



VOL. L ■ N° 214 ■ 4/2010

# Boletín de Pediatria



**SOCIEDAD DE PEDIATRÍA**  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*

ergon

# Boletín de Pediatria

VOL. L ■ Nº 214 ■ 4/2010

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN  
*Miembro de la Asociación Española de Pediatría*



*Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)*

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

**PRESIDENTE:**

Félix Lorente Toledano

**VICEPRESIDENTE POR ASTURIAS:**

Julián Rodríguez Suárez

**VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA:**

Horacio Paniagua Repetto

**SECRETARIO:**

Javier Pellegrini Belinchón

**TESORERA:**

Belén Fernández Colomer

**PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA**

**FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:**

Alfredo Blanco Quirós

**DIRECTOR DEL BOLETÍN:**

Luis Miguel Rodríguez Fernández

**DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:**

David Pérez Solís

**VOCALES:**

**SECCIÓN HOSPITALARIA:**

Andrés Concha Torre

**ATENCIÓN PRIMARIA:**

Juan Carlos Silva Rico

**CIRUGÍA PEDIÁTRICA:**

Luis de Celis Villasana

**ASTURIAS:**

Venancio Martínez Suárez

**ÁVILA:**

Antonio Martín Sanz

**BURGOS:**

Javier Domínguez Vallejo

**CANTABRIA:**

Alberto Bercedo Sanz

**LEÓN:**

Ignacio Ledesma Benítez

**PALENCIA:**

Susana Alberola López

**SALAMANCA:**

Antonio Gil Sánchez

**SEGOVIA:**

Santiago Calleja López

**VALLADOLID:**

Fernando Centeno Mafaz

**ZAMORA:**

Víctor Marugán Isabel

**RESIDENTES:**

**ASTURIAS:**

Bárbara Montes Zapico

**CANTABRIA:**

Ana Orizaola Ingelmo

**CASTILLA-LEÓN:**

Cristina Ortega Casanueva

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

**DIRECTOR FUNDADOR:**

Ernesto Sánchez Villares†

**DIRECTOR:**

Luis Miguel Rodríguez Fernández

**CONSEJO DE REDACCIÓN:**

Elena Burón (*Neonatología*)

Germán Castellano (*Medicina Pediátrica  
y de la Adolescencia*)

Enrique García (*Investigación Básica*)

Santiago Lapeña (*Pediatria e Internet*)

Carlos Ochoa Sangrador (*Pediatria Basada  
en la Evidencia*)

David Peláez Mata (*Cirugía Pediátrica*)

Marta Sánchez Jacob (*Pediatria Social*)

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría. Hospital de León

Altos de Nava, s/n

24071 León

Tel.: 987 234 900 Ext.: 2252

e-mail: boletin@sccalp.org

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.

C/ Arboleda, 1. 28221 Majadahonda (Madrid)

Tel. (91) 636 29 30. Fax (91) 636 29 31

e-mail: estudio@ergon.es <http://www.ergon.es>

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597 Depósito legal: S-74-1960

©2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.

## **VI Premio JOSÉ DÍEZ RUMAYOR del BOLETÍN DE PEDIATRÍA**

Publicación Oficial de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
(SCCALP)

### **BASES DE LA CONVOCATORIA**

1. Se establece un Premio de 2.000 €\* destinado a recompensar el mejor trabajo publicado en el Boletín de Pediatría desde enero a diciembre del año 2010, ambos inclusive, dentro de las secciones de Revisiones, Originales y Casos Clínicos de la revista.
2. La selección del trabajo premiado será realizada por un jurado constituido por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría y su Director o por un Comité en el que delegue, que deberá estar integrado por personas de reconocido prestigio científico.
3. El Jurado del Premio se reunirá previamente a la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2011 y se considerará constituido cuando estén presentes la mayoría de sus miembros. Los artículos publicados serán evaluados objetivamente siguiendo criterios de calidad, originalidad y presentación.
4. El Jurado podrá declarar desierto el Premio si considera que ninguno de los trabajos publicados reúne los requisitos necesarios para ser premiado.
5. El fallo del Jurado será inapelable, debiendo publicarse en la página web de la SCCALP y debiendo ser comunicado al autor o autores correspondientes por carta oficial desde la Secretaría de la Sociedad.
6. La entrega del Premio, por el Consejo de Redacción del Boletín de Pediatría, se hará con ocasión del acto de clausura de la Reunión de Primavera de la SCCALP del año 2011.

PATROCINADO POR



*\*Menos impuestos legalmente establecidos.*

## Sumario

---

### EDITORIAL

- 261 A propósito de las especialidades pediátricas  
*V.M. García Nieto, E. Cívantos Fuentes, M. Gresa Muñoz*

### REVISIONES

- 263 Ginecomastia. Fisiopatología y actualización de las opciones terapéuticas  
*F.J. Núñez Rodríguez, E. Artola Aizalde, V. Cancela Muñiz, C. Fernández Ramos, J. Rodrigo Palacios*
- 272 Función ejecutiva y desarrollo en la etapa preescolar  
*E. Bausela Herreras*

### ORIGINAL

- 277 Prevalencia de meningitis neumocócica en la provincia de Salamanca  
*J.M. Sánchez Granados, O. Serrano Ayestarán, V. Murga Herrera, S. Kanaan Leis, S. Sabín Carreño, M.J. Cuscó Fernández*

### CASOS CLÍNICOS

- 281 Crisis vaso-oclusivas, una complicación frecuente de la drepanocitosis  
*M. González Sánchez, J. Mayordomo Colunga, E. Larrea Tamayo, S. González Muñiz, A. Sario Jamarco*
- 285 Manejo de la taquicardia supraventricular paroxística en el primer mes de vida  
*R. Morales Sánchez, R. Álvarez Ramos, L. Fernández Pérez, C. Rodríguez Fernández, C. Iglesias Blázquez, A. Jiménez González*
- 291 Secuelas cognitivas a largo plazo en un caso de daño cerebral adquirido  
*Y. Ramírez Benítez, H. Marchena Morera, E. Bausela Herreras*
- 297 Tatuajes ¿temporales? de henna  
*B. Nieto Almeida, D. Moreno Jiménez*

### ACCESO LIBRE A LA INFORMACIÓN CIENTÍFICA (V PREMIO LÓPEZ SAMBLÁS)

- 300 El niño enfermo en la historia del arte (3). Retrato de Margarita de Saboya con enano.  
Sofonisba Anguissola  
*M.T. Concepción Masip*

### TUBULOPATÍAS. CURSO PRECONGRESO. XXXV CONGRESO NACIONAL DE NEFROLOGÍA PEDIÁTRICA (2)

- 306 Hipomagnesemias de origen genético  
*M<sup>a</sup>.J. Hernández González*
- 310 Hipouricemia tubular renal  
*M<sup>a</sup>.D. Rodrigo Jiménez*

### SERIE MONOGRÁFICA: TRASTORNOS DEL APRENDIZAJE

- 314 3. La intervención psicopedagógica  
*J. Arias Álvarez, V. Granda Morán, I. Málaga Diéguez*

### EN LA JUBILACIÓN DEL DR. EMILIO ÁLVARO IGLESIAS

- 324 El buen jardinero  
*M.T. Palau, S. Lapeña, J.M. Marugán, L.M. Rodríguez*

- 325 FE DE ERRATAS

- 327 NOTICARIO

- 331 ÍNDICE DE AUTORES Y MATERIAS VOL. L

## Summary

---

### EDITORIAL

- 261 Speaking about the pediatric specialties  
*V.M. García Nieto, E. Cívantos Fuentes, M. Gresa Muñoz*

### REVISIONS

- 263 Ginecomastia. Fisiopatología and update of the therapeutic options  
*F.J. Núñez Rodríguez, E. Artola Aizalde, V. Cancela Muñiz, C. Fernández Ramos, J. Rodrigo Palacios*
- 272 Executive function and development in the preschool stage  
*E. Bausela Herreras*

### ORIGINAL ARTICLE

- 277 Prevalence of pneumococcal meningitis in the province of Salamanca  
*J.M. Sánchez Granados, O. Serrano Ayestarán, V. Murga Herrera, S. Kanaan Leis, S. Sabín Carreño, M.J. Cuscó Fernández*

### CLINICAL CASES

- 281 Vaso-occlusive crisis, a frequent complication of drepanocytosis  
*M. González Sánchez, J. Mayordomo Colunga, E. Larrea Tamayo, S. González Muñiz, A. Sariego Jamarco*
- 285 Management of paroxysmal supraventricular tachycardia in the first month of life  
*R. Morales Sánchez, R. Álvarez Ramos, L. Fernández Pérez, C. Rodríguez Fernández, C. Iglesias Blázquez, A. Jiménez González*
- 291 Long term cognitive sequels in a case of acquired brain damage  
*Y. Ramírez Benítez, H. Marchena Morera, E. Bausela Herreras*
- 297 Temporary? henna tattoos  
*B. Nieto Almeida, D. Moreno Jiménez*

### FREE ACCESS TO SCIENTIFIC INFORMATION (V AWARD-LÓPEZ SAMBLÁS)

- 300 The ill child in the history of art (3). Portrait of Margarita of Savoy with dwarf. Sofonisba Anguissola  
*M.T. Concepción Masip*

### TUBULAR DEFECTS. PRE-CONGRESS COURSE. XXXV NATIONAL CONGRESS OF PEDIATRIC NEPHROLOGY (2)

- 306 Hypomagnesemias of genetic origin  
*M<sup>a</sup>.J. Hernández González*
- 310 Renal tubular hypouricemia  
*M<sup>a</sup>.D. Rodrigo Jiménez*

### MONOGRAPHIC SERIES: LEARNING DISORDERS

- 314 Psychopedagogical intervention  
*J. Arias Álvarez, V. Granda Morán, I. Málaga Diéguez*

### IN THE RETIREMENT OF DR. EMILIO ÁLVARO IGLESIAS

- 324 The good gardener  
*M.T. Palau, S. Lapeña, J.M. Marugán, L.M. Rodríguez*

- 325 ERRATAS

- 327 NEWS

- 331 INDEX OF AUTHORS AND SUBJECTS VOL. I

## Editorial

### A propósito de las especialidades pediátricas<sup>(1)</sup>

V.M. GARCÍA NIETO, E. CIVANTOS FUENTES\*, M. GRESA MUÑOZ\*\*

*Presidente de la Asociación Española de Nefrología Pediátrica. \*Secretaria de Redacción de Canarias Pediátrica. \*\*Secretario de Redacción de Canarias Pediátrica*

Este número de *Canarias Pediátrica* es un poco especial. Debía haber visto la luz en el pasado mes de junio. La suspensión de la Reunión Anual Conjunta de las Sociedades Canarias de Pediatría lo impidió. Dos revisiones y un original que aparecen en este número debieron haberse expuesto en dicha Reunión, que tuvo que ser suspendida.

Próximamente, van a celebrarse las pruebas correspondientes a la convocatoria de “oferta pública de empleo (OPE)” realizada recientemente y destinada a dotar plazas en propiedad en los hospitales de nuestra Comunidad (“personal estatutario fijo en plazas básicas vacantes de la categoría de Facultativos Especialistas de Área de los órganos de prestación de servicios sanitarios del Servicio Canario de la Salud”). No vamos a hacer ninguna consideración, por otra parte claramente antipopular, acerca de si en una sociedad progresista y eficaz se deben ofertar estas plazas “eternas”. Nuestra reflexión va encaminada a lo que nos incumbe, a la oferta realizada en las plazas pediátricas.

Nosotros los pediatras somos los primeros (y por lo que vemos, casi los únicos) en conocer la complejidad de nuestra especialidad. Esa complejidad se acentúa cuando nos referimos al trabajo hospitalario. En los últimos años, la mayoría de las plazas existentes a ese nivel han sido ocupadas por los profesionales dedicados a las distintas subespecialidades pediátricas. Hoy en día, la pediatría que se realiza en Atención Primaria es tan eficaz y de tan alto nivel que la pediatría hospitalaria coexiste para resolver aquellos problemas clínicos que no pueden ser diagnosticados, controlados o tratados en Primaria.

Las especialidades pediátricas nacieron para ahondar en el conocimiento de la abrumadora diversidad de las formas de enfermar que se extiende en la edad pediátrica. Cuando surgieron las especialidades pediátricas a principios de los años 1970, alguien se atrevió a decir que el niño era indivisible, que no se podía fragmentar asegurando, por tanto, que los pediatras podrían abarcar, conocer y controlar todo lo relacionado con la patología infantil. Esa idea se ha demostrado que es obsoleta. Las especialidades pediátricas son necesarias, absolutamente necesarias, del mismo modo que lo es lo que podríamos denominar como “pediatría general”. Ambas se complementan. Casi 40 años después de su nacimiento, nuestra autoridades ministeriales y académicas hacen caso omiso a esta realidad, a la que siguen ignorando en una situación que es muy próxima a los “malos tratos” infantiles. Nos explicaremos. Cuando existe un problema grave o de difícil diagnóstico, a cualquier pediatra o padre sensatos, solo se les ocurre una actitud y es consultar al especialista pediátrico correspondiente. Si a ese padre atribulado se le dice que ese consultor es portador únicamente de un título de pediatra y que se ha formado en su subespecialidad como buenamente ha podido, seguramente, no se lo creará. Le parecerá inaudito y grotesco. Un “superespecialista” formado a la buena de Dios sin un programa formativo estricto y consolidado. Pues bien, eso ocurre actualmente en nuestro país y a eso nos referimos con los “malos tratos” infantiles. Lo peor es que no sabemos cuánto durará esta situación.

Pues bien, la OPE a la que hacemos referencia se ha diseñado sin tener en cuenta la singularidad de la compleja rami-

Correo electrónico: [vgarcianieto@gmail.com](mailto:vgarcianieto@gmail.com)

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

ficación del saber pediátrico, haciendo válido el castizo dicho del “pa todos café”. Nuestros hospitales pediátricos han alcanzado un alto grado de desarrollo gracias a la adecuada formación y, a veces, como hemos dicho anteriormente, a la autoformación de sus componentes, muchos de ellos con contratos interinos, pero que son muy necesarios en el quehacer hospitalario diario. Y son necesarios por una razón muy sencilla, porque, aparte de sus conocimientos teóricos y prácticos, dominan técnicas, técnicas muy concretas que se tardan muchos años en aprender y dominar pero que son vitales en el diagnóstico y/o tratamiento de los niños ingresados.

En definitiva, las plazas de un hospital pediátrico, hoy en día, no deben ser ocupadas por los que tienen más años de trabajo (eso se reconoce con el pago de los trienios) sino por los mejores. El sistema de valoración de méritos de la OPE que nos ocupa no es el mejor para definir quiénes son los mejores y, sobre todo, los más necesarios. La valoración, por ejemplo, que se hace de las publicaciones científicas es triste (la máxima puntuación por trabajos científicos y de

investigación es de tres puntos y valen lo mismo siete publicaciones de “difusión internacional” que 50 y estas 50 lo mismo que 20 meses de servicios prestados en la especialidad en instituciones sanitarias públicas y que 25 meses en la especialidad como médico de cupo y zona).

No queremos con estas letras afrentar a los pediatras no especializados (bastante divididos estamos los pediatras de las islas con cuatro sociedades existentes para un conjunto de algo más de quinientos profesionales). Claro que éstos tienen y deben tener cabida en un hospital de tercer nivel, pero en situaciones concretas y definidas en las posibles convocatorias (plantas de hospitalización, Urgencias) y, sobre todo, en los hospitales de las islas menores o en los comarcales de las mayores (cuando venga el santo advenimiento) ¿?

En definitiva, es urgente la normalización y regulación de las especialidades pediátricas en nuestro país para que no vuelvan a realizarse convocatorias como ésta a la que hace alusión este Editorial. Como dice un *eslogan* reciente de la AEP: “salvemos la pediatría”.

---

<sup>(1)</sup>Artículo editorial publicado en el último número de la revista *Canarias Pediátrica* (*Can Pediatr.* 2010; 34: 71-72) y reproducido, dentro de la política de acceso libre a la información científica, en el *Boletín de Pediatría* por su interés general.

## Revisión

# Ginecomastia. Fisiopatología y actualización de las opciones terapéuticas

F.J. NÚÑEZ RODRÍGUEZ, E. ARTOLA AIZALDE\*, V. CANCELA MUÑIZ\*, C. FERNÁNDEZ RAMOS,  
J. RODRIGO PALACIOS\*\*

*Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Basurto. Bilbao. \*Servicio de Pediatría. Hospital Donostia. Donostia. \*\*Servicio de Pediatría. Hospital General Yagüe. Burgos*

### RESUMEN

El término ginecomastia define un aumento del tejido glandular mamario en el varón que, generalmente, aparece en ciertos periodos de la vida como la época neonatal, puberal o senil, siendo la expresión de cierto desbalance en la acción de estrógenos y andrógenos en la glándula mamaria y que evoluciona, habitualmente, hacia la resolución espontánea.

Generalmente es un proceso benigno en el que, habitualmente, no se encuentra el factor etiológico que la determina pero, de forma ocasional, puede ser la expresión de una alteración endocrinológica o tumoral subyacente.

Aunque a día de hoy no hay tratamiento aceptado por la FDA y EMA para esta entidad, son múltiples los fármacos que se han utilizado en el tratamiento de la misma.

En este trabajo se hace una revisión actualizada de las distintas opciones terapéuticas existentes, con una descripción esquemática de los factores etiopatogénicos y novedades aportadas en la literatura en relación con los mismos.

**Palabras clave:** Ginecomastia; Tamoxifeno; Raloxifeno; Anastrozol.

### ABSTRACT

The term ginecomastia defines an increase of the glandular mammary tissue in the male breast, that generally

appears in some periods of the life as the period neonatal, puberal or senile, being the expression of certain desbalance in the action of oestrogens and androgens in the mammary gland and that usually progress towards the spontaneous resolution.

It is usually a benign process, in which habitually we don't know the etiologic factor that determines it, but occasionally, it can be the expression of an endocrinological or tumour underlying alteration.

Though nowadays there is no treatment accepted by the FDA and EMA for this entity, there are multiple medicaments that have been used in the treatment of the same one.

In this work, we do an updated review of the different therapeutic existing options, with a schematic description of the etiopathogenic factors with some reviews of innovations contributed in the literature in relation to the same ones.

**Key words:** Gynecomastia; Tamoxifen; Raloxifen; Anastrozole.

### INTRODUCCIÓN

Se define la ginecomastia como la proliferación del tejido glandular mamario en el varón, que puede ser uni o bila-

*Correspondencia:* Dr. F.J. Núñez. Servicio de Pediatría-Endocrinología Infantil. Hospital Basurto. Avda. Montevideo 18. 48013 Bilbao. Vizcaya

*Correo electrónico:* f.javier.nunezrodriguez@osakidetza.net

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



teral, concéntrica o no con respecto al pezón y a la areola y que puede asociar otros signos, como sensación de tensión o dolor. Se debe diferenciar de la adipomastia, en la que el aumento del tamaño de la mama es a expensas del tejido adiposo y no del tejido glandular.

En cuanto a la prevalencia, las cifras que ofrecen los distintos autores son muy variables dependiendo del criterio que la define (0,5 cm o 2 cm de tejido glandular) y de la técnica empleada en la medición, oscilando entre el 4%<sup>(1)</sup> y el 64,6%.

Generalmente es un proceso autolimitado que no precisa tratamiento pero, ocasionalmente, puede ser expresión de alteraciones subyacentes y precisar tratamiento farmacológico o quirúrgico.

## EXAMEN FÍSICO

La exploración física de la ginecomastia se realiza, con el paciente en decúbito supino, los brazos colocados detrás de la cabeza y cogiendo el tejido mamario entre los dedos índice y pulgar, deslizándolos y aproximándolos hasta percibir entre ellos una estructura de tacto consistente, que puede corresponder al tejido glandular subyacente. No obstante, en la práctica clínica, se encuentra una clara discordancia entre la magnitud del tejido mamario determinado por palpación y la medida del tejido glandular ofrecida por medición ecográfica; esto se debe, en parte a que, al hacer la palpación manual, no se tiene en cuenta la proporción de la medición que corresponde al tejido celular subcutáneo con su componente graso. De ahí que sea necesario medir el pliegue cutáneo en la zona adyacente a la mama, y correlacionarlo con la medida total hallada en la medición de la mama.

## HISTOLOGÍA

Las células del tejido mamario expresan receptores para los estrógenos con efecto estimulador y de andrógenos con efecto inhibidor. Existen, además, receptores para prolactina<sup>(2)</sup> y distintos factores de crecimiento como IGF1, IGF2, PDGF, IGF $\alpha$ , IGF $\beta$ , EGF, etc.

Cuando existe un desbalance positivo en la acción de estos estímulos, sea cual fuere la etiología (transitorio en las llamadas fisiológicas o alteración endocrinológica hormonal, enzimática o tumoral en las patológicas), se produce una proliferación del epitelio ductal, hiperplasia y edema del tejido conjuntivo y del estroma periductal, con aumen-



Figura 1. Ginecomastia puberal.

to de la vascularización. Esta proliferación es susceptible de regresión si los factores determinantes de la misma desaparecen. Cuando el tiempo de evolución es superior a 2 años, aparece la hialinización y fibrosis del estroma periductal, siendo improbable la resolución espontánea o farmacológica, por lo que hay que recurrir con frecuencia al tratamiento quirúrgico.

Por ello, desde la perspectiva del tratamiento, los factores que van a ser más determinantes en la respuesta al mismo son el tiempo de evolución y quizá el tamaño glandular adquirido.

## GINECOMASTIA PUBERAL (Fig. 1)

Hiperplasia del tejido mamario que, característicamente, suele aparecer al menos 6 meses después de iniciada la pubertad, se correlaciona de forma positiva con el rango de edad entre 10 y 13 años y con el volumen testicular de 5 a 10 ml, suele ser inferior a los 4 cm y, habitualmente, regresar de forma espontánea (hasta el 90% a los 3 años). Se desconoce la influencia de factores genéticos, aunque el estudio de Lawrence y cols. 2004<sup>(3)</sup> comunica historia familiar en casi la mitad de los pacientes de su serie.

### Patogenia de la ginecomastia puberal

Se acepta como posible causa un desbalance entre la actividad de los estrógenos y los andrógenos a nivel glandular, a pesar de que, en la mayoría de los estudios publicados, no se encuentran alteraciones en los niveles de hormonas tanto de andrógenos como de estrógenos, comparándolos con los niños púberes sin ginecomastia, de ahí que se sugiera que, en estos niños, existiría una mayor sensibilidad de las célu-



**Figura 2.** Ginecomastia prepuberal. A: ginecomastia en primera consulta. B y C: ginecomastia a los 18 meses de evolución.

las mamas a los niveles normales de estrógenos circulantes.

Otra teoría sugiere la existencia de un predominio estrogénico al inicio puberal cuando comienza la secreción nocturna pulsátil de LH por la hipófisis.

Inicialmente, al ser esta secreción sólo nocturna, el efecto inhibitor sobre la proliferación del tejido mamario de la testosterona producida por la célula de Leydig tras el estímulo de la LH se ejercerá sólo durante la noche. Como a nivel de la glándula suprarrenal se está produciendo una secreción de andrógenos débiles que serán aromatizados periféricamente y convertidos en estrógenos durante todo el día, al tener sólo efecto compensatorio por la noche prevalecerá, el resto del día, el mencionado efecto estrogénico estimulante. Esta situación revertiría cuando la pubertad estuviera totalmente instaurada y la pulsatilidad de la LH se expresara a lo largo de todo el día.

También se ha implicado a la leptina como agente etiológico.

Se ha comunicado que la leptina expresa receptores en la glándula mamaria, y es capaz de incrementar la actividad aromatasa en las células del estroma del tejido adiposo y de la mama. Así, Dundar y cols. 2005<sup>(4)</sup> encuentran un incremento en los niveles circulantes de leptina, en niños puberales no obesos con ginecomastia.

## GINECOMASTIA PATOLÓGICA (Fig. 2)

Definida como aquella que aparece fuera del periodo puberal (excluido el neonatal), y/o en la que podemos objetivar una alteración subyacente que la determina. La ginecomastia prepuberal supone un 5% del total<sup>(5)</sup> y se caracteriza por aumento del tejido mamario sin presencia de otros caracteres sexuales secundarios.

Esta ginecomastia debe ser siempre estudiada.

Causas:

### 1. Incremento en la concentración sérica o de la acción de los estrógenos

#### *Origen tumoral*

Aunque la mayor incidencia de tumores testiculares se da una vez finalizado el desarrollo puberal, este tipo de tumor puede ser causa de ginecomastia en el adolescente. Según los estudios comunicados, la incidencia de tumores testiculares en varones con ginecomastia es del 3%<sup>(6)</sup> y, en el 7-11% de los casos, es el único hallazgo clínico en el momento del diagnóstico.

Estos tumores pueden ser:

- Tumores de las células testiculares de Leydig productores de estrógenos.
- Tumores feminizantes de la glándula suprarrenal generalmente indiferenciados, productores de estrógenos o de DHEA, que se aromatiza en tejidos periféricos, transformándose en estrona.
- Tumores de las células de Sertoli (aislados o formando parte del S. de Peutz-Jeghers o del complejo Carney)<sup>(7,8)</sup>, de células germinales testiculares o de cualquier localización que contengan tejido trofoblástico y que determinen un aumento de la aromatización de los precursores estrogénicos.

#### *Incremento de la aromatización de los andrógenos a estrógenos*

- Hipertiroidismo: la prevalencia de ginecomastia en estos pacientes está entre el 10-40%<sup>(9)</sup>. Podría deberse a un aumento de la actividad aromatasa y de los niveles de SHBG, lo que conllevaría una disminución de la testosterona libre.
- Hiperplasia suprarrenal congénita por déficit de  $3\beta$  hidroxisteroide deshidrogenasa,  $11\beta$  hidroxilasa<sup>(10)</sup>, o de  $21$  hidroxilasa<sup>(12)</sup>.
- Enfermedades hepáticas.
- Síndrome de Klinefelter: más del 50% de los pacientes con S. de Klinefelter presentan ginecomastia. En estos

**TABLA I.** FÁRMACOS RELACIONADOS CON EL DESARROLLO DE GINECOMASTIA

**Hormonas**

- Estrógenos, testosterona, antiandrógenos (ciproterona, finasterise, ketoconazol, flutamida, espironolactona), esteroides anabolizantes, HCG, hormona de crecimiento, gonadotropinas

**Exposición no intencional**

- Aceites en esencias, preparados capilares y cremas vaginales que contienen estrógenos
- Alimentos procedentes de animales tratados con estrógenos, soja y fitoestrógenos
- Drogas de abuso
- Marihuana, heroína, etanol, anfetaminas

**Fármacos usados en Neurología y Psiquiatría**

- Haloperidol, diazepam, opioides, fenotiazinas, fenitoína, antidepresivos tricíclicos, risperidona

**Cardiovasculares**

- Inhibidores de la ECA, amiodarona, bloqueantes de los canales del calcio, digoxina, reserpina, espironolactona

**Antiulcerosos**

- Cimetidina, metoclopramida, ranitidina, omeprazol

**Hipolipemiantes**

- Fenofibrato

**Antineoplásicos e inmunomoduladores**

- Agentes alquilantes, bleomicina, cisplatino, ciclosporina, vincristina, metotrexate, nitrosourea, imatinib

**Antimicrobianos**

- Etonamida, antirretrovirales, ketoconazol, isoniacida, metronidazol

**Otras**

- Penicilamida

casos, además de la deficiente secreción de andrógenos por la disfunción testicular, se ha comunicado un incremento de la actividad aromatasa<sup>(13)</sup>. Recordar que en este síndrome, además de la ginecomastia, está aumentado el riesgo de cáncer de mama<sup>(14)</sup>.

- Síndrome de exceso de aromatasa de herencia autosómica dominante. Es debido a una mutación con ganancia de función en el gen de la aromatasa, que se caracteriza por niveles incrementados de estrona, con normales de 17-β estradiol (los de testosterona suelen estar algo bajos) y que puede manifestarse como ginecomastia prepuberal y moderado hipogonadismo en el hombre<sup>(15-19)</sup>.

*Fármacos u otras sustancias que actuarían*

- Inhibiendo la biosíntesis de testosterona o incrementando la aromatización de testosterona a estradiol.

- Incrementando los niveles de SHBG dando, como consecuencia, la disminución del andrógeno libre (*los andrógenos tienen mayor afinidad que los estrógenos por la proteína transportadora*).
- Por su contenido en estrógenos exógenos (vía oral o transdérmicos).

Los más habitualmente implicados son la *digoxina*, *fitoestrógenos que se encuentran en algunas preparaciones de marihuana, anfetaminas, heroína, metadona, alcohol, esteroides anabolizantes, preparados de plantas...*<sup>(20-24)</sup>. Éstos pueden estimular los receptores estrogénicos en tejido mamario o desplazar a los andrógenos de sus receptores (Tabla I).

*Enfermedades crónicas*

Las enfermedades crónicas que cursan con malnutrición (*fibrosis quística, colitis ulcerosa, enfermedades hepáticas, insuficiencia renal crónica, SIDA...*) han sido asociadas con ginecomastia. La ginecomastia asociada a malnutrición, generalmente aparece cuando se produce la recuperación del peso y es, probablemente, debida a una disfunción hepática (el incremento de la ingesta calórica, determina un aumento en la producción, tanto de estrógenos, como de andrógenos, pero la disfunción hepática generada durante el periodo de desnutrición dificulta la degradación de los estrógenos, produciéndose un aumento del ratio estrógeno/andrógeno<sup>(25)</sup>. En el caso de la insuficiencia renal, el incremento de la uremia puede llevar a un daño en las células de Leydig, que provocaría un descenso de la testosterona y una elevación secundaria de las gonadotropinas.

*Hermafroditismo verdadero*

La ginecomastia ha sido descrita como manifestación aislada de un hermafroditismo verdadero en un adolescente con cariotipo 46XY/46XX, adecuada masculinización de genitales externos y del tamaño testicular en escroto. La histología gonadal reveló ovoteste bilateral. Los niveles de testosterona eran normales y los de LH, elevados<sup>(26)</sup>.

**2. Disminución de la concentración sérica o de la acción de los andrógenos**

*Hipogonadismos*

- Primarios: aquellas alteraciones congénitas o adquiridas que determinan una insuficiencia testicular, con niveles bajos o ausentes de secreción de testosterona y consecuente aumento de la LH, que puede incrementar la secreción de estradiol por la célula de Leydig. A destacar el S. de Klinefelter, la anorquia bilateral o defec-

tos en enzimas testiculares, como 17 cetosteroides reductasa (que convierte la androstenediona en testosterona).

- Secundarios: en los hipogonadismos centrales o secundarios, se produce una disminución global de los esteroides gonadales, tanto andrógenos como estrógenos, no siendo por ello tan habitual la ginecomastia, aunque puede aparecer por la persistente aromatización de los precursores androgénicos de la glándula suprarrenal.

#### *Síndromes de insensibilidad parcial o completa a los andrógenos*

De herencia ligada al X, se debe a defectos en la estructura de los receptores de andrógenos como consecuencia de mutaciones en el gen que los codifica<sup>(27)</sup>. El fenotipo de estos pacientes 46XY puede ir desde el femenino normal, al de virilización incompleta del varón en las formas parciales. Los niveles de testosterona en sangre son altos, pero sin capacidad de ejercer su acción inhibitoria en el tejido mamario. Al igual que ocurre con los hipogonadismos primarios, los altos niveles de gonadotropinas llevan a un incremento en la síntesis de estradiol. Dejager y cols. han encontrado relación entre la insensibilidad a andrógenos y el número de repeticiones CAG en el exón 1 del gen del receptor de andrógenos, en pacientes con la enfermedad de Kennedy (atrofia muscular bulbar y espinal ligada al X)<sup>(28)</sup>.

#### *Receptores para la LH y HCG*

Recientemente, han sido descubiertos receptores para la LH y la HCG en el tejido mamario del varón<sup>(29)</sup>, aunque sus funciones no están esclarecidas. Cualquier situación que determine un incremento en suero de estas moléculas como es el caso del incremento de la LH en hipogonadismos primarios o de la HCG en procesos tumorales, pueden determinar un estímulo de los mencionados receptores y contribuir, junto al desbalance estrógeno/andrógeno propio de estas entidades, a la aparición de la ginecomastia.

#### ESTUDIO DE LA GINECOMASTIA (véase Fig. 3)

Cuando su aparición es en periodo puberal y en ausencia de alteraciones en los datos recogidos en la anamnesis o en la exploración clínica, en principio no se recomiendan estudios de laboratorio o radiológicos dado que, probablemente, no van a ayudar a la hora de determinar su etiología.

Sin embargo, cuando la ginecomastia es de aparición prepuberal, existe una deficiente virilización, la progresión de la ginecomastia es muy rápida o se manifiesta como una masa excéntrica con respecto a la areola, persiste más allá del tiempo habitual o existe una masa testicular, están indicados los estudios complementarios.

#### **Evaluación inicial**

En principio, por medio de una detallada anamnesis, descartar que sea secundaria a la acción de fármacos o a la aplicación o ingesta de alimentos o productos con efecto estrogénico.

**Estudio hormonal con función tiroidea, testosterona, estradiol, DHEA, hCG y LH.** En función de los valores de estas determinaciones y siguiendo la interpretación mostrada en el algoritmo, en ocasiones se podrá determinar el factor etiológico. Secundariamente, puede ser necesario ampliar el espectro de determinaciones incluyendo un **cariotipo, funciones hepática y renal y prolactina.**

Cuando en la exploración clínica se detecta una masa testicular, o por los marcadores tumorales se sugiere la presencia de un proceso tumoral, pueden ser necesarios **estudios con pruebas de imagen.**

#### TRATAMIENTO

El manejo de la ginecomastia va a depender de la etiología, duración, severidad y la presencia o ausencia de dolor o inflamación.

Es importante tener en cuenta si se trata de una ginecomastia puberal o prepuberal y saber que, según las casuísticas hasta hoy publicadas, en más del 90% de los casos la ginecomastia puberal va a resolverse de forma espontánea, basándose el tratamiento en la adecuada información de cuál es la situación y evolución esperada, tranquilizando de esta forma al paciente y a la familia.

No obstante, se dan circunstancias en las que aun siendo una ginecomastia puberal, se puede plantear un tratamiento farmacológico si:

- Ginecomastia de magnitud muy importante (mayor de 4 cm).
- Hay afectación psicológica en el adolescente.
- Se asocia a sintomatología como dolor o tensión persistente en el tiempo, que interfieran en las actividades normales del adolescente.

