningococo C ⁵		MenC	MenC	MenC					
Neumococo ⁶		VNC	VNC	VNC	VNC				
Sarampión, rubéola y parotiditis ⁷					SRP		SRP		
Virus del papiloma humano ⁸									VPH 3d
Rotavirus ⁹		RV 3 dosis							
Varicela ¹⁰					Var		Var		
Gripe ¹¹					Gripe				
Hepatitis A ¹²					HA 2 dosis				

Sistemática
 Recomendada
 Grupos de riesgo

Figura 1. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría 2013. Recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas.

otra dosis a los 11-14 años, con preferencia a los 11-12 años. El CAV-AEP estima que deben incrementarse las coberturas de vacunación frente al papilomavirus humano en las niñas de 11 a 14 años, con preferencia a los 11-12 años.

Se reafirma en la recomendación de incluir la vacunación frente al neumococo en el calendario de vacunación sistemático. 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, dadas 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 a la hepatitis A a todos los que presenten factores de riesgo para dichas enfermedades.

Increasing incidence of pediatric inflammatory bowel disease in Spain (1996-2009): the SPIRIT Registry.

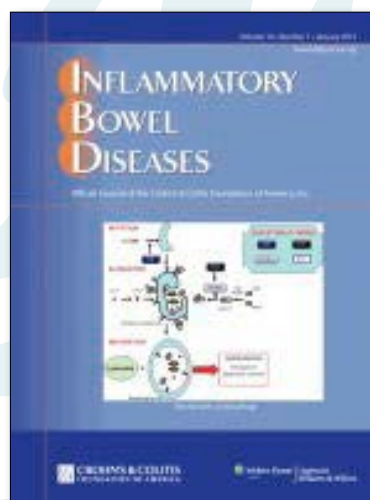
Martín-de-Carpi J, Rodríguez A, Ramos E, Jiménez S, Martínez-Gómez MJ, Medina E; SPIRIT-IBD Working Group of Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Serrano J, Ricart E, Sánchez-Valverde F, Peña-Quintana L, de Caldas RG, Solar A, Infante D, Suárez L, Gutiérrez C, Pavón P, Barreiro-de-Acosta M, Sánchez C, García Burriel JI, Ignacio Ros, Balboa MJ, Guallarte P, Chaparro M, Carpio D, Rosell A, Torres R, Irastorza I, Iglesias C, Montraveta M, Pujol I, Negre S, Lorenzo E, Armas H, Balmaseda E, Echarri A, Sáez P, Barrio J, Ortigosa

L, Bodas A, Marugán JM, López MA, Peñalva M, Juste M, Gil D, Martín M, Galicia G, Eiza-guirre FJ, Rubio J, Simó R, Bartolomé JM, Rodríguez C, García Z, Barrio A, Manrique O, García R, Ochoa C, Masiques ML, Roca A, Blanco M, Botella B, Rodríguez A, Blanca JA, Ubalde E, Salcedo E, Martín B, Vázquez R, Carnicer J, Barros P, Sánchez P, Llorens E, Perez-Moneo B, Pociello N, Fernández A, Torrecillas J, Lucendo A, Maroto N, Pich M, Teknon C.

Inflamm Bowel Dis. 2013 Jan;19(1):73-80. doi: 10.1002/ibd.22980.

Aunque el diagnóstico de la enfermedad inflamatoria intestinal pediátrica (EII) se ha incrementado en las últimas décadas en España, no existen datos epidemiológicos consistentes. Nuestro objetivo fue describir el patrón cambiante de la incidencia de la EII pediátrica en España en los últimos 14 años.

Se realizó un estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de menos de 18 años de edad en el período 1996-2009. Se obtuvieron datos de las bases de datos de los hospitales. Para evitar la acumulación reducida de casos diagnosticados por los médicos de adultos, se invitó a participar a las unidades de EII de adultos en los centros de referencia. Setenta y ocho centros han participado en nuestra encuesta. Las



tasas de incidencia se han calculado a partir de datos epidemiológicos de base poblacional estratificada por edad. Las tasas de incidencia fueron comparadas durante los últimos 14 años (1996-2009).

RESULTADOS

En total, se obtuvieron datos de 2.107 pacientes: 1.165 enfermedad de Crohn (EC, el 55,3%), 788 Colitis Ulcerosa (CU, el 37,4%), y 154 de EII no clasificada. La distribución por sexos fue de 56,4% hombres, con mayor predominio de EC (59,3%) en comparación con la CU (52,8%) y EII sin clasificar (53,2%) ($P = 0,012$). La edad media al diagnóstico fue de 12,3 años (p25-75 9,7-14,6), con diferencias significativas entre las enfermedades. La incidencia de EII se incrementó de 0,97 a 2,8/100.000 habitantes <18 años/año en el período de estudio. Aunque este aumento es más evidente en el caso de EC (0,53-1,7), la CU también ha aumentado considerablemente (0,39 a 0,88).

CONCLUSIONES

Este es el primer intento de calcular la incidencia actual de la EII pediátrica en España. Se observó un aumento significativo de las tasas de incidencia en el período de estudio. En los últimos 14 años la incidencia de la EII pediátrica casi se ha triplicado, con un incremento más importante del EC.

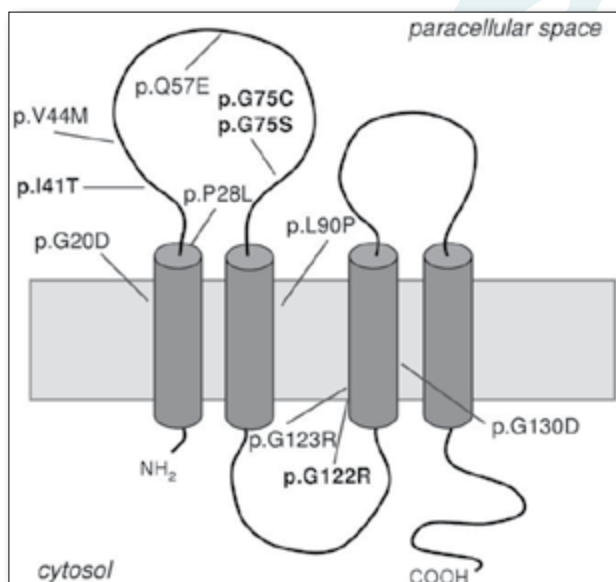
Claudin-19 Mutations and Clinical Phenotype in Spanish Patients with Familial Hypomagnesemia with Hypercalciuria and Nephrocalcinosis

Félix Claverie-Martín, Víctor García-Nieto, Cesar Loris, Gema Ariceta, Inmaculada Nadal, Laura Espinosa, Ángeles Fernández-Maseda, Montserrat Antón-Gamero, África Avila, Álvaro Madrid, Hilaria González-Acosta, Elizabeth Córdoba-Lanus, Fernando Santos, Marta Gil-Calvo, Mar Espino, Elena García-Martinez, Ana Sánchez, Rafael Muley, for the RenalTube Group and RenalTube Group.

PLoS One 2013; 8:e53151

Familial hypomagnesemia with hypercalciuria and nephrocalcinosis is an autosomal recessive tubular disorder characterized by excessive renal magnesium and calcium excretion and chronic kidney failure. This rare disease is caused by mutations in the CLDN16 and CLDN19 genes. These genes encode the tight junction proteins claudin-16 and claudin-19, respectively, which regulate the paracellular ion reabsorption in the kidney. Patients with mutations in the CLDN19 gene also present severe visual impairment. Our goals in this study were to examine the clinical characteristics of a large cohort of Spanish patients with this disorder and to identify the disease causing mutations. We included a total of 31 patients belonging to 27 unrelated families and studied renal and ocular manifestations. We then analyzed by direct DNA sequencing the coding regions of CLDN16 and CLDN19 genes in these patients. Bioinformatic tools were used to predict the con-

sequences of mutations. Clinical evaluation showed ocular defects in 87% of patients, including mainly myopia, nystagmus and macular colobomata. Twenty two percent of patients underwent renal transplantation and impaired renal function was observed in another 61% of patients. Results of the genetic analysis revealed CLDN19 mutations in all patients confirming the clinical diagnosis. The majority of patients exhibited the previously described p.G20D mutation. Haplotype analysis using three microsatellite markers showed a founder effect for this recurrent mutation in our cohort. We also identified four new pathogenic mutations in CLDN19, p.G122R, p.I41T, p.G75C and p.G75S. A strategy based on microsequencing was designed to facilitate the genetic diagnosis of this disease. Our data indicate that patients with CLDN19 mutations have a high risk of progression to chronic renal disease.



Schematic representation of the claudin-19 protein and localization of missense CLDN19 mutations.

Novel mutations identified in this study are in boldface.

Derechos de los niños en el hospital y servicios de salud

A. I. Fernandes Guerreiro y Grupo de Trabajo HPH-CA para la Promoción de la Salud de la Infancia y Adolescencia en y por los Hospitales (Task Force on Health Promotion for Children and Adolescents in and by Hospitals and Health Services).

Grupo de la Task Force HPH-CA: F. Vasco (Portugal), G. Filippazzi (Italia), I. Aujoulat (Bélgica), K. Arbeiter (Austria), K. J. Ø. Fløtten (Noruega), J. R. Mullen (EEUU), J. E. Robinson (Escocia, Reino Unido), L. Suurorg (Estonia), L. Santos (Portugal), V. Binns (Australia), L. McArthur (Inglaterra, Reino Unido), M. J. Planas (España), M. Ste-Marie (Canadá), M. Radonić (Croacia), N. Serrallonga Tintore (España), R. G. Suárez López de Vergara (España), S. Tsitoura (Grecia), Z. Kovács y D. Scheiber (Hungría), A. Clarke, L. Cairns y S. Eismann (Inglaterra, Reino Unido).

Constituido por seis documentos individuales que pretenden ser útiles y permitan a los hospitales y servicios de salud valorar una variedad de aspectos sobre los derechos del niño, que este grupo Task Force HPH-CA les han parecido cruciales para el respeto de dichos derechos y para la mejora de las actividades de promoción de la salud y la prestación global de los servicios sanitarios.

El primer documento es un Manual y se ha preparado como una guía con herramientas para la mejora del respeto de los derechos de los niños en el hospital y servicios de salud, que puede usarse como base de inicio para un ciclo de mejoras. Cualquier hospital o servicio de salud dentro y fuera de la Red HPH es libre de usarlo y adaptarlo totalmente o parcialmente a sus propias necesidades y circunstancias.



Los otros cinco documentos, siguiendo la misma sistemática de análisis, se adaptan a las circunstancias de cada grupo de personas a los que van dirigidos:

- Para niños de 6 a 11 años.
- Para niños de 12 a 18 años.
- Para la Administración.
- Para los Profesionales de la salud
- Para Padres y Cuidadores.

A nivel nacional se constituyó una RED para La Promoción de la Salud y la vigilancia de los Derechos de la Infancia (REPSDI), proiciada por UNICEF España y la Sociedad Española de Pediatría Social, y promovida por El Servicio Canario de la Salud, El Hospital Infantil Universitario del Niño Jesús, El Hospital San Joan de Déu, El Hospital San Llátzer y La Universidad de Salamanca.

Página web:
www.proinfancia.es
www.repsdi.es

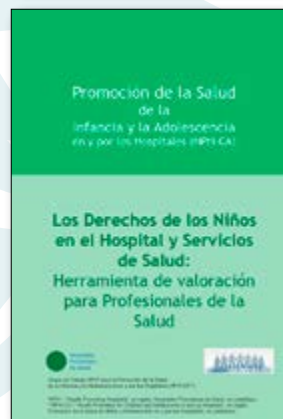
Documentos disponibles en:

<http://www.proinfancia.es/documentacion/>

<http://www.proinfancia.es/nuevas-herramientas-para-la-valoracion-y-mejora-para-los-derechos-de-la-infancia-en-hospitales-y-centros-de-salud-grupo-de-trabajo-hph-ca-ahora-en-espanol/>

En el momento actual el Grupo de Trabajo de REPSDI está trabajando en la validación de los indicadores que permitan determinar el grado de implicación que tiene el hospital para el cumplimiento de los Derechos del Niño.

Asimismo UNICEF España está realizando las gestiones oportunas para que los hospitales puedan ser acreditados en el cumplimiento de los Derechos de la Infancia.



Título: Los Derechos de los Niños en el Hospital y Servicios de Salud: Herramienta de valoración para Profesionales de la Salud (Edición en castellano)

Edita: Dirección General de Salud Pública. Servicio Canario de la Salud. Consejería de Sanidad. Gobierno de Canarias.

Dirección General de Salud Pública
Rambla de Santa Cruz, 53
38006 Santa Cruz de Tenerife
Canarias, España.

Responsables institucionales:
Excmo. Sra. Dña. Brigida Mendoza Betancor
Consejera de Sanidad
Ilma. Sra. Dña. Juana María Reyes Mellán
Directora del Servicio Canario de la Salud
Ilmo. Sr. D. José Fernando Díaz-Flores Estévez
Director General de Salud Pública

Grupo de trabajo para la edición del español:
Rosa Gloria Suárez López de Vergara
Médico Especialista en Pediatría y Puericultura
Silvia Inarba Revuelta
Licenciada en Derecho. Intérprete Jurado

Descargo de responsabilidad:
Las opiniones expresadas en este Manual no reflejan necesariamente el punto de vista de la organización respectiva ni implica el apoyo oficial de las instituciones que se citan en el texto.

© Red Internacional de Hospitales y Servicios Sanitarios Promotores de Salud.
Se permite la copia y otro tipo de reproducción, con el debido reconocimiento.

Dep. Legat: TF-122/2013

Medicación estimulante para el TDAH en el entorno escolar: Metilfenidato 30/70

Pelas A, Mardomingo MJ, Herreros O, Rodríguez Hernández PJ, Gastaminza X, Muñoz A, Plaza S.

Revista de Psiquiatría Infanto-juvenil 2013; 1:16-26.

El trastorno de déficit de atención e hiperactividad (TDAH) es uno de los trastornos psiquiátricos más comunes en la infancia, con una prevalencia global acumulada del 5 %. El TDAH se caracteriza por un patrón crónico de síntomas nucleares: inatención, impulsividad e hiperactividad. Como consecuencia de esos síntomas, los niños con TDAH muestran dificultades en centrar la atención, en el control de sus impulsos y en modular su comportamiento desde edades muy tempranas. La evidencia clínica sugiere que, a menos que se alcance un mínimo de competencia social hacia los 8 años de edad, estos niños tendrán una alta probabilidad de tener dificultades sociales toda su vida. El tratamiento del TDAH consiste en varias estrategias combinadas (el así llamado tratamiento multimodal) de las cuales la farmacoterapia ocupa un lugar destacado según las diferentes guías de práctica clínica. Refiriéndonos al entorno escolar, los objetivos principales del tratamiento del TDAH se han centrado en reducir la gravedad de los síntomas nucleares durante el día escolar y mejorar el rendimiento académico del niño. El objetivo del presente trabajo es evaluar el efecto de la medicación sobre el TDAH en el entorno escolar.

Isaac Albéniz (1860-1909): Spanish musician who died of chronic renal disease

Víctor M García-Nieto and Carolina Peralta-Aros

J Med Biogr 2013; 21:26-31.

Isaac Albéniz was a Spanish musician and pianist who was best known in France and England. One of his last works for piano, the suite Iberia, is well -known, and identifies his country of origin. He died with terminal uraemia following longstanding chronic intestinal and kidney symptoms.

Suggestions as to pathology include amyloidosis complicated by kidney stones and hypertension that sometimes manifested itself in the form of hypertensive crisis, accompanied by obesity.

Severe manifestation of Bartter syndrome Type IV caused by a novel insertion mutation in the BSND gene

Augusto Luque de Pablos¹, Víctor García Nieto², Jesús C. López Menchero³, Elena Ramos-Trujillo⁴, Hilaria González-Acosta⁴ and Félix Claverie-Martín⁴

¹Servicio de Nefrología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. ²Unidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. ³Servicio de Pediatría.

Hospital General Universitario de Ciudad Real. and ⁴Unidad de Investigación. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife. Spain.

Clin Nephrol. 2012 Oct 30. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 23110775. *Pediatr Nephrol* 2013; 28:1891.

Barter syndrome Type IV is a rare subtype of the Bartter syndromes that leads to both severe renal salt wasting and sensorineural deafness. This autosomal recessive disease is caused by mutations in the gene encoding barttin, BSND, an essential subunit of the CIC-K chloride channels expressed in renal and inner ear epithelia. Patients differ in the severity of renal symptoms, which appears to depend on the modification of channel function by the mutant barttin. To date, only a few BSND mutations have been reported, most of which are missense or nonsense mutations. In this study, we report the identification of the first insertion mutation, p.W102Vfs*7, in the BSND gene of a newborn girl with acute clinical symptoms including early-onset chronic renal failure. The results support previous data indicating that mutations that are predicted to abolish barttin expression are associated with a severe phenotype and early onset renal failure.

Influence of breastfeeding versus formula feeding on lymphocyte subsets in infants at risk of coeliac disease: the PROFICEL study.

Tamara Pozo-Rubio, Amalia Capilla, Jorge R. Mujico, Giada de Palma, Ascensión Marcos, Yolanda Sanz, Isabel Polanco, Maria Dolores García – Novo, Gemma Castillejo, Carmen Ribes-Koninckx, Vicente Varea, Francesc Palau, Luis Ortigosa, Luis Peña-Quintana, Esther Nova.

Eur J Nutr 2013. 52:637–646.

Además del riesgo genético de susceptibilidad, otros factores ambientales podrían influir en el desarrollo de la enfermedad celíaca (EC). En este estudio se ha evaluado el efecto de la interacción entre las distintas prácticas de lactancia y el genotipo HLA-DQ subgrupos de linfocitos de sangre periférica y sus marcadores de activación en lactantes pertenecientes a grupos de riesgo genético para desarrollar la EC.



Como resultado del estudio se concluyó que en etapas precoces de la vida se pueden modular distintos perfiles de subconjuntos de linfocitos, mediadas por la práctica de alimentación con leche y por el riesgo genético de forma individual. La lactancia materna podría tener un efecto inmunomodulador positivo en los subgrupos de linfocitos en lactantes con riesgo de EC.

El nefrólogo y la litiasis renal. ¿Lo toma o la deja?

Víctor García-Nieto, M. Isabel Luis Yanes

Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

Nefrología 2013;33(2):155-9

La litiasis renal es un trastorno que ha padecido la humanidad desde antiguo. Se han hallado cálculos, por ejemplo, en momias egipcias y en las de los habitantes de lo que ahora es Arizona. Desde Aulus Cornelius Celsus (ca. 25 a.C.-50 d.C.) se diseñaron distintas técnicas de litotomía destinadas a extraer los cálculos vesicales. Hasta la llegada de los rayos X, no se pudieron diagnosticar in vivo los cálculos localizados en los riñones y la vía urinaria. Se conocen los nombres de algunas personas que fueron sometidas a la operación de la talla o cistolitotomía, como el emperador germánico Enrique II el Santo (973-1024) en el monasterio de Monte Casino (1022).