Si la ginecomastia es la expresión clínica de un proceso subyacente (hipertiroidismo, tumor testicular o suprarrenal)

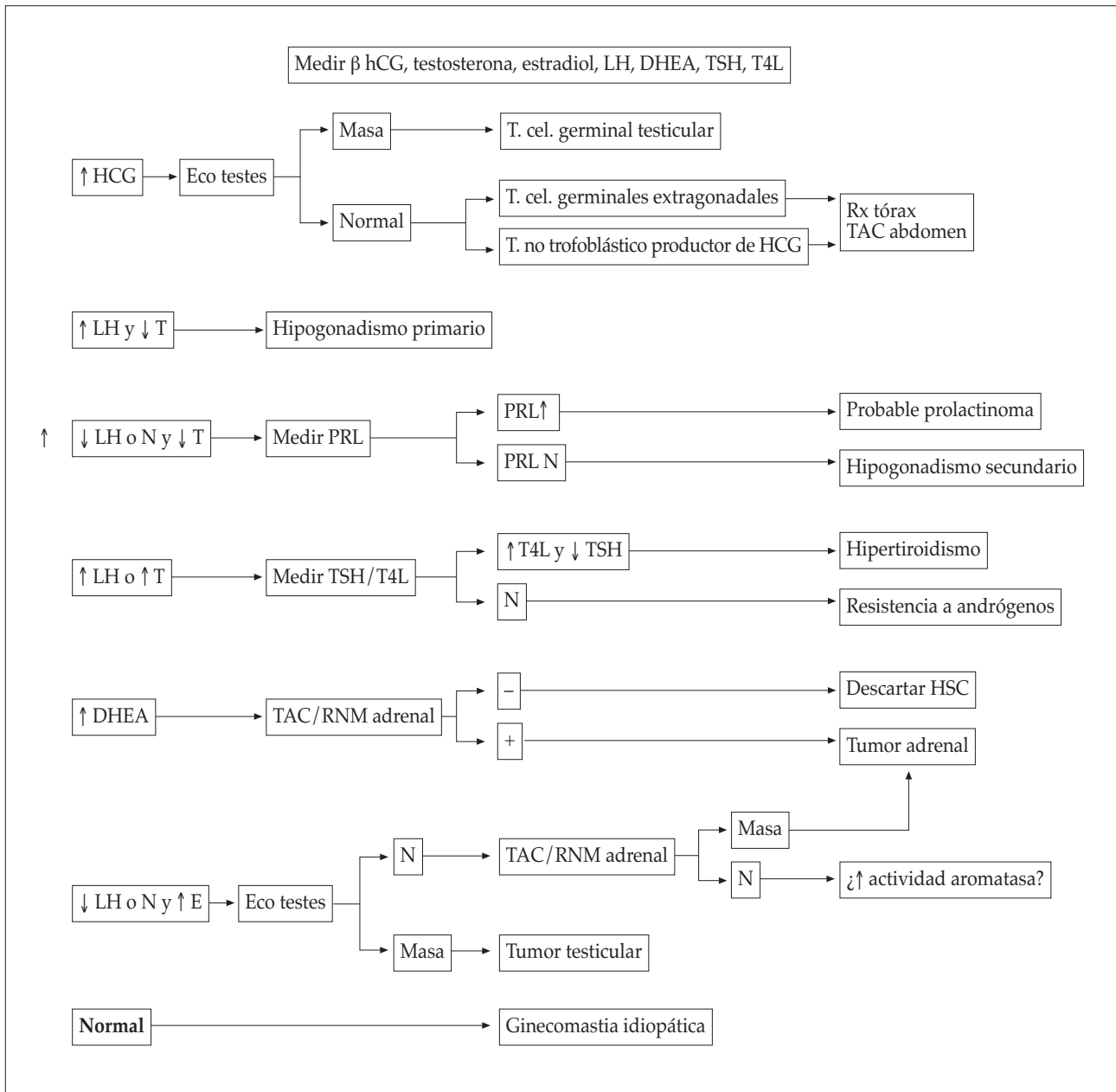


Figura 3. Algoritmo de estudio de la ginecomastia.

nal, contacto o ingesta de productos con acción estrogénica, etc.), no cabe duda de que el tratamiento irá dirigido a corregir el factor que la determina.

### Fármacos utilizados en el tratamiento de la ginecomastia

Son múltiples los fármacos utilizados en el tratamiento de la ginecomastia. Se muestran los más representativos, acompañando en ocasiones una síntesis de los trabajos más significativos que los avalan.

### Andrógenos

- **Testosterona:** ha sido utilizada sin resultados satisfactorios provocando, en ocasiones, un aumento de la ginecomastia por aromatización a estradiol. Gikas P, 2007<sup>(30)</sup>. Indicada en los hipogonadismos, como tratamiento sustitutivo.
- **Dihidrotestosterona:** andrógeno no aromatizable que ha mostrado efectividad variable en estudios no controlados<sup>(31)</sup>.

- **Danazol:** andrógeno débil que inhibe la producción de estrógenos por inhibición de las gonadotropinas<sup>(32-35)</sup>.

#### Antiestrógenos

Estos fármacos actúan bloqueando los receptores de los tejidos sensibles a los estrógenos mostrando, a través de este mecanismo competitivo, su efecto antiestrogénico.

- **Clomifeno:** antiestrogénico que bloquea receptores en tejidos sensibles. Resultados variables, no estando recomendado para el tratamiento de la ginecomastia<sup>(36,37)</sup>.

#### Inhibidores de la aromatasasa

Fármacos que inhiben la aromatización periférica de los andrógenos.

- **Testolactona: inhibidor esteroideo de la aromatasasa de primera generación,** durante 2-6 meses fue eficaz en la disminución de la ginecomastia en niños púberes<sup>(38)</sup>. Otros trabajos no refrendan su eficacia<sup>(27)</sup>.

### Fármacos considerados en la actualidad en el tratamiento de la ginecomastia

#### Antiestrógenos

- **Tamoxifeno:** antiestrogénico que, a dosis entre 10 y 20 mg/día, ha demostrado su utilidad en adultos para evitar los efectos estrogénicos derivados del tratamiento hormonal coadyuvante utilizados en el cáncer de próstata. La mayoría de los trabajos se han realizado en adultos, pero algunos se han realizado en pacientes con ginecomastia puberal<sup>(39-41)</sup>, demostrando su efectividad (80%) y la escasa incidencia de efectos secundarios<sup>(42)</sup>. *Devoto y cols., 2007<sup>(43)</sup>. Estudio con 43 pacientes (12-62 años), 20 presentaban mastodinia, 33 ginecomastia > 4 cm. Resultados a los 6 meses de tratamiento: desaparición de la ginecomastia en el 62% y disminución en el 27%. El 52% de las de > 4 cm y 90% de las de menos, desaparecieron (p < 0,05). 55% de las de > 2 años de duración y el 70% de las de menos, desaparecieron.*
- **Raloxifeno:** es un fármaco no esteroideo, indicado en el tratamiento de la osteoporosis en la mujer postmenopáusica, que actúa como modulador a nivel del receptor estrogénico al que se une con gran afinidad, mostrando en este grupo de mujeres un efecto estrogénico a nivel del hueso y sobre el perfil lipídico, y un efecto antiestrogénico en mama y útero. En los trabajos comunicados se ha utilizado a dosis de 60 mg/día. *Lawrence y cols. 2004<sup>(3)</sup>, publicaron un estudio retrospectivo de 37 pacientes, 15 tratados con tamoxifeno, 10 con raloxifeno y 12 sin tratamiento. Resultados: reducción del tama-*

*ño: con tamoxifeno 2,1 cm, con raloxifeno 2,5 cm. Algún grado de mejoría: tamoxifeno 91%, raloxifeno 86%. Reducción de más del 50%: tamoxifeno 46%, raloxifeno 86%. En control telefónico posterior, al menos un 50% de los no tratados comunicaron resolución espontánea y el 40% de cada grupo de tratados recurrieron a cirugía por insatisfacción con el resultado obtenido.*

#### Inhibidores de la aromatasasa

- **Anastrozol:** potente y selectivo no esteroideo inhibidor de la aromatasasa de tercera generación que, utilizado a dosis de 1 mg/día, ha demostrado su efectividad en la modificación del perfil hormonal, disminuyendo los niveles de estrógenos en suero en un 50%, incrementando los de testosterona en aproximadamente un 60%<sup>(44)</sup>. El estudio de *Plourde PV 2004<sup>(45)</sup>* randomizado a doble ciego, placebo, controlado, en ginecomastia puberal, incluyó 38 tratados con anastrozol, 1 mg y 35 tratados con placebo (GINECOMASTIAS DE MÁS DE 3 CM). *Se constató reducción de > 50% volumen, con anastrozol 38,5 %, con placebo 31,4 %. Remisión completa tras 6 meses de tratamiento: anastrozol 1 placebo 0. Incremento del ratio testosterona/estradiol en 166% en tratados versus 39% en placebo.* *Boccardo y cols. 2005<sup>(46)</sup>, en un trabajo comparativo tamoxifeno-anastrozol en adultos, valoraron si el tamoxifeno y el anastrozol previenen la ginecomastia secundaria al tratamiento con bicalutamida en pacientes con cáncer de próstata. La ginecomastia apareció en el 73% de los tratados con bicalutamida, el 10% en tratados con bicalutamida y tamoxifeno y 51% si lo fueron con bicalutamida y anastrozol. Concluyen que el anastrozol no reduce significativamente la ginecomastia, sí lo hace el tamoxifeno.*

### CONCLUSIONES

- La ginecomastia es una manifestación clínica relativamente frecuente, sobre todo en los niños en la época puberal que, en general, no precisa de estudios especiales y que tiene una evolución autolimitada en el tiempo.
- No obstante, hay que tener en cuenta que, ocasionalmente, es la expresión de patología subyacente, que debe ser estudiada y tratada según su etiología.
- Aunque no está aprobado por la EMA y la FDA para esta indicación, el tamoxifeno, a dosis de 10 a 20 mg/día y el raloxifeno a dosis de 60 mg/día, han acreditado en diversos estudios su efectividad y la ausencia de efectos secundarios significativos.

- Los inhibidores de la aromataasa, aunque consiguen cambiar el perfil de esteroides en suero, no han acreditado efecto clínico beneficioso en el tratamiento de la ginecomastia.
- Cuando la resolución espontánea no se produce y el tratamiento farmacológico no es considerado o resulta ineficaz, quedaría como opción el tratamiento quirúrgico.
- Si se opta por el tratamiento quirúrgico, recordar la conveniencia de realizarlo una vez que se alcance un volumen testicular de adulto, para minimizar el riesgo de recidiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kumanov P, Deepinder F, Robeva R, et al. Relationship of adolescent gynecomastia with varicocele and somatometric parameters: a cross-sectional study in 6200 healthy boys. *J Adolesc Health*. 2007; 41: 126.
2. Gutzman JH, et al. Endogenous human prolactin and not exogenous human prolactin induces estrogen receptor  $\alpha$  and prolactin receptor expression and increases estrogen responsiveness in breast cancer cells. *J Steroid Biochem Mol Biol*. 2004; 88: 69.
3. Lawrence SE, Faught KA, Vethamuthu J, Lawson ML. Beneficial effects of raloxifene and tamoxifen in the treatment of pubertal gynecomastia. *J Pediatr*. 2004; 145: 71.
4. Dundar B, Dundar N, Erci T, et al. Leptin levels in boys with pubertal gynecomastia. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2005; 18: 929.
5. Einav-Bachar, Philip M, Aurbach-Klipper Y, Lazar L. Prepubertal gynecomastia: aetiology, course and outcome. *Clin Endocrinol*. 2004; 61: 55.
6. Daniels IR, Layer GT. Testicular tumours presenting as gynecomastia. *Eur J Surg Oncol*. 2003; 29: 437.
7. Kara C, Kufly AO, Tusun MS, et al. Sertoli cell tumor causing prepubertal gynecomastia in a boy with Peutz-Jeghers syndrome: the outcome of 1 year treatment with the aromatase inhibitor testosterone. *Horm Res*. 2005; 63: 252.
8. Lefevre H, Bouvattier C, Lahlou N, et al. Prepubertal gynecomastia in Peutz-Jeghers syndrome: incomplete penetrance in a familial case and management with an aromatase inhibitor. *Eur J Endocrinol*. 2006; 154: 221.
9. Narula HS, Carlson HE. Gynecomastia. *Endocrinol Metab Clin N Am*. 2007; 36: 497.
10. Braunstein GD. Gynecomastia. *N Engl J Med*. 2007; 357: 1229.
11. Braunstein GD. Gynecomastia. *N Engl J Med*. 1993; 328: 490.
12. Wasniewska M, et al. Non-classical 21-hidroxilase deficiency in boys with prepubertal or pubertal gynecomastia. *Eur J Pediatr*. 2008; 167(9): 1083-4. Epub 2007 Nov 8.
13. Visootsak J, Graham JM. Klinefelter syndrome and other sex chromosomal aneuploidies. *Orphanet J Rare Dis*. 2006; 1: 42.
14. Swerdlow AJ, et al. Cancer incidence and mortality in men with Klinefelter syndrome: a cohort study. *J Natl Cancer Inst*. 2005; 25: 312.
15. Martin R, Lin C, Nishi M, et al. Familial hiperestrogenism in both sexes: clinical, hormonal and molecular studies of two siblings. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 3027.
16. Binder G, Lliev I, Dufke A, et al. Dominant transmission of prepubertal gynecomastia due to serum estrone excess: hormonal, biochemical, and genetic analysis in a large kindred. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90: 484.
17. Tiulpakov A, et al. A potencial rearrangement between CYP19 and TRPM7 genes on chromosome 15q21.2 as a cause of aromatase excess syndrome. *J Clin Endocrinol Metab*. 2005; 90: 4184.
18. Demura M, Martin R, Shozu M, et al. Regional rearrangement in chromosome 15q21 cause formation of cryptic promoters for the CYP19 (aromatase) gene. *Hum Mol Genet*. 2007; 16: 2529.
19. Shozu M, et al. Estrogen excess associated with novel gain-of-function mutations affecting the aromatase gene. *N Engl J Med*. 2003; 348: 1855.
20. Henley DV, et al. Prepubertal gynecomastia linked to lavender and tea tree oils. *N England J Med*. 2007; 9: 404.
21. Sahin M, Yilmaz H, Gursoy A, Demirel AN, Tutuncu NB, Guvener ND. Gynaecomastia in a man and hiperoestrogenism in a woman due to ingestion of nettle (*Urtica dioica*). *N Z Med J*. 2007; 120: U2803.
22. Carlson RH, Velez R, Rivlin RS. Pseudogynecomastia secondary to injection of heroin into breast tissue. *Arch Intern Med*. 1978; 138: 483.
23. Hamon J, Aliapoulios MA. Gynecomastia in marihuana users. *N Engl J Med*. 1972; 287: 936.
24. Maravelias C, Dona A, Stefanidou M, et al. Adverse effects of anabolic steroids in athletes. A constant threat. *Toxicol Lett*. 2005; 158: 167.
25. Mahoney CP. Adolescent gynecomastia. Differential diagnosis and management. *Pediatr Clin North Am*. 1990; 37: 1398.
26. Alonso G, Pasqualini T, Busaniche J, et al. True hermaphroditism in a phenotypic male without ambiguous genitalia: an unusual presentation at puberty. *Horm Res*. 2007; 68: 261.
27. Melo KF, Mendonca BB, Cillerbeck AC, et al. Clinical hormonal, behavioral, and genetic characteristics of androgen insensitivity syndrome in a Brazilian cohort; five novel mutations in the androgen receptor gene. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88: 3241.
28. Dejager S, Bry-Gauillard H, Brickert E, et al. A comprehensive endocrine description of Kennedy's disease revealing androgen insensitivity linked to CAG repeat length. *J Clin Endocrinol Metab*. 2002; 87: 3893.
29. Carlson HE, Kane P, Lei ZM, et al. Presence of luteinizing hormone/human chorionic gonadotropin receptors in male breast tissues. *J Clin Endocrinol Metab*. 2004; 89: 4119.
30. Gikas P, Mokbel K. Management of gynecomastia: an update. *Int J Clin Pract*. 2007; 61: 1209.
31. Kuhn JM, Roca R, Laudat MH, et al. Studies on the treatment of idiopathic gynecomastia with percutaneous dihydrotestosterone. *Clin Endocrinol*. 1983; 19: 513.
32. Khan HN, Blamey RW. Endocrine treatment of physiological gynecomastia. *BMJ*. 2003; 327: 301.

33. Ting AC, Chow LW, Leung YF. Comparison of tamoxifen with danazol in the management of idiopathic gynecomastia. *American Surgeon*. 2000; 66(1): 38.
34. Buckle R. Danazol therapy in gynecomastia: recent experience and indications for therapy. *Postgrad Med J*. 1979; 55 (Suppl 5): 71.
35. Jones DJ, Holt SD, Surtees P, et al. A comparison of danazol and placebo in the treatment of adult idiopathic gynecomastia; results of a prospective study in 55 patients. *Ann Royal Coll Surg Engl*. 1990; 72: 296.
36. LeRoith D, Sobel R, Glick SM. The effect of clomiphene citrate on pubertal gynecomastia. *Acta Endocrinol (Copenh)*. 1980; 95: 177.
37. Plourde PV, Kulin HE, Santner SJ, et al. Clomiphene in the treatment of adolescent gynecomastia. *Clinical and endocrine studies. Am J Dis Child*. 1983; 137: 1080.
38. Zachmann M, Eiholzer U, Muritano M, et al. Treatment of pubertal gynecomastia with testolactone. *Acta Endocrinol Suppl (Copenh)*. 1986; 279: 218.
39. Derman O, Kanbur K, Kibic I, Kutluk T. Log-term follow-up of tamoxifen treatment in adolescents with gynecomastia. *J Pediatr Endocrinol*. 2008; 21(5): 449.
40. Khan H, Rampaul R, Blamey R. Management of physiological gynecomastia with tamoxifen. *The Breast*. 2004; 13: 61.
41. Derman O, Kanbur NO, Kutluk T. Tamoxifen treatment for pubertal gynecomastia. *Int J Adolesc Med Health*. 2003; 15(4): 359.
42. Satheesha H, et al. The role of tamoxifen in the management of gynecomastia. *The Breast*. 2006; 15: 276.
43. Devoto CE, Madariaga AM, Lioi CX, Mardones N. Influence of size and duration of gynecomastia on its response to treatment with tamoxifen. *Revista Medica de Chile*. 2007; 135(12): 1558-65.
44. Mauras N, et al. Pharmacokinetics and pharmacodynamics of anastrozole in pubertal boys with recent-onset gynecomastia. *J Clin Endocrinol Metab*. 2009; 94(8): 2975.
45. Plourde PV, Reiter EO, Jou HC, et al. Safety and efficacy of anastrozole for the treatment of pubertal gynecomastia: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2004; 89: 4428.
46. Boccardo F, Rubagotti A, Battaglia M, et al. Evaluation of tamoxifen and anastrozole in the prevention of gynecomastia and breast pain associated with bicalutamide 150 mg monotherapy in patients with prostate cancer. *J Clin Oncol*. 2005; 23: 808.
47. Argente J, Soriano L. *Manual de Endocrinología Pediátrica*. Cap 7. Madrid: Ergon; 2010. p. 84-91.



## Revisión

# Función ejecutiva y desarrollo en la etapa preescolar

E. BAUSELA HERRERAS

*Facultad de Psicología. Universidad Nacional de Educación a Distancia*

### RESUMEN

En este artículo nos centramos en el desarrollo evolutivo de la función ejecutiva desde una perspectiva eminentemente neuropsicológica. Inicialmente revisamos los patrones de maduración más relevantes que acontecen desde los primeros meses de vida. La construcción de la función ejecutiva, como toda función psicológica, ocurre a partir de las mediaciones externas y de su correspondiente corticalización o desarrollo cerebral. Finalmente, profundizamos en el desarrollo del sustrato neurológico sobre el que se asienta el constructo objeto de estudio: el lóbulo frontal o corteza prefrontal.

**Palabras clave:** Función ejecutiva; Patrones de maduración; Lóbulo frontal y preescolares.

### ABSTRACT

We are focusing on the evolutionary development of the executive function from an eminently neuropsychological perspective. Initially, we review the most relevant maturation patterns that occur from the first months of life. Construction of the executive function and all psychological function occur beginning with the external mediations and their corresponding corticalization and cerebral development. Finally, we go deeper into the development of the neurological substrate upon which the construct, object of the study, is established: frontal lobe or prefrontal cortex.

**Key words:** Executive function; Maturation patterns; Front lobe; Preschool children.

### TRAYECTORIA EN EL DESARROLLO DE LA FUNCIÓN EJECUTIVA: PATRONES DE MADURACIÓN

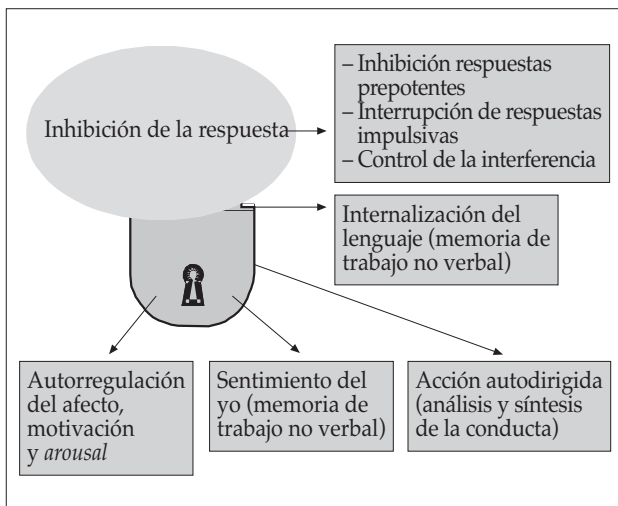
¿Cuál es la trayectoria de desarrollo de la FE? Cadavid<sup>(1)</sup> hace un exhaustivo repaso del desarrollo de la función ejecutiva. Así, señala cómo inicialmente el bebé responde a la estimulación ambiental con un repertorio de reflejos inherentes a su programación genética, que le permiten regular su postura y movimientos, de acuerdo con la información perceptiva y vestibular que reciben del propio cuerpo y del exterior. Los movimientos generados de esta forma son integrados en el sistema nervioso central como pautas de movimientos básicos sobre los que se constituirán patrones de movimientos cada vez más complejos, en la medida en que el desarrollo del sistema nervioso central y su interacción con el ambiente se lo permitan.

Durante los primeros meses de vida, el bebé comienza a mostrar comportamientos de autocontrol elementales, tales como inhibir conductas incompatibles con el objetivo a alcanzar y su mantenimiento en la acción que realiza hasta su finalización; comportamientos que se limitan a ajustar la conducta del niño/a con la situación estimular externa siendo, en su totalidad, frágiles y variables.

La revisión sobre el estudio de la función ejecutiva y su desarrollo ontogenético indica que éste se inicia con el control y regulación motora, hasta llegar a regular los procesos cognitivos por medio de la introspección<sup>(2)</sup>. Es por ello que, en edades tempranas, se encuentren perseveraciones o estereotipos, que luego irán sustituyéndose por programas de acción conscientes y complejos<sup>(3)</sup>.

*Correspondencia:* Dra. Esperanza Bausela Herreras. Universidad Nacional de Educación a Distancia. Facultad de Psicología. Departamento de Psicología Evolutiva y de la Educación. C/ Juan del Rosal, Nº 10. 28040 Madrid  
*Correo electrónico:* ebausela@psi.uned.es

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Modelo cognitivo del TDAH según Barkley (tomado de Artigas, 15).

Sólo hasta el año y medio en adelante, los comportamientos de autocontrol dirigidos a mantenerse en una tarea hasta alcanzar su meta consiguen una mayor estabilidad<sup>(4)</sup>. A esta edad ya es posible observar un mejor control de la inhibición para contener impulsos, resistir la distracción y a no responder impulsivamente; todos ellos, comportamientos que reflejan el desarrollo de la capacidad del niño/a para controlar su comportamiento en respuesta a las exigencias ambientales, a partir del uso de su proceso de inhibición.

La memoria de trabajo aparece ya a los 8 meses, reflejándose en la capacidad de permanencia del objeto y la capacidad para coordinar medios-fines; actividades del bebé que requieren de dos funciones atribuidas a la memoria de trabajo, la representación del objeto y su mantenimiento en la mente<sup>(5)</sup>.

Para Barkley<sup>(6,7)</sup>, se desarrolla primero la memoria de trabajo no verbal y, a continuación, la memoria de trabajo verbal. La apropiación de ambas subdivisiones de la memoria de trabajo permite, a su vez, la adquisición de la capacidad de simbolización, de representar en la mente estímulos sensoriales y respuestas motoras y que, posteriormente, soportarán representaciones más complejas, como la imagen de situaciones futuras e, incluso, de entidades abstractas<sup>(8)</sup>.

Como se ha sugerido, el desarrollo de la inhibición y la memoria de trabajo posibilitan la aparición de acciones humanas que, a su vez, posibilitan el desarrollo de nuevas habilidades. Es el caso de la imitación, que aparece alrededor de los nueve meses de vida como resultado del desa-

rollo de las dos tareas ejecutivas mencionadas anteriormente, permiten al niño refinar sus movimientos voluntarios por medio de la observación y práctica de los movimientos realizados por otros.

Su autorregulación sólo comenzará a darse alrededor de los dos años de edad, momento en el que comienza a organizar sus acciones de acuerdo con las instrucciones verbales del adulto, pero que solamente realizará, apropiadamente, hacia los cuatro años de edad.

La mediación verbal de otros sociales y la capacidad del niño/a para comprender esta mediación también favorece el desarrollo de la inhibición y memoria de trabajo. Particularmente, mejora la capacidad inhibitoria, al permitirle al niño controlar su impulsividad ante tareas sencillas<sup>(9)</sup>.

Observamos así que, ya a edades tempranas, el lenguaje se convierte en herramienta para formular intenciones y acciones, realizar correcciones y evaluar el significado adaptativo de su actuar. En este punto del desarrollo, el lenguaje está dirigido hacia la regulación del comportamiento, marcando el paso de los movimientos semivoluntarios a los voluntarios<sup>(10,11)</sup>.

Hacia los seis años de edad, se observa el pleno dominio de los procesos de inhibición motora y control de impulsos, mientras que sólo hacia los diez años se maneja efectivamente la capacidad sostenida y selectiva de la atención, habilidades dependientes de la capacidad inhibitoria del sujeto<sup>(12)</sup>.

Estos resultados, en conjunto, apoyan la teoría de Barkley de que la inhibición es un prerrequisito para el desarrollo de funciones ejecutivas más complejas, siendo esencial su adquisición en edades tempranas. Según este autor, la memoria de trabajo será la habilidad que asuma el mayor peso para asegurar el adecuado funcionamiento ejecutivo<sup>(13,14)</sup>.

El desarrollo y apropiación de los procesos ejecutivos de la inhibición, autocontrol, memoria de trabajo y autorregulación por medio de su mediación verbal permiten la adquisición de nuevas habilidades ejecutivas, como la planificación logro que, a su vez, posibilita la apropiación de nuevos comportamientos. Así, la ejecución continua de estas cinco habilidades permite la solución de problemas sencillos hacia los seis años de edad<sup>(16)</sup>.

Pineda<sup>(17)</sup>, en su artículo *Las funciones ejecutivas y sus trastornos*, nos describe minuciosamente el desarrollo de esta función. Según dicho autor, esta unidad no es operativa hasta que el niño no está en un margen de edad comprendido entre los cuatro y los siete años, continuando su desarrollo hasta la juventud.

El período de mayor desarrollo ocurre entre los seis y los ocho años de edad<sup>(18,19)</sup>. En este lapso, los niños adquieren la capacidad de autorregular sus comportamientos y conductas, pueden fijarse metas, anticiparse a los eventos sin depender de las instrucciones externas, aunque aún está presente cierto grado de descontrol e impulsividad. Esta capacidad cognoscitiva está claramente ligada al desarrollo de la función reguladora del lenguaje, a la aparición del nivel de las operaciones lógicas formales y a la maduración de las zonas prefrontales del cerebro, lo cual ocurre tardíamente en el proceso de desarrollo infantil.

A los diez años, la habilidad de la inhibición atencional, de inhibición de estimulación irrelevante, así como de respuestas perseverativas, está prácticamente desarrollado. Por lo general, los niños de doce años<sup>(20)</sup> ya tienen una organización cognoscitiva muy cercana a la que se observa en los adultos, sin embargo, el desarrollo completo de la función se consigue alrededor de los dieciséis años<sup>(21)</sup>.

Su desarrollo está modulado por la adquisición previa de otras habilidades cognitivas con las que mantiene una estrecha relación, como la atención o la memoria<sup>(22)</sup>.

Willis y Mateer<sup>(23)</sup> mantienen que la función ejecutiva posee dos características importantes: es adaptativa y está dirigida a una meta. De esta forma, las alteraciones que se producen en esta función en edades tempranas pueden ser predictivas del impacto en el desarrollo cognitivo, social y/o comportamental posterior del que las padece, aspectos que serán considerados en el tercer bloque temático.

#### DESARROLLO DE LAS FUNCIONES EJECUTIVAS VINCULADO AL DESARROLLO DEL LÓBULO FRONTAL

La construcción de la función ejecutiva, como toda función psicológica, ocurre a partir de las mediaciones externas y de su correspondiente corticalización o desarrollo cerebral.

No obstante, a pesar de las evidencias, hay estudios, como el desarrollado por Zelado, Müller, Frye y Marcovith<sup>(24)</sup>, que trata de conocer la evolución del desarrollo de estas funciones desvinculándolo del desarrollo del lóbulo frontal, abordando el desarrollo desde una perspectiva estrictamente cognitiva.

Las preguntas referidas a la aparición de la función ejecutiva y su relación con la maduración de los lóbulos fron-

tales tiene respuestas múltiples, que dependen de la naturaleza de la operación cognoscitiva que se quiera conocer.

Por otro lado, hay que considerar y no se puede obviar que las funciones ejecutivas, se desarrollan durante la infancia y la adolescencia en paralelo con los cambios madurativos que moldean la corteza prefrontal y sus conexiones con el resto del cerebro<sup>(25)</sup>.

Los procesos de maduración comprenden una multiplicidad de elementos tales como la mielinización, el crecimiento dendrítico, el crecimiento celular, el establecimiento de nuevas rutas sinápticas y la activación de sistemas neuroquímicos<sup>(26,27)</sup>.

Al igual que sucede con el lenguaje en donde los diversos niveles tienen períodos de aparición de tipo escalado, etapa por etapa, las diferentes dimensiones que integran la función ejecutiva comprenden diversas edades de aparición y consolidación<sup>(28)</sup>, continuando su desarrollo posterior hasta la pubertad e incluso algunos años más<sup>(29)</sup>.

Ontogenética y filogenéticamente, la corteza prefrontal es una de las últimas regiones cerebrales en completar su desarrollo<sup>(30)</sup>, debido a que la maduración cerebral sigue un modelo jerárquico que tiene, como último eslabón, las áreas de asociación<sup>(31)</sup>.

Teniendo esto presente, hemos de señalar que el desarrollo de los lóbulos frontales muestra un proceso continuo y homogéneo, con dos picos sobresalientes:

1. El primero de ellos ocurre entre los dos meses y los doce años de edad y se relaciona, principalmente, con el aumento del número de neuronas.
2. El segundo pico ocurre alrededor de los siete años y se caracteriza por el aumento en el número de conexiones interneuronales y por la especialización sináptica<sup>(32)</sup>.

Según los anteriores investigadores, la especialización y la lateralización de las funciones del lóbulo frontal pertenecen a las últimas adquisiciones durante el desarrollo del segundo pico. Tanto la madurez de los neurotransmisores como la mielinización, desempeñan un papel importante en las funciones del lóbulo frontal, según los anteriores autores. La mielinización se considera un proceso madurativo que abarca toda la vida del ser humano, se cree que es el resultado neuroanatómico de los procesos de aprendizaje involucrando la cognición y la adaptación emocional en referencia a los requerimientos del medio ambiente<sup>(33)</sup>.

#### CONCLUSIÓN

Los procesos madurativos del lóbulo frontal comprenden funciones complejas que, de acuerdo con el tipo de tare-

as, el foco de atención y otras funciones, están presentes en niños normales entre los cuatro y los doce años<sup>(34-36)</sup>.

Esta lentitud en su desarrollo<sup>(37)</sup>, así como la amplia distribución de los circuitos que las sustentan<sup>(38)</sup>, hace que las funciones ejecutivas resulten especialmente frágiles durante la infancia y la adolescencia, siendo este tema objeto de estudio en el tercer bloque temático.

Así, Grattan y Eslinger<sup>(39)</sup> concluyen que los déficit en la función ejecutiva tendrán un efecto muy profundo en la infancia sobre el desarrollo social, ya que es la encargada de proporcionar el substrato neural para que se desarrolle esta madurez social.

## BIBLIOGRAFÍA

- Cadavid N. Neuropsicología de la construcción de la función ejecutiva. Tesis Doctoral Inédita. Salamanca: Universidad de Salamanca; 2008.
- Denckla MB. Research on executive function in a neurodevelopmental context: Application of clinical measures. *Dev Neuropsychol.* 1996; 12(1): 5-15.
- Luria AR. Las funciones corticales superiores del hombre. México: Fontamara; 1995.
- Welsh MC. Developmental and clinical variations in executive functions. En: Molfese DL, Molfese VJ, eds. *Developmental variations in learning: applications to social, executive function, language and reading skills.* Nueva Jersey: Lawrence Erlbaum Associates; 2002. p. 139-85.
- Capilla A, Romero D, Maestú F, Campo P, Fernández S, González J, et al. Emergencia y desarrollo cerebral de las funciones ejecutivas. *Actas Esp Psiquiatr.* 2004; 32(6): 377-86.
- Barkley RA. Behavioral inhibition, sustained attention, and executive functions: Constructing a unifying. *Psychological Bulletin.* 1997; 121(1): 65.
- Barkley RA. The executive functions and self-regulation: An evolutionary neuropsychological perspective. *Neuropsychol Rev.* 2001; 11(1): 1-29.
- Del Río P. El desarrollo de las competencias espaciales: El proceso de construcción de los instrumentos mentales. Tesis Doctoral Inédita. Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 1987.
- Luria AR. *The making of mind.* Cambridge: Harvard University Press; 1979.
- Luria AR. *El cerebro en acción.* Barcelona: Martínez Roca; 1985a.
- Luria AR. *Lenguaje y pensamiento.* Barcelona: Martínez Roca; 1985b.
- Kleinberg L, Korkman M, Lahti Nuuttila P. Differential development of attention and executive functions in 3 to 12 year old Finnish children. *Dev Neuropsychol.* 2001; 20(1): 407-28.
- Barkley RA. A theory of ADHD: Inhibition, executive functions, self-control, and time. En: Lyon GR, Krasnegor NA, eds. *Attention-deficit hyperactivity disorder: a handbook for diagnosis and treatment.* Nueva York: Guilford Press; 1998. p. 225-60.
- Senn TE, Espy KA, Kaufmann PM. Using path analysis to understand executive function organization in preschool children. *Dev Neuropsychol.* 2004; 26(1): 445-64.
- Artigas J. Perfiles cognitivos de la inteligencia límite. *Fronteras del retraso mental. Rev Neurol.* 2003; 36(Supl. 1): 61-7.
- Welsh MC. Developmental and clinical variations in executive functions. En: Molfese DL, Molfese VJ, eds. *Developmental variations in learning: applications to social, executive function, language and reading skills.* Nueva Jersey: Lawrence Erlbaum Associates; 2002: 139-85.
- Pineda DA. La función ejecutiva y sus trastornos. *Rev Neurol.* 2000; 30(8): 764-8.
- Pineda D, Cadavid C, Mancheno S. Características de la función ejecutiva en niños con deficiencia atencional e hiperactividad (DAH). *Acta Neurológica Colombiana.* 1996a; 12: 187-96.
- Pineda D, Cadavid C, Mancheno S. Neurobehavioral characteristics of 7 to 9 years old children with attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). *The Journal of Neuropsychiatry.* 1996b; 9: 137-8.
- Passler MA, Isaac W, Hynd GW. Neuropsychological development of behavior attributed to frontal lobe. *Dev Neuropsychol.* 1985; 1: 349-70.
- Chelune GJ, Baer RA. Developmental norms for the Wisconsin Card Sorting Test. *J Clin Exp Neuropsychol.* 1986; 8: 219-28.
- Borkowsky JG, Burke JE. Theories, models, and measurements of executive functioning: an information processing perspective. En: Lyon GR, Krasnegor NA, eds. *Attention, memory and executive functions.* Baltimore: Paul H. Brookes Publishing; 1996. p. 235-61.
- Willis D, Mateer C. Developmental impact of frontal lobe injury in middle childhood. Special issue: the role of frontal lobe in maturation in cognitive and social development. *Brain Cogn.* 1992; 20(1): 196-204.
- Zelazo PD, Müller U, Frye D, Margovitch S, Argitis G, Boseovski J, et al. The development of executive function in early childhood. *Monogr Soc Res Child Dev.* 2003; 68, 3.
- Stuss DT. Biological and psychological development of executive functions. *Brain Cogn.* 1992; 20: 8-23.
- Luria AR. *Higher cortical functions in man.* Nueva York: Basic Books; 1966.
- Vygotsky LS. *La psicología y la teoría de la localización de las funciones psíquicas (Vol. 1).* Madrid: Visor; 1934.
- Passler MA, Isaac W, Hynd GW. Neuropsychological development of behavior attributed to frontal lobe. *Dev Neuropsychol.* 1985; 1: 349-70.
- Luria AR. Desarrollo y disfunción de la función directiva del habla. En: Luria AR, et al., eds. *Lenguaje y psiquiatría.* Madrid: Fundamentos; 1973. p. 9-46.
- Stuss DT. Biological and psychological development of executive functions. *Brain Cogn.* 1992; 20: 8-23.
- Fleschling F. Developmental (myelogenetic) localization of the cerebral cortex in human subject. *Lancet.* 1990; 1027-9.