En España, el médico español Julián Gutiérrez de Toledo escribió el libro *Cura de la piedra y dolor de la ijada* (1498) y, casi un siglo después, el célebre médico alcaíno Francisco Díaz (1527-1590) escribió

su *Tratado nuevamente impreso de todas las enfermedades de los riñones, vexiga, y las carnosidades dela [sic] verga y urina* (Madrid, 1588). Este libro se considera el primer tratado de urología escrito en el mundo y, por ende, en España. En 1612 se creó en España la primera cátedra de «urología» de la historia de la medicina; así, «La cátedra se erixe, funda e instituye para la enseñanza y práctica de sacar piedras».

Se conocen muchos personajes históricos que sufrieron el denominado mal de piedra, como Erasmo de Rotterdam, Michel de Montaigne, el papa Clemente XI, el rey Felipe IV, Samuel Pepys, Goethe, Napoleón Bonaparte o Federico de Madrazo, por ejemplo. Muchos litotomistas, generalmente con desempeño «profesional» ambulante, han pasado a la historia, como William Cheselden (1688-1752) o Jacques de Beaulieu (1651-1714), más conocido como «Frère Jacques». De este último es famosa la frase «Yo le he extraído la piedra; ahora dejo a Dios que cure al paciente». Esta es la razón por la que su actividad era tan itinerante. La operación de litotomía estaba tan inserta en la sociedad que Marin Marais (1656-1728) escribió una pieza musical titulada *Le tableau de l'operation de la taille pour viola da gamba et continuo dans E minor*, en la que describía los distintos momentos de la intervención.

En general, la calidad de vida de los pacientes litíasicos era espantosa y deprimente. Así, Erasmo escribió: «Allá por el mes de febrero, la litiasis me asistió tan reciamente con vómitos que desde aquella fecha mi cuerpecito ha ido adelgazándose más y más». Michel de Montaigne afirmaba que «es la peor de las enfermedades, la más súbita, la más mortal, la más irremediable, con la que pierde la medicina, la que me reconcilia y familiariza con la muerte». El médico Thomas Sydenham, también litíastico, dejó escrito: «El paciente sufre hasta

acabar consumido por la edad y la enfermedad, y el pobre hombre desea morir». Ante tales circunstancias, solo quedaba encomendarse a «San Liborio, obispo cenonense, abogado de los dolores de ijada, piedra de riñones y retención de orina».

El tratamiento de los sufridos pacientes litíasicos mejoró cuando Jean Civiale utilizó en 1824 un aparato (litotritor trilabium) que permitía la realización de la litotripsia, litotricia transuretral o reducción de los cálculos a fragmentos dentro de la vejiga. La primera litotricia realizada en España por el método del Dr. Civiale se realizó en 1834. En el último cuarto del siglo XIX, se realizaron dos notables progresos en el tema del mal de piedra. El primero fue dado a conocer en una humilde Carta al Director, en la que se afirmaba que las concreciones urinarias tenían bases genéticas. El segundo fue la posibilidad de diagnosticar los cálculos existentes en los riñones y la vía urinaria gracias al uso de los rayos X.

El siglo XX trajo numerosos avances que permitieron que pudieran ser comprendidos los mecanismos involucrados en la enfermedad litíásica y se proveyeran medios eficaces para su prevención y tratamiento. Aparte de la litotricia extracorpórea, queremos recordar algunos hitos, entre tantos otros, que nos parecen notorios. En primer lugar, el descubrimiento por parte de Alexander Randall de las placas papilares donde se inicia el proceso litíásico. En segundo lugar, la descripción de la asociación entre lesiones morfológicas, anomalías metabólicas favorecedoras y la propia formación de los cálculos; nos referimos al riñón en esponja medular o enfermedad de Cacci-Ricci. En tercer lugar, y por sus connotaciones hispanas, la descripción de la megacaliosis o hipoplasia medular renal por parte de Antonio Puigvert, en 1963.

Otro aspecto que es preciso resaltar por

su influencia en la génesis litíásica es el descubrimiento paulatino de las diferentes sustancias que están involucradas en la etiología metabólica de los cálculos. Los hallazgos iniciales se produjeron cuando los primeros químicos, en feliz asociación, empezaron a trabajar en problemas que tenían relación con la práctica médica. Karl Wilhelm Scheele (1742-1786), químico farmacéutico sueco, descubridor de muchos elementos y sustancias químicas (bario, cloro, manganeso, molibdeno, wolframio), describió la presencia de ácido oxálico en algunas raíces y cortezas de vegetales y, especialmente, en el ruibarbo. El mismo autor descubrió en 1776, al analizar algunos cálculos urinarios, una sustancia (ácido lítico) que daba un color púrpura al ponerse en contacto con ácido nítrico. Años después, el francés Fourcroy observó que esa sustancia era rica en carbono y nitrógeno, pero pobre en oxígeno e hidrógeno ($C_5H_4N_4O_3$) y la red denominó ácido úrico. En 1810, William Hyde Wollaston (1776-1828) observó un tipo de cálculos nuevos que estaban compuestos por placas hexagonales y solubles en álcali; llamó a la nueva sustancia óxido cístico pensando que era, exclusivamente, de origen vesical. Alexandre Marcet (1770-1822) mostró, en 1817, que este tipo de cálculos podían producirse en el riñón. Más tarde, se sustituyó el nombre de óxido cístico por el de cistina. Junto con el calcio, las tres sustancias enumeradas más arriba (ácido úrico/urato, oxalato y cistina) son las principales causas productoras de cálculos cuando están presentes en la orina en una concentración elevada.

Las anomalías metabólicas más frecuentes que producen cálculos cuando tienen una concentración reducida son el magnesio y el citrato. El ácido cítrico también fue descubierto por Scheele. A mediados del siglo XIX se apreciaron sus propiedades como inhibidor de la cristalización. Así, Spiller observó que el ácido cítrico tenía una especial

capacidad de mantener en solución al calcio. En presencia de citrato, el calcio no era precipitado por carbonato, fosfato ni oxalato. Cuando algunos de estos precipitados se formaban, podían ser llevados nuevamente a solución por la adición de citrato. Más tarde, se supo que la hipocitraturia es una de las principales causas en la formación de los cálculos. El tratamiento con citrato se convertiría, con el paso del tiempo, en uno de los métodos más eficaces para prevenir la formación litiásica. Entrado el siglo XX, se comprobó que la citraturia podía ser un marcador de la situación del equilibrio ácido-base. Así, Östberg describió, por primera vez, que la eliminación de citrato en la orina humana aumenta cuando existe tendencia a la alcalosis y, a la inversa, disminuye en los casos de acidosis. En 1960, Bibus y Luis Cifuentes demostraron que el tratamiento farmacológico con citrato permitía desaparecer los cálculos de ácido úrico.

Cuando se asiste a la sobresaturación de los solutos responsables y/o a un déficit de los inhibidores, asociados o no a cambios en el pH, se produce la formación de los primeros cristales que puede ocurrir en tres ámbitos, las denominadas placas de Randall (todas las causas de los cálculos de oxalato cálcico, hiperparatiroidismo primario, pacientes portadores de ileostomía y de intestino delgado resecaado), en el interior de los túbulos (casi todas las causas de litiasis) y la cristalización libre en solución (cistinuria, hiperoxaluria). Si las condiciones propicias persisten, se observa un aumento del tamaño de las partículas formadas, ya sea por el crecimiento de los cristales o por la agregación de estos entre sí.

Los más importantes tipos de sales que integran la estructura de los cálculos se conocen desde finales del siglo XVIII y principios del XIX. Así, Antoine François Fourcroy y Louis Nicolas Vauquelin publicaron trabajos

notables en los que relataron la composición química de alrededor de 600 cálculos: ácido úrico, urato de amonio, fosfato cálcico, fosfato amónico magnesio, oxalato cálcico y «materia animal (gelatina)»; las piedras podían ser puras o estar constituidas por una mezcla de alguna de esas sustancias. Más recientemente, se ha establecido una cierta relación entre la composición del cálculo y la anomalía metabólica subyacente. Así, un cálculo de whewelita (oxalato cálcico monohidrato) debe hacer sospechar una hiperoxaluria primaria u otros estados hiperoxalúricos. En la hipercalcemia idiopática suele ser más frecuente la litiasis por whedelita (oxalato cálcico dihidrato) o mixta de whedelita y whewelita. Los cálculos con elevado contenido en fosfato cálcico deben hacer sospechar un hiperparatiroidismo primario, una acidosis tubular distal completa o incompleta o una infección por gérmenes ureolíticos (situaciones con pH urinario alcalino). Los cálculos de purinas se observarán en los casos de hiperuricosuria, xantinuria, déficit de adenina fosforribosil transferasa y en los de pH urinario repetidamente ácido. En fin, en la cistinuria los cálculos, obviamente, son de cistina.

En la actualidad, en cualquiera de nuestros hospitales, es verídico que un niño pueda ser remitido a un nefrólogo pediátrico con carácter preferente, a veces urgente, por haberse observado unos cristales de oxalato cálcico en el sedimento urinario y que, sin embargo, a su madre, de quien ha heredado la condición y que ha padecido ya unos cuantos cólicos nefríticos, nadie le haya realizado un estudio metabólico urinario y de función renal. Las razones se pueden intuir. Por un lado, desde hace siglos, cuando no existían ni mucho menos los nefrólogos, los cirujanos dedicados a la urología siempre se consideraron los médicos de los cálculos, puesto que eran los encargados de su extracción, en muchas ocasiones, apremiante.

La nefrología es una especialidad muy joven. Acaba de cumplir 50 años. En su afán de fundar y consolidar la especialidad, la separación del tronco «materno» de la medicina interna se produjo cuando los nefrólogos demostraron que eran poseedores de técnicas específicas propias, es decir, las relacionadas con el tratamiento sustitutivo renal. Las distintas técnicas de diálisis y más tarde el trasplante renal son de tal complejidad que han favorecido una focalización preferente hacia estos temas, en detrimento de otros tan nefrológicos como la enfermedad litiásica. No obstante, a principios de los ochenta se consolidó una idea, la de que se podían diagnosticar los niños que tenían predisposición a formar cálculos renales, preferentemente, en la edad adulta. Esta situación, de bases genéticas, se ha denominado «prelitiásis», aunque con ciertos reparos para el término, puesto que no todos los prelitíasicos llegan a formar cálculos. Lo primordial en esta situación es que no hay nada que operar, por lo que el nefrólogo, en este caso el pediátrico, tiene un espacio propio de trabajo específico y no compartible con el cirujano.

La clave de ese concepto, la asociación entre hematuria e hipercalciuria idiopática, la iniciaron dos trabajos publicados en el mismo número de *The Journal of Pediatrics*. Desde entonces, se sabe que la hipercalciuria idiopática, la causa más frecuente de cálculos renales a cualquier edad, puede debutar en la infancia en forma de hematuria macro o microscópica, disuria estéril, polaquiuria, urgencia miccional, incontinencia urinaria, enuresis nocturna, orinas turbias, dolor abdominal recurrente «no típico de cólico renal» o leucocituria estéril. La frecuencia de infección de vías urinarias es mucho mayor en estos niños que en los controles, por una causa desconocida. Nosotros hemos descrito, incluso, la asociación entre prelitiasis (hipercalciuria y/o hipocitraturia) y los quistes renales simples. La decidida

implicación del nefrólogo pediátrico con la litiasis se apoya, además, en que algunas causas de nefrocalcinosis son tubulopatías que se suelen diagnosticar en la edad pediátrica, como por ejemplo la enfermedad de Bartter, la acidosis tubular renal distal, la enfermedad de Dent y la hipomagnesemia con hipercalciuria y nefrocalcinosis. Asimismo, enfermedades como la oxalosis y la cistinuria tienen una tan notable expresión clínica que suelen debutar en la infancia. Para demostrar la diferencia entre ambos ámbitos de la nefrología, diremos que en el XLII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Nefrología (Gran Canaria, 2012) se presentaron, salvo error u omisión, dos resúmenes sobre litiasis (2/660 resúmenes; 0,3 %). En cambio, en el 38 Congreso de Nacional de Nefrología Pediátrica (Pamplona, 2012) se presentaron siete resúmenes sobre litiasis y otros siete más acerca de enfermedades que cursan con nefrocalcinosis (14/90 resúmenes; 15,5 %).

Aparte de que los cálculos se forman en el parénquima renal, en nuestra opinión, la intervención decidida del nefrólogo en este tema se apoya en argumentos claros y convincentes:

1. La cuantificación de la eliminación de las sustancias comprometidas en la génesis de los cálculos debe hacerse por un nefrólogo. Se podría argüir que para solicitar una orina de 24 horas no hace falta tener estudios especializados. No, para eso no, pero sí para saber si la orina se ha recogido adecuadamente, puesto que el cálculo de los cocientes urinarios de cada sustancia debe coincidir cualitativamente con el resultado de la orina minutada. Además, cada vez se acepta más que la orina de 24 horas con respecto, al menos, a algunas de las sustancias estudiadas, es un totum revolutum, puesto que su eliminación puede variar a lo largo del día, como ocurre con otros parámetros corporales, presión arterial incluida.

Por consiguiente, es muy correcto calcular los cocientes urinarios en muestras de orina aislada o, mejor, las excreciones fraccionales. La eliminación urinaria de calcio y de citrato, por ejemplo, cambia notablemente en distintos momentos del día; estas diferencias son más marcadas en las horas nocturnas. Se ha afirmado que los cálculos se forman de noche, puesto que a la falta de ingesta de agua se une, en muchos de los pacientes, un incremento de la calciuria y una reducción de la citraturia. Por ello, la primera orina del día que recoge el testimonio de lo sucedido por la noche debe estudiarse necesariamente por separado de la orina de 12 horas coleccionada durante el día o de otra muestra aislada recogida, generalmente, después de la cena. Por otra parte, una orina puede no ser litógena, estando la citraturia reducida, si la calciuria también lo está. Es decir, la orina es particularmente litógena cuando existe un desequilibrio entre el componente favorecedor y el protector. Esa es la razón de la importancia del cociente calcio/citrato. Valores de ese cociente superiores a 0,33 indican que la orina es potencialmente litógena, con independencia de la edad y del momento de la recogida. En un estudio que hemos realizado en niños con prelitiasis, el cociente calcio/citrato correspondiente a la orina de la noche estaba incrementado en el 33,3 % de las muestras y, en cambio, el mismo cociente, en la primera orina del día, estaba elevado en el 70,8 %. Este era el único parámetro calculado que se relacionaba, además, con la existencia de antecedentes familiares de litiasis.

2. Algunos pacientes litiásicos, sobre todo los que tienen nefrocalcinosis o una pérdida de parénquima asociada, pueden padecer enfermedad renal crónica, con lo que es preciso calcular el filtrado glomerular, una prueba funcional ciertamente nefrológica.

3. El manejo renal del agua es el primer parámetro que se altera en muchos trastornos

nefrológicos, de lo cual no son una excepción los pacientes litiásicos. Como causa, se ha implicado a la propia hipercalciuria. Esto es difícil de entender, puesto que los niños con hipercalciuria idiopática tienen una capacidad de concentración normal que se va deteriorando, poco a poco, en adultos con el mismo cuadro, seguramente por una lesión tubulointersticial crónica causada por los depósitos cristalinos. En este sentido, la comprobación de un deterioro progresivo de la capacidad de concentración renal puede ser una indicación para iniciar el tratamiento farmacológico preventivo.

4. La capacidad de acidificación renal es uno de los parámetros funcionales que más se trastornan en la enfermedad litiásica. Llegados a este punto, queremos recordar y honrar los estudios que algunos urólogos españoles hicieron sobre el tema, particularmente el Dr. Luis Cifuentes Delatte. La acidosis tubular renal distal cursa con nefrocalcinosis secundaria a la hipercalciuria y la hipocitraturia. A la inversa, los pacientes litiásicos tienen, con mucha frecuencia, defectos de acidificación. En este último caso, es difícil saber si la litiasis es la causa o la consecuencia de un defecto de acidificación parcial, como la acidosis tubular distal incompleta. Se ha sugerido asimismo que la hipercalciuria podría producir secundariamente una acidosis tubular renal; no obstante, se trata de publicaciones antiguas cuya hipótesis no se ha confirmado. Nosotros hemos observado en niños con hipercalciuria idiopática una respuesta paradójica a dos estímulos; es decir, no pueden acidificar con furosemida, pero la prueba de la pCO₂, realizada con acetazolamida y bicarbonato, suele ser rigurosamente normal. En todo caso, cuando existe un defecto de acidificación importante, que debe ser demostrado con las pruebas correspondientes realizadas por un nefrólogo, suele existir hipercalciuria e hipocitraturia,

lo que es una indicación clara de inicio de tratamiento prolongado con alcalinizantes.

En definitiva, a partir de lo enumerado más arriba, creemos que el nefrólogo debe intervenir de forma activa en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de todos los enfermos con mal de piedra, puesto que la litiasis renal es una enfermedad nefrológica y, a veces, urológica. Por supuesto, lo ideal sería la creación de Unidades de Litiasis en las que trabajaran conjuntamente nefrólogos, urólogos, bioquímicos y radiólogos. En esas Unidades se concretarían los criterios de recepción de los pacientes. En todo caso, cuando no hay que intervenir quirúrgicamente, creemos que la primera visita debería ser dirigida al nefrólogo, como ocurre en pediatría, del mismo modo que las arritmias se remiten al cardiólogo o las cefaleas crónicas, al neurólogo, y no a su correspondiente quirúrgico.

Para terminar, aunque en medicina profetizar resulta peligroso, podemos intuir el futuro del paciente de nuestro ejemplo, el que debutó con la cristaluria. Seguramente, antes de los 30 años, tendrá su «primer» cólico nefrítico, puesto que las recomendaciones dietéticas preventivas dadas al diagnóstico de prelitiasis habitualmente se obvian a partir de la adolescencia. Básicamente, estas normas consisten en incrementar la ingesta de alimentos que contienen protectores naturales de la formación de cálculos (agua, fruta, verdura, pescado azul, cereales integrales) y en no abusar de aquellos que contienen favorecedores (lácteos y otras proteínas, sal). En el caso de su madre, de quien habría heredado la condición, a partir de los setenta tendrá su «primera» fractura de cadera. Y es que en la enfermedad litiasica existe reducción de la densidad mineral ósea con una gran frecuencia. Pero esa es ya otra historia.

Bibliografía española de algunos síndromes malformativos. Las primeras descripciones

V. García Nieto^{a,*}, M. Zafra Anta^b, Q. Bassat^c, J.I. de Arana Amurrio^d, J.M. Fernández Menéndez^e, J.J. Fernández Teijeiro^f, P.J. Gorrotxategi Gorrotxategi^g, F. Ponte Hernando^h y miembros del Grupo de Historia y Documentación Pediátricas de la Asociación Española de Pediatría

^aUnidad de Nefrología Pediátrica, Hospital Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España. ^bServicio de Pediatría, Hospital de Fuenlabrada, Madrid, España. ^cCRE-SIB (Centre de Recerco en Salut Internacional de Barcelona), Hospital Clínic, Universidad de Barcelona, Barcelona, España. ^dServicio de Pediatría, Hospital Gregorio Marañón, Madrid, España. ^eServicio de Pediatría, Hospital de Cabueñes, Gijón, España. ^fReal Academia de Medicina de Cantabria, Santander, España. ^gCentro de Salud de Pasajes San Pedro, Guipúzcoa, España. ^hCentro de Salud Santa Eugenia de Ribeira, A Coruña, España.