32. Dennis M. Frontal lobe function in childhood and adolescence: a heuristic for assessing attention regulation, executive control and the intentional states important for social discourse. *Dev Neuropsychol.* 1991; 7: 327-58.
33. Dawson G. Development of emotional expression and emotion regulation in infancy: contribution of the frontal lobe. En: Dawson G, Fisher KW, eds. *Human behavior and the developing.* Nueva York: The Guildford Press; 1994.
34. Etchepareborda MC. Evaluación y clasificación del trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Rev Neurol.* 2000a; 1: 171-80.
35. Etchepareborda MC. Flexibilidad cognitiva. Síntoma adicional del trastorno por déficit de atención con hiperactividad. *Rev Neurol* 2000b; 31: 225.
36. Johnson MH. The development of visual attention a cognitive neuroscience perspective. En: Gazzaniga MS, ed. *The cognitive neuroscience.* Cambridge: MIT Press; 1995.
37. Dennis M, Wilkinson M, Koski L, Humphreys RP. Attention deficits in the long term after childhood head injury. En: Broman SH, Michel ME, eds. *Traumatic head injury in children.* Nueva York: Oxford University Press; 1995. p. 165-87.
38. Luciana M, Nelson CA. The functional emergence of prefrontally-guided working memory systems in four – to eight – year – old children. *Neuropsychologia.* 1998; 36: 273-93.
39. Grattam L, Eslinger P. Long-term psychological consequences of childhood frontal lobe lesions in patients. Special issue: the role of the frontal lobe maturation in cognitive and social development. *Brain Cogn.* 1993; 20(1): 185-95.

## Original

# Prevalencia de meningitis neumocócica en la provincia de Salamanca

J.M. SÁNCHEZ GRANADOS, O. SERRANO AYESTARÁN, V. MURGA HERRERA, S. KANAAN LEIS, S. SABÍN CARREÑO, M.J. CUSCÓ FERNÁNDEZ

*Unidad de Críticos y Urgencias. Hospital Universitario de Salamanca*

### RESUMEN

La incidencia de meningitis neumocócica de forma global ha disminuido tras la introducción de la vacuna heptavalente. Sin embargo, los casos producidos por serotipos no vacunales probablemente han aumentado.

**Objetivo:** Estimar la prevalencia de meningitis neumocócica en nuestra provincia y su evolución en los últimos años.

**Material y métodos:** Estudio prospectivo de las meningitis neumocócicas ingresadas en el Hospital Universitario de Salamanca en los años 2003 a 2008.

**Resultados:** Se registraron 5 casos de meningitis, estimando una prevalencia anual de 6/100.000 niños menores de 5 años. Los serotipos aislados fueron el 7F en 3 ocasiones y el 19A en una. Comparando la prevalencia en los 3 primeros años del estudio con el segundo trienio, ésta se incrementó en un 32%.

**Conclusiones:** En la actualidad, las meningitis neumocócicas en nuestro medio están producidas por serotipos no vacunales, en especial el 7F y 19A. En los últimos años hemos asistido a un aumento en la incidencia de las mismas.

**Palabras clave:** Meningitis; Neumococo; Serotipo; Enfermedad invasora neumocócica.

### ABSTRACT

Pneumococcal meningitis, globally have decreased since heptavalent conjugate vaccine was introduced. However, cases due to nonvaccine serotypes have increased.

**Object:** To know the prevalence of pneumococcal meningitis in our province and the evolution during last years.

**Methods:** Prospective study of pneumococcal meningitis admitted in the University Hospital of Salamanca during 2003 to 2008.

**Results:** Five cases of meningitis were recorded. Annual prevalence was estimated at 6 per 100.000 children < 5 years. Serotypes isolated were 7F in three patients and one 19A. Prevalence rate during first 3 years compared to last 3 years rised up to 32%.

**Conclusions:** Nowadays, pneumococcal meningitis in our province are due to nonvaccine serotypes, especially to 7F and 19A. During last years incidence rates of these was increased.

**Key words:** Meningitis; Pneumococcal; Serotype; Invasive pneumococcal disease.

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad invasora neumocócica representa un grave problema de salud, con una elevada mortalidad y un

*Correspondencia:* Dr. José Manuel Sánchez Granados. Unidad de Críticos y Urgencias. Hospital Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente 58-182. 37007 Salamanca (España)  
*Correo electrónico:* urgenciaspedsalamanca@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

gran porcentaje de secuelas. La más grave de sus manifestaciones es la meningitis. *Streptococcus pneumoniae* es, en la actualidad, el segundo responsable de meningitis bacterianas<sup>(1)</sup>. Sin embargo, en España la incidencia real de la enfermedad invasora es aún poco conocida debido a que no es una enfermedad de declaración obligatoria, a los escasos estudios epidemiológicos y a los datos contradictorios de los mismos. Recientemente, Muñoz-Almagro<sup>(2)</sup> comunica un incremento del 58% en la enfermedad invasiva en menores de 2 años y, sin embargo, en Navarra, Barricarte<sup>(3)</sup> documenta un descenso del 12% en menores de 5 años. Desde la introducción de la vacuna heptavalente conjugada en octubre de 2001, hay datos que indican una disminución en nuestro país de más de un 50% de la incidencia de meningitis<sup>(4)</sup>. En Castilla y León y, en concreto, en la provincia de Salamanca, la cobertura vacunal es alta (cerca al 80%) a pesar de no estar incluida en el calendario. Debido a la carencia de datos objetivos, no era posible documentar la disminución de la prevalencia de meningitis neumocócicas, ni si habían aumentado los casos por serotipos no vacunales.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio prospectivo de todos los casos ingresados en el Hospital Clínico de Salamanca desde junio de 2003 hasta el 31 de diciembre de 2008. Debido a que es el único centro con hospitalización pediátrica de la provincia, el número de casos que no iban a ser registrados sería despreciable. Se definió como caso de meningitis neumocócica aquel con clínica compatible e identificación mediante cultivo en sangre y/o líquido cefalorraquídeo (LCR) de *Streptococcus pneumoniae*, o detección de antígeno neumocócico (BINAX NOW,) en LCR. Para su serotipificación se enviaron las cepas aisladas al laboratorio de referencia de neumococo (Instituto Carlos III de Madrid). De cada paciente se recogieron datos demográficos, clínicos, evolutivos y estado vacunal. Para el análisis de la incidencia se utilizaron las cifras de población infantil de la provincia del Instituto Nacional de Estadística ([www.ine.es](http://www.ine.es)) para la provincia de Salamanca (población menor de 5 años: 13.713). Las tasas de incidencia y prevalencia se expresaron como número de casos/100.000 niños. Las frecuencias se presentan con un intervalo de confianza del 95% analizadas por la distribución de Poisson. La comparación de medias se realizó utilizando el test de t de Student. En las comparaciones de tasas se aplicaron métodos exactos. El análisis estadístico se calculó mediante el paquete estadístico SPSS versión 15.0 para Windows.

TABLA I. DISTRIBUCIÓN E INCIDENCIA ANUAL

	2003	2004	2005	2006	2007	2008
Nº casos	0	2	0	0	1	2
Incidencia*	0	14,5	0	0	7,2	14,5
IC 95%**	0-23,6	6,4-28,6	0-23,6	0-23,6	2,5-24,3	6,4-28,6

\*Tasa de incidencia anual expresada en número de casos/100.000 niños menores de 5 años. \*\*Intervalo de confianza del 95%.

## RESULTADOS

En el periodo de tiempo comprendido entre el 1 de enero de 2003 al 31 de diciembre de 2008 se registraron 5 casos de meningitis neumocócica. La distribución por sexos fue de 3 varones y 2 mujeres. El número de casos por año y la incidencia anual se presentan en la tabla I. La mediana de edad resultó de 9,6 meses, con un rango entre 6 semanas y 16 meses. Respecto al estado de vacunación, todos presentaban una cobertura adecuada con 3 o más dosis. De forma global, la tasa de prevalencia anual en el periodo de tiempo del estudio se situó en 6 casos/100.000 (IC 95% 2,2-15,6). Si dividimos los años del estudio en trienios (Fig. 1), entre 2003 a 2005 se obtiene una prevalencia anual de 4,8/100.000 (IC 95% 1,3-10,6) y entre 2006 a 2008 de 7,2/100.000 (IC 95% 2,7-16,8). Este incremento resultó estadísticamente significativo ( $p < 0,05$ ). Respecto a la distribución de los serotipos aislados, el 7F fue el más frecuente, siendo responsable de 3 casos, seguido por el 19 A en una ocasión. En un paciente no fue posible realizar serotipificación dado que el diagnóstico se hizo mediante determinación de antígeno en el líquido cefalorraquídeo. En la figura 2 se presenta la distribución anual de los serotipos.

De los aislados del neumococo ninguno presentó una sensibilidad disminuida a la penicilina (CMI  $< 0,12$  mcg/ml).

La evolución de los pacientes fue favorable, libre de secuelas en 4 casos. El otro presenta complicaciones neurológicas muy graves (hidrocefalia, sordera y retraso psicomotor).

## DISCUSIÓN

En nuestra provincia, en la fecha de inicio del estudio, la población infantil inmunizada frente a neumococo estimábamos que era alta pero carecíamos de cifras oficiales. Para documentar el estado de vacunación de nuestros niños, realizamos un estudio observacional durante 1 mes en el

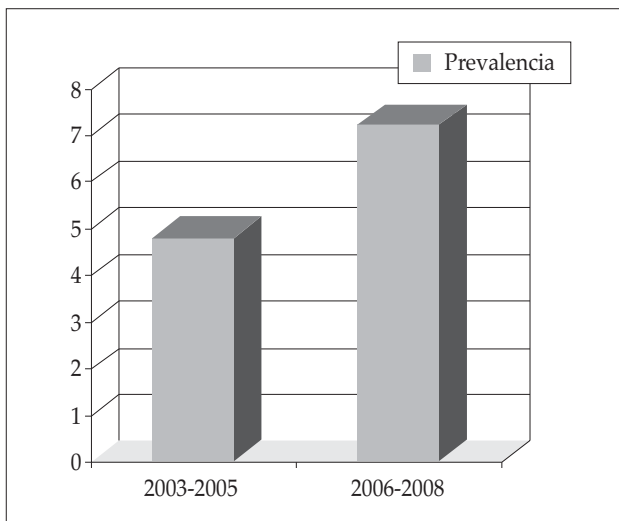


Figura 1. Tasas de prevalencia.

servicio de urgencias, recogiendo el estado vacunal de todos los niños que acudían a dicho servicio por cualquier motivo en ese periodo de tiempo. Del total de 345 pacientes recogidos, el 78% presentaban una adecuada inmunización frente al neumococo.

Según se revela en nuestro trabajo, la prevalencia anual de meningitis neumocócica en menores de 5 años se sitúa en 6 casos/100.000 niños. A pesar de la demostrada eficacia de la vacuna en nuestro país (disminución del 54%)<sup>(4)</sup>, esta cifra es sensiblemente superior a la documentada de forma global en otras comunidades de nuestro país (2,86/100.000 en 2004-2006). Probablemente el limitado número de casos de pacientes limita esta conclusión. No es posible determinar el impacto que ha supuesto la introducción de la vacuna heptavalente en nuestra provincia ya que carecemos de datos previos a 2003. Sin embargo, todos los serotipos aislados eran no vacunales (7F y 19A), lo que apoya la eficacia de la misma como está ampliamente publicado<sup>(4,5)</sup>. En los años del estudio hemos asistido en nuestro país al desplazamiento de los serotipos con predominio del 7F y, en los últimos años, del 19A<sup>(6,7)</sup>. A pesar de las limitaciones de nuestro trabajo, creemos que el aumento en un 32% en la prevalencia de la meningitis neumocócica en el segundo trienio del estudio (4,86 frente a 7,2/100.000), se debe, no a una falta de efectividad de la vacuna en nuestro medio, sino al aumento en la incidencia de casos producidos por serotipos no vacunales. Éste es un hecho constatado en la mayoría de poblaciones que han incorporado la vacuna heptavalente<sup>(5,8)</sup>. En nuestro medio, aumentaron los casos producidos por serotipo 19A, reflejo de la situación del resto del país ya que, actualmen-

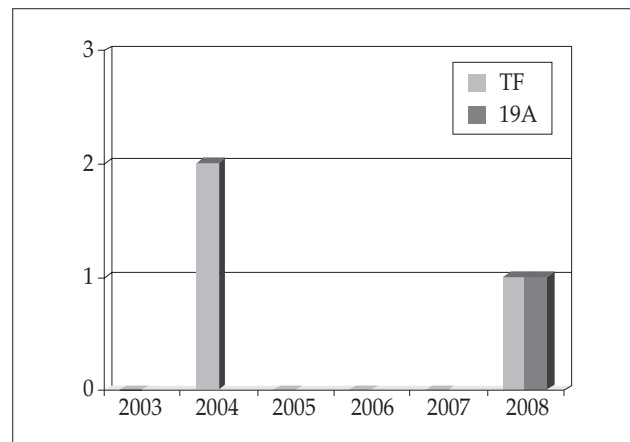


Figura 2. Distribución anual de serotipos.

te, es el predominante en niños < 2 años, seguido por el 7F<sup>(6)</sup>. Este fenómeno de desplazamiento de serotipos ha ocurrido también en países en que no se ha utilizado la vacuna por lo que es posible que haya otros factores que contribuyan al mismo<sup>(9,10)</sup>. En nuestra experiencia, al igual que en el resto del país<sup>(2,6)</sup>, el predominio de serotipos no vacunales no se acompañó de una mayor resistencia a antibióticos, en contraposición a lo que ha ocurrido en otras poblaciones debido a la sensibilidad disminuida del serotipo 19A<sup>(5,11,12)</sup>.

Partiendo de este estudio será posible determinar en nuestro medio el impacto que tendrán las vacunas 10 (Synflorix<sup>TM</sup>) y 13-valente (Prevenar 13<sup>TM</sup>), que amplían la cobertura de serotipos, incluyendo el 7F ambas y 19A la segunda, sobre la enfermedad neumocócica invasora y, en concreto, sobre la meningitis<sup>(13,14)</sup>.

Nuestro trabajo presenta la limitación del escaso número de casos debido a la poca densidad de población que presenta la provincia. Por ello es preceptiva la realización de estudios epidemiológicos ampliados a nuestra comunidad y a todo el país para obtener datos concluyentes de la situación actual y del impacto de las futuras vacunas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Casado Flores J, Fenoll A, Arístegui Fernández J, Rodrigo De Liria C, Martín Sánchez JM, Berrón S, Fernández Pérez C. Pneumococcal meningitis in Spanish children: incidence, serotypes and antibiotic resistance. Prospective and multicentre study. *An Esp Pediatr.* 2002; 57: 295-300.
2. Muñoz-Almagro C, Jordán I, Gene A, Latorre C, García-García JJ, Pallarés R. Emergence of invasive pneumococcal disease caused



- by nonvaccine serotypes in the era of 7-valent conjugate vaccine. *Clin Infect Dis*. 2008; 46: 174-82.
3. Barricarte A, Gil-Setas A, Torroba L, Castilla J, Petit A, Polo I. Invasive pneumococcal disease in children younger than 5 years in Navarra, Spain (2000-2005). Impact of the conjugate vaccine. *Med Clin (Bar)*. 2007; 129: 41-5.
  4. Casado-Flores J, Rodrigo C, Arístegui J, Martín JM, Fenoll A, Méndez C. Decline in pneumococcal meningitis in Spain after introduction of the heptavalent pneumococcal conjugate vaccine. *Pediatr Infect Dis J*. 2008; 27: 1020-2.
  5. Hsu HE, Shutt KA, Moore MR, Beall BW, Bennett NM, Craig AS, et al. Effect of pneumococcal conjugate vaccine on pneumococcal meningitis. *N Engl J Med*. 2009; 360: 244-56.
  6. Fenoll A, Giménez MJ, Vicioso MD, Granizo JJ, Robledo O, Aguilar LJ. Susceptibility of pneumococci causing meningitis in Spain and prevalence among such isolates of serotypes contained in the 7-valent pneumococcal conjugate vaccine. *J Antimicrob Chemother*. 2009; 64: 1338-40.
  7. Luque Moreno A, Bergadà Masó A, Sin Opi JM, Liarte Guillén A, Mayol L, Macià Martí J. Nonvaccine *Streptococcus pneumoniae* serotypes causing acute bacterial meningitis. *An Pediatr*. 2006; 64: 170-2.
  8. Huang SS, Hinrichsen VL, Stevenson AE, Rifas-Shiman SL, Kleinman K, Pelton SI, et al. Continued impact of pneumococcal conjugate vaccine on carriage in young children. *Pediatrics*. 2009; 124: e1-11.
  9. Traore Y, Tameklo TA, Njanpop-Lafourcade BM, Lourd M, Yaro S, Niamba D, et al. Incidence, seasonality, age distribution, and mortality of pneumococcal meningitis in Burkina Faso and Togo. *Clin Infect Dis*. 2009; 48(Suppl 2): S181-9.
  10. Arifeen SE, Saha SK, Rahman S, Rahman KM, Rahman SM, Bari S, Naheed A, et al. Invasive pneumococcal disease among children in rural Bangladesh: results from a population-based surveillance. *Clin Infect Dis*. 2009; 48(Suppl 2):S103-13.
  11. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Emergence of antimicrobial-resistant serotype 19A *Streptococcus pneumoniae*. Massachusetts, 2001-2006. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2007; 56: 1077-80.
  12. Dagan R. Impact of pneumococcal conjugate vaccine on infections caused by antibiotic-resistant *Streptococcus pneumoniae*. *Clin Microbiol Infect*. 2009; 15(Suppl 3): 16-20.
  13. Dinleyici EC, Yargic ZA. Current knowledge regarding the investigational 13-valent pneumococcal conjugate vaccine. *Expert Rev Vaccines*. 2009; 8: 977-86.
  14. Shouval DS, Greenberg D, Givon-Lavi N, Porat N, Dagan R. Serotype coverage of invasive and mucosal pneumococcal disease in Israeli children younger than 3 years by various pneumococcal conjugate vaccines. *Pediatr Infect Dis J*. 2009; 28: 277-82.

## Caso clínico

# Crisis vaso-oclusivas, una complicación frecuente de la drepanocitosis

M. GONZÁLEZ SÁNCHEZ, J. MAYORDOMO COLUNGA, E. LARREA TAMAYO, S. GONZÁLEZ MUÑIZ\*,  
A. SARRIEGO JAMARDO

*Servicio de Pediatría. \*Servicio de Hematología. Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. España*

*Presentado de forma parcial como comunicación póster en la Reunión de Primavera de la Sociedad Cántabro-Astur-Castellano-Leonesa (Salamanca, 24 y 25 de abril de 2009: "Crisis vaso-oclusivas, una complicación frecuente de la drepanocitosis"), donde obtuvo el premio a la mejor comunicación póster.*

### RESUMEN

**Introducción:** Existen diferentes formas clínicas de drepanocitosis, siendo la homocigosis la más grave. Es especialmente frecuente en la raza negra. Los actuales movimientos migratorios hacen que su manejo sea cada vez más frecuente en nuestro ámbito. Presentamos dos casos de crisis vaso-oclusivas en niños afectados de drepanocitosis homocigota.

**Caso clínico 1:** Paciente con drepanocitosis homocigota, que acude por cuadro febril, asociando dolor lumbar y en ambas rodillas, que no responde a analgesia oral. En la analítica, se objetivan anemia, leucocitosis con neutrofilia y elevación de los niveles de proteína C reactiva. Se instaura hidratación intravenosa abundante y tratamiento intravenoso con cefotaxima y morfina, con mejoría rápida.

**Caso clínico 2:** Paciente con drepanocitosis homocigota, alérgico a cefalosporinas, consulta por fiebre y dolor óseo de 24 horas de evolución. Se realiza analítica, observándose anemia, leucocitosis y elevación de los reactantes de fase aguda. Se instaura cloruro mórfico y se cubre con clindamicina intravenosa. Ante la persistencia de la fiebre tras 48 horas, se solicitan pruebas de imagen, que resultan com-

patibles con síndrome torácico agudo. Se añade azitromicina oral, con buena evolución posterior.

**Conclusiones:** La drepanocitosis es un problema emergente en nuestro medio, que obliga a conocer sus complicaciones, ya que su pronóstico depende de un diagnóstico y tratamiento precoz. Las complicaciones agudas más frecuentes son las crisis de dolor vaso-oclusivo óseo, que suelen requerir tratamiento analgésico agresivo. Otra complicación frecuente es el síndrome torácico agudo causante, en ocasiones, de hipoxemia refractaria.

**Palabras clave:** Drepanocitosis homocigota; Crisis vaso-oclusivas; Movimientos migratorios; Síndrome torácico agudo.

### ABSTRACT

**Introduction:** There are different clinical forms of drepanocytosis, the most severe being homozygosis. It is especially frequent in the black race. The current migratory movements have caused its management to be increasingly more frequent in our setting. We present two cases of vaso-occlusive crises in children suffering from homozygous drepanocytosis.

*Correspondencia:* María González Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo. España  
*Correo electrónico:* marutxi\_5@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

**Clinical case 1:** Patient with homozygous drepanocytosis who came due to fever symptoms, with associated lumbar pain and pain in both knees, who did not respond to oral analgesics. In the laboratory analyses, anemia, leukocytosis with neutrophilia and elevation of the C-reactive protein levels were observed. Abundant intravenous hydration and intravenous treatment with cefotaxime and morphine were established, with rapid improvement.

**Clinical case 2:** Patient with homozygous drepanocytosis, allergic to cephalosporins, consulted due to fever and bone pain of 24 hours evolution. Laboratory analyses were performed, observing anemia, leukocytosis and elevation of the acute phase reactants. Morphine sulfate was established and covered with intravenous clindamycin. Due to the persistence of fever after 48 hours, imaging tests were requested. They were consistent with the acute thoracic syndrome. Oral erythromycin was added, with good subsequent evolution.

**Conclusions:** Drepanocytosis is an emerging problem in our setting, which makes it necessary to know its complications, since its prognosis depends on early diagnosis and treatment. The most frequent acute complications are bone vaso-occlusive pain crisis, which generally requires aggressive analgesic treatment. Another frequent complication is the acute forensic syndrome, sometimes causing refractory hypoxemia.

**Key words:** Homozygous drepanocytosis; Vaso-occlusive crises; Migratory movements. Acute thoracic Syndrome.

## INTRODUCCIÓN

La anemia de células falciformes o drepanocitosis puede manifestarse de diferentes formas clínicas, siendo la homocigosis la más grave<sup>(1)</sup>. Esta situación es especialmente frecuente en la raza negra. Los actuales movimientos migratorios hacen que el manejo de estos pacientes sea cada vez más frecuente en nuestro medio. Presentamos dos episodios de crisis vaso-oclusivas en dos niños afectados de drepanocitosis homocigota, uno de ellos se complica presentando un síndrome torácico agudo.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

Niño de 12 años, natural de Guinea Ecuatorial, que acude a Urgencias por cuadro febril de pocas horas de evolución, con dolor de intensidad progresiva a nivel lumbar y en ambas rodillas, que no cede con ibuprofeno oral. El paciente había sido diagnosticado de drepanocitosis homocigota y esplenectomizado a los 4 años en su país de origen, debido a una esplenomegalia gigante. Presenta afectación del estado gene-

TABLA I. DATOS ANALÍTICOS

	Caso 1	Caso 2
Hemoglobina (g/dl)	7,6	7,3
Hematocrito	23,0%	21,7%
Leucocitos/mm <sup>3</sup>	20.100	10.000
Neutrófilos/mm <sup>3</sup>	15.400 (76,6%)	5.700 (57%)
PCR (mg/dl)	2,20	29,63

PCR: proteína C reactiva.



Figura 1. Radiografía de tórax.

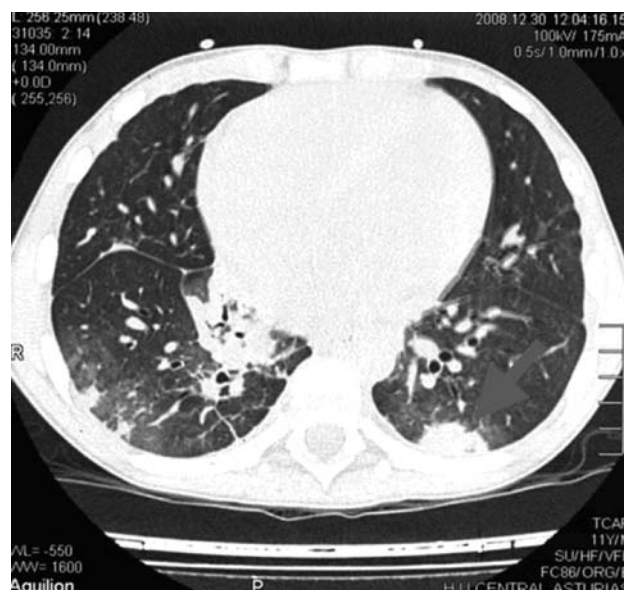
ral debido al dolor, que sitúa en grado 8/10 según escala verbal numérica, sin tumefacción ni derrame a nivel articular. El resto de la exploración física resulta normal. Los datos analíticos se muestran en la tabla I (caso 1). Ante la sospecha de crisis vaso-oclusiva, se instaura hidratación intravenosa abundante (1,5 necesidades basales), antibioterapia intravenosa de amplio espectro (cefotaxima, 150 mg/kg/día) y tratamiento analgésico intravenoso (morfina, 0,1-0,2 mg/kg/dosis). El paciente evoluciona favorablemente, lo que permite reducir la analgesia a partir de las 12 horas. La fiebre desaparece en 48 horas, sin complicaciones.

### Caso 2

Niño de 9 años, nacido en Angola, con drepanocitosis homocigota de base; consulta por cuadro febril y dolor óseo generalizado de 24 horas de evolución. La exploración físi-



**Figura 2.** TAC de tórax: lesión intersticio-alveolar en lóbulo inferior derecho.



**Figura 3.** TAC de tórax: lesión intersticio-alveolar en lóbulo inferior izquierdo.

ca es anodina. Los resultados de la analítica se muestran en la tabla I (caso 2). La radiografía de tórax no revela patología aguda. Recibe clindamicina intravenosa (40 mg/kg/día), ante sospecha de alergia a cefalosporinas. Durante las primeras 24 horas, la evolución es satisfactoria, cede el dolor y permanece afebril. Posteriormente presenta fiebre y dolor centrotorácico y en costado derecho, apreciándose hipoventilación en base derecha. Se realiza radiografía de tórax (Fig. 1) y tomografía computarizada (TC) pulmonar (Figs. 2 y 3), donde se observan dos nuevas lesiones parenquimatosas, compatibles con síndrome torácico agudo. Se restringen los líquidos y se asocia azitromicina oral. Precisa oxigenoterapia suplementaria durante las primeras 24 horas, presentando en la gasometría arterial una presión parcial de oxígeno de 65 mmHg. La fiebre y el dolor desaparecen en 48 horas, siendo dado de alta a los 15 días.

## DISCUSIÓN

La hemoglobina S se debe a una mutación puntual en el sexto codón del gen que codifica la cadena  $\beta$  de la globina A<sup>(2)</sup>. Si la mutación afecta a los dos alelos del gen, aparece la forma más grave de drepanocitosis<sup>(1)</sup>, como en los pacientes presentados. Esta mutación confiere un factor protector frente al paludismo<sup>(3)</sup>; así, esta mutación aparece especialmente en la raza negra originaria de zonas de paludismo endémico. La drepanocitosis es un problema emergente en nuestro medio, debido a los nuevos movimientos migratorios<sup>(4)</sup>.

Fundamentalmente en situación de hipoxia, la solubilidad de la hemoglobina S disminuye y se produce su polimerización<sup>(5)</sup>. Esto produce un cambio de forma del hematíe, que adquiere forma de hoz, característica de esta enfermedad<sup>(6)</sup>. Estas células falciformes producen obstrucción de los vasos sanguíneos que, a largo plazo, conllevan una disfunción de los órganos afectados y disminución de la supervivencia (48-58 años en mujeres y 42-53 años en hombres)<sup>(7)</sup>. A nivel esplénico, estos infartos repetidos conducen a una "autoesplenectomía", que explica la susceptibilidad de estos pacientes frente a infecciones producidas por organismos encapsulados<sup>(6)</sup>. En otros casos, se debe a la realización de esplenectomía electiva, como en el primer paciente, con el fin de reducir la hemólisis precoz de hematíes alterados, que conlleva a un estado de anemia hemolítica crónica<sup>(6)</sup>.

Las complicaciones agudas son diversas, siendo las más frecuentes las crisis de dolor vaso-oclusivo óseo<sup>(8)</sup> y el síndrome torácico agudo<sup>(5)</sup>, que aparecieron en los pacientes presentados. El pronóstico depende de un diagnóstico precoz y tratamiento adecuado.

La obstrucción de los vasos sanguíneos en la médula ósea produce infartos óseos, desencadenando crisis de dolor vaso-oclusivo. El tratamiento incluye reposo, analgesia, hidratación y antibioterapia<sup>(6)</sup>. El número de zonas dolorosas y su ubicación son variables: zona lumbar (48,6%), fémur (29,5%) y rodilla (20,8%)<sup>(9)</sup>.

La analgesia se debe instaurar de manera precoz y agresiva, usando dosis pautadas regularmente, sin esperar a que

reaparezca el dolor. Si el dolor es leve, se puede intentar el manejo domiciliario con paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos<sup>(1)</sup>, pero si persiste o aumenta de intensidad, el tratamiento de elección son los opioides<sup>(10,11)</sup>, vía oral o intravenosa. En ambos pacientes se administró morfina intravenosa, pautada inicialmente de forma regular y disminuyéndose progresivamente.

La hidratación es parte fundamental del tratamiento, ya que la deshidratación aumenta la viscosidad sanguínea, promoviendo y manteniendo la formación de eritrocitos falciformes<sup>(12)</sup>. La anomalía renal más frecuente en estas personas es la hipostenuria<sup>(13)</sup>. Se produce por hipoxia de los túbulos renales en la médula renal hipertónica por oclusión de los vasos sanguíneos. Esta incapacidad para concentrar la orina contribuye a la deshidratación. En ambos pacientes se pautó sueroterapia que aportaba 1,5 las necesidades basales, según las recomendaciones actuales para niños y adolescentes con este trastorno<sup>(1)</sup>.

El diagnóstico diferencial entre osteomielitis y estas crisis es complicado, especialmente si aparece fiebre. El diagnóstico de osteomielitis es más probable si hay fiebre y dolor óseo de varios días de evolución, leucocitosis importante, inflamación y dolor de localización única<sup>(8)</sup>. La ecografía podría ser la técnica de elección para realizar el diagnóstico diferencial<sup>(14)</sup>. La *Salmonella no typhi* es el germen más frecuente responsable de osteomielitis en estos pacientes<sup>(15)</sup>. Hasta descartar la presencia de osteomielitis o artritis séptica, es conveniente asociar empíricamente antibioterapia de amplio espectro<sup>(16)</sup>: en el primer caso se pautó cefotaxima intravenosa y, en el segundo paciente, clindamicina ante la sospecha de alergia a cefalosporinas.

La principal causa de muerte de estos pacientes es el síndrome torácico agudo<sup>(17)</sup> que supone, además, la segunda causa de ingreso<sup>(5)</sup>. Se define como la aparición de un infiltrado pulmonar que afecte al menos a un segmento completo, sin ser una atelectasia asociando, además, uno de los siguientes: fiebre, síntomas respiratorios (tos/taquipnea), dolor torácico o sibilancias<sup>(5)</sup>. En el segundo paciente, ante la presencia de fiebre y dolor torácico brusco, se sospecha esta complicación y se confirma mediante TC pulmonar (Fig. 2). Como en este paciente, en la mayoría de los casos aparece en las primeras 24-72 horas tras una crisis vaso-oclusiva, asociando fiebre y leucocitosis. Suele asociar una disminución del recuento plaquetario; si es menor de 200.000/mm<sup>3</sup>, es un factor de riesgo independiente para manifestaciones más graves, aumento del riesgo de complicaciones neurológicas y de necesidad de ventilación mecánica<sup>(5)</sup>. Se debe especialmente a infecciones, sobre todo por bacterias atípicas y virus (*Chlamydia*, 7,2%, *Mycoplasma*, 6,6%, y los virus, 6,4%, en par-

ticular el virus sincitial respiratorio)<sup>(17)</sup>. Otras veces se produce por una trombosis *in situ* o por un embolismo graso, debido al edema y necrosis en la médula ósea durante las crisis vaso-oclusivas. El tratamiento incluye antibioterapia de amplio espectro, asociando un macrólido oral o intravenoso<sup>(16,17)</sup>, (en el paciente 2 se añadió azitromicina oral).

En conclusión, se refieren dos de las manifestaciones más frecuentes en los pacientes con drepanocitosis homocigota, que es una patología emergente en nuestro medio por los movimientos migratorios desde zonas con paludismo endémico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Rees DC, Olujohungbe AD, Parker NE, Stephens AD, Telfer P, Wright J. Guidelines for the management of the acute painful crisis in sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2003; 120(5): 744-52.
2. Platt OS. The acute chest syndrome of sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2000; 342(25): 1904-7.
3. Aidoo M, Terlouw DJ, Kolczak MS, McElroy PD, ter Kuile FO, Kariuki S, et al. Protective effects of the sickle cell gene against malaria morbidity and mortality. *Lancet*. 2002; 359(9314): 1311-2.
4. García Arias MB, Cantalejo López MA, Cela de Julián ME, Bravo CR, Galarón GP, Beléndez BC. Sickle cell disease: registry of the Spanish Society of Pediatric Hematology. *An Pediatr (Barc)*. 2006;64(1):78-84.
5. Gladwin MT, Vichinsky E. Pulmonary complications of sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2008; 359(21): 2254-65.
6. Roseff SD. Sickle cell disease: a review. *Immunohematology*. 2009; 25(2): 67-74.
7. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med*. 1994; 330(23): 1639-44.
8. Berger E, Saunders N, Wang L, Friedman JN. Sickle cell disease in children: differentiating osteomyelitis from vaso-occlusive crisis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2009; 163(3):251-5.
9. Serjeant GR, Ceulaer CD, Lethbridge R, Morris J, Singhal A, Thomas PW. The painful crisis of homozygous sickle cell disease: clinical features. *Br J Haematol*. 1994; 87(3): 586-91.
10. Stinson J, Naser B. Pain management in children with sickle cell disease. *Paediatr Drugs*. 2003; 5(4): 229-41.
11. Richard RE. The management of sickle cell pain. *Curr Pain Headache Rep*. 2009; 13(4): 295-7.
12. Diejomaoh FM, Abdulaziz A, Adekile AD. Anemia in pregnancy. *Int J Gynaecol Obstet*. 1999; 65(3): 299-301.
13. Allon M. Renal abnormalities in sickle cell disease. *Arch Intern Med*. 1990; 150(3): 501-4.
14. Mosqueda PR, Guillén FG, González Granado LI, Negreira CS, Giangaspro CE. Difficult differential diagnosis of bone infarction and osteomyelitis in a girl with drepanocytosis. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 70(1): 99-100.
15. Burnett MW, Bass JW, Cook BA. Etiology of osteomyelitis complicating sickle cell disease. *Pediatrics*. 1998; 101(2): 296-7.
16. Wong WY. Prevention and management of infection in children with sickle cell anaemia. *Paediatr Drugs*. 2001; 3(11): 793-801.

## Caso clínico

# Manejo de la taquicardia supraventricular paroxística en el primer mes de vida

R. MORALES SÁNCHEZ, R. ÁLVAREZ RAMOS, L. FERNÁNDEZ PÉREZ, C. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ, C. IGLESIAS BLÁZQUEZ, A. JIMÉNEZ GONZÁLEZ

*Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León (CAULE)*

### RESUMEN

**Introducción:** La taquicardia supraventricular paroxística (TSVP) es la arritmia más frecuente en Pediatría por detrás de las extrasístoles. La mayoría de las veces es bien tolerada, pero hay que tener presente que existe riesgo de insuficiencia cardiaca si la taquicardia se prolonga en el tiempo, por lo que es importante conocer la clínica, diagnóstico, y el manejo agudo y crónico de estos pacientes.

**Casos clínicos:** Presentamos cuatro casos de TSVP en lactantes menores de un mes que han sido tratados en nuestro centro en los últimos cuatro años. En nuestra serie no se observa predominio de sexo, todos los casos ocurrieron antes del mes de vida, dos de ellos se asociaron a cardiopatía congénita, uno presentó insuficiencia cardiaca y, tras la instauración del tratamiento crónico, ninguno ha presentado recurrencias hasta el momento actual.

**Comentarios:** Aunque los trastornos del ritmo son relativamente infrecuentes en niños, su conocimiento es un tema fundamental en la práctica pediátrica. Asimismo, es muy útil disponer en nuestros servicios de protocolos de actuación unificados para el tratamiento de estos trastornos.

**Palabras clave:** Arritmia; Cardiología pediátrica; Taquicardia supraventricular; Adenosina.

### ABSTRACT

**Introduction:** Paroxysmal supraventricular tachycardia (PSVT) is the most frequent arrhythmia in pediatrics after extrasystoles. Most of the times, it is well tolerated, but it must be kept in mind that there is risk of heart failure if the tachycardia is prolonged over time. Thus, it is important to know the symptoms, diagnosis and acute and chronic management of these patients.

**Clinical cases:** We present four cases of PSVT in infants under one month who have been treated in our center over the last 4 years. In our series, predominance of gender has not been observed. All the cases occurred prior to 1 months of life, two of which were associated to congenital heart disease and one had heart failure. After chronic treatment was established, there have been no recurrences up to date.

**Comments:** Although rhythm disorders are relatively rare in children, its knowledge is a fundamental subject in the pediatric practice. In addition, it is very useful to have unified action protocols in our services for the treatment of these disorders.

**Key words:** Arrhythmia; Pediatric cardiology; Supraventricular tachycardia; Adenosine.

### INTRODUCCIÓN

La TSVP es una taquicardia que se origina por encima del fascículo de Hiss. Es la causa más común de taquicar-

*Correspondencia:* Dra. Raquel Morales Sánchez. C/ Colon, 5, 2º C. 24001. León.  
*Correo electrónico:* raquemiras@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EVOLUCIÓN Y TRATAMIENTO EN LOS PACIENTES DE NUESTRA SERIE

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4
Sexo	Femenino	Masculino	Masculino	Femenino
Edad de presentación	19 días	11 días	48 horas	30 días
Cardiopatía/otros	CIA <i>ostium secundum</i>	SWPW	TGA corregida	No
Frecuencia cardíaca máxima	250 lpm	230 lpm	230 lpm	280 lpm
Inestabilidad hemodinámica	No	No	No	Sí
Tratamiento farmacológico en cada crisis	Adenosina (x 4) + Digoxina + Flecainida	1º Adenosina 2º Adenosina 3º Adenosina (x 2) 4º Flecainida	2º Adenosina (x 4) 3º Flecainida	1º A (x 3)+F 2º A (x 3)+CV 3º CV 4º A + CV 5º E + A 6º A (x 2) 7º A (x 2)
Tratamiento crónico	Flecainida	Flecainida	Flecainida	Digoxina + propranolol
Recurrencia	No	No	No	No
Ablación	No	No	No	No

SWPW: síndrome de Wolff-Parkinson-White; TGA: trasposición de grandes arterias; A = adenosina; F = flecainida; E = esmolol; CV = cardio-versión eléctrica.

día no sinusal en el niño y la segunda causa de arritmias en esta población, por detrás de las extrasístoles. Se trata de una entidad de incidencia estimada entre 1/250-25.000 niños<sup>(1)</sup>, probablemente infradiagnosticada, con mayor incidencia en los menores de un año. En los pacientes de este grupo de edad, el mecanismo de acción más frecuente es la reentrada por vía accesoria, pudiendo presentarse de manera aislada, ser secundaria al síndrome de Wolff-Parkinson-White, asociarse a miocardiopatías o cardiopatías congénitas (anomalía de Ebstein, trasposición de grandes arterias) o tras cirugía cardíaca<sup>(1)</sup>.

Con este trabajo se pretende colaborar al conocimiento de la clínica, diagnóstico y manejo de estos pacientes.

## OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos una revisión retrospectiva de los casos de TSV en menores de un mes diagnosticados en nuestro centro en los últimos cuatro años. Sus principales características se detallan en la tabla I.

En nuestra serie todos los casos tuvieron lugar a los pocos días de vida a excepción de uno que ocurrió a los 30 días. Respecto a las posibles alteraciones asociadas que

se pueden encontrar, dos de los casos presentaron cardiopatía congénita, en uno se trataba de una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, amplia, de 14 mm, y en el otro de una trasposición de grandes arterias corregida. En un tercer caso, tras la segunda crisis de taquicardia, que precisó cardioversión farmacológica con adenosina, se observó en el ECG morfología compatible con síndrome de Wolff-Parkinson-White (Figs. 1 y 2). Ninguno de los casos mostró manifestaciones clínicas evidentes, salvo uno, una paciente de 30 días de vida, sin antecedentes de interés, que presentó signos de insuficiencia cardíaca. Respecto a las pruebas complementarias, en tres de los cuatro casos la analítica y la gasometría fueron normales mientras que, en el caso de la paciente con manifestaciones clínicas, se observó acidosis metabólica en la gasometría venosa sin datos clínicos ni analíticos compatibles con sepsis.

En la fase aguda, sólo uno de los casos respondió a las maniobras vagales, empleándose en el resto la adenosina como tratamiento farmacológico de elección. En los casos refractarios a varias dosis de ésta, se recurrió al empleo de otros antiarrítmicos, como la digoxina, flecainida o esmolol. En el caso 4 (Figs. 3 y 4) fue necesario realizar cardioversión eléctrica en tres ocasiones, debido a la taquicardia

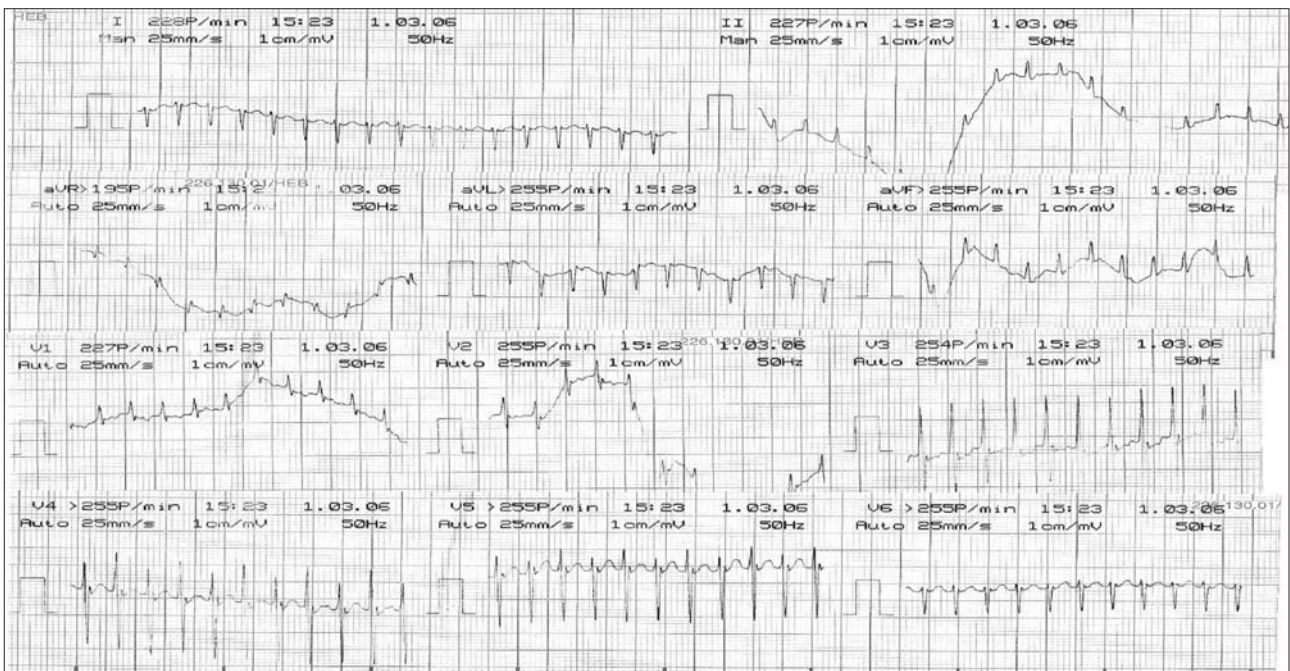


Figura 1. ECG del paciente del caso 2; episodio de taquicardia de QRS estrecho a 230 lpm, con probable actividad auricular retrógrada, RP < PR, lo cual sugiere taquicardia intranodal o taquicardia ortodrómica mediada por vía accesoria.

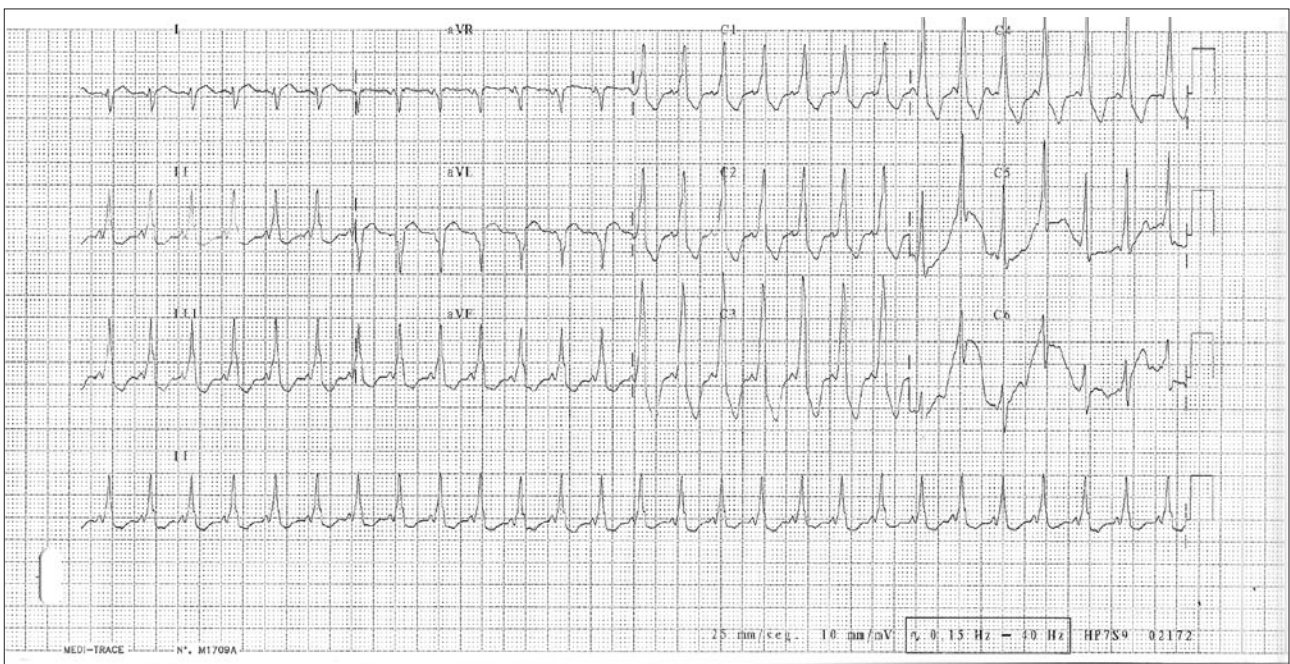


Figura 2. ECG del paciente del caso 2 tras lograrse cardioversión con adenosina. Ritmo sinusal a 150 latidos por minuto, PR corto y QRS ancho con onda delta, lo cual indica preexcitación por vía accesoria (Wolff-Parkinson-White).

prolongada, la falta de respuesta a los antiarrítmicos utilizados, y el antecedente de manifestaciones de insuficiencia car-

diaca a su llegada a Urgencias, sospechándose que fuera secundaria a episodios previos de taquicardia que hubiera



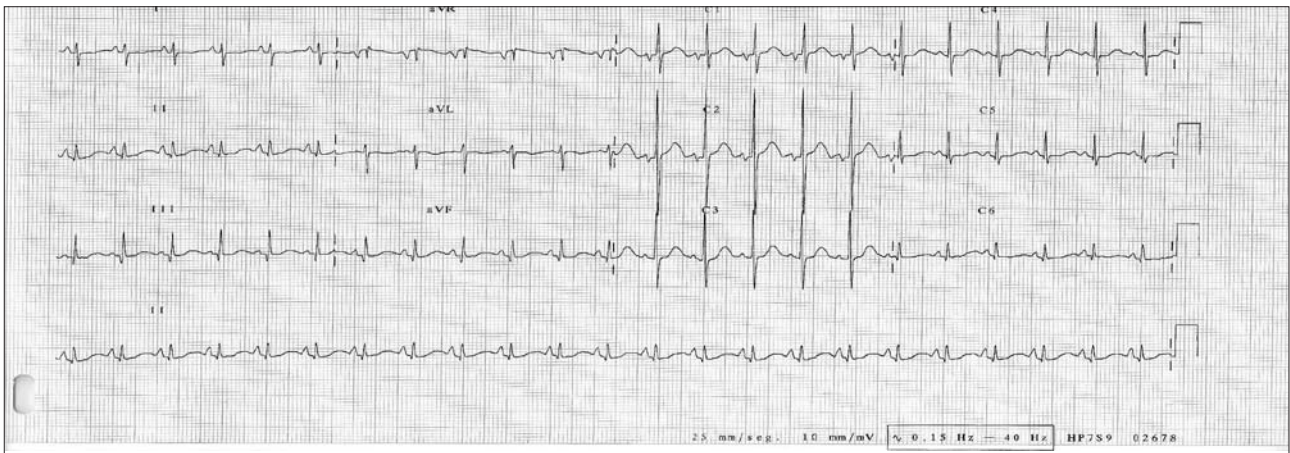


Figura 3. ECG de la paciente del caso 4, en ritmo sinusal a 150 lpm, sin alteraciones.

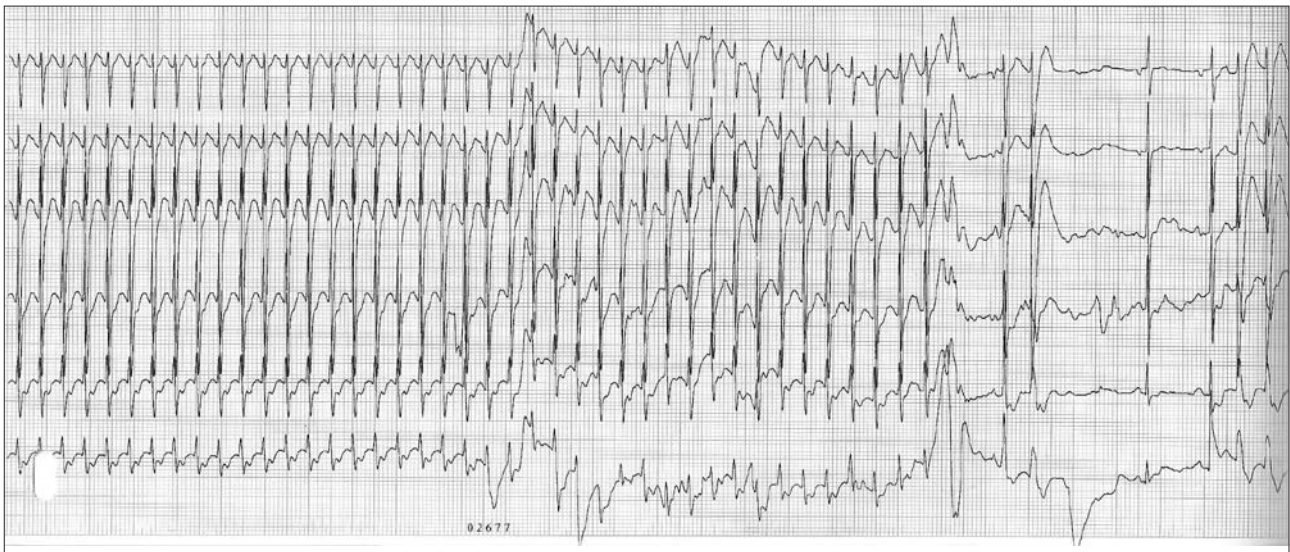


Figura 4. ECG de la paciente del caso 4; episodio de taquicardia con QRS estrecho a 280 lpm, con posible actividad auricular retrógada, lo que sugiere taquicardia mediada por vía accesoria ortodrómica. Tras la administración de adenosina, la taquicardia cede, lo que indica la participación del nodo AV.

padecido la paciente durante las horas anteriores. Como tratamiento de mantenimiento inicial, se eligió la digoxina, asociada o no a propranolol, tras las crisis que cedieron con adenosina; propranolol en el caso del paciente con sospecha de Wolff-Parkinson-White, y flecainida tras los episodios que se yugularon con este antiarrítmico. Todos los casos menos uno mostraron recurrencia de las crisis en las primeras 24-48 h.

Respecto al tratamiento crónico, en tres casos se instauró flecainida y, en uno, digoxina y propranolol. Todos los pacientes han presentado una evolución favorable, sin recurrencia de los episodios, por lo que ninguno ha precisado ablación por catéter.

## DISCUSIÓN

Dentro de la denominación de taquicardia supraventricular (TSV) se incluyen tres grupos: la taquicardia auricular ectópica o no recíproca, la taquicardia nodal o de la unión auriculoventricular y la taquicardia auriculoventricular por reentrada o recíproca, conocida anteriormente como taquicardia supraventricular paroxística<sup>(2)</sup>, ya que su inicio y terminación son, característicamente, bruscos. Esta última constituye la taquiarritmia más habitual en la edad pediátrica<sup>(2)</sup>.

Existen dos variantes de taquicardia auriculoventricular por reentrada, la de reentrada por vía accesoria, y la de

reentrada nodal. En la primera, las dos vías que participan son el nodo auriculoventricular y una vía accesoria (como el haz de Kent, en los pacientes con preexcitación de Wolff-Parkinson-White)<sup>(2)</sup>. Si hay una conducción anterógrada por el nodo auriculoventricular, el mecanismo de la reentrada será ortodrómico; si, por el contrario, la conducción anterógrada es por la vía accesoria, será antidrómico. Este tipo de reentrada por vía accesoria es el mecanismo más frecuente en los lactantes<sup>(2)</sup>.

En la reentrada nodal participan la vía lenta (normal) y la rápida del nodo auriculoventricular. Este mecanismo se da en niños de más edad. Ambos tipos son difícilmente distinguibles en el ECG.

La clínica es muy inespecífica en los lactantes, pudiendo aparecer desde irritabilidad, dificultad para la alimentación, palidez o taquipnea, a síntomas de insuficiencia cardiaca<sup>(3)</sup>. En nuestra serie, todos los casos se mostraron asintomáticos a excepción de la paciente de 30 días de vida que, en las 24 horas previas al ingreso, había presentado irritabilidad, vómitos, rechazo de tomas y episodios de cianosis peribucal y que, a su llegada a urgencias, presentaba signos de inestabilidad hemodinámica, sin objetivarse alteraciones en el ECG, las cuales comienzan a observarse a las cuatro horas del ingreso.

Los niños más mayores pueden referir síntomas más localizados, como palpitaciones, dolor en el pecho o sensación de golpe en el cuello, o fatiga y/o mareos en otros casos.

El diagnóstico es electrocardiográfico, la frecuencia cardiaca es rápida y regular (240-300 lpm). La onda P suele ser invisible y, cuando es visible, tiene un eje anormal y antecede o sucede al QRS. La duración del QRS suele ser normal pero, si la conducción anterógrada se realiza por vía aberrante, aparecerá alargado, dificultándose la diferenciación respecto de una taquicardia ventricular<sup>(4)</sup>. En nuestra serie, todos los casos presentaron una frecuencia cardiaca superior a 200 lpm, con QRS normal, onda P oculta en QRS en los casos 1 y 3 y posible actividad auricular retrógrada (RP > PR) en los casos 2 y 4, lo que sugiere taquicardia supraventricular ortodrómica, intranodal o por vía accesoria, sin poderse establecer el mecanismo específico (Figs. 1-4).

También está indicada la realización de una ecocardiografía<sup>(5)</sup> para detectar una posible cardiopatía estructural asociada. Las que con más frecuencia se encuentran descritas en la literatura son la anomalía de Ebstein, el ventrículo único y la trasposición de grandes vasos, aunque en el 50% de los pacientes no se asocia a ninguna cardiopatía, sobre todo en los lactantes<sup>(5)</sup>. En nuestra serie, el caso 3 presentaba una trasposición de grandes vasos corregida y el caso 1

una comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, amplia, de 14 mm, sobre la cual no hemos encontrado evidencia de su asociación a la TSVP en la literatura.

El tratamiento en la fase aguda depende de la situación hemodinámica del paciente. Si es inestable, existe indicación de cardioversión eléctrica a 0,5-2 J/kg, previa sedación y tratando la acidosis subyacente, que puede hacerla inefectiva<sup>(5)</sup>. En caso contrario, en primer lugar se efectuarán maniobras vagales (colocar una bolsa de hielo en la cara durante 10 segundos suele ser la más eficaz en los lactantes) y, si no se logra revertir el episodio, hay que recurrir al empleo de fármacos antiarrítmicos. La adenosina se considera el fármaco de elección por sus efectos cronotrópicos, dromotrópicos e inotrópicos negativos de muy corta duración (semivida menor de 10 segundos)<sup>(6)</sup>. Se muestra efectiva en el 80% de los casos y, en los que no, el bloqueo transitorio del nodo auriculoventricular que produce ralentiza la frecuencia ventricular, de manera que se pueden desmascarar actividades auriculares que ayuden a determinar el mecanismo de producción de la taquicardia. Su eficacia depende, en gran parte, de que la administración se lleve a cabo en bolo rápido. Generalmente se sigue de digitalización<sup>(6)</sup>.

En todos nuestros casos, la administración de adenosina finalizó alguna de las crisis pero, en tres de los cuatro casos, fue necesario recurrir a otros antiarrítmicos ante la aparición de recurrencias que no cedieron con este fármaco.

No existe consenso sobre cuáles deben ser los antiarrítmicos de segunda elección empleados, dependiendo de la experiencia que tenga cada centro y del conocimiento de los posibles efectos adversos. Un fármaco empleado frecuentemente es la digoxina<sup>(6)</sup>, aunque debe evitarse si existe sospecha de preexcitación Wolff-Parkinson-White o cualquier vía que conduzca en sentido antidrómico, ya que produce acortamiento del periodo refractario de ésta. Otros antiarrítmicos utilizados son la flecainida, los beta-bloqueantes, como el esmolol y el propranolol<sup>(6)</sup> (de elección en el Wolff-Parkinson-White, si no existe fallo cardiaco), el verapamil (no en menores de un año), la procainamida o la amiodarona, que suele emplearse en postoperados o en TSV muy resistentes.

En las recurrencias resistentes a la adenosina, en tres de los casos se administró flecainida, basándonos en nuestra propia experiencia y en la del hospital de referencia, obteniendo buena respuesta en dos de ellos. Dado el reducido número de la muestra, no podemos obtener conclusiones sólidas sobre el empleo de este fármaco, aunque un estudio reciente<sup>(7)</sup> muestra su eficacia sin objetivarse complicaciones, usándolo como primera línea de tratamiento. Consi-

deramos que, dado el potencial arritmogénico de la flecaïnida, debemos valorar cada caso individualmente y ser cautelosos en su empleo. En el segundo caso, sugerente de síndrome de Wolff-Parkinson-White, se evitó el uso de digoxina en la taquicardia resistente, empleándose con éxito la flecaïnida. En el cuarto caso, ni la flecaïnida ni el esmolol fueron efectivos, precisando cardioversión eléctrica en tres ocasiones, ante la duración prolongada de la taquicardia y el antecedente de inestabilidad hemodinámica que había presentado la paciente.

Respecto al tratamiento a largo plazo, se instaura siempre en los niños menores de un año<sup>(8)</sup>, debido a la dificultad para el reconocimiento de los síntomas en caso de recurrencias. Se suelen utilizar digoxina, beta bloqueantes o ambos<sup>(8)</sup>, aunque las opciones de tratamiento son muy variadas. El tratamiento se mantiene durante un año. En caso de recurrencias o efectos secundarios importantes de la medicación, el tratamiento definitivo viene dado por la ablación mediante radiofrecuencia<sup>(8)</sup>. Aunque no existe contraindicación formal respecto a la edad, esta técnica debe evitarse en menores de dos años. Con la aparición de este procedimiento, la cirugía ha quedado relegada a un segundo plano. En nuestra serie se empleó flecaïnida en tres de los casos, ya que fue el fármaco que revertió las crisis, y en el cuarto caso, digoxina asociada a propranolol.

El pronóstico de este tipo de arritmia en lactantes es bueno, una alta proporción se encuentran asintomáticos y sin necesidad de tratamiento crónico a partir del año de edad. Todos nuestros pacientes mostraron una evolución

favorable, sin presentar recurrencias tras retirar el tratamiento farmacológico, que se mantuvo durante un año.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Balaguer Gargallo M, Jordán García I, Caritg Bosch J, Cambra Lasasosa FJ, Prada Hermógenes F, Palomaque Rico A. Taquicardia paroxística supraventricular en el niño y el lactante. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67(2): 133-8.
2. Park MK. Arritmias y trastornos de la conducción auriculoventricular. En: *Cardiología pediátrica*. Elsevier España; 2008. p. 417-48.
3. Castellano C, Pérez de Juan MA, Attie F. Arritmias supraventriculares. En: *Electrocardiografía clínica*. Madrid: Elsevier España; 1996. p. 267-96.
4. Rodríguez Radial L. Arritmias y bloqueos. En: *Curso básico de electrocardiografía, bases teóricas y aplicación diagnóstica*. Madrid: Edicomplet; 2004. p. 159-98.
5. Moller JH, Hoffman JIE. Arrhythmias. En: *Pediatric cardiovascular medicine*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2000. p. 844-9.
6. González de Dios J, Burgueros Valero M, García Guereta L, et al. Adenosine triphosphate (ATP) in the management of paroxysmal supraventricular tachycardia: experience in neonatal period. *Rev Esp Cardiol*. 1995; 48: 260-5.
7. Ferlini M, Colli AM, Bonanomi C. Flecaïnida as first line treatment for supraventricular tachycardia in newborns. *J Cardiovasc Med*. 2009; 10(5): 372-5.
8. Guía Torrent JM, Escudero Cárceles F. Tratamiento médico de las taquicardias supraventriculares. *Protocolos diagnóstico terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría*; 2005. Consultado en: [http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/20\\_tsv.pdf](http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/20_tsv.pdf)

## Caso clínico

# Secuelas cognitivas a largo plazo en un caso de daño cerebral adquirido

Y. RAMÍREZ BENÍTEZ, H. MARCHENA MORERA\*, E. BAUSELA HERRERAS\*\*

*Licenciado en Psicología. Maestrante Neurociencias Cognitivas. Departamento de Endocrinología. Laboratorio de Neurocognición. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos, Cuba. \*Especialista de II Grado en Endocrinología. Máster en Atención Integral al Niño. Departamento de Endocrinología. Hospital Pediátrico Universitario Paquito González Cueto. Cienfuegos, Cuba. \*\*Licenciada en Psicopedagogía. Doctora en Psicología. Departamento de Psicología Evolutiva y de Educación. Facultad de Psicología. Universidad Nacional de Educación a Distancia. Madrid, España*

### RESUMEN

**Introducción:** El daño cerebral adquirido en edades pediátricas ha aumentado en los últimos años y, con ello, una eficiencia en los Servicios de Neurología. El problema científico potencial está ahora en las secuelas neuropsicológicas y en la posible rehabilitación cognitiva a largo plazo.

**Material y método:** Un estudio del caso revela que, después de 4 años del trauma, están vigentes las consecuencias neurológicas y las secuelas neuropsicológicas afectando al desempeño académico y social del niño. El perfil neuropsicológico se realizó con el apoyo de la batería Luria-Diagnóstico Neuropsicológico Infantil (Manga-Ramos, 1991) y con la batería SESH.1.1 (Álvarez, 1989). Las pruebas de inteligencia, conducta, neurofisiologías y neuroimagen fueron evaluaciones complementarias al perfil.

**Resultados:** *Inteligencia:* ligeras diferencias entre las subescalas verbal y manipulativas, refiriendo deficiencias cerebrales. *Neurofisiología, EEG:* signos de sufrimiento cortical difuso con un trazado pobre para su edad. *Neuroimagen anatómica:* ligera asimetría a nivel ventricular lateral con mayor tamaño en el lado derecho. *Conducta:* dificultades en el aprendizaje. *Neuropsicología:* puntos débiles: sistema ejecutivo (*categorización, inatención, perseveración, inteligencia*

*fluida*), memoria visual, habilidades académicas (*lectura y aritmética*) y habilidades viso-perceptuales. Puntos fuertes: tiempo de reacción.

**Conclusiones:** Según los síntomas neurológicos, el caso es definido como leve pero, según las alteraciones neuropsicológicas, el caso no es tan leve. El daño cerebral temprano limitó considerablemente los componentes ejecutivos y atencionales del sistema cognitivo del niño en el desarrollo.

**Palabras clave:** Daño cerebral adquirido; Neurodesarrollo; Cognición.

### ABSTRACT

**Introduction:** Acquired brain damage in pediatric ages has increased in recent years and with it, efficiency in the neurology services. The potential scientific problem is in regards to the neuropsychological sequels and the possible long-term cognitive rehabilitation.

**Material and methods:** A case study revealed that after 4 years of the trauma, the neurological consequences and neuropsychological sequels are still present, these affecting the academic and social performance of the child. The neuropsychological profile was obtained with the help of the Luria's Diagnostic Neuropsychological Battery-Children's

Correo electrónico: yramibenitez@gmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

version (Manga-Ramos, 1991) and with the SESH.1.1 battery (Álvarez, 1989). Intelligence, behavioral, neurophysiological and neuroimaging tests were evaluations complementary to the profile.

**Results:** *Intelligence:* There were mild differences between the oral and manipulative subscales, regarding brain deficiencies. *Neurophysiology, EEG:* signs of diffuse cortical suffering with poor tracing for the age. *Anatomical neuroimaging:* Mild asymmetry on the lateral ventricular level with larger size on the right side. *Behavior:* learning difficulties. *Neuropsychology:* weak points: executive system (*categorization, lack of attention, perseveration, fluid intelligence*), visual memory, academic skills (*reading and arithmetic*) and visual-perceptual skills. Strong points. Reaction time.

**Conclusions:** According to the neurological symptoms, the case is defined as mild, but according to the neuropsychological alterations, the case is not so mild. Early brain damage considerably limited the executive and attentional components of the cognitive system of the child in the development.

**Key words:** Acquired brain damage; Neurodevelopment; Cognition.

---

## INTRODUCCIÓN

El daño cerebral adquirido (DCA) en edades pediátricas ha sido uno de los pilares de investigación de las neurociencias en estas dos décadas pasadas. Cada día los niños tienen más libertad y son más atrevidos a realizar acciones que no son propias de su edad, ubicándolos en espacios propicios a traumas cerebrales. Además de esta libertad, las características neuromadurativas (*impulsividad, poco conocimiento del peligro e insuficiente madurez en el control y en el equilibrio*) es un factor precipitante del DCA y, por consiguiente, presentar discapacidades cognitivas y conductuales en su desarrollo.

Todo DCA infantil compromete el desarrollo neuropsicológico real (*habilidades adquiridas*) y el potencial del niño (*habilidades en vías de desarrollo*), por lo que sería correcto trazarse una línea de análisis del desarrollo sobre la base de los hitos evolutivos del niño y de los espacios desarrolladores antes y después del DCA. El análisis debe tener en cuenta la posibilidad de que existan signos neurológicos mayores o menores antes del trauma, lo que sería un agravante más para su recuperación cognitiva-conductual.

En la comunidad neurocientífica, el tema de pronóstico del DCA en edades pediátricas ha sido polémico, como tam-

bién un tanto el tema de seguimiento a largo plazo en casos más leves.

Los síntomas neurológicos tienen una recuperación más rápida en casos leves y moderados, es por ello que, por lo general, el pronóstico es positivo. La terapia farmacológica tiene la enorme responsabilidad de ajustar las alteraciones que, en ocasiones, son crónicas (*epilepsia, cefaleas*).

La terapia farmacológica que se utiliza para el tratamiento neurológico tiene un efecto variable en las funciones cognitivas. La elección del fármaco debe hacerse a partir de las alteraciones cognitivas determinadas y sobre la base de la neurobiología afectada. Se ha documentado que los anti-convulsionantes, anti-psicóticos típicos, las benzodiazepinas y los antidepresivos tricíclicos, son considerados como agravantes de las funciones cognitivas en altas dosis, incluso se recomienda hacer sustituciones por otros fármacos que tengan la misma función terapéutica, siendo menos nocivos los psicoestimulantes y los estimulantes dopaminérgicos (Ríos-Romenets, Castaño-Monsalve, Bernabéu-Guitart, 2007).

En caso de los síntomas neuropsicológicos, las características son otras. Presentan un pronóstico incierto y una aparición tardía, asociados a la maduración lenta y progresiva de regiones cerebrales asociativas. Su recuperación y desarrollo dependen tanto de variables biológicas, como no biológicas, y la cronicidad de los síntomas es una norma más que una extrañeza.

El seguimiento del desarrollo neuropsicológico a largo plazo en pacientes pediátricos, además de necesario, es imprescindible. Las demandas educativas y sociales acentúan y prolongan los síntomas neuropsicológicos en la edad. De este efecto no escapan ni los casos más leves.

Las alteraciones neuropsicológicas más frecuentes y persistentes en el niño con DCA son en la velocidad de procesamiento, en el control de la atención, en la memoria y en las funciones ejecutivas (Sans, Colomé, López-Sala, Boix, 2009).

La vulnerabilidad de estas funciones ante evento traumático está dada por la diversidad de regiones cortical-subcorticales que participan en su activación funcional. Su organización funcional en desarrollo se debe a varias áreas cerebrales que interactúan a través de circuitos de larga y corta distancia, lo que puede ser disfuncional con facilidad por desconexión axónica difusa.

Otro aspecto importante de las competencias cognitivas es que tienen un proceso de adquisición y de perfeccionamiento de carácter discontinuo en el desarrollo. Paralelo a todo proceso de adquisición y perfeccionamiento en el desarrollo, hay un patrón de activación cerebral cambiante, por

eso el hecho que ocurra un DCA en una edad y no en otra es importante.

La experiencia profesional revela que, en los momentos críticos de la adquisición de las funciones superiores el daño es más sentido y tiene un carácter crónico, no siendo tan agresivo en los momentos críticos de perfeccionamiento.

Aun así, la recuperación cognitiva no sucede de manera completa. Todo daño tiene su costo y sus limitaciones con expresiones diferentes en la edad. Mayormente, las limitaciones no son percibidas por las prueba de inteligencia, pero sí en la adquisición de nuevos aprendizajes.

El reto científico potencial está en el seguimiento cognitivo a largo plazo en casos con DCA leves y moderados. Por lo general, los signos neurológicos leves y los moderados dejan de ser una urgencia en un tiempo relativamente corto, no siendo así en los casos más graves en que las funciones primarias están más afectadas y las limitaciones en el sujeto son más percibidas. Este optimismo en los casos moderados y leves ha pasado también a otros profesionales que no pueden darse ese lujo. Las dificultades neuropsicológicas son constantes en el niño con DCA y asumen expresiones patológicas diferentes y enmascarantes con la edad.

La presentación de un caso de DCA leve demuestra lo importante que es el seguimiento a largo plazo y la experiencia de integrar información para el diagnóstico y el pronóstico cognitivo del niño.

La naturaleza del daño no parecía significativa a los ojos clínicos del momento del trauma. Los estudios que se realizaron en todo estos años en el niño fueron sin integrar toda la información sobre la evolución cognitiva después del daño pero, además, pasó por las manos de varios profesionales sin que se hiciera una evaluación neuropsicológica.

Teniendo en cuenta esta dificultad, comenzamos a realizar un estudio neuropsicológico con la siguiente interrogante: ¿qué secuelas neurológicas dejó y que puntos débiles presentan en su perfil neuropsicológico después de 4 años? ¿Cuánto explica estas deficiencias los resultados negativos en su vida escolar?

El objetivo que nos propusimos fue caracterizar el perfil neuropsicológico del niño después de 4 años de evolución al daño.