Introducción: Los síndromes malformativos o dismórficos son entidades que se definen por la asociación característica de un conjunto de malformaciones mayores y menores que, generalmente, tienen un origen genético. Hemos investigado las primeras descripciones españolas de un amplio número de entidades sindrómicas.

Material y métodos: Se partió de la definición que aparece en un tratado clásico sobre el tema.

Entre Los 60 síndromes escogidos, se estudiaron, al menos, 2 artículos de cada entidad entre los publicados en España y el primero en el tiempo que figura en el Índice Médico Español. Para los años previos a

1970, se amplió la búsqueda en PubMed. Resultados: Se han reunido 64 artículos que corresponden a 58 síndromes. Cuatro artículos se escribieron durante La primera mitad del siglo xx. En la década de los setenta aparecieron casi [a mitad de los trabajos (n = 30). Los trabajos se publicaron en 10 revistas pediátricas españolas, en 9 españolas no pediátricas, en 3 pediátricas no españolas y en 2 no pediátricas y no españolas.

Las revistas con más artículos publicados fueron Anales de Pediatría y Revista Española de Pediatría. Los hospitales que firmaron artículos con más frecuencia fueron La Paz de Madrid y el Clínico de Barcelona. El resto de Los trabajos se escribieron en 30 hospitales pediátricos españoles más y en 2 extranjeros. EL número de autores se fue incrementando con el paso del tiempo.

Asociación entre función pulmonar y adherencia al tratamiento antibiótico inhalado en pacientes con fibrosis quística

Silvia Gartner¹. Amparo Solé². Antonio Álvarez¹. Dolores Pastor³. Félix Baranda⁴. Rosa Girón⁵. Teresa Martínez⁶. Concepción Prados⁷. Luis Máiz⁸. Concepción Oliva⁹. María-Isabel González¹⁰.

¹Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²Hospital Universitario La Fe. Valencia. ³Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia. ⁴Hospital Universitario de Cruces. Baracaldo. ⁵Hospital Universitario La Princesa. Madrid. ⁶Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ⁷Hospital Universitario La Paz. Madrid.

⁸Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. ⁹Hospital Universitario Virgen de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife. ¹⁰Hospital Niño Jesús. Madrid.

Journal of Aerosol Medicine and Pulmonary Drug Delivery. April 2013, 26 (2): A-1-A-69. doi:10.1089/jamp.2013.00A1.

Journal of Cystic Fibrosis. June 2013; volumen 12 Suppl. 1, S96.

Am J Respir Crit Care Med 187;2013:A4358.

INTRODUCCIÓN

El Ineb AAD registra información sobre la utilización del nebulizador por parte del paciente. Está autorizado para la administración de colistimetato de sodio (CMS) en pacientes con FQ (Promixin®, Profile, Reino Unido). El objetivo principal del estudio fue describir la adherencia al tratamiento antibiótico inhalado y la función pulmonar en pacientes con FQ.

MÉTODOS

Estudio retrospectivo realizado en 10 Unidades de FQ. Se incluyeron pacientes con FQ colonizados por *Pseudomonas aeruginosa* (PA), en tratamiento con CMS y Ineb durante al menos 12 meses. Al inicio, se recogió información de función pulmonar, datos antropométricos y tratamientos crónicos. Durante 12 meses, la evolución clínica y los tratamientos se recogieron trimestralmente de la historia clínica. La información sobre la utilización del Ineb se descargó para calcular la adherencia al tratamiento. Se realizó ANOVA para comparar la diferencia entre las medias.

RESULTADOS

Se analizó la información de 108 pacientes con FQ (edad media: 24,5+/-10,2 años; rango 4-57; 38,9% mujeres). La adherencia media al tratamiento antibiótico inhalado fue de 65,9+/-34,7%. La tabla muestra la asociación entre las cuatro medidas de adherencia y el % predicho de FEV1 al inicio y su cambio durante los 12 meses del estudio, ajustada por el % predicho de FEV1 en el primer trimestre.

	Adherencia	Adherencia real	% días Ineb fue usado al menos 1 vez	% días Ineb fue usado al menos 2 veces
%FEV1 pred Al inicio	p=0.0037	p=0.0050	p=0.0012	p=0.0003
Cambio %FEV1 pred en 12 meses (ajustada por el %FEV1 pred en el 1er trimestre)	p=0.30	p=0.37	p=0.29	p=0.072

CONCLUSIONES

En esta población de pacientes FQ, encontramos una asociación significativa entre el % predicho de FEV1 al inicio y la adherencia al tratamiento antibiótico inhalado pero no se encontró asociación con el cambio del % predicho de FEV1 durante los 12 meses de seguimiento. Solo la asociación con el % de días que el Ineb fue usado al menos 2 veces mostró una tendencia a la significación estadística.

Documento de consenso sobre recomendaciones para una escolarización segura del alumnado alérgico a alimentos y/o al látex.

Documento realizado entre el Ministerio de Educación, Cultura y Deportes y el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Coordinación institucional: González Briones E, Merino Merino B.

Coordinación Técnica: García Alindado E, García Cuadra A, Risco Risco C.

Colaboración de las Comunidades Autónomas: Azorit Jiménez LA, Ballaster Carmona S, Bartivas Cerezo S, Díaz Galán C, Diezma Criado JC, Elizarda Soto L, García Alindado E, García Cuadras A, Garlito Batallas J, Gómez Vázquez MD, Herrera Rodríguez C, Ladrero Blasco MO, Ladrón de Guevara Mellado E, López Alonso R, López Bigorra M, Quiles Izquierdo J, Ribao Docampo D, Risco Risco C, Ruíz Muñoz E, Sales Guardia R, Serra J, Soler Nages JL, Suárez López de Vergara RG.

Documento elaborado por un grupo de trabajo mixto, entre personas representantes de ambos Ministerios a propuesta de la Comisión General de Educación, con el fin de dar respuesta al alumnado que presenta estos problemas durante su estancia en los centros educativos.

Se trata pues de un amplio documento donde se analiza el marco jurídico que lo sustenta, se definen las funciones de todos los

agentes implicados como son las administraciones públicas, las familias, el alumnado, el personal del centro escolar, las asociaciones de pacientes con esta patología y las sociedades científicas.

Se establecen las propuestas de trabajo desde ambos Ministerios para que se hagan extensivos a las Comunidades Autónomas y, de este modo, puedan determinar cuáles serán las actuaciones a realizar dentro del centro escolar, en comedores escolares y en las actividades extraescolares cuando se requieran. Se marca la pauta a seguir para la normalización del alumnado con algún tipo de estas alergias.

Disponible en:

<https://sede.educacion.gob.es/publiventa/detalle.action?cod=16154>



Longer follow-up confirms major improvement in outcome in children and adolescents with Philadelphia chromosome acute lymphoblastic leukaemia treated with continuous imatinib and haematopoietic stem cell transplantation. Results from the Spanish Cooperative Study SHOP/ALL-2005

Rives S, Camós M, Estella J, Gómez P, Moreno MJ, Vivanco JL, Melo M, Fernández-Delgado R, Verdeguer A, Fernández-Teijeiro A, Lendínez F, López-Almaraz R, Uriz JJ, Badell I; Spanish Paediatric Haemato-Oncology Group (SHOP/SEHOP).

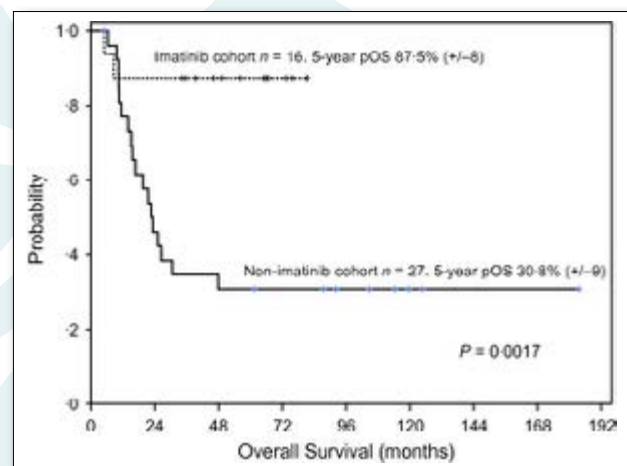
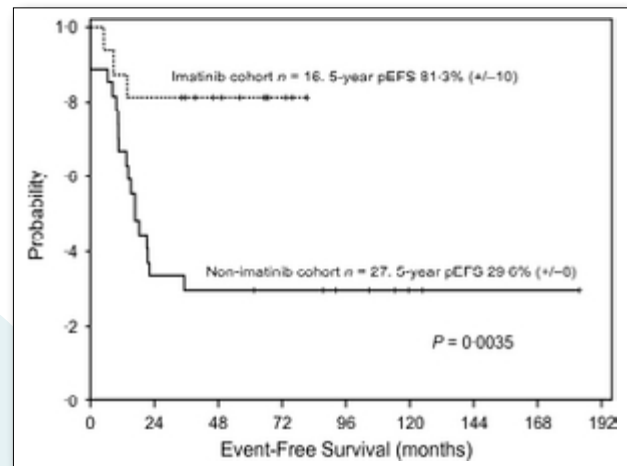
Br J Haematol 2013;162: 419-21.