## CASO CLÍNICO

**Motivo de consulta:** después de 4 años de evolución sin entrenamiento cognitivo dirigido y sistemático, se presen-

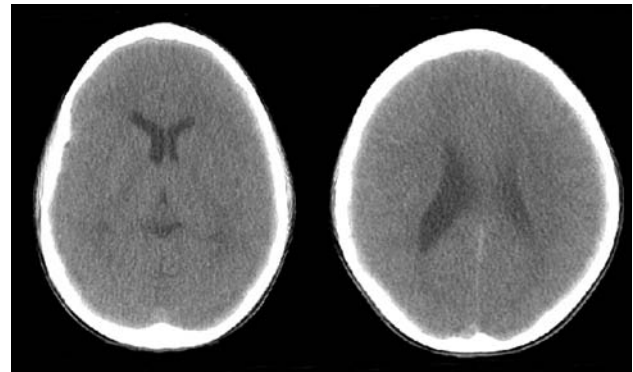


Figura 1. Tomografía anatómica: asimetría ventricular derecha.

tan en la consulta de Neuropsicología por primera vez un niño derecho varón con 11 años que sufrió una conmoción cerebral a los 7 años (*fuerte golpe en la región cervical por un objeto pesado en caída libre*). La demanda de los padres y profesores recaía en el proceso de aprendizaje. El seguimiento, al principio, fue más neurológico, por la migraña, que neuropsicológico. También tuvo seguimiento psiquiátrico, a los 9 años, con una mirada a la sintomatología afectivo conductual y a los trastornos del sueño, pero no a las secuelas cognitivas.

**Antecedentes personales:** desarrollo neuromotriz normal, parto normal a las 39 semanas; no padece de enfermedades, establecimiento normal de los esfínteres anal y vesical, lenguaje normal (*en tiempo y contenidos*). Etapa preescolar: normal en adaptación y contenidos; etapa escolar: cambios de maestros en 2° año (2 *maestros*) y 4° grado (tres *maestros*). *Resumen de Hist. Clín Psiquiatría Inf:* a los 9 años, el test de Bender dio patológico y la prueba de inteligencia no verbal (WEIL) dio percentil 30, normal bajo.

**Antecedentes familiares:** primos con retardo en el desarrollo psíquico (2ª generación), nivel socioeconómico medio, fracaso escolar en algunos miembros de la familia.

**Evaluación neurológica y neuropsicológica:** la exploración neurológica se apoyó en pruebas neurofisiológicas (EEG) y de neuroimagen anatómica (*tomografía axial computarizada*). El examen neuropsicológico se realizó con el apoyo de dos baterías neuropsicológicas y otras pruebas de gran utilidad en la neuropsicología clínica. En las baterías hubo una selección de pruebas, no se aplicó todos los subtest (baterías utilizadas: diagnóstico neuropsicológico infantil (*Luria DNI, Manga-Ramos, 1991*) y la computarizada SESH 1.1 (*Sistema de Evaluación y Seguimiento en Pacientes Hipotiroides*) con validez para niñas y niños cubanos

(número de expediente, 2005). Quedando conformado el perfil de la siguiente manera: **funciones ejecutivas:** torre de Hanoi (*versión computarizada*), cartas de Wisconsin (*en SESH*), inhibición (*tarea de Luria go-nogo*); **aprendizaje y memoria:** TAVEC (4) y amplitud de memoria visual (*en SESH*); **habilidades académicas:** prueba de escritura, lectura y aritmética (*en Luria DNI*); **atención:** atención sostenida simple y compleja (*en SESH*) (*paradigma de ejecución continuada*) y atención selectiva (*stroop*) (*en SESH*); **viso percepción:** cubos de Kohs y reloj (*en Luria DNI*); figura de rey; **velocidad de procesamiento:** tiempo de reacción simple y compleja (*en SESH*).

**Evaluación de inteligencia y conducta:** la prueba de inteligencia se realizó con el WISC-R y la conducta con la Escala de Comportamiento Infantil (ECI) (*Padres y maestros* (Manga, Garrido, Pérez-Solís, 1997). La ECI presenta 4 subescalas: A: desinterés escolar; B: atención; C: dificultades en el aprendizaje; y D: hiperactividad.

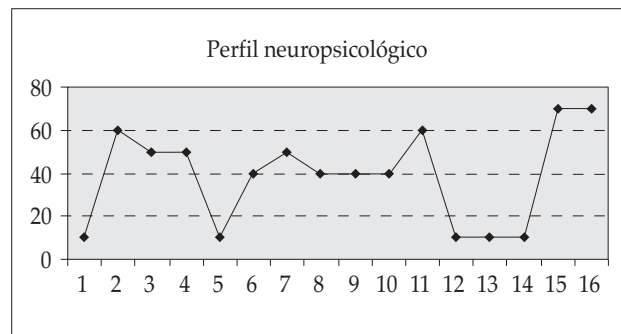
## RESULTADOS

**Daño cerebral:** conmoción cerebral a los 7 años. EEG a los 9 años (*signos de sufrimiento cortical difuso con un trazado pobremente para su edad*), tomografía computarizada a los 10 años (*ligera asimetría a nivel ventricular lateral con mayor tamaño el lado derecho*). En el WISC-R, el niño tuvo un peor rendimiento en la subescala de manipulación espacial (CIM), con diferencia significativa entre las subescalas, siendo un indicador de disfunción cerebral (CIT: 90 CIM: 86 CIV: 96) CIV > CIM. El nivel de gravedad del golpe en la cabeza fue diagnosticado como leve con:

- Escala de Glasgow: (*apertura ocular: 4, respuesta verbal: 4, respuesta motora: 6*) total: 14.
- Nivel de conciencia: embotamiento por 1 h.
- Episodios de vómito: sí.
- Fractura craneal: no.
- Cefaleas: sí.
- Amnesia postraumática: no.
- Crisis epilépticas: no.
- Funciones neuropsicológicas: no se exploraron.

**Puntos débiles en el perfil neuropsicológico:** niveles de categorización y abstracción de la información (*carta*), memoria visual, habilidades académicas (*lectura y aritmética*), habilidades viso-perceptuales y atención sostenida y selectiva. **Puntos fuertes:** tiempo de reacción.

**Conducta:** el niño, según los padres y el maestro, presenta dificultades en el aprendizaje. Los otros puntos de la ECI no son significativos.



**Figura 2.** Perfil neuropsicológico del niño: 1: carta; 2: torre; 3: inhibición; 4: TAVEC; 5: amplitud memoria visual; 6: lectura; 7: escritura; 8: aritmética; 9: cubos; 10: F. Rey; 11: reloj; 12 y 13: atención sostenida simple y compleja; 14: *stroop*; 15 y 16: tiempo de reacción simple y compleja.

## DISCUSIÓN DEL CASO

El DCA difuso, a los 7 años, comprometió en el niño el funcionamiento neurofisiológico del SN y los avances neurocognitivos en el desarrollo.

Las secuelas neurológicas devinieron en una migraña crónica que sólo es tratada por fármacos que pueden incidir en el rendimiento cognitivo del niño.

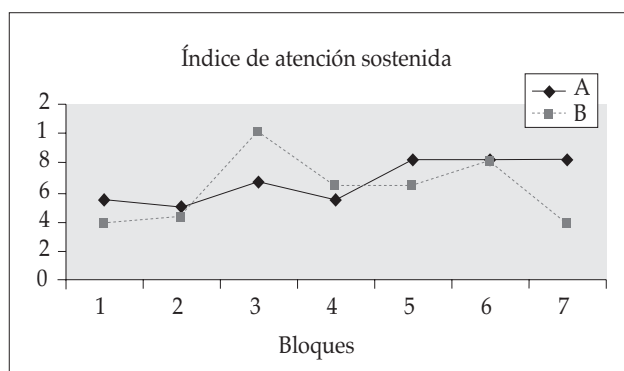
Los puntos débiles del perfil neuropsicológico guardan relación con las competencias del hemisferio derecho (HD) y con el sistema ejecutivo en desarrollo.

Las competencias cognitivas del HD son, principalmente, la viso percepción, la memoria espacial, el control atencional y la velocidad de procesamiento.

Las funciones visoperceptuales y viso motoras ha venido teniendo una recuperación lenta que se ha percibido en su evaluación a los 9 años en el test de Bender y se ha ratificado a los 11 años, pero no con grandes consecuencias en el rendimiento cognitivo.

La memoria visual a corto plazo ha sido uno de los síntomas neuropsicológicos que ha tenido poca recuperación en 4 años, principalmente por la afectación de las vías cerebrales del HD y por la poca estimulación académica que ha tenido en todo estos años. Un niño es más censurado por no memorizar una palabra que una imagen. El hecho de que el trauma haya sido más sentido en el HD limita, considerablemente, el rendimiento de tareas espaciales que exijan recursos mnémicos visuales a corto plazo.

El control atencional presenta una naturaleza crónica desde los 7 años. Con mayores afectación en los circuitos cerebrales que integra las interconexiones entre la corteza parietal posterior, la corteza prefrontal y el cíngulo.



**Figura 3.** Índice de atención sostenida simple (A) y compleja (B). Con media a los 11 años masculino A (0,76); B (0,81).

La atención fásica y la tónica fueron más resistentes al daño, no siendo así en los niveles más complejo de la función. La atención sostenida y selectiva mantiene un patrón patológico para su edad y con posibilidad de persistir en el tiempo.

Un análisis gráfico del rendimiento de la atención sostenida mostró que sigue un curso deficitario para su edad en tareas *continuous performance test* (Fig. 3).

La prueba muestra 700 estímulos en 12 minutos / 7 bloques donde el *software* da el índice de atención en cada bloque. Los resultados revelan que, tanto en las tareas simples como complejas, el índice de atención decae cada 1 minuto y medio a 2 minutos. En ese rango de tiempo, el niño no tiene efectividad en sus respuestas y pierde la capacidad de selectividad de estímulos.

Esto es compatible con los resultados patológicos en el EEG, ya que la atención como proceso psicológico complejo tiene un patrón oscilatorio relacionado con las descargas eléctricas de los circuitos cerebrales. Este patrón oscilatorio es una señal objetiva del estado de conectividad entre los principales circuitos cerebrales que participan en la red neurofisiológica de la atención.

En las pruebas de tiempo de reacción el niño tuvo un rendimiento superior, lo que lo ubica en un índice de normalidad de la velocidad de procesamiento. Pero esta respuesta no es conclusiva, ya que estas pruebas están diseñadas para realizar una tarea simple en un tiempo determinado, pero todo cambia cuando la tarea es compleja y debe cumplir el tiempo dado, ya que requieren de la activación de regiones cerebrales superiores. Además, la aceleración, por encima de la norma, de los procesos cognitivos superiores está directamente relacionado con deficiencias en el HD; por tanto, la ejecución fue fácil para el niño.

Las regiones prefrontales se activan precisamente cuando el sujeto debe asumir conducta o tareas de mayor elaboración cognitivas (*funciones ejecutivas*). Pero, precisamente por el impacto traumático, esta región presenta limitaciones en su desarrollo, en especial en las áreas dorsolaterales y cinguladas.

De 4 a 8 años existe un proceso de adquisición funcional importante en el ser humano. Los procesos de mielogénesis y sinaptogénesis son verdaderamente sentidos con cambios importantes en el control cognitivo y en el conductual del niño.

El daño a los 7 años fue perjudicial para el cableado funcional de las regiones prefrontales que se había formado en 3 años, observándose alteraciones en años posteriores tal y como se comportan estas lesiones en el desarrollo.

Los signos clínicos de estas lesiones en el desarrollo se pueden identificar a los 11 años perfectamente. La presencia de perserveraciones, la inatención y la inteligencia fluida son signos inequívocos. La escala de inteligencia no verbal a los 9 años (WEIL) y la escala ejecutiva del WISC-R a los 11 años confirman las deficiencias en la inteligencia fluida, ajena a toda compensación cultural.

Las habilidades académicas presentan deficiencias por el inadecuado apoyo de los componentes ejecutivos y atencionales. El niño lee y comprende sin dificultad los textos de Luria, aunque con dificultades en la velocidad e imprecisiones articulatorias. Escribe legiblemente y en el reglón exigido, pero con faltas de ortografía. En las aritméticas presenta problemas en tareas que llevan varias operaciones de cálculo al mismo tiempo, dado quizás por las dificultades atencionales.

Las condiciones socioeconómicas y la existencia de familiares cercanos con dificultades intelectuales condicionan la posibilidad de que existan signos neurológicos menores en el niño por retraso madurativo antes del DCA, pero no es conclusivo ni demostrable que en su etapa preescolar haya tenido dificultades.

Las pruebas de inteligencia aplicadas en dos ocasiones desechan cualquier retardo en el desarrollo y confirman la naturaleza del DCA y sus consecuencias neurológicas y neuropsicológicas.

El seguimiento cognitivo después del daño fue impreciso. Por consiguiente, el tratamiento sólo se quedó en el marco de la psico y neurofarmacología. El entrenamiento cognitivo que recibió el niño fue más académico que clínico-terapéutico. Siendo el primero menos sistematizado y sin valorar los puntos débiles en su desarrollo. El entrenamiento académico es de naturaleza verbal



por excelencia, quizás por ello las funciones lingüísticas en esta edad se preservan, incluso las tareas lingüísticas complejas.

#### CONCLUSIONES

1. El daño cerebral temprano limitó considerablemente los componentes ejecutivos y atencionales del sistema cognitivo del niño.
2. Según los síntomas neurológicos, el caso es definido como leve pero, según las alteraciones neuropsicológicas, el caso no es tan leve.
3. El seguimiento y la rehabilitación cognitiva son necesarios en todos los niveles de expresión del DCA en las edades pediátricas.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Benedet M. Test de aprendizaje verbal comlutense. Madrid: TEA; 1999.
2. Manga D, Ramos F. Neuropsicología de la edad escolar. Aplicaciones de la teoría de AR Luria a niños a través de la batería Luria-DNI. Madrid: Visor; 1991.
3. Manga D, Garrido I, Pérez-Solís M. Atención y motivación en el aula. Importancia educativa y evaluación mediante escalas de comportamiento infantil (ECI). Salamanca: Europsique; 1997.
4. Número expediente: I0010232761200/Número de registro: 84GWE, 18-572/ Fecha: 9 de marzo de 2005.
5. Ríos-Romenets S, Castaño-Monsalve B, Bernabeu-Guitart M. Farmacoterapia de las secuelas cognitivas secundarias a traumatismo craneoencefálico. Rev Neurol. 2007; 45: 563-70.
6. Sans, Colomé R, López-Sala A, Boix C. Aspectos neuropsicológicos del daño cerebral difuso adquirido en la edad pediátrica. Rev Neurol. 2009; 48 (Supl 2): S23-6.

## Caso clínico

### Tatuajes ¿temporales? de henna

B. NIETO ALMEIDA, D. MORENO JIMÉNEZ

Centro de Salud Jazmín. Área 4. Pediatría de Atención Primaria. Madrid

#### RESUMEN

Los tatuajes temporales de henna se han hecho muy populares últimamente entre niños y adolescentes debido a su aparente inocuidad y a que desaparecen en poco tiempo. La henna procede de las hojas del arbusto *Lawsonia inermis*, de la familia *Lythraceae*. La henna negra se obtiene al añadir parafenilendiamina (PPD), sustancia con gran poder sensibilizante que ocasiona la mayoría de los casos de complicaciones relacionadas con estos tatuajes: dermatitis de contacto (localizada o generalizada), cicatrices queloides y de hiper o hipopigmentación temporales o permanentes.

Excepcionalmente, se han descrito también reacciones graves de hipersensibilidad tipo I.

La sensibilidad a PPD puede, además, ocasionar reactividad cruzada con otras sustancias como tintes del cabello y textiles.

Se presenta el caso de una niña de 8 años con dermatitis de contacto secundaria a un tatuaje temporal de henna. Las pruebas epicutáneas resultaron positivas para PPD. Tras el tratamiento con corticoides tópicos, la lesión se aclaró, permaneciendo una hipopigmentación residual.

Debido a la falta de control legal de estas prácticas los pediatras debemos prevenirlas, informando periódicamente a nuestros pacientes y sus familias de los riesgos que presentan.

**Palabras clave:** Dermatitis de contacto; Henna negra; Parafenilendiamina; Tatuaje.

#### ABSTRACT

Temporary henna tattoos have become increasingly popular during recent years among children and teenagers because of their apparent harmlessness and disappearance in few weeks. Henna (*Lawsonia inermis*) is a plant of the *Lythraceae* family. Black henna contains paraphenylenediamine (PPD), a very potent contact sensitizer which causes most of the complications related to henna tattoos: contact dermatitis (localized or generalized), hypertrophic scars and temporary or permanent hyper or hypopigmentation. More rarely, type I hypersensitivity reactions have been reported. PPD allergy can induce cross-reactivity with others substances like hair and textile dyes.

We report an 8-year-old boy with allergic contact dermatitis due to a temporary henna tattoo. Patch test showed a positive reaction to PPD. After the treatment with topical corticosteroid the lesion cleared with discrete residual hypopigmentation. In the absence of any legal control of henna tattooing practices, prevention requires the periodical provision of information to our patients and their parents

**Key words:** Black henna; Contact dermatitis; Paraphenylenediamine; Tattoo.

#### INTRODUCCIÓN

Los tatuajes temporales de henna se han hecho muy populares últimamente entre niños y adolescentes debido a su aparente inocuidad y a que desaparecen en poco tiempo.

Correspondencia: Beatriz Nieto Almeida. C/Jazmín, 33. 28033 Madrid

Correo electrónico: beatriznietoalmeida@gmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

po. Estos tatuajes de henna natural se realizan desde hace más de 9.000 años en más de 60 países, principalmente en el mundo árabe y en el hindú, por ritos tradicionales y religiosos para decorar la piel y el cabello.

La henna se obtiene de las hojas del arbusto *Lawsonia inermis*, de la familia *Lythraceae*, que se encuentra en la India, Norte de África e Irán<sup>(1)</sup>. La pasta obtenida de las hojas secas produce una coloración rojo marrón. Esta pasta libera ácido henotánico, que tiene alta afinidad por la queratina de la piel y se une a ella, permaneciendo el tinte del tatuaje hasta la exfoliación de la misma. A mayor tiempo de aplicación, más oscuro es el color que se obtiene de ella. En ocasiones, se añaden distintas sustancias para aumentar su estabilidad y duración, entre ellas limón, remolacha, cáscara de nuez, aceites esenciales, laca de uñas y colorantes sintéticos<sup>(2)</sup>.

La henna negra no existe de forma natural. En nuestro medio es la que se obtiene al añadir parafenilendiamina (PPD) a la henna natural que la oscurece y facilita el proceso de tatuaje, disminuyendo el tiempo de aplicación<sup>(3)</sup>. Se trata de un producto clandestino que no se comercializa de manera reglada. La PPD es un colorante sintético del grupo químico azoico con gran poder sensibilizante<sup>(4)</sup> y es la responsable de dermatitis de contacto "agudas" y no el pigmento natural en sí mismo. Los casos publicados de verdadera hipersensibilidad a henna natural son excepcionales porque su capacidad de sensibilización es muy baja.

La PPD puede actuar por mecanismo de hipersensibilidad tardía, causando dermatitis, tanto en la zona de contacto como a distancia, o de hipersensibilidad inmediata con urticaria, angioedema e, incluso, disnea. También tiene efecto tóxico e incluso carcinógeno. Se han descrito casos de eritema exudativo multiforme, y de insuficiencia renal con rhabdomiolisis y muerte. Puede producir lesiones residuales permanentes, tales como escarificación o hiper/hipopigmentación residual en el lugar de su aplicación. En un estudio retrospectivo británico, estos tatuajes han resultado ser la causa más frecuente de dermatitis de contacto por PPD entre los 5 y los 10 años.

Este riesgo de sensibilización aumenta con el tiempo de contacto con la piel y con el aumento de la concentración del producto.

La importancia de la sensibilización a la PPD se debe a su ubicuidad y en la posibilidad de reactividad cruzada con otros grupos estructuralmente similares. La PPD es un componente básico de los tintes permanentes y semipermanentes utilizados en peluquería, también está presente en colorantes de anilina, gomas negras, antiguas cremas fotoprotectoras con PABA, sulfonilureas, procaína y benzocaína, productos de revelado de fotografía, etc.

Muchas de estas sustancias están presentes en la vida cotidiana de cualquier persona<sup>(4)</sup>. Así, la aplicación de henna negra puede conducir a reacciones con diversos fármacos, como antidiabéticos orales y anestésicos tópicos, tinta de impresión, tintes capilares y textiles, y artículos fotográficos<sup>(5)</sup>. En ocasiones se desarrolla un eccema de contacto, provocando una sensibilidad permanente a los mismos. Los sujetos sensibilizados presentan riesgo alto de reacciones severas<sup>(7)</sup>. La sensibilización a PPD parece más frecuente en pacientes de Centro y Sur de Europa.

Según la normativa vigente, el uso de PPD está permitido por la Unión Europea en su aplicación en el pelo a una concentración del 6% y no debe aplicarse directamente en pestañas, cejas y piel (Directiva 2003/15/CE)<sup>(6)</sup>. Sin embargo, estas directrices no se cumplen ya que existen tintes comerciales que superan esta concentración y su uso no está limitado al cabello. El uso de estos productos de peluquería va seguido de la aplicación de un oxidante, generalmente peróxido de hidrógeno, que degrada y limita la actividad de la PPD. En la piel, al no utilizarse ningún oxidante, el contacto con el alérgeno se prolonga aumentando el riesgo de sensibilización. La aplicación no profesional de la henna por artistas ambulantes hace imposible determinar la composición exacta de los productos que se emplean. Algunas de estas mezclas de henna negra pueden llevar más del 15% de PPD<sup>(8)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una paciente de 8 años de edad que acude a la consulta de Pediatría de Atención Primaria por presentar una lesión cutánea muy pruriginosa y exudativa en deltoides izquierdo tras realizarse un tatuaje con henna durante sus vacaciones de verano en una zona de costa. La lesión apareció a los 14 días de la realización del tatuaje localizada en la zona del mismo delimitando perfectamente los trazos del dibujo (Fig. 1). Tanto su madre como su hermana se realizaron otro tatuaje de iguales características el mismo día sin presentar ningún tipo de reacción. No tenía historia previa de contacto con tintes capilares ni se había realizado, previamente, otro tatuaje. Entre sus antecedentes personales destaca la existencia de dermatitis atópica y rinoconjuntivitis alérgica.

Fue derivada a la consulta de Dermatología y tratada con corticoide tópico de elevada potencia y, posteriormente, con tres sesiones de láser con mejoría evidente de la lesión pero con discreta hipopigmentación residual a los dos meses.



Figura 1. Dermatitis post tatuaje de henna.

La ausencia de contacto previo con productos que contienen PPD y la aparición de lesiones a las dos semanas de la aplicación de henna sugiere una sensibilización primaria en nuestra paciente.

#### COMENTARIOS

Debido al aumento de la popularidad de los tatuajes de henna están apareciendo múltiples reacciones cutáneas severas secundarias a su realización, convirtiéndose en un problema mundial creciente al diagnosticarse cada año mayor número de casos.

Es necesario ampliar los conocimientos del personal sanitario y de toda la población acerca de la peligrosidad de estas prácticas y sus posibles secuelas y exigir mayor control sanitario y legislativo de la utilización de estos productos<sup>(9)</sup>.

Se deben desaconsejar los tatuajes de henna que contenga PPD y, por imposibilidad de conocer la composición,

la totalidad de las mezclas utilizadas por artistas ambulantes.

Aunque la Agencia Española del Medicamento ha advertido de los riesgos del uso de la henna negra, en el momento actual no existe de control legal de estas prácticas por lo que los pediatras debemos prevenirlas informando periódicamente a nuestros pacientes y sus familias de los riesgos que representan.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Reyes Balaguer J, Hernández de Rojas D. Eczema secundario al tatuaje con henna negra. *Med Clin (Barc)*. 2007; 128(8): 317-9.
2. Vera E, Bergón M, López de Ayala E, Arranz D, Hernández-Cano N, Vidaurrázaga C. Dermatitis de contacto por pseudotatuajes en niños. A propósito de dos casos. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2003; 31: 179-81.
3. Jovanovic DL, Slavkovic-Jovanovic MR. Allergic contact dermatitis from temporary henna tattoo. *J Dermatol*. 2009; 36 (1): 63-5.
4. Ramírez Andreo A, Hernández-Gil A, Brufan C, Marín N, Jiménez N, Hernández Gil J. Dermatitis de contacto alérgica a tatuajes temporales de henna. *Actas Dermosiliogr*. 2007; 98: 91-5.
5. Arranz Sánchez DM, Corral de la Calle M, Vidaurrázaga Díaz de Arcaya C, de Lucas Laguna R, Díaz Díaz R. Riesgos de los tatuajes de henna negra. *An Pediatr (Barc)*. 2005; 63: 448-52.
6. Jurado P, Martín M, Bobolea ID, Fiandor R. Dermatitis de contacto por tatuajes temporales en niños. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 68(3): 309-10.
7. Onder M, Atahan CA, Oztax P, Oztas M. Temporary henna tattoo reactions in children. *Int J Dermatol*. 2001; 40: 577-9.
8. De la Cuadra Oyanguren J, Reyes Balaguer J. Dermatitis alérgica de contacto por parafenilendiamina. *Med Clin (Barc)*. 2008; 130: 158-9.
9. Kluger N, Raison-Peyron N, Guillot B. Temporary henna tattoos: sometimes serious side effects. *Presse Med*. 2008; 37(7-8): 1138-42.

## Acceso libre a la información científica (V Premio López Samblás)

### El niño enfermo en la historia del arte (3). Retrato de Margarita de Saboya con enano. Sofonisba Anguissola

M.T. CONCEPCIÓN MASIP

*Doctora en Medicina y Cirugía. Especialista en Bioquímica Clínica. Licenciada en Historia del Arte. FEA de Bioquímica Clínica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife*

*En el contexto del libre acceso a la información científica y continuando con la colaboración iniciada entre Canarias Pediátrica y Boletín de Pediatría, ambas publicaciones han acordado incluir entre sus originales el artículo premiado por la otra revista de entre los publicados en el año 2008.*

La elección realizada para comentar este retrato (Fig. 1) tiene una doble explicación. La primera, la representación de un niño enano que, si no es única, no es muy habitual. La segunda, que la autora del lienzo es una mujer, aspecto también poco frecuente en la pintura renacentista española.

Comencemos por el enano, un acondroplásico. El término acondroplasia (del griego *chondros* –cartilago– y *plasis* –formación–), fue propuesto, por primera vez, por Parrot, en 1878, para definir el escaso crecimiento cartilaginoso que se produce en esta displasia. La acondroplasia es la entidad que más frecuentemente cursa con talla baja desproporcionada. Es una enfermedad genética causada por la alteración de un gen muy específico, descubierto en 1994, localizado en el brazo corto del cromosoma 4 (4p16.3) y que codifica un receptor extremadamente importante, el receptor 3 del factor de crecimiento de los fibroblastos (FGFR-3), células que hacen que los huesos crezcan longitudinalmente. Esto da lugar a una anomalía en el desarrollo de los cartílagos, con una calcificación acelerada que impide el crecimiento normal de los huesos.

Se sabe que la acondroplasia es una enfermedad hereditaria autosómica dominante. Sin embargo, el 90% de los niños que la padecen no tienen historia familiar, apareciendo como una mutación espontánea del gen. Asimismo, está

comprobado que existe una relación entre la patología y la edad de los progenitores. El riesgo es mayor cuanto más avanzada es la edad de los padres.

Entre las características más relevantes de este trastorno del crecimiento se pueden señalar el tronco largo y el acortamiento rizomélico de los miembros. Éste es identificable ya desde el nacimiento y da lugar a la estatura corta (la media de un adulto acondroplásico es de unos 131,5 cm en los varones y 125 cm en las mujeres) con una importante incurvación de las piernas y una cifosis permanente, rasgos éstos que les proporcionan un aspecto peculiar al andar. El desarrollo muscular es desproporcionado con respecto al esqueleto. La cabeza es grande, con una frente prominente, hipoplasia maxilar, un relativo prognatismo mandibular y depresión del puente de la nariz. Las manos son cortas y anchas, semejando un tridente formado por el pulgar, el índice y el corazón, por un lado, y el anular y el meñique por otro, peculiaridad ésta que suele desaparecer en la adolescencia, quedando una mano corta y ancha. Por lo demás, es raro que presenten trastornos endocrinológicos y viscerales. El desarrollo intelectual y el sexual son normales y la esperanza de vida es como la del resto de los humanos, excepto en los casos de enfermedad con hidrocefalia o con complicaciones graves de compresión a nivel de las vértebras cervicales o lumbares. No obstante, no conviene olvi-



**Figura 1.** Retrato de Margarita de Saboya con enano. c. 1593. Óleo sobre lienzo, 149 x 125 cm. Colección del Marqués de Griñón. Madrid.

dar que existe un riesgo elevado de muerte en la infancia debido a la comprensión de la médula espinal o por la obstrucción de las vías respiratorias.

Hagamos un breve repaso sobre la presencia de los enanos en los círculos de poder. La costumbre de poseerlos la tomaron los romanos de los egipcios (por ejemplo, el *dios Bes* o *Seneb*), se mantuvo a lo largo de toda la Edad Media (el enano Turoid en el *Tapiz de Bayeux*) y buena parte de la Moderna, teniendo su ocaso bien entrado el siglo XVIII. Desde finales del siglo XIV, en los palacios de reyes y grandes señores era normal la presencia de hombres de placer, como enanos y bufones, “simples de espíritu” como se les llamaba entonces. Gente de lo más variopinta, cuyas deformidades realzaban el esplendor de quienes tenían salud, belleza y riquezas. Estas *defectuosas* criaturas desempeñaron un importante papel en las cortes europeas del momento, pues su presencia animaba y alegraba las fiestas y celebraciones, entre otros cometidos.

En España esta “moda” ya está documentada, desde los suevos (siglos V y VI) hasta la dinastía de los Austrias

(siglos XVI y XVII), etapa en la que, conforme se va complicando el ceremonial que rodea a la Corte, crece el interés por estos seres anormales (en su acepción de “privados de normalidad”). Aunque eran apreciados como fuente de diversión, había un respeto por su “deformidad”, por el antiquísimo convencimiento, proveniente de Oriente, de que estas extrañas criaturas de Dios eran especialmente amadas por él. En el caso de los enanos, a esta protección divina, había que añadir el temor a que pudieran poseer fuerzas sobrenaturales, según se recogía en toda la mitología nórdica. Frente a esta opinión benevolente, se oponía el sentimiento contrario, el de rechazo, que llevó a sus partidarios a tildarlos de “sabandijas” y a echarlos a la calle sin miramientos, cuando daban problemas o se ponían muy enfermos.

La aparición de estos seres en las composiciones artísticas de este periodo, al margen de afectos y desprecios, es constante, y está dotada de cierta familiaridad, puesto que los enanos y bufones formaban parte del cortejo que rodeaba a reyes y príncipes, en los alcázares y palacios, participando en las actividades cotidianas, ordinarias y extraordinarias, como podían ser la realización de un viaje, que también realizaban formando parte del séquito. En esa convivencia tan estrecha era frecuente verles acompañando sobre todo, a los niños, a los que servían de entretenimiento y juego.

A continuación sigamos con Sofonisba Anguissola, la autora de esta infantil composición (Fig. 2). Nacida en Cremona en 1538, fue la mayor de los siete hijos del matrimonio formado por Amílcar Anguissola y Bianca Ponzoni, miembros ambos de distinguidas familias nobiliarias. El padre pertenecía al Consejo de la ciudad, entre cuyos cometidos estaban representarla en misiones diplomáticas ante el gobierno de Milán, responsabilizarse de los pobres (reparto de alimentos, construcción de asilos...) y la supervisión de parte de los proyectos arquitectónico-artísticos que Cremona emprendía. La villa padana en esos primeros años de niñez de Sofonisba se estaba reponiendo de dos epidemias de peste y de las consecuencias de las eternas guerras entre las tropas de Carlos V y los franceses que habían castigado severamente la plaza. El último enfrentamiento había terminado con la victoria de los imperiales en Pavía (1525) incorporándose la Lombardía al Imperio, quedando vinculada después, con Felipe II, a la monarquía hispánica. Comenzó una época de paz y de bienestar, que permitió a Cremona llegar a ser una de las ciudades más importantes del valle del Po. El gobierno de Milán, encargado de administrar la zona, intervenía poco en el área que tenía asignada y la población aceptaba el nuevo orden establecido



Figura 2. Sofonisba Anguissola (1538-1625). Autorretrato ante una madonna.

siempre y cuando se garantizase la paz. Esta bonanza trajo consigo un florecimiento cultural en todos los campos. Comenzó una gran actividad arquitectónica implicando, consecuentemente, a pintores y escultores. Reapareció la gran tradición musical y despertaron la poesía y la literatura. El espíritu antropocéntrico, tan característico del Renacimiento, se manifestaba valorando al individuo y, como en toda Italia, fomentando a los talentos. En este contexto no es extraño que Amílcar Anguissola estuviese familiarizado con las ideas de los humanistas del Quinientos. Entre ellos, Baldassare Castiglione y su obra más conocida, *Il Cortesano* (1528), en la que encontramos un capítulo dedicado a describir a la mujer ideal: debía tener una educación adecuada que le permitiese cultivar la música, el canto, la poesía, la pintura, y sostener una conversación inteligente. La "educación adecuada" era, por tanto, un requisito imprescindible.

El prolífico patricio decidió llevar a la práctica las enseñanzas de Castiglione y se empeñó en proporcionar una educación exquisita a Sofonisba, Elena, Lucía, Minerva, Europa y Ana María, sin descuidar para nada la del varón y penúltimo miembro de la familia, Asdrúbal. Como dato curioso, la elección de los nombres de sus hijos pone de manifiesto su vasta cultura. Eran, en su mayoría, cartagi-

neses como el suyo, evocando de esta manera a los liberadores de la *Gallia Cisalpina* de la dependencia de Roma en aquellos lejanos tiempos de la República. Sofonisba habría sido la reina cartaginesa de Numidia.

Así pues, todas las hermanas estudiaron pintura, algo poco común en la época ya que las artes plásticas eran consideradas un trabajo manual y, por tanto, impropias de una dama. Habría que esperar al siglo XVIII para que las mujeres pudieran dedicarse al arte de la pintura con el mismo reconocimiento que los varones. Por ello, todavía sorprende más que las dos hermanas Anguissola, Sofonisba y Elena, se instalasen en 1546 en casa del pintor manierista Bernardino Campi, considerado como un buen retratista. El maestro las inició en el arte del retrato y de las escenas religiosas, haciendo hincapié en la importancia del dibujo. Esa temática se podía ejecutar en pequeño formato y resultaban géneros "femeninos", mientras que las grandes composiciones plasmadas en altares y frescos y realizadas por "pintores" desaconsejaban la presencia de las mujeres, evitando así tener que compartir las tareas. En ese taller permanecieron tres años bien aprovechados, pues desarrollaron su talento inicial y aprendieron los rudimentos básicos del oficio (la compleja tarea de preparar el lienzo o la tabla antes de ser pintados o el delicado trabajo de obtener los pigmentos). La marcha de Campi a Milán, en 1549, no impidió a las hermanas continuar el aprendizaje con Bernadino Gatti, al que se atribuye el mérito de haber desarrollado la técnica pictórica, sobre todo en Sofonisba, inculcándole las influencias de Leonardo en los rostros de sus retratados y las de Correggio en las superficies acabadas y la difuminación de las sombras. Tras ingresar Elena en un convento, Sofonisba se dedicó a dar clases de pintura a sus hermanas pequeñas, Lucía, Minerva y Europa, alternando estas enseñanzas con la práctica de lo aprendido y realizando los retratos de toda la familia. El padre, al observar complacido las grandes cualidades de su primogénita, decidió fomentar su carrera artística, evitándose así el problema económico que suponía asignarle una dote necesaria para concertar un buen matrimonio. De manera que, con 15 años, la envió a Roma, centro artístico del Cinquecento, a que completase su formación y entrara en contacto con los artistas más destacados. Entre ellos, sin duda, Miguel Ángel que, a pesar de contar con setenta y cinco años, seguía siendo el referente en el ambiente artístico de toda la península italiana. No sabemos cómo ni por cuanto tiempo estuvo en el taller de Miguel Ángel, pero sí conocemos que abandonó la Ciudad Eterna en 1556 y que, a sus dieciocho años, gozaba de cierta fama por lo que recibió encargos para realizar retratos de nobles y

miembros del clero de las distintas cortes italianas, como Mantua, Ferrara, Urbino y Parma. Los personajes retratados habían sido seleccionados entre personas de confianza y de probada moralidad, para no perjudicar “el nombre” de la pintora. Los cánones morales de la época impedían cobrar por estos trabajos (en caso contrario, su fama de noble doncella se hubiera visto mancillada), recibiendo a cambio valiosos regalos. Los frecuentes desplazamientos para cumplir sus compromisos facilitaron el encuentro con los “agentes artísticos” de Felipe II de Habsburgo (1556-1598). El nuevo monarca, a sus treinta años, ya había envidado dos veces y estaba preparando su tercera boda. Por la paz de Cateau-Cambresis (1559), que había puesto fin a otro de los enfrentamientos franco-españoles por el control de algunas plazas italianas, se acordaba el matrimonio del Rey Prudente con Isabel de Valois, hija de Enrique II de Francia y de Catalina de Medicis. La ceremonia se realizó por poderes en París, en junio de 1559. Felipe II quería que su joven esposa se sintiese feliz en su nuevo país y, sabedor de su interés por la música y las artes, creyó conveniente traer a la corte a diversos artistas, gestión en la que colaboró el Duque de Alba. De este modo, la afamada pintora Sofonisba Angissola entró a formar parte de ese grupo de artistas que debían contribuir a la felicidad de la reina. Su extracción nobiliaria favoreció su ingreso en calidad de dama de honor de Isabel de Valois. Llegó a Guadalajara el mismo año del enlace, poco antes de que lo hiciese la nueva soberana. A pesar de la diferencia de más de diez años de edad entre ambas, pronto nació una profunda amistad. Juntas tocaban la espineta, escuchaban música y pintaban. En la corte española la artista, además de sus ocupaciones como compañera y maestra de la reina, se mantuvo muy activa como retratista. Están documentados, entre otros, sus retratos de buena parte de los miembros de la familia real, como el de Felipe II (1573, Museo del Prado), durante tantos años atribuido erróneamente a Sánchez Coello, o los de las hijas habidas con Isabel de Valois, la infanta Isabel Clara Eugenia (1573, Galería Sabauda. Turín) y la infanta Catalina Micaela (1573, Galería Rafael Valls, Londres), por las que rey sentía una predilección especial.

El año 1568 fue terrible para la monarquía hispánica. En enero, el rey hizo detener a su hijo, el príncipe don Carlos, acusado de traición, quien fue encerrado en el Alcázar, muriendo en extrañas circunstancias. Esta adversidad contribuyó a crear la “leyenda negra” en torno a Felipe II, pues se le acusó de haber dado la orden de asesinarlo. Todo ello afectó profundamente a la reina que, embarazada de nuevo, vio agravada su salud, muy resentida tras el parto

de Catalina Micaela. Durante semanas padeció migrañas, vahídos y vómitos y tras un cólico renal, con sólo veintidós años, murió. La desolación se apoderó de la Corte. A la inconsolable pérdida de la reina, se sumaba el preocupante hecho de que Felipe II, de nuevo, se había quedado viudo por tercera vez y la Corona española carecía de heredero masculino. Dos años después del fallecimiento de D<sup>a</sup> Isabel, en noviembre de 1570, el rey volvió a contraer matrimonio con su sobrina, la archiduquesa Ana de Austria, madre del futuro Felipe III. Sofonisba permaneció en Madrid a petición del rey tres años más, ocupándose de la educación de las infantas. Su salida de España, en 1573, para casarse con Fabricio de Montcada, no significó una ruptura de los vínculos que había establecido, sobre todo, con las hijas del Rey Prudente, como tendremos ocasión de ver. El futuro marido, coetáneo de Sofonisba, era el segundo hijo de la ilustre familia de los Montcada, de origen catalán que, junto con los Cardona, habían jugado un destacado papel en la expansión por el Mediterráneo acometida por la corona catalana-aragonesa en el medievo. Con motivo del enlace, el propio Felipe II le proporcionó una dote generosa, una renta anual de 1.000 ducados sobre la aduana de Palermo, otros 6.000 en metálico y numerosos presentes (joyas, telas). La pareja se casó por poderes en la capilla del Alcázar de Madrid, en junio de 1573, en presencia de D<sup>a</sup> Ana de Austria y de las infantas Isabel Clara Eugenia y Catalina Micaela. Ferrante de Montcada representó en la ceremonia y en la firma del contrato matrimonial a su primo Fabricio.

El nuevo matrimonio se instaló en Paterno (Sicilia), en el feudo de los Montcada. La felicidad duró poco pues, en 1577, la galera en la que viajaba Fabricio por el Tirreno fue asaltada por los piratas, hallando la muerte. Tras quedarse viuda, decidió volver a Cremona, donde aún vivían su madre y su hermano pero, en el viaje de vuelta, se enamoró del capitán del barco, Horacio Lomellini, y no llegó a su tierra natal, pues volvió a casarse de nuevo. Sofonisba pasó el resto de su vida entre Génova y Sicilia, continuó pintando hasta edad avanzada y, cuando su vista empeoró, se vio obligada a abandonar los pinceles. En el primer cuarto del siglo XVII recibió en su casa siciliana la visita de Anton Van Dyck, el joven pintor flamenco que ya despuntaba como promesa entre los retratistas de su época, quien dejó constancia de su encuentro en su cuaderno de viaje (Museo Británico). Sofonisba Anguissola murió en 1625 con ochenta y siete años de edad, dejando tras de sí una obra artística de gran calidad, que respondía en gran medida a los cánones de la época. Sin embargo, su nombre sería pronto borrado de la historia del arte mientras que, la mayor parte de sus



obras, fueron adjudicadas a algunos de los artistas renombrados de su tiempo, como el retrato de la infanta *Catalina Micaela con cuello de linco* (1591, Pollok House) atribuido al Greco, y el ya citado de *Felipe II* (Museo del Prado) o el que ahora nos ocupa incluido, también, en el catálogo del pintor de cámara Alonso Sánchez Coello (Sentenach y Cabañas y Sánchez Cantón). Han tenido que pasar varios siglos y esperar a que la historiadora del arte alemana María Kusch, después de realizar unas exhaustivas investigaciones (*Retratos y Retratadores*, 2003), haya identificado la autoría de los retratos volviéndolos a incorporar en el catálogo de la pintora renacentista Sofonisba Anguissola.

El lienzo objeto de estas líneas perteneció a D. Íñigo de Mendoza, Quinto Duque del Infantado, pasando a la colección de los Duques de Osuna y, posteriormente, a la del Duque de Montellano, encontrándose, en la actualidad, en la del Marqués de Griñón.

La composición se ajusta al modelo de los retratos de corte de un adulto con niño o con enano de construcción piramidal, existentes en las cortes españolas o italianas, si bien la pintora lo adaptó a los modelos infantiles efigiados, pudiendo inspirarse, para atender al encargo, en el que Giacomo Vigghi había ejecutado del futuro Duque de Saboya, entonces niño, *Carlos Manuel I el Grande con enano* (1572, Galería Sabauda).

La niña ha sido identificada con Margarita, futura duquesa de Mantua y, después, Virreina de Portugal, ya durante el reinado de Felipe IV. Nacida en abril de 1589, fue la hija primogénita de la infanta Catalina Micaela y de Carlos Manuel I de Saboya y, por tanto, la primera nieta de Felipe II (Isabel Clara Eugenia no tuvo descendencia). Posiblemente, este retrato fuese ejecutado durante un encuentro que tuvieron en Turín (sede del ducado de Saboya) Sofonisba y Catalina Micaela, a principios de la década de los noventa. La entonces Duquesa de Saboya querría que su hija Margarita fuera retratada por la misma pintora que la había inmortalizado a ella en aquella feliz etapa de los años sesenta, cuando Sofonisba gozaba de una posición privilegiada dentro del séquito de su madre. Ahora la artista había reforzado su fama de pintora reconocida, recibía encargos de las distintas cortes italianas y la posibilidad de retratar a su hija era una buena ocasión para volver a encontrarse.

La artista ha prescindido del fondo para centrar la atención del espectador en los retratados, concretamente en la infanta, a la que sitúa en el centro del lienzo. La niña, de unos cinco años de edad, viste elegantemente según la moda de la época, lleva saya negra de terciopelo con falda ahuecada con verdugado, adquiriendo un aspecto acampanado.

El cuerpo y la falda se unen en una forma picuda, que remarca el cinturón de oro ricamente elaborado a base de margaritas pequeñas, en alusión a su nombre y símbolo de la infancia y la inocencia, a juego con el collar y los botones. La lechuguilla, sin sobrepasar las orejas por tratarse de una niña, acentúa el óvalo de la cara, en la que resalta sobremanera la mirada, viva e intensa, atrayendo la del espectador. Algo en su rostro indica que está conteniéndose, pero, en cualquier momento, la sonrisa va a aparecer en sus labios. El pelo está adornado con las mismas margaritas del traje y, finalmente, el copete remata en unas plumas y una concha en el centro. En la mano izquierda porta un guante de piel. Según sus biógrafos, fue una niña extraordinariamente decidida, inteligente y precoz. Prueba de ello es su designación como regente (Catalina Micaela había fallecido en 1597), cuando tan sólo tenía catorce años, al tener que emprender viaje su padre, el Duque de Saboya.

Si observamos el retrato de *Catalina Micaela con cuello de linco* podemos apreciar el innegable parecido entre madre e hija. Así, el pelo negro y ondulado, la intensidad de las miradas, los óvalos de los rostros, la boca pequeña... La pintora, concedora de ambas retratadas, supo resaltar aquellas semejanzas, independientemente de la idealización con la que rodeó a las efigiadas, de la buena relación que existía entre Catalina Micaela y Sofonisba y de que se trataba de encargos. Las obras del ya citado pintor de cámara Sánchez Coello con la misma hija de Felipe II muestran un tratamiento bien distinto.

La figurita del enano acondroplásico, situado en la parte inferior izquierda del espectador, rompe el esquema triangular que forma Margarita, pero ocupa tan poco espacio que, en cierto modo, queda compensado, en el lado opuesto, por la oscuridad del fondo. Su indumentaria es distinguida, como corresponde a un acompañante de una persona de tan elevado rango: traje de terciopelo verde adornado con galones plateados y rematado con una golilla que contribuye a poner de manifiesto algunas características de su deformidad, como la cabeza grande con frente prominente, la depresión del puente de la nariz o la carencia de cuello. Al aparecer de perfil, se atenúa esta deformidad. Quizá la pintora no quiso contraponer belleza / fealdad (esto no sucederá hasta que llegue el Barroco y Velázquez muestre en todo su realismo al enano acondroplásico: *Sebastián de Morra*, retratado frontalmente). Aunque el traje le cubre el cuerpo, disimulando la cifosis y la incurvación de las piernas, éstas se adivinan por la rotación del pie derecho, que parece elevarle en relación con el plano en el que está la niña.

La escena recoge el momento en que la infanta ha cogido con su mano derecha el jícara que el niño, en un esfuer-

zo, extendiendo sus cortos brazos, con gesto sumiso y humilde, le ha ofrecido en un plato. No se establece comunicación entre ellos. Margarita mira intensamente al frente, sin prestarle la más mínima atención, mientras el niño no logra desviar la suya del rostro de la niña, mostrando infantil admiración. No debió haber tanta diferencia de edad entre ellos, pero el contraste entre ambos personajes es notable, en la altura, en los rasgos faciales y corporales, en las proporciones (a modo de ejemplo, las diminutas manos del niño frente a la que sostiene el jícara de la duquesita). Todo ello con independencia de que la pintora tuviese que destacar la figura de la protagonista del lienzo. La gama cromática es oscura, resaltando la nota cálida en la mejilla y labios de la futura duquesa, en el jícara y en los adornos de ambos trajes.

Podemos considerar este retrato de la nieta de Felipe II como punto de partida para otros retratos de infantes, aún más conocidos, de la pintura barroca española, el príncipe *Baltasar Carlos con enano* (1631) y *las Meninas* (1656), ambos

de Velázquez. Los aspectos coincidentes en este último y el aquí comentado son evidentes, independientemente de la coincidencia en el nombre de las dos infantitas y figuras centrales de ambas composiciones.

Para terminar, en este lienzo se conjugan las influencias que Sofonisba recibió, asumiéndolas en un estilo propio, de los valores de los tres grandes retratistas de la corte de Felipe II. De Tiziano tomó la corporeidad de las figuras y la búsqueda de la belleza del rostro. De Antonio Moro adquirió el esquema compositivo del retrato de representación, la pincelada típicamente flamenca, tan minuciosa y precisa para pintar el pelo o detalles del vestido y de las joyas, y el uso de los atributos, como los guantes utilizados entre sus retratados. Por último, de Sánchez Coello se quedó con la psicología del efigiado, dotándola de un toque femenino y cercano que permite intuir la complicidad establecida entre retratista y retratado. Su cometido como dama de honor la convirtió en una persona próxima de cara a sus futuros clientes.

## Tubulopatías. Curso precongreso XXXV Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica (2)

### Hipomagnesemias de origen genético

M<sup>a</sup>.J. HERNÁNDEZ GONZÁLEZ

*Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife*

*En el pasado Número 212 del "Boletín de Pediatría" comenzó a publicarse el material del Curso Precongreso celebrado durante el XXXV Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica. Esta publicación se hace de forma conjunta con la revista "Canarias Pediátrica" y en el contexto del libre acceso a la información científica.*

En los años 1960 se describieron los primeros casos de diversas tubulopatías que cursan con hipomagnesemia. Tendrían que pasar más de 30 años hasta que se identificaran como entidades clínicas distintas y se conociera el origen íntimo genético y su fisiopatología que conduce, en todos los casos, a un incremento de la eliminación urinaria de magnesio.

En 1966, Freeman y Pearson refirieron a una familia con pérdida hereditaria aislada renal de magnesio. La hipomagnesemia debida a un incremento de la magnesuria estaba presente en la madre y en uno de sus cinco hijos. La magnesemia oscilaba entre 0,45 y 0,5 mmol/litro. La calciuria estaba reducida<sup>(1)</sup>. Fueron los primeros casos de lo que después se denominaría como "hipomagnesemia renal autosómica dominante con hipocalciuria" (OMIM 154020).

Ese mismo año de 1966, Gitelman, Graham y Welt relataron las historias clínicas de tres pacientes con "un síndrome caracterizado por hipopotasemia, hipomagnesemia, alcalosis y un evidente trastorno de la conservación renal de magnesio y potasio"<sup>(2)</sup>. Este cuadro, que se conocería con el nombre del primero de los autores (OMIM 263800), durante mucho tiempo se confundió con el síndrome de Bartter. Llegó a denominarse, incluso, síndrome de Bartter del adulto.

En 1968, Paunier, Rade, Kooh, Conen y Fraser comunicaron el caso de un lactante varón que, a las seis semanas de edad, presentó "convulsiones generalizadas y coma asociados con hipomagnesemia e hipocalcemia"<sup>(3)</sup>. "El defecto en el metabolismo del magnesio causaba una hipocalcemia severa que era rápida y completamente corregida tras la administración oral o parenteral de sales de magnesio. Fue el primer caso de lo que se conoce con el nombre de "hipomagnesemia con hipocalcemia secundaria" (OMIM 602014).

Un año después, en 1969, en un *abstract*, Alfrey y Jenkins narraron la historia clínica de un varón de 16 años que tenía tetania intermitente desde los cinco años de edad. La magnesemia era de 0,8 mg/dl, el aclaramiento de creatinina era de 79 ml/min, la osmolaridad urinaria máxima era de 260 mOsm/l y mostraba nefrocalcinosis radiológica<sup>(4)</sup>. Es probable que se trate del primer caso de "hipomagnesemia con hipercalciuria y nefrocalcinosis". Ese paciente tenía hipocalciuria, seguramente, por la insuficiencia renal (OMIM 248250).

En 1987, se describe una nueva variante de hipomagnesemia y se asiste al primer intento de clasificar las hipomagnesemias de origen genético. Geven y cols. comunica-

Correo electrónico: mjhdezglez7@hotmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLE I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS HIPOMAGNESEMIAS DE ORIGEN RENAL VISTO DESDE EL PUNTO DE VISTA CLÍNICO, BIOQUÍMICO Y GENÉTICO

Diagnóstico diferencial de las hipomagnesemias de origen renal													
Denominación	Edad de inicio	Mg <sup>++</sup> suero	Ca <sup>++</sup> suero	K <sup>+</sup> suero	pH	Mg <sup>++</sup> orina	Ca <sup>++</sup> orina	Nefrocalcinosis	Clínica	Herencia	Genética Locus	Proteína	
1. Hipomagnesemia familiar con hipercalemia y nefrocalcinosis OMIM 248250/248190	Lactancia- preescolar	↓	N	N	N o ↓	↑↑	↑↑	Si	Poliuria, cálculos renales, anomalías oculares	AR	3q27 ¿?	CLDN16 CLDN19	Claudina 16 Claudina 19
2. S. de Gitelman OMIM 263800	Variable	↓	N	↓↓	↑	↑	↓	No	Debilidad muscular, tetania, fatiga, condrocalcinosis	AR	16q13	SLC12A3	NCCT. Na <sup>+</sup> Cl. Cotransportador
3. Hipomagnesemia con hipocalcemia OMIM 602014	Lactancia	↓↓	↓	N	N	↑	N	No	Tetania, convulsiones	AR	9q22	TRPM6	Canal iónico para Mg digestivo y renal
4. Hipomagnesemia aislada recesiva OMIM 248250	Preescolar	↓	N	N	N	↑	N	No	Tetania, convulsiones	AR	¿?	EGF	Factor de crecimiento epidérmico
5. Hipomagnesemia dominante familiar OMIM 154020	Preescolar	↓	N	N	N	↑	↓	No	Convulsiones, condrocalcinosis	AD	11q23	FXYD2	Subunidad γ de Na <sup>+</sup> -K <sup>+</sup> ATPasa

AR: autosómica recesiva; AD: autosómica dominante; CLDN: claudina; SLC: transportador de solutos; NCCT: cotransportador Na Cl; TRPM6: receptor transitorio del canal potencial de la melastatina 6; EGF: factor de crecimiento epidérmico.

ron los casos de dos hermanas afectas de convulsiones, hipomagnesemia y retraso psicomotor moderado. En contraste con la variante dominante, en ambas la calciuria era normal<sup>(5)</sup>. El nuevo cuadro se denominó “hipomagnesemia renal aislada autosómica recesiva”. Como hemos indicado más arriba, ese año de 1987, Rodríguez Soriano y cols. intentaron sistematizar el, hasta entonces, confuso mundo de las hipomagnesemias de origen genético. En su revisión, su clasificación incluía tres entidades, la “hipomagnesemia familiar aislada”, la “hipomagnesemia-hipopotasemia familiar” y la “hipomagnesemia familiar-hipercalcemia”<sup>(6)</sup>.

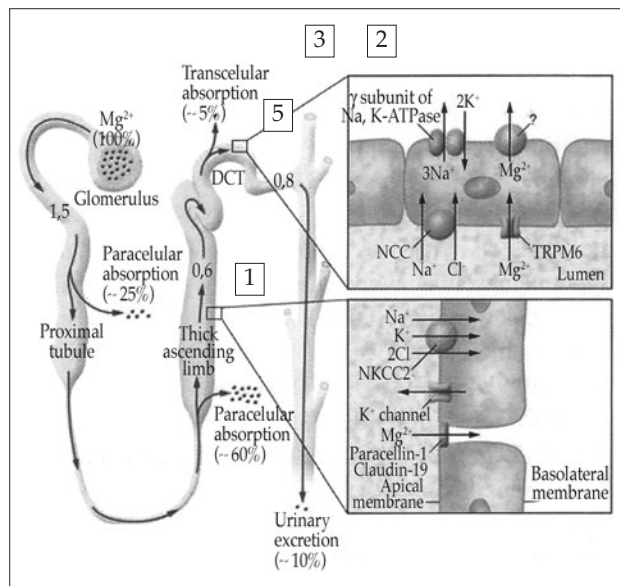
Como en las otras tubulopatías, habría que esperar la eclosión de los últimos años, para conocer el origen genético de estos cuadros.

El primer cuadro en conocerse su origen genético fue la enfermedad de Gitelman. En 1996, Simón y cols. demostraron que mutaciones con pérdida de función en el gen *SLC12A3* están asociadas con dicho cuadro<sup>(7)</sup>. Este gen se localiza en el cromosoma 16q13 y está constituido por 26 exones. La proteína NCC (*sodium-chloride cotransporter*) es un cotransportador Cl-Na que consiste en doce dominios de transmembrana con los extremos amino y carboxilo intracelulares. En este cotransportador actúan los diuréticos tiazídicos.

Tres años después, en 1999, se describe la paracelina-1, también conocida como claudina 16, la primera proteína intercelular conocida causante de una tubulopatía<sup>(8)</sup>. Es necesaria para la reabsorción paracelular de calcio y magnesio en la rama ascendente del asa de Henle. Mutaciones en el gen *PCLN-1* (*CLDN16*) que la codifica, son causantes de la “hipomagnesemia con hipercalcemia y nefrocalcinosis”. Más recientemente se han descrito casos con hipomagnesemia severa con mutaciones en el gen que codifica la claudina 19. Esta proteína se expresa tanto en los túbulos renales como en los ojos, por lo que estos enfermos también tienen afectación ocular.

En 2002, dos grupos independientes demostraron que la “hipomagnesemia con hipocalcemia secundaria” es causada por mutaciones en el gen *TRPM6*<sup>(9,10)</sup>. La proteína TRPM6 es un canal de cationes permeable al calcio y al magnesio que se expresa en la membrana luminal del epitelio intestinal y en los túbulos renales contorneado distal y conector. Las mutaciones inactivadoras del TRPM6 causan la combinación de un impedimento en la absorción intestinal del catión y una excesiva pérdida renal del mismo.

En 2003, en una familia holandesa con “hipomagnesemia renal autosómica dominante con hipocalciuria” se identificó una mutación heterocigota en el gen *FXYD2*, que codifica la subunidad gamma de la Na(+), K(+)-ATPasa<sup>(11)</sup>. La mutación G41R altera el transporte intracelular de la pro-

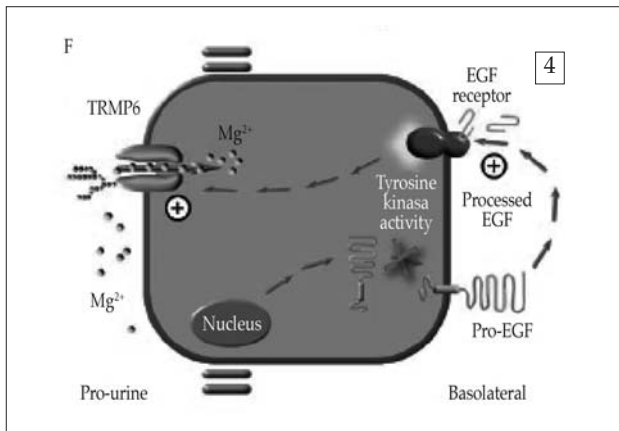


**Figura 1.** Patogenia de la hipomagnesemia familiar con hipercalcemia y nefrocalcinosis (1), el síndrome de Gitelman (2), la hipomagnesemia con hipocalcemia (3) y la hipomagnesemia dominante familiar (5). TRPM6: receptor transitorio del canal potencial de la melastatina 6. NCC: cotransportador NaCl.

teína que se acumula en las estructuras perinucleares y no se puede insertar en la membrana celular. No se conoce aún bien la razón por la que se produce la hipomagnesemia. Se supone que la disfunción del transportador debe limitar la entrada de K<sup>+</sup> al interior de la célula, inhibiendo un hipotético canal selectivo para la entrada de Mg que, de este modo, se perdería por orina (Fig. 1).

La última tubulopatía descrita con pérdida renal de magnesio, la “hipomagnesemia renal aislada autosómica recesiva” (OMIM 248250) ha sido, también, la última en conocerse su etiología. Groenestege y cols., en 2007, identificaron en dos hermanas afectas una mutación homocigota en el exón 22 del gen *EGF* (*epidermal growth factor* o factor de crecimiento epidérmico)<sup>(12)</sup>. El gen *EGF* consiste en 24 exones que codifican una larga proteína precursora anclada en la membrana tipo I, la cual sufre una ruptura proteolítica, transformándose en pro-EGF que, finalmente, genera una hormona de 53-aminoácidos, el EGF. Ésta pertenece a la familia de factores de crecimiento tipo EGF, que tiene profundos efectos sobre la diferenciación celular y con alta capacidad mitógena.

El EGF se une con gran afinidad al receptor EGFR. El EGF se encuentra en forma muy abundante en el TCD y parece ser secretado tanto hacia el lado apical como basolateral, mientras que el EGFR se encuentra, fundamentalmente, en la membrana basolateral. Groenestege y cols. encontraron que el EGF



**Figura 2.** Patogénesis de la hipomagnesemia aislada recesiva (4). EGF: factor de crecimiento epidérmico. TRMP6: receptor transitorio del canal potencial de la melastatina 6.

incrementa en forma marcada la actividad del canal de magnesio TRPM6. Esto llevó a los autores a proponer un modelo fisiológico en el cual se requiere una actividad basal de activación basolateral del EGFR para la actividad del TRPM6 y la entrada apical del magnesio. Este modelo es compatible con la hipomagnesemia observada en los pacientes con cáncer tratados con el anticuerpo anti-EGF, cetuximab. En apoyo de esta noción, los autores mostraron que el cetuximab también antagoniza la estimulación de la actividad del TRPM6 por el EGF en células en cultivo (Fig. 2).

## BIBLIOGRAFÍA

- Freeman RM, Pearson E. Hypomagnesemia of unknown etiology. *Am J Med.* 1966; 41: 645-56.
- Gitelman HJ, Graham JB, Welt LG. A new familial disorder characterized by hypokalemia and hypomagnesemia. *Trans Assoc Am Physicians.* 1966; 79: 221-35.
- Paunier L, Radde IC, Kooh SW, Conen PE, Fraser D. Primary hypomagnesemia with secondary hypocalcemia in an infant. *Pediatrics.* 1968; 41: 385-402.
- Alfrey A, Jenkins D. Magnesium losing nephropathy associated with hypomagnesemic tetany and nephrocalcinosis. *Clin Res.* 1969; 17: 128.
- Geven WB, Monnens LAH, Willems JL, Buijs W, Hamel CJ. Isolated autosomal recessive renal magnesium in two sisters. *Clin Genet.* 1987; 32: 398-402.
- Rodríguez-Soriano J, Vallo A, García-Fuentes M. Hipomagnesemia of hereditary renal origin. *Pediatr Nephrol.* 1987; 1: 465-72.
- Simon DB, Nelson-Williams C, Bia MJ, Ellison D, Karet FE, Molina AM, et al. Gitelman's variant of Bartter's syndrome, inherited hypokalaemic alkalosis, is caused by mutations in the thiazide-sensitive Na-Cl cotransporter. *Nat Genet.* 1996; 12: 24-30.
- Simon DB, Lu Y, Choate KA, Velázquez H, Al-Sabban E, Praga M, et al. Paracellin-1, a renal tight junction protein required for paracellular Mg<sup>2+</sup> resorption. *Science.* 1999; 285: 103-6.
- Schlingmann KP, Weber S, Peters M, Niemann Nejsum L, Vitzthum H, Klingel K, et al. Hypomagnesemia with secondary hypocalcemia is caused by mutations in TRPM6, a new member of the TRPM gene family. *Nat Genet.* 2002; 31: 166-70.
- Walder RY, Landau D, Meyer P, Shalev H, Tsolia M, Borochowitz Z, et al. Mutation of TRPM6 causes familial hypomagnesemia with secondary hypocalcemia. *Nat Genet.* 2002; 31: 171-4.
- Meij IC, Koenderink JB, De Jong JC, De Pont JJ, Monnens LA, Van Den Heuvel LP, Knoers NV. Dominant isolated renal magnesium loss is caused by misrouting of the Na<sup>+</sup>,K<sup>+</sup>-ATPase gamma-subunit. *Ann N Y Acad Sci.* 2003; 986: 437-43.
- Groenestege WM, Thébault S, van der Wijst J, van den Berg D, Janssen R, Tejpar S, et al. Impaired basolateral sorting of pro-EGF causes isolated recessive renal hypomagnesemia. *J Clin Invest.* 2007; 117: 2260-7.

## Tubulopatías. Curso precongreso XXXV Congreso Nacional de Nefrología Pediátrica (2)

### Hipouricemia tubular renal

M<sup>a</sup>.D. RODRIGO JIMÉNEZ

*Unidad de Nefrología Pediátrica. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca*

#### METABOLISMO DE LAS PURINAS Y DEL ÁCIDO ÚRICO

En el ser humano, el ácido úrico es el producto final del metabolismo de las purinas. Con un pKa de 5,75, la reacción:

Ácido úrico  $\rightleftharpoons$  urato<sup>-</sup> + H<sup>+</sup>, en sangre, a un pH de 7,40, se desplaza hacia la derecha.

Como resultado, la mayoría del ácido úrico circulante lo hace en forma de urato. El ácido úrico sólo está presente en la orina cuando el pH es < de 5,7. No obstante, nos referiremos indistintamente al urato o al ácido úrico a lo largo del texto.

#### Producción de ácido úrico

El ácido úrico se sintetiza en el hígado procedente de la oxidación de las bases purínicas, tanto de origen endógeno como exógeno. La producción endógena es relativamente constante y proviene de la síntesis celular de las purinas y del catabolismo tisular de los ácidos nucleicos. La producción exógena varía significativamente con la dieta, pudiendo reducirse hasta en un 40% en las dietas libres de purinas.

El eje central de este complejo metabólico se localiza en los nucleótidos monofosfato de guanina, inosina y adenina (GMP, IMP y AMP). Una vez liberadas de los ácidos nucleicos, las bases purínicas adenina, guanina, hipoxantina y xantina sufren un metabolismo oxidativo, dando lugar al ácido úrico.

En la mayoría de las especies de mamíferos, el ácido úrico es metabolizado por la enzima uricasa a alantoína, un metabolito una 10 veces más soluble en la orina que el ácido

úrico. En los humanos, el gen que codifica la uricasa no se expresa debido a una serie de mutaciones evolutivas. La ausencia de uricasa combinada con una reabsorción extensa del urato filtrado hace que los niveles de urato en plasma humano sean 10 veces mayor que en el resto de las especies. Por otro lado, el riesgo de hiperuricemia en humanos es mitigado por una represión del gen que codifica la enzima xantina oxidoreductasa, encargada de mediar los dos últimos pasos del metabolismo de las purinas.

Algunas de las ventajas relacionadas con la pérdida de la uricasa en los humanos incluyen reducción en el estrés oxidativo, disminución en la incidencia de cáncer, inhibición de la oxidación del hierro, aumento de la capacidad de supervivencia en situaciones de baja ingesta de sal e, incluso, el incremento de la inteligencia. En contraposición, estos beneficios son acompañados de un mayor riesgo de gota y nefrolitiasis.

#### Eliminación del ácido úrico

El 75% del ácido úrico formado se elimina por el riñón y, el 25% restante, a través del aparato digestivo. Las bacterias intestinales degradan el ácido úrico a alantoína y CO<sub>2</sub> (uricolisis intestinal), de tal forma que la cantidad de ácido úrico en las heces es indetectable.

#### MANEJO RENAL DEL ÁCIDO ÚRICO

El 75% del ácido úrico sintetizado diariamente es eliminado por el riñón.

Correo electrónico: lolarodrigoj@gmail.com

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

La filtración del urato circulante es casi completa, ya que menos de un 5% se encuentra unido a proteínas plasmáticas. El aclaramiento de ácido úrico, sin embargo, es sólo de un 7-12%, indicando que el 90%, aproximadamente, es reabsorbido a nivel tubular.

No obstante, no en todas las especies se produce una reabsorción neta total del urato (humanos, primates, ratas y perros). En algunas especies (conejo y cerdo) sólo se produce secreción tubular del mismo.

Basándose en estudios experimentales de aclaramiento, micropunción y micropersufusión realizados en animales, se sigue aceptando que su transporte es un complejo sistema constituido por cuatro mecanismos: filtración glomerular, reabsorción tubular presecretora, secreción tubular y reabsorción tubular postsecretora.

Una vez filtrado por el glomérulo, el urato es reabsorbido en su totalidad, 95-98%, en la primera porción del túbulo contorneado proximal o S1 (reabsorción tubular presecretora). Posteriormente, se produce una secreción masiva del mismo que equivale a un 50% de la carga filtrada y es responsable de la mayoría del ácido úrico excretado en la orina (secreción tubular). Por último, la mayoría del urato secretado se reabsorbe en la porción final del túbulo contorneado proximal o S3 (reabsorción tubular postsecretora).

La clave que permitió asumir este modelo de cuatro mecanismos fueron los estudios realizados con pirazinamida. Tras la administración de la misma se disminuía la excreción fraccional de ácido úrico en la orina. Además, cuando se administraba pirazinamida seguida de fármacos uricosúricos como el probenecid, estos últimos perdían claramente su efecto. La explicación dada ante este fenómeno es que los agentes uricosúricos ejercían su acción sobre la reabsorción postsecretora. Estudios fisiológicos realizados en especies con reabsorción del ácido úrico indican que, quizás, la pirazinamida y otros agentes similares ejerzan más su acción estimulando la reabsorción que inhibiendo la secreción. Además, parece que ambos mecanismos de reabsorción y secreción pueden estar localizados a lo largo de todo el túbulo proximal.

## TRANSPORTADORES DEL URATO

Inicialmente, se identificaron los genes codificadores de varios transportadores de aniones orgánicos (OAT1 y OAT3) multiespecíficos que aceptan el urato como sustrato y se localizan en la membrana basolateral de la célula tubular renal.

En 2002 se identificó un transportador de urato a nivel del túbulo proximal, el URAT 1. Este transportador estaba presente sólo en las especies animales con capacidad para reabsorber el urato filtrado y no en las especies animales con capacidad únicamente secretora. Actualmente, conocemos que está localizado en la membrana tubular apical y que es codificado por el gen SLC22A12, que forma parte de la familia de los transportadores aniónicos (OAT) y que está localizado en el cromosoma 11q13.9. El URAT 1 es altamente específico. Sobre este transportador actuarían los fármacos uricosúricos (probenecid, benzbromarona o losartán).

El URAT1 reabsorbe el urato del ultrafiltrado glomerular, gracias al intercambio por aniones orgánicos intracelulares (pirazinamida, lactato, betahidroxibutirato, piruvato y acetato). La concentración intracelular de estos aniones depende, a su vez, de su absorción previa del ultrafiltrado glomerular a través de un cotransportador Na<sup>+</sup> dependiente y del cual el urato no es sustrato. El incremento en plasma de estos agentes antiuricosúricos conducirá a una mayor filtración y absorción de los mismos, con incremento en la concentración intracelular en el túbulo proximal que inducirá la reabsorción del urato filtrado e incremento de la uricemia.

El transportador URAT1 es esencial en el mantenimiento de la homeostasis del ácido úrico. Mutaciones en el gen que lo codifica son la causa de la hipouricemia renal hereditaria. Las pacientes con esta enfermedad no responden a los agentes uricosúricos.

La identidad molecular del cotransportador Na<sup>+</sup>-aniones no está aún clara, aunque se han identificado dos nuevos genes, SCLA5A8 y SLC5A12, que codifican a cotransportadores murinos del lactato-butirato y nicotinato, respectivamente.

Por otro lado, los aniones monovalentes que interactúan con el URAT1 pueden tener efectos duales, porque pueden *trans*-estimular o *cis*-inhibir el transportador apical a bajas o altas dosis, respectivamente.

Otros transportadores de urato "voltaje dependientes" están siendo estudiados y parecen ser responsables de la secreción tubular: UAT1, OAYv1, MRP4.

## RELACIÓN ENTRE LOS NIVELES DE ÁCIDO ÚRICO EN PLASMA Y ORINA

Para comprender los diferentes desórdenes que afectan al metabolismo del ácido úrico es importante determinar de forma simultánea los niveles de ácido úrico en sangre y orina, además de determinar la creatinina en ambas muestras. Variaciones por defecto o por exceso en alguna de estas



muestras constituyen una herramienta efectiva como des-pistaje de las distintas alteraciones metabólicas.