We have previously reported in this journal the major improvement in early outcome in children and adolescents with Philadelphia chromosome acute lymphoblastic leukaemia (Ph+ ALL) treated according to the Spanish Cooperative Paediatric Haematology-Oncology (SHOP) protocol SHOP/ALL-2005 (Rives et al, 2011). We present here an update of this series with longer follow-up (median follow-up of 65 months for the patients of the imatinib cohort). In this protocol, patients received continuous intermediate-dose imatinib (260 mg/m²) from day 15 of induction in combination with intensive chemotherapy, followed by

haematopoietic stem cell transplantation (HSCT) from a matched related or unrelated donor. The results of the imatinib cohort (16 patients) were compared to our historical series of patients who received similar treatment but without imatinib ($n = 27$). In spite of the low number of patients, the difference in outcome was so considerable that it reached statistical significance (3-year event-free survival (EFS) of 78.7% in the imatinib cohort versus 29.6% in the pre-imatinib cohort, $P = 0.01$). In the imatinib cohort, only three events occurred: one relapse after HSCT and two toxic deaths (one before and the other after HSCT).

As patients with Ph+ALL may suffer from late relapses, longer follow-up was needed to ascertain if this improved early outcome was translated into a long-term improvement. Currently, with a median follow-up of 65 months for the patients of the imatinib cohort, no new events have occurred. Fourteen patients are alive, 13 in continuous complete molecular remission and one patient in second complete molecular remission. All patients but one, who died before transplant, underwent HSCT in first complete remission. Only three patients received imatinib post-transplant: one after salvage chemotherapy for haematological relapse, one as a treatment for severe chronic cutaneous graft-versus-host disease and another patient prophylactically after HSCT without evidence of molecular relapse. At 5 years, EFS was 81.3% and 29.6% for the imatinib and pre-imatinib cohorts respectively ($P = 0.0035$) and overall survival (OS) was 87.5% and 30.8% for the imatinib and pre-imatinib cohorts respectively ($P = 0.0017$) (Figs 1 and 2).

The long-term outcome of paediatric Ph+ALL patients treated with continuous imatinib has not yet been published. In historical controls, in the pre-imatinib era, a 4-year follow-up was deemed necessary to evaluate the efficacy of new treatments for



Ph+ALL because most relapses occurred in this time frame (Aricò et al, 2010). In the recently published European Intergroup Study on Post-Induction Treatment with Imatinib followed by HSCT in childhood Ph+ALL (EsPhALL), all the relapses occurred during the first 3 years (Biondi et al, 2012). Thus, we believe that the 5-year EFS and OS reported in the present series of patients may probably be close to their long-term outcome.

The American Children's Oncology Group (COG) had previously reported 45 Ph+ALL patients treated with continuous imatinib after remission induction (cohort 5), followed by HSCT only if a matched sibling donor was available (Schultz et al, 2009). The results in their cohort of patients also showed an impressive improvement in early outco-

me (3-year EFS of 80%). Notably, these results were achieved even in patients treated with chemotherapy only, without transplantation. Longer follow-up of this series is needed to confirm that patients treated with chemotherapy do not suffer from late relapses. In the adult setting, a clear benefit of HSCT in PhALL+ patients treated with imatinib only emerged with longer follow-up (Thomas, 2012).

In the EsPhALL study (Biondi et al, 2012), which included a large series of patients (n = 178), the impact of adding imatinib to chemotherapy compared favourably to historical controls, with better 4-year disease-free survival [61•9% in the EsPhALL study versus 42•3% in the historical cohort (Aricò et al, 2010)]. The improvement in the outcome of these patients, although statistically significant, was inferior to the results achieved with the COG and the SHOP protocols, probably due to the less intensive and intermittent use of imatinib. In addition, good risk patients were randomized to receive or not imatinib. Following the publication of the COG results (Schultz et al, 2009), the EsPhALL protocol was amended in December 2009 in which imatinib was to be given in all patients (good and poor risk patients) in a continuous fashion. The results of this amendment will be of great interest to confirm the major improvement obtained when imatinib or another tyrosine-kinase inhibitor (TKI) is added in a continuous manner early in induction in paediatric patients with Ph+ALL in a larger series of patients.

An unresolved question in paediatric Ph+ALL is whether the use of TKI following HSCT should be used prophylactically or pre-emptively (triggered by minimal residual disease) to prevent relapses. Twelve out of 15 patients of the SHOP series who underwent HSCT did not receive imatinib post-HSCT and remain in complete molecular remission. Three patients received

imatinib post-HSCT, one after relapse, one prophylactically and one as part of the treatment of severe cutaneous graft-versus-host disease. Although our series of patients is too small to answer this question, it may suggest that prophylactic treatment with imatinib after HSCT might not be necessary. The pre-emptive versus prophylactic use of imatinib after HSCT in the adult setting is not yet clear (Nishiwaki et al, 2010; Ribera et al, 2010) and is currently being addressed in a randomized study conducted by the German Multicentre ALL group, GMALL (Pfeifer et al, 2011).

In conclusion, the results of our series of paediatric Ph+ALL patients treated with continuous imatinib concurrently with intensive chemotherapy and followed by HSCT, indicate that major improvement in outcome is maintained with a longer follow-up, with 5-year EFS and OS of 81•3% and 87•5%, respectively.

RenalTube: a network tool for clinical and genetic diagnosis of primary tubulopathies

Mejía N, Santos F, Claverie-Martín F, García-Nieto V, Ariceta G, Castaño L; RenalTube group.

Eur J Pediatr. 2013 Jun;172(6):775-80. doi: 10.1007/s00431-013-1934-6.

The main purpose was to build a database while facilitating access to genotyping in order to improve the clinical and molecular knowledge of primary tubulopathies. Three tertiary referral centers of Spain collect clinical data through the site <http://www.renal->

tube.com , while offering the analysis of 22 genes corresponding to 23 primary tubulopathies. There are three ways of collaboration: option 1 consists of adding patients to the database with clinical and biochemical information and requesting for genetic study, option 2 requires the payment of a fee for genetic analysis exclusively, and option 3 allows the enrollment of patients with a previously confirmed mutation. After 2 years of activity, RenalTube has collected data from 222 patients, the majority from Spain and Latin America (85.3 %). The most common tubulopathies are distal renal tubular acidosis (22.5 %) and classical Bartter syndrome (19.3 %) followed by familial hypomagnesemia with hypercalciuria and nephrocalcinosis (15.7 %) and Gitelman syndrome (15 %). Option 1 is the collaborating method preferred by doctors (62.3 %) followed by option 3 (36.3 %). Conclusion: RenalTube is a network-based registry that can be easily reached and filled out worldwide. A web-based approach with a multi-lateral collaboration scheme enhances the recruitment of data and promotes the understanding of underlying mechanisms of rare inherited diseases, defines more accurate diagnostic and follow-up criteria, develops new molecular techniques and will improve the overall care of the patients.

Síndrome uña-rótula. Un caso con una mutación de novo en el gen LMX1B no descrita previamente

Naira Álvarez-Martín¹, María J. Gamundi², Imma Hernan², Miguel Carballo², M. Isabel Luis-Yanes¹, Víctor García-Nieto¹

¹Sección de Nefrología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife.

²Unidad de Genética Molecular. Hospital de Terrassa. Terrassa, Barcelona.

El síndrome uña-rótula es una enfermedad hereditaria infrecuente producida por mutaciones que originan una pérdida de función del factor de transcripción LMX1B. La prevalencia se estima en 1/50 000 recién nacidos. Se transmite con un patrón de herencia autosómica dominante con una penetrancia completa. El gen pleiotrópico LMX1B, miembro de la familia de genes «homeo» implicados en el desarrollo, interviene en la configuración normal del eje dorsoventral y de la membrana basal glomerular durante el desarrollo embrionario.

La enfermedad fue descrita por primera vez por Little en 18971, aunque la descripción clásica de la enfermedad fue realizada por Fong en 19462. La asociación con enfermedad renal fue establecida por Hawkins y Smith en 19503. El gen responsable fue descrito por Dreyer et al. en 19984.

La gravedad del fenotipo clínico es muy variable. Básicamente, se trata de una enfermedad con afectación de las uñas, el sistema esquelético, los riñones y los ojos. Las manifestaciones clínicas que definen la enfermedad se agrupan en la tétrada clínica consistente en displasia ungueal (98 %), hipoplasia o aplasia de las rótulas (74 %),

limitación funcional de los codos (70 %) y la presencia de cuernos ilíacos (70 %); estos últimos, que son patognomónicos, pueden observarse mediante ecografía desde el tercer trimestre de gestación. Alrededor del 40 % de los pacientes presentan afectación renal consistente en hematuria y proteinuria. Un 5-10 % desarrollan proteinuria en rango nefrótico en la niñez o adolescencia y progresan a insuficiencia renal terminal durante períodos variables de tiempo. Con el microscopio electrónico se visualiza borramiento de los pedicelos de los podocitos, una membrana basal glomerular ensanchada con zonas de rarefacción, y depósitos dispersos de fibrillas de colágeno, que también están incrementados en la matriz mesangial. El factor de transcripción LMX1B se expresa en la vida posnatal en el podocito, lo que sugiere un papel regulador de diversos genes en esta célula, como NPHS2 y CD2AP5.

Hemos tenido la oportunidad de estudiar a una niña de 8 años y 3 meses de edad que fue remitida por el hallazgo de proteinuria. Al nacimiento, destacó el bajo peso al nacer, junto con la presencia de rasgos dismórficos, como pies zambos, artrogriposis leve en codos, macrocefalia e hipoplasia ungueal. La niña adquirió la marcha a los 21 meses, debido a una displasia de caderas. Fue sometida a varias intervenciones quirúrgicas para corregir sus defectos esqueléticos. En la exploración clínica actual se apreció una baja estatura, macrocefalia con frente muy prominente, sinofridia y cejas muy pobladas, filtrum nasal ancho con labio superior fino, hendiduras antimongoloides, narinas antevertidas, hipertelorismo, ausencia de ambas rótulas (figura 1) e hipoplasia ungueal de los dedos de las manos con uñas distróficas (figura 2). No se objetivaron edemas. Es la segunda hija de unos padres no consanguíneos, sin antecedentes de enfermedad renal en ninguna de las ramas familiares. El padre presenta alteraciones leves en las uñas. En los exámenes

complementarios se comprobó proteinuria en rango nefrótico (7,3 g/l; cociente proteínas/creatinina [Cr]: 6,73 mg/mg), hipoproteinemia (5,3 g/l), reducción de los niveles de IgG (512 mg/dl) e hipercolesterolemia (312 mg/dl). Filtrado glomerular renal (FGR) normal (134 ml/min/1,73 m²). El estudio del gen LMX1B mostró la mutación en heterocigosis c.728G>C (p.Trp243Ser). Esta mutación no ha sido descrita previamente en la literatura. Dado que las mutaciones del gen LMX1B solo han sido relacionadas con el síndrome uña-rótula, asumimos que es la responsable del cuadro clínico de la paciente. En el estudio genético realizado a los familiares de primer grado no se observó la mutación, por lo que debe de tratarse



Ausencia de rótulas.



Hipoplasia ungueal y uñas distróficas.

de una mutación de novo. Se instauró tratamiento con enalapril oral, en un intento de reducir la proteinuria, y simvastatina. En el último control, la proteinuria ha disminuido a 5,35 g/l (cociente proteínas/Cr: 2,84 mg/mg), el FGR se mantiene normal y la paciente sigue libre de edemas.

En esta enfermedad, se han descrito más de 130 mutaciones diferentes consistentes, en su mayoría, en cambios de un solo nucleótido. Están distribuidas predominantemente entre los exones 2 y 6. Se han descrito una serie de mutaciones más frecuentes que, en su conjunto, representan el 30 % del total. Un 12 % de las mutaciones son de novo⁷. No se ha establecido una correlación fenotipo-genotipo, por lo que, aunque se puede realizar el diagnóstico prenatal, existe una marcada variabilidad inter e intrafamiliar⁷. La confirmación de una mutación en el gen LMX1Bevita la realización de una biopsia renal para confirmar el diagnóstico. No existe un tratamiento específico. Las lesiones de la membrana basal glomerular no recidivan tras la realización de un trasplante renal.

Extensive sequence analysis of CFTR, SCNN1A, SCNN1B, SCNN1G and SERPINA1 suggests an oligogenic basis for cystic fibrosis-like phenotypes

Ramos MD, Trujillano D, Olivar R, Sotillo F, Ossowski S, Manzanares J, Costa J, Gartner S, Oliva C, Quintana E, Gonzalez MI, Vazquez C, Estivill X, Casals T.

Clin Genet 2013. doi: 10.1111/cge.12234.

El término de fibrosis quística like es usado para describir pacientes con test del sudor borderline y clínica sugestiva de FQ, pero sin las 2 mutaciones del gen CFTR (cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). Hemos realizado un análisis molecular extenso de 4 genes candidatos (SCNN1A, SCNN1B, SCNN1G and SERPINA1) en una cohorte de 10 pacientes con FQ y FQ-like. Usamos la secuenciación entera del exoma para el gen CFTR y los 4 candidatos. El análisis molecular del gen CFTR permitió la caracterización completa de 3 de 4 pacientes con FQ. Las variantes en los genes SCNN1A, SCNN1B, SCNN1G and SERPINA1 en 6 pacientes con fenotipos FQ-like se confirmaron por secuenciación Sanger y fueron apoyadas por análisis predictivo in silico, estudio del árbol genealógico, test del sudor en otros miembros de la familia, y análisis en pacientes con FQ y sanos. Nuestros resultados sugieren que el fenotipo FQ-like probablemente resulta de genotipos complejos en varios genes de forma oligogénica, con variantes raras interaccionando con factores ambientales.

Vacunación frente a la gripe estacional en la infancia y la adolescencia. Recomendaciones del Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP) para la campaña 2013-2014.

David Moreno-Pérez, Francisco José Álvarez García, Javier Arístegui Fernández, Manuel Merino Moína, Jesús Ruiz-Contreras, M.ª José Cilleruelo Ortega, José María Corretger Rauet, Nuria García Sánchez, Angel Hernández Merino, Teresa Hernández-Sampelayo Matos, Luis Ortigosa del Castillo. Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría.

Disponible en <http://vacunasaep.org/profesionales/noticias/vacunacion-frente-la-gripe-recomendaciones-aep-2013-14>

El Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría (CAV-AEP) emite todos los años, antes del inicio de la temporada estacional de la gripe, unas recomendaciones sobre la vacunación frente a este virus en la infancia y la adolescencia. La vacunación frente a la gripe es una actuación especialmente beneficiosa cuando va dirigida a personas, niños y adultos, que se incluyen en los grupos de población considerados de riesgo. Pertenecen a estos grupos de riesgo quienes, debido a la enfermedad de base que padecen o por el tratamiento que reciben, en el caso de contraer la gripe, pueden padecer formas complicadas y más graves de la enfermedad o sufrir una desestabilización de su enferme-

dad de base, que comportan un mayor riesgo de mortalidad. Sin embargo, muchos niños y adolescentes pertenecientes a estos grupos de riesgo continúan sin recibir, por distintas razones, dicha vacunación anual. Es necesaria una mayor implicación de los profesionales de la salud, las autoridades sanitarias y todos los agentes sociales para transmitir a la población, y de forma especial a los padres de niños y adolescentes pertenecientes a los grupos de riesgo, las recomendaciones de vacunación frente a la gripe estacional.

Gustavo Gordillo, uno de los primeros nefrologistas pediátricos

Víctor García Nieto

Jefe de la Sección de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife.

Artículo escrito en la revista Archivos Latinoamericanos de Nefrología Pediátrica, en un número en el que se realiza un homenaje a este importante nefrólogo pediátrico mexicano, creador de la Asociación Latinoamericana de Nefrología Pediátrica.

DSM-5. Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales. Últimas novedades.

Vicario MI, Rodríguez Hernández PJ.

Pediatría Integral 2013; 7:461-2.

Recientemente en mayo del 2013 la Academia Americana de Psiquiatría (AAP) ha presentado la última versión del DSM (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders). La versión anterior DSM-IV-TR era de 1994. El DSM se instauró originalmente para clasificar los trastornos mentales y facilitar acuerdos entre las compañías de seguros médicos. Esta última versión ha generado una gran polémica ya que la Asociación Británica de Psicología se ha mostrado contraria a la aplicación de un modelo exclusivamente biomédico para la comprensión de los trastornos mentales, pues como sabemos también influyen en su desarrollo factores psicológicos y sociales. Incluso el Instituto Nacional de Salud Mental Americano (National Institute of Mental Health, NIMH) ha anunciado que dejará de hacer uso del DSM.

El suero antidiftérico en la Revista Médica de Canarias, 1896

VM García Nieto y L Ortigosa del Castillo.

Vacunas 2013;14(3)136-141.

La Revista Médica de Canarias se editó en 1896, 2 años después de que Émue Roux diera a conocer el efecto beneficioso de la antitoxina diftérica. Se trata, por tanto, de “un testigo” de excepción para conocer la experiencia inicial que se adquirió con su uso, las indicaciones terapéuticas que se fueron aceptando y el conocimiento paulatino de los efectos secundarios que iban surgiendo.

En los 9 ejemplares que se conservan de la revista se publicaron 3 artículos originales sobre el tema, 2 de ellos firmados por Veremundo Cabrera, y el tercero, por Diego Costa. El primero de estos autores describió la evolución clínica de 12 niños con difteria tratados con la antitoxina, 3 de los cuales fallecieron. El segundo relató la presentación de un efecto secundario grave del fármaco, consistente en lesiones cutáneas y afectación de articulaciones y ganglios linfáticos.

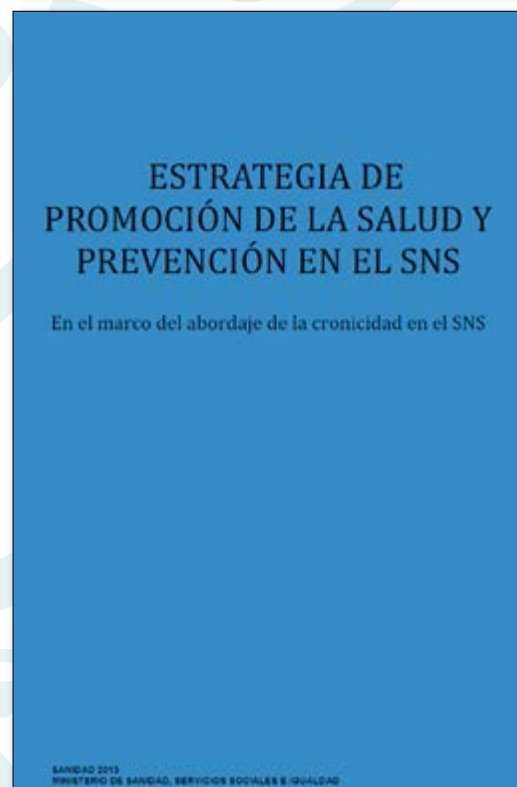
La revista contenía, además, reseñas bibliográficas de artículos aparecidos en varias revistas europeas. Por ello hemos podido extraer lo que se discutió en 2 reuniones celebradas en París, en la Société Médicale des Hôpitaux, a principios de 1896, y en el congreso de Medicina Interna de Nancy.