De esta forma nos podremos encontrar con diferentes situaciones patológicas:

1. Hiperuricosuria e hiperuricemia.
2. Hiperuricosuria e hipouricemia.
3. Hipouricosuria e hiperuricemia.
4. Hipouricosuria e hipouricemia.

A continuación desglosaremos las posibles causas de hiperuricosuria.

### Hiperuricosuria e hiperuricemia

- Errores congénitos en el metabolismo de las purinas:
  - Síndrome de Lesch Nyhan: déficit total de la HPRT.
  - Síndrome de Kelley-Seegmiller: déficit parcial de la HPRT.
  - Hiperactividad de PRS.
  - Deficiencia de MAD.
- Otros errores congénitos en el metabolismo:
  - Hiperuricemia asintomática.
  - Gota idiopática.
  - Intolerancia a la fructosa.
  - Déficit en fructosa 1-6 bifosfatasa.
  - Glucogenosis tipo III.
  - Glucogenosis tipo V.
  - Glucogenosis tipo VII.
  - Déficit de acetil coenzima A deshidrogenasa (cadena media).
- Aumento del *turnover* del ácido úrico (depleción de ácidos nucleicos).
- Enfermedad de Paget.
- Hiperfosfatasa-enfermedad de Paget juvenil.
- Psoriasis.
- Anemia hemolítica.
- Enfermedades mielo y linfoproliferativas.
- Alteraciones en el metabolismo del ATP.
- Rabdomiólisis, miopatías, hipoxia tisular, asfixia perinatal.

### Hiperuricosuria e hipouricemia renal

En este grupo se engloban una serie de desórdenes metabólicos, que se caracterizan por una pérdida renal de ácido úrico junto a niveles de ácido úrico en sangre reducidos. Diferentes tipos de hipouricemia renal pueden encontrarse, de acuerdo con las características de la naturaleza y el lugar del defecto.

- Hipouricemia renal hereditaria aislada.
- Hipouricemia renal asociada a otros trastornos metabólicos:

- Síndrome de Fanconi y enfermedad de Hartnup. Se caracterizan por pérdida de ácido úrico en el contexto de un trastorno tubular generalizado.
- Hiperexcreción de ácido úrico:
  - Hipouricemia renal adquirida secundaria a fármacos uricosúricos.
  - Diabetes mellitus insulino dependientes (por interferencia de la reabsorción tubular de glucosa con el ácido úrico).
  - Cirrosis hepática (relacionada con una pérdida renal de ácido úrico y disminución del flujo renal y pérdida de la actividad de la xantina oxidasa hepática).
  - Asociadas a hiponatremia:
    - Enfermedad intracraneal.
    - Síndrome de secreción inadecuada de ADH.
    - Síndrome de pérdida salina cerebral.

### HIPOURICEMIA RENAL

#### Pérdida de función en el transportador URAT1

La presencia de mutaciones en su gen codificante da lugar a la hipouricemia tubular renal. La incidencia de esta enfermedad es del 0,12-0,72% y es más frecuente en la población japonesa.

Los pacientes tienen niveles de ácido úrico de aproximadamente 1 mg/dl con un incremento en la excreción fraccional de ácido úrico en la orina.

#### Manifestaciones clínicas

La mayoría de los pacientes pueden estar asintomáticos aunque la hematuria, hipercalcemia o litiasis pueden ser la primera manifestación. En ocasiones, se comprueba un síndrome característico asociado al ejercicio, con náuseas, vómitos, dolor lumbar. En un pequeño porcentaje de casos, puede ir seguido de insuficiencia renal aguda. La aparición brusca de insuficiencia renal aguda en un adolescente 3-4 horas después del ejercicio debe hacernos pensar en esa entidad. Los síntomas iniciales pueden confundirse con un proceso viral y demorar el diagnóstico, por lo que es importante el reconocimiento y el tratamiento precoz de la entidad. La insuficiencia renal puede resolverse sin necesidad de diálisis en caso de que el tratamiento sea precoz. Los episodios recurrentes tras el diagnóstico suelen ser mejor tolerados ante el inicio precoz del tratamiento.

La hiperuricosuria asociada a la disfunción del URAT1 es superior a 900 mg/día, produciéndose litiasis en el 10% de los afectados. Los cálculos de estos pacientes son, fundamentalmente, de oxalato cálcico y no de ácido úrico. La

hiperuricosuria es un factor de riesgo dado que estos pacientes tienen normalmente un pH urinario > 5,5 y supersaturación de la orina con sales de urato sódico y oxalatocálcico. En menor frecuencia, podemos encontrar litiasis úrica ya que se precisa un pH < 5,5 para su formación. El mecanismo por el que se produce el daño renal no está claro, pero parecen estar implicados los radicales libres producidos por el ejercicio anaeróbico. Este exceso de radicales libres, junto con la pérdida del poder antioxidante del ácido úrico, conducen a una necrosis tubular aguda por vasoconstricción renal y disminución del filtrado glomerular y no a un depósito intratubular de cristales de ácido úrico. La mayoría de los casos de hipouricemia renal con fallo renal agudo tras el ejercicio son hombres. Esto podría explicarse por el efecto antioxidante de los estrógenos o, también, porque los hombres suelen realizar ejercicios más extenuantes. El tratamiento es sólo conservador y consiste en hiperhidratar y alcalinizar la orina evitando, además, los ejercicios intensos.

#### Otras posibles causas de hipouricemia tubular renal

Trabajos recientes publicados en la literatura revelan la posible existencia de mutaciones en genes diferentes al URAT1, al encontrarse miembros de diferentes familias con hipouricemia renal sin mutaciones en el gen *SCL22A12*. Esto podría explicarse por mutaciones que conduzcan a un aumento en la actividad de transportadores secretores o a una pérdida de función en algún transportador desconocido que actúe exclusivamente sobre la absorción de urato. Los avances en la fisiología molecular nos permitirán averiguar las relaciones entre el transportador URAT1 y el cotransportador de Na<sup>+</sup>-anión y conocer mejor la fisiología de la uricosuria y la antiuricosuria. La pérdida de acción de la pirazinamida en pacientes con la mutación en el gen *SCL22A12* debe hacernos pensar que su acción no la realiza sobre la secreción sino sobre la absorción de ácido úrico, por lo que el modelo de los cuatro compartimentos pierde fuerza. No obstante, la caracterización molecular de otras proteínas y sus transportadores (angiotensina, insulina y

otras hormonas), el conocimiento de receptores diana de diferentes fármacos y su interacción con los transportadores celulares de ácido úrico nos permitirá entender mejor el transporte renal del ácido úrico.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Bitew S, Imbriano L, Miyawaki N, Fishbane S, Maesaka JK. More on renal salt wasting without cerebral disease: response to saline infusion. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2009; 4: 309-15.
2. Bahat H, Dinour D, Ganon L, Feldman L, Holtzman EJ, Goldman M. Non-urate transporter 1-related renal hypouricemia and acute renal failure in an Israeli-Arab family. *Pediatr Nephrol*. 2009; 24: 999-1003.
3. Kaneko K, Taniguchi N, Tanabe Y, Nakano T, Hasui M, Nozu K. Oxidative imbalance in idiopathic renal hypouricemia. *Pediatr Nephrol*. 2009; 24: 869-71.
4. Lam CW, Kong AP, Tsui TK, Ozaki R, Chan HM, Tong SF, et al. A novel mutation of *SLC22A12* gene causing primary renal hypouricemia in a patient with metabolic syndrome. *Clin Chim Acta*. 2008; 398: 157-8.
5. Hamada T, Ichida K, Hosoyamada M, Mizuta E, Yanagihara K, Sonoyama K, et al. Uricosuric action of losartan via the inhibition of urate transporter 1 (URAT 1) in hypertensive patients. *Am J Hypertens*. 2008; 21: 1157-62.
6. Anzai N, Kanai Y, Endou H. New insights into renal transport of urate. *Curr Opin Rheumatol*. 2007; 19: 151-7.
7. Inazu T. A case of renal hypouricemia caused by urate transporter 1 gene mutations. *Clin Nephrol*. 2006; 65: 370-3.
8. Hereditary renal hypouricemia. Sperling O. *Mol Genet Metab*. 2006; 89: 14-8.
9. Anzai N, Enomoto A, Endou H. Renal urate handling: clinical relevance of recent advances. *Curr Rheumatol Rep*. 2005; 7: 227-34.
10. Cheong HI, Kang JH, Lee JH, Ha IS, Kim S, Komoda F, et al. Mutational analysis of idiopathic renal hypouricemia in Korea. *Pediatr Nephrol*. 2005; 20: 886-90.
11. Takahashi T, Tsuchida S, Oyamada T, Ohno T, Miyashita M, Saito S, et al. Recurrent URAT1 gene mutations and prevalence of renal hypouricemia in Japanese. *Pediatr Nephrol*. 2005; 20: 576-8.
12. Marangella M. Uric acid elimination in the urine. Pathophysiological implications. *Contrib Nephrol*. 2005; 147: 132-48.

## Serie Monográfica: Trastornos del aprendizaje

### 3. La intervención psicopedagógica

J. ARIAS ÁLVAREZ, V. GRANDA MORÁN\*, I. MÁLAGA DIÉGUEZ\*\*

*Licenciado en Psicología. Máster en Neuropsicología Infantil por la Universidad Autónoma de Barcelona. \*Licenciada en Psicología. Diplomada en Logopedia. Centro de Diagnóstico Neuropsicológico GOA. Oviedo. \*\*Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo*

#### INTRODUCCIÓN

El presente artículo completa la serie monográfica sobre los trastornos del aprendizaje (TA) en la infancia. Esta última entrega se dedica íntegramente al tratamiento de los TA, completando así las dos primeras, dedicadas a la definición de los distintos tipos y sus bases neurobiológicas<sup>(1)</sup> y a la aproximación diagnóstica<sup>(2)</sup>, respectivamente.

El objetivo que hemos intentado conseguir es el de facilitar al pediatra general una visión global sobre el manejo del niño afecto de un TA (a través de la intervención psicopedagógica). Pensamos que, además de saber en qué consisten y cómo se diagnostican los TA, es importante para el profesional adquirir unas nociones básicas sobre el tratamiento de estos trastornos.

Hemos seleccionado los tres TA más frecuentes en la práctica clínica: la dislexia, la discalculia y los TANV. Hemos optado por no afrontar el manejo de otras entidades clínicas, citadas en artículos anteriores, como el trastorno por déficit de atención con o sin hiperactividad (TDA/H) y el síndrome de Asperger (SA) ya que, por una parte, no son consideradas específicamente TA y, por otra, su manejo es complejo y muy distinto a éstos, lo que nos obligaría a extendernos en exceso.

Sin embargo, creemos importante recordar que, tanto el TDA/H como el SA, aparecen en muchas ocasiones de forma comórbida a los TA<sup>(1,2)</sup>. Por ello, se ha de tener presente que las intervenciones psicopedagógicas que a continuación se exponen serán, igualmente, aplicables a aque-

llos niños que presenten un TA de forma "exclusiva" o asociado a otros trastornos (TDA/H, SA u otros). El niño con más de una patología precisará de un tratamiento más complejo, debidamente coordinado por un equipo multidisciplinar (pediatra-neuropsicólogo/psicólogo-pedagogo-logopeda) con experiencia en las diversas patologías (intervención psicopedagógica para el TA asociada a intervención psicopedagógica específica para el/los otros trastornos, asociada a un tratamiento farmacológico si estuviera indicado)<sup>(3)</sup> (Fig. 1).

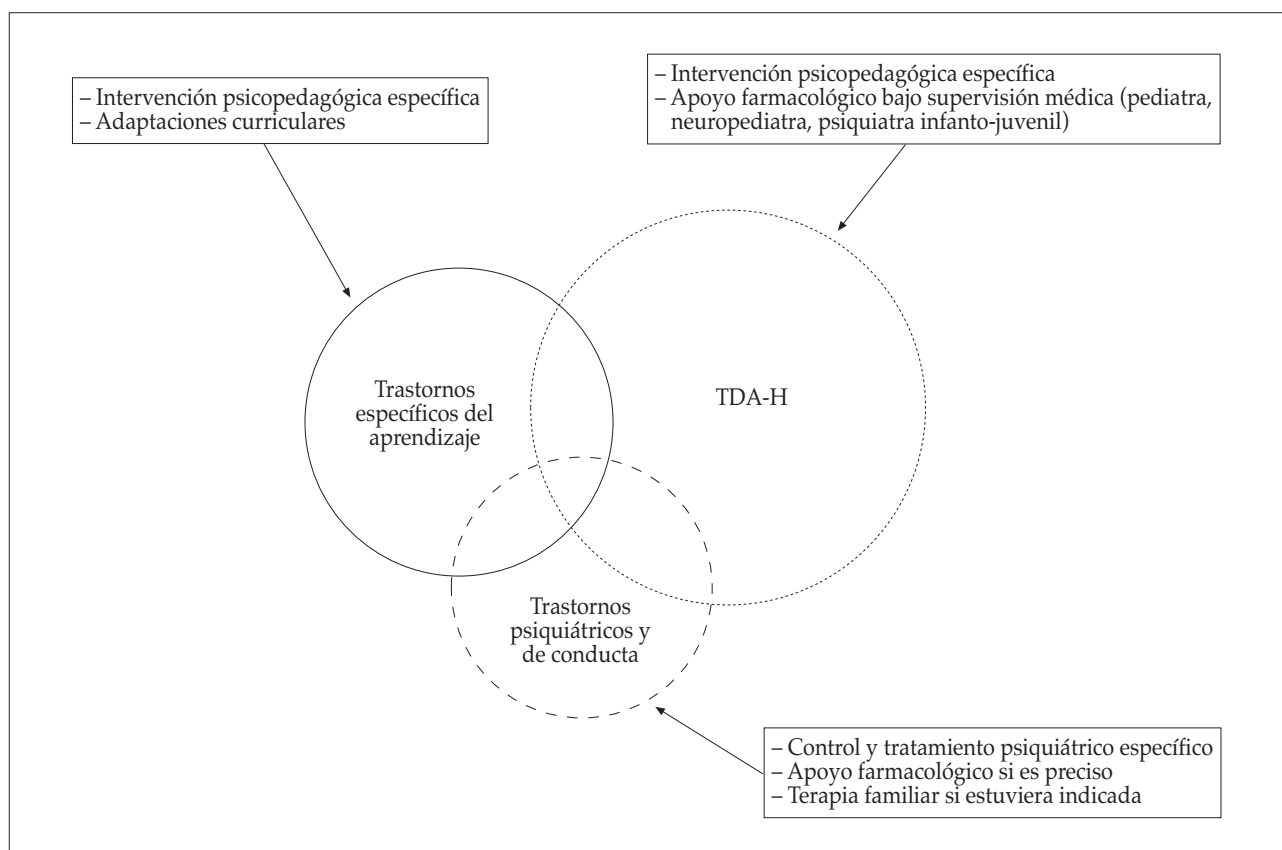
#### CONCEPTOS GENERALES SOBRE EL TRATAMIENTO DE LOS TA

En términos generales, la reeducación o intervención psicopedagógica se dirigirá a corregir, mediante los métodos psicopedagógicos específicos, las alteraciones para el aprendizaje puestas de manifiesto durante el proceso de evaluación<sup>(4,5)</sup>.

De una forma general (aplicable al manejo de todos los TA y trastornos asociados), la intervención psicopedagógica debería plantearse en 2 frentes: por una parte, el niño recibirá una intervención específica por el profesional que está al cargo del tratamiento (el pedagogo, logopeda o psicólogo trabajará personalmente con el niño). De forma paralela, la familia (y el propio niño) recibirán formación sobre el trastorno y su abordaje, de forma que se pueda mantener una continuidad del tratamiento en el ámbito domiciliario

*Correspondencia:* Dr. Ignacio Málaga Diéguez. Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Calle Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo.  
*Correo electrónico:* nmalaga@hca.es

© 2010 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.



**Figura 1.** Representación muy simplificada de las diferentes patologías que pueden interferir en los aprendizajes del niño, con sus respectivos enfoques terapéuticos.

(realización de deberes, actividades extraescolares, actividades cotidianas).

La intervención psicopedagógica específica debería, por motivos obvios, realizarse en el centro escolar (es el entorno donde el niño pasa un mayor número de horas y donde se realiza el grueso de las actividades académicas). De una forma complementaria (en casos especialmente complejos o refractarios o en aquellos casos en que el tratamiento en el centro escolar no fuera posible) se debería asociar una intervención en horario extra-escolar.

También es muy importante conocer el alcance del tratamiento. Como se recoge en anteriores artículos de esta serie, los TA son trastornos tratables, pero no curables. La reeducación durante los primeros años de vida del niño, concretamente durante la educación primaria, persigue mejorar la capacidad del sujeto para un determinado aprendizaje incidiendo en las funciones cerebrales deficitarias. En fases posteriores de la vida, a partir del inicio de la educación secundaria, la capacidad de modificación o de plasticidad cerebral es menor, por lo que la reeducación se basa-

rá, fundamentalmente, en la adaptación al trastorno y la búsqueda de estrategias compensatorias.

En cualquier caso, la literatura científica reciente, así como la opinión de los expertos, coincide en la necesidad de una intervención lo más precoz en el tiempo posible, así como la importancia de una correcta coordinación entre escuela y especialistas que llevan a cabo tanto el diagnóstico como la reeducación<sup>(3-6)</sup>.

#### LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN LA DISLEXIA

El objetivo terapéutico de la intervención en dislexia persigue la reeducación de las funciones alteradas sobre la base de las capacidades adquiridas. Por ello, en la reeducación en dislexia, además de tener en cuenta los trastornos o dificultades que presenta el niño, es necesario contemplar y considerar las habilidades y capacidades que domina, para apoyarse en ellas y potenciarlas al máximo.

La variabilidad de las manifestaciones clínicas de la dislexia es extensa<sup>(1,2,6)</sup>, por lo que la intervención de los problemas en la lectoescritura debería basarse en un modelo interdisciplinario que supere las concepciones anteriores de modelos exclusivamente médicos, psicológicos o pedagógicos<sup>(7)</sup>.

Al iniciar una reeducación de la dislexia, deberán tenerse en cuenta una serie de hechos, como que el trastorno acompañará al individuo durante toda la vida y sus manifestaciones y repercusiones variarán con el tiempo, por lo que el enfoque del tratamiento debe ir acomodándose a dichos cambios. Es importante identificar, no sólo las dificultades, sino también las habilidades del niño. Tan importante será la reeducación individual del paciente, como el conocimiento del trastorno que tenga su entorno (escolar, familiar); por último, recordar que las adaptaciones curriculares escolares serán fundamentales para minimizar el efecto del trastorno sobre el aprendizaje global del niño.

#### ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN EN LA DISLEXIA

Los dos pilares básicos sobre los que descansa la intervención en la dislexia son la adaptación curricular escolar y la reeducación psicopedagógica.

Existen diferentes técnicas de intervención en dislexia en función del marco o enfoque de referencia que se use, si bien la mayoría de los modelos actuales concuerdan en los principios que deben regir la intervención de la misma: 1) se ha de obtener una evaluación completa de los posibles déficit, mecanismos y errores; 2) se han de diseñar programas individualizados, que se adapten a las dificultades, necesidades y potencialidades de cada sujeto; 3) se ha de conseguir una secuenciación o planificación gradual de los objetivos, así como de la complejidad y exigencia que requieran las tareas; y 4) periódicamente, se han de reevaluar o estimar los logros alcanzados en determinados momentos de la intervención.

La aceptación mayoritaria de estos principios ha generado un grado importante de acuerdo respecto al conjunto de estrategias que deben constituir la esencia de una intervención y que a continuación resumimos:

1. *El sobreaprendizaje.* Consiste en volver a aprender la lectoescritura, pero adecuando el ritmo a las posibilidades del niño, trabajando siempre con el principio del aprendizaje sin errores y propiciando los éxitos desde el inicio y a cada paso del trabajo. Se trata, en última instancia, de hacer el reaprendizaje correcto de las técnicas de lectoescritura, haciéndolas agradables y útiles para el niño<sup>(8)</sup>.

2. *La educación multisensorial.* Los procedimientos multisensoriales trabajan la relación entre habla y símbolos visuales, o también la interrelación entre modalidades visuales, auditivas y quinesias. En dichas técnicas interviene la memoria visual, auditiva, articularia, táctil, grafo motora y rítmica. Algunos autores critican este tipo de enseñanza por la sobrecarga que puede generar a los sentidos, sin embargo, es una de las estrategias más utilizadas, dada la ventaja que supone la realización de los aprendizajes simultáneamente por varias modalidades sensoriales<sup>(8)</sup>.
3. *La educación psicomotora.* Algunos niños que tienen dificultades específicas en el aprendizaje lector requieren de un entrenamiento especial para llegar a dominar estas habilidades: esquema corporal, lateralidad, orientación espaciotemporal<sup>(7,8)</sup>.
4. *El entrenamiento perceptivo-motor.* Se basa en la potenciación de las capacidades viso motoras que se fundamentan en el logro de la coordinación dinámica manual y visual<sup>(7)</sup>.
5. *El desarrollo lingüístico.* En función de los problemas psicolingüísticos que se detecten en la valoración inicial del paciente, la intervención muy probablemente deberá abarcar alguno o varios de los siguientes aspectos: recepción auditiva, recepción visual, asociación auditiva y/o visual, memoria secuencial auditiva y/o visual, expresión verbal y cierre gramatical<sup>(9)</sup>.
6. *El entrenamiento de la lectoescritura.* El correcto aprendizaje de la lectoescritura requiere de un proceso continuo de adquisiciones, que empieza con las primeras asociaciones entre fonemas y grafemas y finaliza con una automatización de la lectura y escritura. En este entrenamiento se utilizan, fundamentalmente, dos métodos de lectura: el analítico y el sintético. El método sintético comienza por los grafemas hasta llegar a las frases (grafemas-sílabas-palabras-frases), y el método analítico comienza con la representación de la frase para, por último, llegar a la letra (frase-palabra-sílaba-grafema). La elección de uno u otro método dependerá del problema que subyace a las dificultades lectoescritoras de cada sujeto en particular<sup>(7)</sup>.

#### CUÁNDO Y DÓNDE SE HA DE ESTABLECER LA REEDUCACIÓN EN LA DISLEXIA

La intervención reeducativa en el niño disléxico ha de ser precoz, con el fin de aprovechar la capacidad de modificación del cerebro en edades tempranas e intentar evitar,

TABLA I. NIVELES DE INTERVENCIÓN EN LA REEDUCACIÓN PARA EL TRATAMIENTO DE LA DISLEXIA

<b>Nivel 1.</b> Conciencia fonológica	Se aplica en niños menores a los 10 años con especiales dificultades con la vía fonológica trabajando aspectos como el contar el número de fonemas de una palabra, jugar con las diferentes combinaciones de fonemas para formar palabras diferentes, hacer rimas...
<b>Nivel 2.</b> Correspondencia fonema-grafema	Una vez entrenada la conciencia fonológica (sonidos), el niño está preparado para los grafemas (letras). Aprenderá que a cada grafema (letra) le corresponde un determinado fonema (sonido) y que éste puede cambiar en función del grafema (letra) que tenga a continuación (p. ej.: ceja-casa) o que algunos fonemas (sonidos) no se representan siempre con el mismo grafema (letra) (p. ej.: casa-quiosco). Algunos de los ejercicios con los que se trabajará esta correspondencia serán, por ejemplo, relacionar letra-sonido-dibujo, formar palabras a partir de letras, deletrear o rellenar huecos en palabras...
<b>Nivel 3.</b> Lectura global	El niño ya está preparado para aprender a leer (identificar palabras con mayor velocidad, ruta léxica) mediante la práctica continuada con ejercicios, como la identificación rápida de palabras de diferente longitud, a diferentes velocidades apoyándonos en la representación gráfica de la palabra
<b>Nivel 4.</b> Redacción, ortografía y entonación	Éste suele ser el inicio de la intervención en aquellos niños diagnosticados tardíamente (finales de la primaria o secundaria). En relación con la redacción se trabaja la conciencia morfosintáctica (estructuras gramaticales, signos puntuación, estructuración texto...); la ortografía, verdadero talón de Aquiles en el niño disléxico, se trabajará mediante el apoyo visual (dibujos) y trabajando mediante unas normas; finalmente, la entonación se podrá trabajar mediante la lectura de diálogos o cómics
<b>Nivel 5.</b> Estrategias compensatorias	Aplicable en el niño mayor, adolescentes o adultos. Se trabajan técnicas de estudio (detección de ideas relevantes, el esquema...) y se promueve el uso de métodos de ayuda a la lectoescritura, principalmente basados en las nuevas tecnologías como lectores informáticos o los correctores ortográficos de los procesadores de textos

en la medida de lo posible, la sensación de fracaso del niño. Términos desgraciadamente demasiado frecuentes en determinados ámbitos, como el “*ya madurará*” o “*no es bueno etiquetar*”, generan una innecesaria pérdida de tiempo<sup>(3,10)</sup>. La reeducación deberá diseñarse en función de la edad del niño; en los primeros ciclos de educación primaria, hasta los 10 años aproximadamente, se incidirá en el trastorno de base (mecánica lectora) y, posteriormente, en los últimos ciclos de la primaria o ya en la secundaria, se centrará en torno al aprendizaje de estrategias compensatorias.

Por otra parte, es común que los sujetos disléxicos presenten otros trastornos tales como la disgrafía, la disortografía, la discalculia y/o dificultades de atención o TDAH<sup>(1-3,11,12)</sup>. Todas estas dificultades pueden confluír y generar un patrón de conducta muy sugerente que, en el aula, se traduce o bien por la tendencia hacia la inhibición y el retraimiento, o bien por la aparición de conductas disruptivas cuya finalidad suele ser la de obtener el reconocimiento que no pueden alcanzar por sus resultados escolares. El tratamiento global del paciente disléxico ha de integrar otras áreas del desarrollo del individuo en las que puedan aparecer alteraciones (área conductual, emocional, etc.).

Finalmente, cuando existan problemas asociados, como problemas de articulación, conductuales, emocionales o de personalidad, será preciso contar, además, con tratamientos logopédicos y psicológicos específicos (Fig. 1).

De una forma esquemática, la reeducación se puede plantear en 5 niveles o etapas de intervención, que se resumen en la tabla I. En las tablas II y III se representan, esquemáticamente, otros dos ejemplos de esquemas de tratamiento psicopedagógico de la dislexia. El proceso reeducativo no siempre ha de abarcar todos y cada uno de los dominios expuestos, sino que los ámbitos se deberán desarrollar (en mayor o menor medida) teniendo en cuenta las habilidades y limitaciones de cada sujeto.

## LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN LA DISCALCULIA

La discalculia del desarrollo, TA específico para la adquisición de las habilidades matemáticas, ha recibido mucha menos atención que las alteraciones del código escrito (las dislexias y las disgrafías), muy probablemente porque, hasta el día de hoy, se trata de un trastorno ampliamente infra-

**TABLA II.** PROPUESTA DE UN ESQUEMA DE TRATAMIENTO DE UN NIÑO DISLÉXICO

1. Desarrollo de la coordinación motora y psicomotora
2. Estructuración espacial y temporal
3. Orientación espacial y temporal
4. Relajación y propiocepción
5. Programa de habilidades comunicativas orales
6. Programa de lectura y escritura:
  - Fonemas-grafemas
  - Sílabas
  - Palabras
  - Frases
  - Comprensión: semántica, morfología, sintaxis
  - Mecánica lectora: ritmo y prosodia
  - Rotulación de letras
  - Copia
  - Dictado
  - Redacción
7. Procesos cognitivos básicos:
  - Percepción/discriminación auditiva-verbal
  - Atención
  - Memoria
8. Procesos cognitivos superiores:
  - Funciones ejecutivas
  - Abstracción
  - Conciencia fonológica y metafonológica
9. Tratamiento logopédico específico
10. Tratamiento psicológico específico
  - Área conductual
    - i. Conductas disruptivas
    - ii. Inhibición conductual-retraining
  - Área emocional
    - iii. Autoconcepto
    - iv. Ansiedad
    - v. Motivación

diagnosticado<sup>(1,13)</sup>. En el pasado, los trastornos de las facultades aritméticas eran englobados o asociados con frecuencia a déficit primarios del lenguaje, perdiendo entidad propia. El enfoque actual hoy en día es muy distinto, ya que se intentan abordar los aspectos clínicos y educativos asociados a las discalculias así como su tratamiento específico<sup>(14)</sup>.

Tal y como comentamos en el apartado del manejo común de los TA, la intervención precoz es de vital importancia y los aspectos a trabajar dependerán de la edad del niño así como de los trastornos asociados. Así pues, mientras que en los primeros ciclos de la educación primaria se intentará afianzar el concepto de número, en etapas posteriores se recurrirá al desarrollo y utilización de estrategias compensatorias (el niño mayor, adolescentes y adultos).

**TABLA III.** PROPUESTA DE OBJETIVOS DE UN ENTRENAMIENTO BÁSICO PARA DISLEXIA

Ejercicios grafoléxicos	Intentar implantar automatismos correctos en los procesos de lectoescritura de los grafemas y sustituir los procesos previos incorrectos
Reconocimiento auditivo	Hablar con la boca tapada, para que el niño no vea el movimiento de los labios y pueda relacionar el sonido emitido con su grafía
Lectura labial	Articular la letra sin sonido para que el niño señale la grafía correspondiente
Lectura oral	Señalar una letra entre varias y solicitar al niño que la lea
Reconocimiento táctil	Con los ojos cerrados el niño debe identificar letras de diferentes texturas
Propiocepción	Reconocer las letras trazadas sobre distintas partes del cuerpo
Abstracción de la letra	Pedir palabras que empiecen con una letra determinada, o bien que la contengan al final o en el medio
Método de Madame Borel	Utiliza métodos fónicos y audiovisuales –símbolos gestuales asociados a cada letra o grafema–. Este condicionamiento de los símbolos gestuales de los grafemas ayuda a la evocación

### ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN EN LA DISCALCULIA

Los principios generales de intervención en las dificultades de aprendizaje del cálculo serían los siguientes: se debe dar prioridad a las actividades manipulativas, a la comprensión de conceptos y operaciones matemáticas y al desarrollo de procesos mecánicos y memorísticos. Se debe favorecer la automatización de combinaciones numéricas y algoritmos. Se recomienda trabajar los problemas/enunciados verbales, así como el aprendizaje de suma-resta simultáneamente. El estimular la relectura y el uso de representaciones (dibujos) para apoyar la comprensión de problemas facilita mucho el aprendizaje en este grupo de pacientes. Se debe intentar fomentar el conocimiento y el uso del vocabulario matemático, así como intentar graduar la dificultad de las tareas programadas y presentar los ejercicios de forma variada y utilizando situaciones reales. Por último, es recomendable la enseñanza de diferentes estrategias para llegar a la solución de un mismo tipo de problemas<sup>(15)</sup>.

A continuación presentamos, de forma esquemática, una serie de principios metodológicos que han sido propuestos

por varios autores y cuyo fin es el facilitar el aprendizaje de la habilidad matemática. Éstos son aplicables y recomendables al plan pedagógico de cualquier niño (no necesariamente afecto de un TA), pero su utilización tiene un especial interés en niños que padecen discalculia<sup>(14,16)</sup>:

- Buscar una enseñanza más intensiva y explícita sobre el sentido numérico.
- Intentar aplicar una enseñanza más práctica en el uso del sistema numérico.
- Permitir un período de tiempo más extenso en el aprendizaje de los conocimientos básicos y hacer uso de un repaso constante de lo aprendido.
- Diseñar situaciones de aprendizaje que conduzcan al descubrimiento.
- Intentar respetar los distintos estadios del desarrollo del niño, de tal manera que se proceda de lo concreto a lo abstracto.
- Intentar hacer uso del principio de que primero se busca la comprensión, para después conseguir la mecanización o automatización.
- Propiciar situaciones de aprendizaje que estimulen el conocimiento divergente (creativo).
- Facilitar aprendizajes a través de la interacción social.

En etapas posteriores de la vida o en niños diagnosticados de forma tardía y en adultos, la discalculia se ha de tratar con técnicas o estrategias compensatorias. Hoy en día esto se basa en el uso de calculadoras, tanto para la realización de tareas académicas/laborales (por ejemplo, un estudiante universitario de Medicina, afecto de dislexia, que ha de superar una asignatura –bioestadística– para la que se precisan habilidades matemáticas) como para facilitar o asegurar tareas cotidianas (gestión y control de gastos domésticos o bancarios, etc.).

#### CUÁNDO Y DÓNDE SE HA DE ESTABLECER LA REEDUCACIÓN EN LA DISCALCULIA

La intervención psicopedagógica se rige por los mismos principios que se comentaron de forma general: se ha de iniciar, de forma precoz, preferentemente en el entorno escolar, y debe efectuarse respetando las características propias de cada caso y poniendo más énfasis en aquellas dificultades que se manifiestan de forma más severa. Para ello se ha de tener en cuenta, como ya se dijo en los artículos anteriores de esta serie, que el cálculo es una habilidad multifactorial que implica el uso de capacidades: espaciales, verbales, mnémicas, ejecutivas y de conocimiento corporal.

La reeducación debe efectuarse atendiendo a diversas áreas que se encuentran relacionadas directa e indirectamente con las matemáticas y que, por tanto, son susceptibles de ejercitación y mejora. Algunos de los aspectos en los que suele ser preciso intervenir son:

- Estimulación de la percepción y discriminación visual y auditiva así como de las habilidades visoespaciales y visotemporales.
- Estimulación lingüística: comprensión verbal de situaciones, comprensión lectora, resolución de problemas de la vida cotidiana, organización y planificación del discurso, comprensión de elementos del lenguaje matemático.
- Desarrollo psicomotor: ejercicios perceptivo-motores: conocimiento del esquema corporal, la simetría, las coordenadas arriba-abajo, aumentar la coordinación visuomotora, sentido del ritmo y del equilibrio, orientación espacial y organización temporal.
- Desarrollo cognitivo: ejercicios de simbolización: sustitución paulatina de la manipulación directa por representaciones gráficas y éstas por símbolos determinados, aumento del vocabulario, sobre todo lo relacionado con las matemáticas, ejercitar la atención (en especial, la atención sostenida) y la memoria (memoria de trabajo, memoria inmediata, etc.) como funciones básicas. A su vez, las estrategias cognitivas tienen un papel importante en las distintas fases de resolución de problemas.
- Aspecto pedagógico. Se efectuará el entrenamiento en ejercicios específicos de cálculo, centrándose en adquisiciones, como la noción de cantidad, noción de tamaño, forma, posición, orden, cálculo concreto, escrito, mental, etc.
- Al igual que ocurre en otros trastornos del aprendizaje, los alumnos con discalculia pueden presentar ciertas alteraciones emocionales (frustración, desmotivación, bajo autoconcepto, ansiedad, etc.) que pueden requerir de una especial atención durante el desarrollo de la intervención.

A continuación presentamos de forma esquemática y resumida algunos de los diferentes aspectos que se han de trabajar en la discalculia, así como unas breves nociones prácticas de cara a su aplicación clínica (Tabla IV).

#### LA INTERVENCIÓN PSICOPEDAGÓGICA EN EL TRASTORNO DE APRENDIZAJE NO VERBAL (TANV)

Tal y como se comentó en las dos primeras partes de esta serie dedicada a los TA<sup>(1,2)</sup>, los denominados TANV constituyen el grupo de TA que menos conocido y que con menor



**TABLA IV.** ESQUEMA SOBRE LOS DIFERENTES ASPECTOS QUE PRECISAN TRABAJARSE EN EL NIÑO AFECTO DE DISCALCULIA, CON UNA BREVE DESCRIPCIÓN DE CARA A SU APLICACIÓN CLÍNICA

Habilidades o aspectos a trabajar	Plan de trabajo
Espaciales	Organización en la hoja, ubicación de los números en las operaciones, dictado de cifras que contienen punto, geometría, cálculo de ángulos y superficies...
Procedimentales	Secuencia de pasos a seguir en operaciones aritméticas o problemas, estrategias para operaciones, valor posicional de los números...
Atencionales / ejecutivas	Control de la impulsividad, planificación, capacidad de frustración, memoria de trabajo, repaso de resultados...
Lenguaje	Vocabulario matemático, velocidad de procesamiento del contenido oral o escrito, describir pasos a seguir, rotaciones números al escribir; conocimiento símbolo matemático; hechos aritméticos (tablas...)
Cantidad	Noción de cantidad, cálculo aproximado, estimaciones, comparaciones...

frecuencia se diagnóstica. Debido a ello, su detección y tratamiento conllevan una mayor dificultad<sup>(1-3,17-19)</sup>. Sin embargo, no por ser menos conocidos son menos importantes, ya que los TANV generan una importante serie de repercusiones escolares, sociales y personales en los niños (y, también, en adultos) que los padecen que, en ocasiones, pueden llegar a ser altamente discapacitantes<sup>(17-19)</sup>.