Estrategia de promoción de la salud y prevención de la enfermedad. Estrategia del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad para la prevención de las Enfermedades No transmisibles

Jesús Muñoz Bellerin, Begoña Gil Barcenilla, Daniel Jesús López Vega y M^a Victoria Llamas (Comunidad Autónoma de Andalucía); Felipe Esteban Juanas Fernández (Comunidad Autónoma de Aragón); José Tato Budiño (Comunidad Autónoma del Principado de Asturias); Catalina Garau Horrach (Comunidad Autónoma de las Islas Baleares); Rosa Gloria Suárez López de Vergara y Luis Bello Luján (Comunidad Autónoma de Canarias); Rosa de los Ríos Martín (Comunidad de Castilla y León); Coxa Castell (Comunidad Autónoma de Cataluña); Eulalio Ruiz Muñoz (Comunidad Autónoma de Extremadura); José Antonio Lluch Valentín, Esteban Buedo y Joan Quiles Izquierdo (Comunidad Valenciana); Miriam Otero Requeijo y José Juan Pérez Boutureira (Comunidad Autónoma de Galicia); Juan Carlos Diezme Criado y Carmen Estrada Ballesteros (Comunidad de Madrid); Adelaida Lozano Polo (Comunidad Autónoma de la Región de Murcia); Aitziber Benito Pérez de Mendiola e Inmaculada Zubia (Comunidad Autónoma de País Vasco); Carmen Herce Miguel y M^a José López de Valdivielso (Comunidad Autónoma de La Rioja).

La misión de esta estrategia es facilitar un marco para la promoción de la salud y la prevención de las enfermedades a lo largo del ciclo vital, potenciando su integración en la cartera de servicios del sistema nacional de salud, implicando activamente a otros sectores de la sociedad y promoviendo la participación de los individuos y de la población para incrementar su autonomía y capacidad para ejercer un mayor control sobre la salud.

Teniendo como objetivos: Promover la salud y prevenir la enfermedad a lo largo de todo el ciclo vital y disminuir la prevalencia de los principales factores determinantes de la salud, que causan la mayor carga de enfermedad y discapacidad.



Se ha iniciado el trabajo de la estrategia en dos grupos de población:

- Menores de 15 años, puesto que la infancia es una etapa fundamental como inversión de futuro en salud.
- Mayores de 50 años, que es la población en la que se acumulan los riesgos y problemas crónicos; periodo esencial para intensificar la promoción de la salud, prevenir el deterioro funcional.

Obesidad infantil, ¿se percibe el riesgo?

R.G. Suárez López de Vergara

Revista Canaria de la Salud. Nº22. Depósito Legal: Tf 946-2009. I.S.B.N.2171-5025

Artículo de divulgación comunitaria destinado a poner la atención en la prevalencia de la obesidad infantil, tan importante como preocupante en nuestra Comunidad Canaria, consecuencia de malos hábitos alimentarios y de una marcada inactividad física en nuestros menores.

Se pone énfasis en el hecho de que las familias y los adultos encargados de la infancia, aun existiendo mayor conciencia del problema, no terminan de percibir el riesgo que la obesidad infantil conlleva

para la vida actual y futura de los niños que la padecen.

En el artículo se dan recomendaciones generales de alimentación saludable, se aportan pautas sencillas para poner en marcha la prevención la obesidad y se propone la consulta de forma continuada en la web del Programa PIPO, www.programapipo.com puesto que la información contenida en dicha página, tanto en la parte de la Guía Pediátrica de la Alimentación como en los Menús Saludables, facilitan la labor a las familias, en cada una de las etapas de la infancia y adolescencia, para que los menores se alimenten y crezcan saludablemente.





Introducción al Trastorno por Déficit de Atención e Hiperactividad

Rodríguez Hernández PJ, Alda Díez JA.

En: TDAH en Pediatría. Pág. 1-14. (Rodríguez Hernández PJ, Coord.). Ed.: inScienceCommunications. Madrid, 2013.

El Trastorno por déficit de atención con hiperactividad (TDAH) es un síndrome neuro-conductual heterogéneo caracterizado por los síntomas principales de hiperactividad, impulsividad e inatención. Es el trastorno psiquiátrico más frecuente en la infancia, se inicia en etapas tempranas de la vida, afecta de forma importante a las diferentes áreas conductuales: familia, escuela y sociedad, tiene una alta prevalencia y es un proceso crónico por lo que se considera en la actualidad un problema de salud pública. En este trastorno la comorbilidad asociada suele ser la regla más que la excepción, por lo cual siempre deben descartarse otros problemas de afectación del desarrollo y/o problemas mentales como trastornos del aprendizaje, del comportamiento, del humor, del sueño, o tics, entre otros.

Psiquiatría de enlace en niños y adolescentes: cáncer, cuidados paliativos, trasplantes, epilepsia y enfermedades crónicas

Rodríguez Hernández PJ.

En: Psicofarmacología pediátrica. Seguridad y eficacia (Soutullo, C, Coord.). Ed inScience Communication. ISBN: 978-84-939142-3-3. Madrid, 2013.

La psiquiatría de enlace en niños y adolescentes da respuesta a las condiciones de salud mental presentes en pacientes que presentan una patología no psiquiátrica, y que están siendo atendidos en una unidad pediátrica por dicho motivo. Las causas más frecuentes de intervención del equipo de psiquiatría de enlace son: Situaciones de urgencia (agitación, labilidad emocional o ideación suicida), presencia de una enfermedad psiquiátrica previa, problemas de adherencia terapéutica, trastornos psicósomáticos y valoración en intervención sobre estresores psicosociales. También es importante el papel de la intervención en situaciones de enfermedades de curso prolongado como cáncer, cuidados paliativos, trasplantes, epilepsia o enfermedades crónicas (asma, diabetes, enfermedad inflamatoria intestinal).



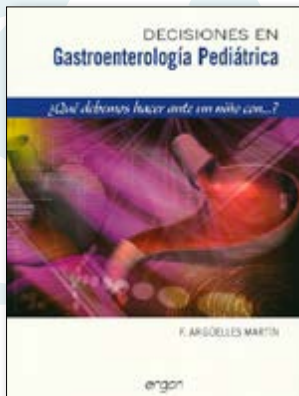
Dolor abdominal crónico

Luis Ortigosa del Castillo, José Ramón Alberto Alonso, César Guajardo Scott.

Capítulo 13, en Decisiones en Gastroenterología Pediátrica: ¿Qué debemos hacer ante un niño con,...? Editorial Ergón. Madrid, 2013, páginas 115-122. (ISBN: 978 84-15351-64).

El Dolor Abdominal Crónico (DAC) produce preocupación y alarma no sólo en los padres, sino en el propio niño que lo padece, y en el pediatra que atiende a ese niño y que tiene que llegar a un diagnóstico certero del motivo de ese cuadro de dolor abdominal de varios meses de evolución:

- en los padres, que no saben cómo interpretar estos episodios de dolor que aparecen y desaparecen sin causa aparente en la mayor parte de las ocasiones.
- en el niño porque le altera su calidad de vida y le limita sus actividades con frecuencia.
- y en el pediatra, que en ocasiones duda sobre la funcionalidad u organicidad del dolor, planteándose la necesidad ó no de iniciar la puesta en marcha de numerosos exámenes complementarios que en la mayor parte de los casos dará resultados negativos, por lo que en muchas ocasiones el pediatra se siente incapaz de transmitir una información tranquilizadora y clara a los padres sobre lo que le está sucediendo a su hijo, contribuyendo toda esta cerrar un círculo vicioso.



Historia de la Enfermedad Celíaca

Víctor M. García Nieto.

Capítulo 2, en Enfermedad celíaca y sensibilidad al gluten no celíaca. Rodrigo L y Salvador Peña A, eds. Barcelona: OmniaScience 2013, pp. 45-59.

La afección celíaca se conoce desde antiguo. Este capítulo describe la contribución desde Areteo de Capadocia hace aproximadamente 2000 años hasta Marcelo Rayer en Buenos Aires y Margot Shiner en Londres quienes diseñaron, por separado, la técnica de la biopsia duodenal peroral bajo control fluoroscópico. Durante todos estos siglos, los médicos intentaron tratar la enfermedad con los más variados regímenes dietéticos al desconocer su patogenia exacta. Se da atención especial a la historia de la enfermedad celiaca en España. entre ellos a Santiago Cavengt y a los escritos posteriores de médicos españoles. El esclarecimiento de la causa de la enfermedad celíaca se debe al holandés Willem Karel Dicke. Publicó sus primeros resultados en 1941. en una revista holandesa, cuando la literatura establecía de modo empírico que las dietas de Haas y Fanconi eran las más adecuadas en el tratamiento de la enfermedad. La introducción de la biopsia intestinal fue fundamental en la confirmación del diagnóstico de la enfermedad celíaca, ya que permitió revelar el característico aplanamiento de la mucosa expuesta al gluten y la respuesta a la dieta sin gluten. Después, vendrían nuevos y grandes avances en el conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos de la enfermedad. Pero esa, es ya otra historia.

Punción lumbar

**López Almaraz R, Hernández Borges A,
González Bravo MN, Fuster Jorge P.**

En: Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 4ª ed. López-Herce Cid J et al (eds.). Madrid: Publimed; 2013. p. 1013-6. (ISBN: 978-84-937262-2-5).