#### ESTRATEGIAS DE INTERVENCIÓN EN EL TANV

Aunque no existe un consenso amplio en cuanto a los criterios diagnósticos ni al tratamiento de los TANV, entre los profesionales que trabajan en este campo existe una corriente mayoritaria para la organización del trabajo con estos niños. Se suelen aplicar los siguientes principios: 1) se ha de utilizar una estrategia, mayoritariamente, verbal; 2) se ha de intentar seguir un proceso estructurado y secuencial; 3) se ha de intentar ofrecer ejemplos concretos; 4) estos pacientes suelen precisar un ritmo más lento para los aprendizajes; y 5) en el momento de plantear la consecución de nuevos objetivos, será conveniente priorizar los objetivos fundamentales y necesarios para adquirir objetivos posteriores, introducir cambios en la temporalización de la adquisición de objetivos y desglosar los objetivos en metas intermedias<sup>(20)</sup>.

Creemos importante señalar que, en este grupo de pacientes, dadas las dificultades que presentan en los aspectos pragmáticos del lenguaje, se deberá evitar el uso de términos ambiguos, metafóricos, el uso de dobles sentidos, como las ironías o el sarcasmo, etc. A su vez, siempre que se pueda se dará un refuerzo verbal y los mensajes que se transmitan serán explícitos y directos. Por otra parte y, a causa de su lentitud hará falta que, en las tareas y situa-

ciones nuevas, se les oferten períodos de tiempo más amplios ya que necesitan repetirlas, practicarlas y planificarlas paso por paso.

#### CUÁNDO Y DÓNDE SE HA DE ESTABLECER LA REEDUCACIÓN EN EL TANV

A pesar de que ya ha sido abordado previamente en la serie<sup>(1,2)</sup>, creemos que será muy útil proporcionar, una vez más, las características clínicas del TANV, ya que facilitarán, en gran medida, la comprensión de las medidas reeducativas a emplear<sup>(1,2,18,19)</sup> (Tabla V). Al igual que en resto de los TA, las medidas generales en cuanto al manejo son aplicables al 100% en este trastorno.

*En cuanto a las habilidades espaciales*, estos niños suelen tener dificultades para formar imágenes visuales (incapacidad de ver el conjunto), por lo que tiene dificultades para revisualizar algo que han visto previamente. Por eso, generalmente se beneficiarán del entrenamiento en el procesamiento de información visual-espacial: las percepciones y relaciones espaciales, el reconocimiento, la organización y la síntesis de información visual-espacial, la orientación visual-espacial, etc. En la intervención se utilizarán pistas verbales para trabajar la orientación en el espacio, escribiendo las pistas visuales que se vayan encontrando durante el recorrido, ofreciéndole indicadores verbales mediante anotaciones, etc.

*En cuanto a la motricidad*, los niños con TANV suelen tener importantes dificultades para su desarrollo<sup>(17)</sup>. Para mejorar la motricidad gruesa, sería conveniente realizar ejercicios de estimulación y coordinación que implicasen los distintos segmentos corporales, así como actividades de equilibrio,

TABLA V. CARACTERÍSTICAS DEL TRASTORNO DE APRENDIZAJE NO VERBAL (TANV)

Áreas	Déficit	Habilidades
Social	Comprender la comunicación no verbal	Juicio e interacción social
Académica	Dificultades en la atención y la memoria táctil y visual Matemáticas relacionadas con el razonamiento y la ubicación espacial Comprensión lectora Trazo, grafía Organización en la resolución de problemas y en el razonamiento Lenguaje: prosodia (entonación y modulación del volumen, pauta y ritmo), contenido verbal, aspectos pragmáticos	Atención y memoria auditiva Lectura oral fluida y ortografía debido a sus buenas habilidades fonéticas Aprendizaje a través de la mediación verbal Memoria mecánica Lenguaje: aspectos formales
Visuoespacial	Carencia de imágenes por la incapacidad de ver el dibujo Memoria visual Percepción y relación espacial	Atención al detalle
Motora	Fallos en la coordinación Dificultades en las habilidades motoras	Con la práctica, óptimas habilidades motoras gruesas Habilidades motoras finas Mejores en deportes individuales que en grupos
Emocional	Berrinches frecuentes Empatía y modulación del afecto Tendencia a trastornos ansiedad/depresión Temor a sitios nuevos y cambios de rutina	

marcha, control postural, etc. Para el entrenamiento de la motricidad fina, conviene fomentar el desarrollo y coordinación de los esquemas oculomanuales. A nivel práctico, es preciso recordar que las habilidades de la vida diaria también suelen verse afectadas por las limitaciones motoras, por lo que estos niños suelen beneficiarse de un entrenamiento en estas actividades (abotonarse, vestirse, comer, etc.)<sup>(16)</sup>.

Con respecto a las dificultades psicomotoras y visuoperceptivas, debemos conocer que, aunque la reeducación psicomotora pueda mejorar dichas habilidades, las escolares basadas en la expresión escrita siempre resultarán tediosas y frustrantes (no sólo se debe conseguir una grafía adecuada, sino también que se realice con la suficiente rapidez como para que sea funcional). En este aspecto, consideramos importantísimo que, tanto el equipo docente como la familia y el propio alumno, sean conscientes de las limitaciones que conlleva padecer un TANV.

Con respecto al ámbito académico, en los niños con TANV es recomendable el uso de ciertas técnicas con el fin de mejorar la ejecución de las tareas (favorecer, en la medida de lo posible, el uso de sus habilidades –Tabla V– para fomentar el avance académico global). Algunas de éstas técnicas se basan en: proponer tareas de papel y lápiz cortas o susti-

tuir las por tareas verbales, reducir el volumen de trabajo escrito, adaptar las tareas que requieran la manipulación de material (doblar papeles, recortar, etc.) o la ordenación de material visual-espacial (mapas, gráficos, móviles, etc.), evitar los trabajos con límite de tiempo ya que aumentan el estrés y disminuyen la capacidad de trabajo de estos niños<sup>(16)</sup>. En cuanto a la lectura, se recomienda fraccionar los mensajes escritos para favorecer su comprensión; trabajar el significado de expresiones ambiguas, metáforas; pasar de los conceptos concretos a los abstractos. En la intervención en el área de las matemáticas el niño con un TANV se beneficiará de la misma intervención aplicada al niño con discalculia y que se ha comentado previamente.

Para favorecer el aprendizaje de estos niños, sería muy positivo contar con una agenda que les sirva como instrumento organizador y recordatorio de las actividades a realizar, tanto en el ámbito escolar, como en la vida diaria. Igualmente, sería recomendable contar con un ordenador personal, debido a las posibilidades de adaptabilidad que ofrece (facilitar la toma de apuntes, para manejar los textos, la realización de actividades, etc.) y a la capacidad de trabajar y entrenar habilidades específicas (habilidades visuales, espaciales, cognitivas, etc.).

Debido a las dificultades cognitivas, conviene contar con estrategias que fomenten el uso de habilidades de pensamiento. Las habilidades de pensamiento básicos (capacidad de clasificar, comparar y contrastar, observar, identificar patrones, comprender relaciones causa-efecto, generalizar y resolver problemas) se pueden enseñar a través de las actividades cotidianas del niño, pero siempre con la mediación del adulto, que será el encargado de resaltar y señalar las conexiones que el niño no es capaz de hacer por sí solo<sup>(20,21)</sup>.

Los problemas de comunicación y de relación social asociados a los TANV son sutiles pero, a la vez, son muy resistentes a la intervención. Las personas con este trastorno adquieren correctamente las habilidades lingüísticas automáticas (denominación, fluidez verbal, repetición y comprensión sintáctica), pero presentan déficit en el uso pragmático del lenguaje y muestran dificultades para la comprensión de inferencias. Son capaces de producir frases complejas desde el punto de vista gramatical, pero muestran deficiencias en la producción y la apreciación de variaciones en la prosodia del habla, incapacidad en el ajuste comunicativo por tener dificultades para decodificar las expresiones faciales y el lenguaje corporal del interlocutor<sup>(16)</sup>. Todo esto dificulta las interacciones comunicativas y las relaciones sociales. Además, el déficit en el razonamiento y la generalización de los conocimientos dificultan sensiblemente las habilidades en la solución de problemas en el ámbito social. De esta manera, las interacciones de las personas con TANV con el resto de la gente quedan comprometidas por la falta de ajuste comunicativo y presentan dificultades para hacer y mantener amistades, ya que tienen dificultades para sintonizar afectivamente con los iguales.

De cara a la intervención, conviene diseñar situaciones de aprendizaje que faciliten las interacciones estructuradas con otros alumnos. Por eso, estos niños se pueden beneficiar de situaciones cooperativas de aprendizaje y de talleres de habilidades sociales. Estas actividades requieren interacciones verbales altamente estructuradas en las que cada alumno tenga perfectamente definidas sus tareas y su turno de interacción<sup>(16)</sup>.

Las dificultades con el razonamiento, la flexibilidad, la resolución de problemas, los fracasos en las relaciones con los iguales y las dificultades motoras y del aprendizaje colocan a los alumnos con TANV en una situación de desventaja sustancial para hacer frente a las circunstancias cambiantes del día a día. Debido a estos factores, muchos autores han señalado un aumento del riesgo de trastornos emocionales en los individuos con TANV y han puesto de manifiesto la necesidad de una intervención específica en trastornos que van desde la baja autoestima, hasta la ansiedad y la depresión<sup>(17-19)</sup>.

## CONSIDERACIONES FINALES ACERCA DE LOS DERECHOS DE LOS NIÑOS CON TA Y LA LEGISLACIÓN VIGENTE

El niño con un TA es un niño desfavorecido respecto al resto de sus compañeros. En algunos países, como en EE.UU., las personas con dislexia u otros TA son consideradas discapacitadas y están amparadas por leyes que protegen, no sólo su derecho a recibir ayuda para superar y/o a adaptarse a su problema, sino incluso protección frente a una discriminación legal<sup>(22)</sup>.

En nuestro país, hasta donde nosotros sabemos, no existe una ley de ámbito nacional que ampare tan explícitamente a las personas con TA. En 2006 fue publicada la Ley Orgánica 2/2006, de 3 de mayo de Educación que, en su artículo 71.2, establece que “corresponde a las Administraciones educativas asegurar los recursos necesarios para que los alumnos y alumnas que requieran una atención educativa diferente a la ordinaria, por presentar necesidades educativas especiales, por dificultades específicas de aprendizaje, por sus altas capacidades intelectuales, por haberse incorporado tarde al sistema educativo o por condiciones personales o de historia escolar, puedan alcanzar el máximo desarrollo posible de sus capacidades personales y, en todo caso, los objetivos establecidos con carácter general para todo el alumnado”.

Sin embargo, esta ley no especifica los recursos o medidas a tomar, y deja en manos de las diferentes Comunidades Autónomas (CC.AA.) el establecer esas medidas<sup>(24)</sup>. A día de hoy, esto no se ha producido en la mayoría de las CC.AA., si bien algunas de ellas (Canarias, Baleares, Andalucía) se hallan en la vanguardia en cuanto a la protección de los derechos de estos niños. En éstas se han aprobado medidas oficiales específicas de protección y apoyo al alumno con TA<sup>(23)</sup>. Ha sido, sin duda, la acción conjunta de asociaciones de familiares de afectados de dislexia y algunos grupos de los profesionales concienciados con este problema lo que ha sensibilizado a los gobiernos de estas CC.AA. en ese sentido. En esta línea, sería recomendable que en las CC.AA. en las que aún no se han implantado estas medidas oficiales, las personas afectas se constituyeran en asociaciones con el fin de conseguir avances en este campo.

## ALGUNAS DIRECCIONES DE INTERNET QUE PUEDEN SER DE UTILIDAD

- Asociación Internacional de dislexia: <http://www.interdys.org>

- Federación Española de dislexia y otras dificultades del aprendizaje: <http://www.fedis.org>
- Asociación para la dislexia y otros problemas de aprendizaje de Asturias: <http://www.dislexialnorte.110mb.com>
- Asociación Cántabra de dislexia: <http://www.dislexialnorte.110mb.com>
- Asociación de dislexia "Superar la dislexia" (León): <http://disleon.blogspot.com>
- Asociación de dislexia "Dislexia sin barreras" (Madrid): <http://www.dislexiasinbarreras.com>
- Asociación americana de ayuda a discalculicos y disléxicos: <http://www.dyscalculia.org>
- *National Association of Special Education Teachers* (NASET): <http://www.naset.org>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Málaga Diéguez I, Arias Álvarez J. Trastornos del aprendizaje: Definición de los distintos tipos y sus bases neurobiológicas. *Bol Pediatr.* 2010; 50: 43-7.
2. Málaga Diéguez I, Arias Álvarez J. Trastornos del aprendizaje: Aproximación diagnóstica. *Bol Pediatr.* 2010; 50: 66-75.
3. Lagae L. Learning disabilities: definitions, epidemiology, diagnosis and intervention strategies. *Pediatr Clin North Am.* 2008; 55: 1259-68.
4. Etchepareborda MC, Habib M. Bases neurobiológicas de la conciencia fonológica: su compromiso en la dislexia. *Rev Neurol.* 2001; 2: 5-23.
5. Tuchman RF. Tratamiento de los trastornos del aprendizaje. *Rev Neurol.* 2000; 1: 86-94.
6. Shaywitz SE, Shaywitz BA. Dyslexia (specific reading disability). *Pediatr Rev.* 2003; 24: 147-53.
7. Rivas Torres, R, Fernández P. *Dislexia, disortografía y disgrafía.* Madrid: Ediciones Pirámide; 1994.
8. Thomson, M. E. *Dislexia. Su naturaleza, evaluación y tratamiento.* Madrid: Alianza Editorial; 1992.
9. Bravo-Valdivieso L. *Lenguaje y Dislexias. Enfoque cognitivo del retardo lector.* Santiago de Chile: Ediciones Universidad Católica de Chile; 1995.
10. Schatschneider C, Torgesen JK. Using our current understanding of dyslexia to support early identification and intervention. *J Child Neurol.* 2004; 19: 759-65.
11. Vellutino FR, Fletcher JM, Snowling MJ, Scanlon D. Specific reading disability (dyslexia): what have we learned in the past four decades? *J Child Psychol Psychiatry.* 2004; 45: 2-40.
12. Artigas J. Disfunción cognitiva en la dislexia. *Rev Neurol.* 2000; 1: 115-24.
13. Shalev RS. Developmental dyscalculia. *J Child Neurol.* 2004; 19: 765-71.
14. Von Aster MG. Developmental and acquired dyscalculias in children. En: Stachowiak FJ et al., eds. *Developments in the assessment and rehabilitation of brain-damaged patients.* Gunter Narr Verlag: Tübingen; 1993.
15. Defior S. Las dificultades de aprendizaje: un enfoque cognitivo: lectura, escritura, matemáticas. Cádiz: Editorial Aljibe; 2000.
16. Álvarez V, Fidalto R.M, Lafuente S, Rego J.M. Dificultades de aprendizaje de las matemáticas (DAM). Dificultades de aprendizaje e intervención psicopedagógica. Universidad de Vigo. [http://www.slideshare.net/intereduvido/dificultad-de-aprendizaje-de-las-matematicas?src=related\\_normal&rel=2613170](http://www.slideshare.net/intereduvido/dificultad-de-aprendizaje-de-las-matematicas?src=related_normal&rel=2613170).
17. Rourke BP. *Syndrome of nonverbal learning disabilities. Neurodevelopmental manifestations.* New York: Guilford Press; 2002.
18. García-Nonell, Rigau-Ratera, Artigas-Pallarés. Perfil neurocognitivo del trastorno de aprendizaje no verbal. *Rev Neurol.* 2006; 43: 268-74.
19. Rigau-Ratera E, García-Nonell C, Artigas-Pallarés J *Rev Neurol.* 2004; 38: S33-8.
20. García A, García MR, Rico M, Barona MP, Peña C. Los trastornos del aprendizaje no verbal: evaluación psicopedagógica y organización de la respuesta educativa. Organización de Estados Iberoamericanos para la Educación, la Ciencia y la Cultura (OEI). *Rev Iberoamericana de Educación.* 2009; 49(6).
21. Rodríguez DD. Trastorno del aprendizaje no verbal: Una intervención neuropsicológica. *Revista de Educación y Desarrollo.* 2009; 10: 47-56.
22. Sin autores. *Dyslexia factsheet#62sp/10-03.* Disponible en la página web de la Internatioal Dyslexia Association: [http://www.interdys.org/ewebeditpro5/upload/Dyslexia\\_Basics\\_FS\\_Spanish.pdf](http://www.interdys.org/ewebeditpro5/upload/Dyslexia_Basics_FS_Spanish.pdf)
23. 8-09/DEC-000005, Dictamen de la Comisión de Educación en relación con el informe del Grupo de Trabajo relativo a la convergencia educativa en Andalucía. *Boletín Oficial del Parlamento de Andalucía del 28 de enero de 2010;386:1-32.* <http://www.asandis.org/doc/Dictamen-y-votos-particulares.pdf>
24. Satorras Fioretti SA. Informe jurídico publicado en página web de la Asociación de dislexia "Dislexia sin barreras". <http://www.dislexiasinbarreras.com/informeJuridico.pdf>

## En la jubilación del Dr. Emilio Álvaro Iglesias



### El buen jardinero

M.T. PALAU, S. LAPEÑA, J.M. MARUGÁN\*, L.M. RODRÍGUEZ

*Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León. \*Hospital Clínico-Universitario de Valladolid*

Cuando llegamos para incorporarnos al Servicio de Pediatría del antiguo Hospital de la Diputación habían pasado ya bastantes años desde que Emilio Álvaro había comenzado a trabajar y se había ganado un merecido prestigio entre los padres de León. Éramos un grupo de pediatras jóvenes que accedíamos a nuestro puesto tras habernos formado con distintos maestros y Emilio tenía, aproximadamente, la edad que nosotros tenemos ahora.

Es posible que un pediatra nunca vuelva a tener el entusiasmo, aunque tampoco la ingenuidad, de los primeros años que siguen al final de su periodo de residencia. En esa época de la vida, nada parece inasequible y uno se ve capaz de afrontar cualquier proyecto, de realizar cualquier esfuerzo y de superar cualquier dificultad que se le presente. Nosotros no lo sabíamos entonces, pero en ese momento resulta crucial la figura del Jefe de Servicio.

A veces la desconfianza ante el criterio personal del que llega de fuera y el temor a los cambios y novedades provocan que se detengan los primeros pasos, que se cieguen los caminos y que se ahoguen la pujanza y la ilusión que suelen acompañar a los inicios de todos los proyectos. A veces se deja que unos árboles recién transplantados se vuelvan mustios y se sequen porque no se permite que les

llegue el sol o no se les ofrece el agua y el abono que necesitan.

Emilio nunca tuvo desconfianza en nuestra formación, nuestro criterio siempre fue tenido muy en cuenta y fueron alentados todos los cambios y novedades que pretendían mejorar nuestro Servicio. En muchas ocasiones nadie fue más entusiasta, nadie mostró más ilusión, nadie puso más esfuerzo que él cuando se trataba de sacar adelante una idea que considerábamos buena para nuestro grupo y para los niños a los que queríamos atender y cuidar.

Ahora todos somos árboles que ya han crecido. Algunos de nosotros somos altos y rectos, y hemos dado buenos frutos. Otros, quizás, nos habremos inclinado y retorcido buscando el mejor camino. Es posible que, por desgracia, también algunos nos hayamos secado. Sin embargo, todos sabemos en nuestro interior que, si no tuvimos suficiente luz, suficiente agua o suficiente abono para crecer y no secarnos, no fue porque nuestro jardinero no se haya esforzado en buscarnos el sitio más soleado y por regar y abonar la tierra que nos acogió, incluso durante los tiempos de escasez y de sequía.

Gracias, Emilio Álvaro. ¡El buen jardinero!

## Fe de erratas

*En la pasada Reunión de Primavera de la SCCALP celebrada en Gijón el pasado mes de abril fue incluida en su programa y presentada en formato de póster la comunicación titulada **VESTÍBULO NASAL ACCESORIO. A PROPÓSITO DE UN CASO**, de la que son autores C. González González, M. Fournier Carrera, E. Moreno Gómez, M. Muñoyerro Sesmero, R. Garrote Molpeceres, S. Abad Arevalillo, J. L. Fernández Calvo, J.V. Martínez Robles, del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

*Por error no se publicó el resumen de esta comunicación en el número 212 del "Boletín de Pediatría" como se hizo con el resto de los resúmenes de las comunicaciones presentadas a esa Reunión. Para corregir dicho error se publica la presente "fe de erratas".*

**VESTÍBULO NASAL ACCESORIO. A PROPÓSITO DE UN CASO.** C. González González, M. Fournier Carrera, E. Moreno Gómez, M. Muñoyerro Sesmero, R. Garrote Molpeceres, S. Abad Arevalillo, J.L. Fernández Calvo, J.V. Martínez Robles. *Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Servicio de Pediatría. Valladolid*

**Antecedentes:** El vestíbulo nasal accesorio (*supernumerary nostril*) es una entidad congénita extremadamente infrecuente, con menos de 40 casos registrados en la literatura desde la descripción del primer caso en 1906. Ésta se ha presentado, tanto como malformación aislada, como en asociación con otras anomalías faciales, cardiovasculares y/o del tracto digestivo.

Presentamos el caso de una paciente con un vestíbulo nasal accesorio diagnosticado al nacimiento.

**Caso clínico:** Recién nacida de 31 semanas de gestación, hija de madre primigesta de 35 años. El embarazo cursó bajo control médico, produciéndose una amenaza de parto pretérmino y amniorraxis a las 23 semanas de gestación, momento en el que la madre fue hospitalizada, recibiendo tratamiento tocolítico y para maduración pulmonar fetal. A la 31ª semana de gestación se produce el parto vaginal, pre-

cisando ingreso en el Servicio de Neonatología por prematuridad.

Somatometría adecuada al nacimiento. Apgar 8/9. A la exploración presenta buen estado general, actitud, tono y reactividad adecuados. Llanto enérgico. Color normal de piel y mucosas. Cráneo: procidencia occipital por compresión intrauterina. Fontanela anterior normotensa 1,5 x 1,5 cm. Ligera redundancia de la piel nucal. No edemas locales. Macizo facial pequeño con pirámide nasal en la que se aprecia tercer orificio nasal (2 de ellos situados en el vestíbulo nasal izquierdo). Pabellones auriculares de implantación baja y bien modelados. Cuello y clavículas, normales. Tórax, normal. Alargamiento del primer tono y refuerzo del segundo tono. Auscultación pulmonar y abdomen normal. Extremidades normales.

Se realiza una TAC cráneo-facial que describe fosa nasal supernumeraria en vestíbulo nasal izquierdo con morfología en fondo de saco ciego, sin otras malformaciones asociadas. Normalidad del resto de exploraciones complementarias realizadas entre las que destacan: cariotipo, ecografía transfontanelar, abdominal, ecocardiografía. La estancia hospitalaria de la paciente se prolongó durante 41 días, necesitando los procedimientos habitua-

les de un recién nacido pretérmino. En la actualidad, la paciente está en seguimiento en el Hospital 12 de Octubre, de Madrid, y se encuentra en espera de ser intervenida para corrección quirúrgica de la anomalía nasal descrita.

**Comentarios:** La fosa nasal supernumeraria es una malformación infrecuente que se produce como consecuencia de una alteración de la fusión de los procesos faciales durante el desarrollo embrionario. En la mayoría de los casos recogidos en la literatura, esta anomalía se ha presentado aislada; no obstante, están descritas otras anomalías asociadas

inconstantemente como son la atresia esofágica, la imperforación anal, el ductus arterioso persistente y otras anomalías faciales. En nuestro caso se trata de un hallazgo aislado, con afectación del lado izquierdo de la nariz y presencia de un orificio nasal supernumerario sobre el orificio nasal normal (que tenía un tamaño menor que el contralateral). El diagnóstico ecográfico prenatal de esta anomalía no ha sido descrito hasta el momento dadas las escasas repercusiones estructurales que conlleva y los resultados estéticos y funcionales de los casos intervenidos quirúrgicamente son excelentes.

## Noticario

---

### CURSO DE FORMACIÓN CONTINUADA EN PEDIATRÍA

---

León, 16 y 27 de noviembre de 2010

#### VIERNES, 26 DE NOVIEMBRE

##### URGENCIAS

- 09.30 **Protocolos de actuación y derivación hospitalaria (I): dificultad respiratoria. Afectación del estado general. Intoxicaciones.** *Dra. M<sup>a</sup> del Carmen de Fuentes Acebes* (Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud La Bañeza, León). *Dr. Daniel Mata Zubillaga* (Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León).
- 11.30 Descanso-café.
- 12.00 **Protocolos de actuación y derivación hospitalaria (II): convulsiones. Traumatismos.** *Dra. M<sup>a</sup> del Carmen de Fuentes Acebes* (Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud La Bañeza, León). *Dr. Daniel Mata Zubillaga* (Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León).
- 14.00 Comida de trabajo.

##### NEUROLOGÍA

- 16.00 **Macrocefalias y microcefalias. Manejo en Atención Primaria.** *Dra. Cristina Rodríguez Fernández* (Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial Universitario de León).
- 17.30 Descanso-café.

##### VACUNAS

- 18.00 **Actualización en vacunas. Presente y futuro.** *Dr. Francisco Álvarez García* (Pediatra de Atención Pri-

maria. Centro de Salud de Llaneras, Asturias. Miembro del Comité Asesor de Vacunas de la AEP).

#### SÁBADO, 27 DE NOVIEMBRE

##### NUTRICIÓN

- 9.30 **Novedades en la introducción de la alimentación complementaria.** *Dr. Venancio Martínez Suárez* (Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud El Llano, Gijón. Miembro del Comité de Nutrición de la AEP).
- 11.00 Descanso-café.
- 11.30 Recomendaciones para la profilaxis con vitamina D. *Dra. M<sup>a</sup> Agustina Alonso Álvarez* (Pediatra de Atención Primaria. Centro de Salud de Villalegre. Avilés).

**Organizan:** Gerencia de Atención Primaria de León. Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León.

### SEMANA CLÍNICA PEDIÁTRICA "15 AÑOS DEL CENTRO DE SALUD EL LLANO"

---

17 al 21 de enero de 2011

#### LUNES, 17 DE ENERO

- 13.00 **Exploración neurológica. Trastornos del sueño en el niño.** *Ignacio Málaga Diéguez* (Pediatría, HUCA). *Borja Bernardo Fernández* (Pediatría, Hospital Valle del Nalón).

#### MARTES, 18 DE ENERO

- 13.00 **Urgencias pediátricas: abordaje desde AP.** *Ramón Fernández Álvarez*, *Antón Castaño Ribero* (Urgencias. Hospital de Cabueñes). *María Morán Poladura* (Pediatría. Hospital de Cabueñes).



**MIÉRCOLES, 19 DE ENERO**

- 13.00 **Recomendaciones sobre cuidados cosméticos de la piel**  
**Enfermedades dermatológicas potencialmente graves.** *Eloy Rodríguez Díaz* (Dermatología. Hospital de Cabueñes).

**JUEVES, 20 DE ENERO**

- 13.00 **Casos clínicos pediátricos.** *Andrés Meana Meana* (CS La Calzada, Gijón).

**VIERNES, 21 DE ENERO**

- 12.00 **Atención del niño con sospecha de cardiopatía. Dolor torácico en pediatría. Síncope en el niño: aproximación diagnóstica.**  
*Antonio Sánchez Andrés, Bárbara Montes Zapico, Aleida Ibáñez Fernández* (Cardiología Pediátrica, HUCA).



**Fundación Ernesto Sánchez Villares**  
 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

XIV CURSO DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA  
 "BIOÉTICA Y PEDIATRÍA. ASPECTOS SOCIALES.  
 PROTECCIÓN DEL NIÑO Y POTENCIACIÓN DE SU  
 AUTONOMÍA"

*Avilés, 4 y 5 de marzo de 2011*

**VIERNES, 4 DE MARZO**

- 16.00 Entrega de documentación  
 16.15 Inauguración del curso  
 16.30 **Mesa Redonda: Protección del menor en situación de riesgo. Manejo práctico**  
 Moderadora: *M<sup>a</sup> Agustina Alonso Álvarez* (Pediatra. C.S. Villalegre. Avilés)
1. Criterios de sospecha de riesgo social. *Julián Rodríguez* (Pediatra. Urgencias Pediatría. AGC Pediatría. HUCA. Oviedo).
  2. El proceso de intervención: instituciones competentes y profesionales responsables (Recursos y sistema de protección de menores en el Principado de Asturias). *Pilar Beltrand Martínez* (Jefa de Sección de Familia del Instituto Asturiano de Atención Social a la Infancia).

18.00 Descanso. Café.

18.30 **Continuación de la mesa redonda**

3. La protección de menores desde la perspectiva legal. *Irene Arce* (Letrado defensor del menor. Asturias).
  4. El maltrato infantil. Aspectos éticos. *Carmen Martínez* (Pediatra AP. Madrid. Máster en Bioética. Grupo Trabajo Ética de la AEP).
- Debate conjunto con análisis de casos clínicos.
- 20.30 Vino español.

**SÁBADO, 5 DE MARZO**

- 09.30 **Talleres de casos prácticos** (4 grupos simultáneos con puesta en común y análisis conjunto posterior).  
 Moderadora: *Marta Sánchez Jacob* (Pediatra AP. Valladolid. Máster en Bioética. Coordinadora Grupo de Trabajo Ética de la AEP).
- 11.30 Descanso. Café.
- 12.00 **Capacidad del menor para decidir. Instrumentos para valoración.** *Montse Esquerdo* (Pediatra. Máster en Bioética. Lleida).
- 13.00 **Aspectos legales ante situaciones de disfunción familiar.** *Sergio Gallego Riestra* (Experto en Derecho Sanitario. CEAS Hospital San Agustín. Avilés).
- 14.00 Clausura.

**Organiza:** Fundación Ernesto Sánchez Villares.

**REUNIÓN DE PRIMAVERA 2011**

*Zamora, 1 y 2 de abril de 2011*

Los días 1 y 2 de abril tendrá lugar, en el Salón de Actos del Campus Universitario Viriato, de Zamora, la Reunión de Primavera de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León del año 2011.

Próximamente toda la información del congreso.

**Organiza:** SCCALP.

**16 REUNIÓN ANUAL DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE URGENCIAS DE PEDIATRÍA**

*Gijón, 7, 8 y 9 de abril de 2011*

**JUEVES, 7 DE ABRIL**

- 09.30 Pre-congreso. Talleres.  
 12.30 Reunión de la Junta Directiva.

- 15.00 Entrega de documentación.
- 16.00 Simposios. Interactivo.
- 18.15 **Conferencia inaugural. La clave del cambio.** *Dr. Javier González del Rey* (Cincinnati Children's Hospital Medical Center).
- 19.30 *Cocktail-espicha* de bienvenida.

**VIERNES, 8 DE ABRIL**

- 09.00 **Comunicaciones orales.**
- 10.30 **Posters simultáneos** con presencia de los autores. Café.
- 12.00 **Mesa Redonda. Desarrollando las competencias. El camino a seguir.**
- 13.30 Almuerzo.
- 15.00 Comunicaciones orales.
- 16.30 **Posters simultáneos** con presencia de los autores. Café.
- 17.30 **Grupos de trabajo. Secciones.**
- 19.00 **Asamblea general de socios.**

**SÁBADO, 9 DE ABRIL**

- 09.00 **Comunicaciones orales.**
- 10.30 **Mesa MIR-Mesa Enfermería** (desarrollo simultáneo).
- 11.45 Café.
- 12.15 **Reuniones con el experto.**
- 13.30 Almuerzo.
- 15.00 **Mesa Redonda: Labor de equipo.**
- 16.30 **Pósters simultáneos** con presencia de los autores. Café.
- 17.30 **Presentación resultados becas y trabajos SEUP.**
- 18.15 **Conferencia de clausura: Generación Y: ¿estamos preparados para el reto?** *Dr. Javier González del Rey* (Cincinnati Children's Hospital Medical Center).
- 21.00 **Cena de clausura.**

60º CONGRESO DE LA ASOCIACIÓN ESPAÑOLA  
DE PEDIATRÍA

*Valladolid, del 16 al 18 de junio de 2011*

El Congreso de la Asociación Española de Pediatría, principal reunión científica española dedicada a la salud del niño y del adolescente, será organizado en 2011 por la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León, siendo su sede la ciudad de Valladolid.

El amplio programa formativo del congreso, que se nutre en buena medida de las propuestas de las Secciones, Gru-

pos de Trabajo y de los miembros de la AEP, incorpora atractivos formatos de sesiones tales como Casos Clínicos Interactivos, Controversias, Mesas Redondas, Almuerzos con el Experto, etc. que se complementan con el programa de Actualización del Congreso: Pediatría Práctica que, con cerca de 40 talleres, cursos y seminarios, obtiene todos los años una excelente valoración en las encuestas y representa la firme apuesta de la AEP por la formación práctica y participativa. Un programa específico para Enfermería en Pediatría completa esta amplia oferta formativa y de actualización que incluye en total de más de 1.000 presentaciones científicas.

**Organiza:** Asociación Española de Pediatría.

**Web del Congreso:** <http://www.congresoaeop.org/web/>



**Fundación Ernesto Sánchez Villares**  
Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

XIV CONVOCATORIA DE AYUDAS A LA  
INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EPIDEMIOLÓGICA EN  
PEDIATRÍA

La **Fundación Ernesto Sánchez Villares** tiene entre sus objetivos subvencionar proyectos de investigación clínico-epidemiológicos sobre promoción de la salud y enfermedades prevalentes de la infancia, de acuerdo con las bases que establezca el patronato y la disponibilidad presupuestaria de cada ejercicio económico.

Con el fin de contribuir a la consecución de estos objetivos, la **Fundación Ernesto Sánchez Villares** destina la cantidad de **20.000 euros** para Ayudas de Investigación Clínica y Epidemiológica en el año 2011.

**Destinatarios**

El importe de las Ayudas de Investigación se destina a los pediatras de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León con el fin de fomentar la investigación clínica y facilitar la realización de proyectos de grupo.

**Solicitantes**

Serán necesarios los siguientes requisitos:

1. El investigador principal y, al menos, el 50% de los investigadores colaboradores serán socios de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León.

2. Los residentes de Pediatría deberán aportar una carta de su Jefe de Servicio justificando la condición de MIR, la fecha de terminación y su autorización para la realización del proyecto.

#### Condiciones de las ayudas

1. La Ayuda se concede por 1 año a partir de la fecha de adjudicación.
2. La dotación económica guardará relación con el presupuesto que necesariamente acompañará al proyecto y que no podrá superar los 3.000 euros. No obstante, en los 2 años siguientes a la concesión se podrá solicitar un suplemento de hasta 1.000 euros para cubrir gastos justificados, derivados de la presentación de los resultados en reuniones científicas o de su publicación, así como de la coordinación en proyectos multicéntricos.
3. Los proyectos se relacionarán preferentemente con temas de investigación clínico-epidemiológica, promoción de la salud y enfermedades prevalentes de la infancia.
4. En igualdad de condiciones, se dará preferencia a proyectos de colaboración con diferentes equipos de trabajo, a proyectos presentados por MIR de Pediatría y pediatras con ejercicio profesional inferior a 5 años, y a proyectos avalados por el Grupo de Investigación de la SCCALP.
5. Las solicitudes de proyectos deberán incluir, necesariamente:

5.1 **Solicitud:** utilizar el impreso oficial colgado en la web de la SCCALP.

#### 5.2 Memoria del proyecto:

- Título del proyecto, nombre completo del investigador principal y de todos los colaboradores, con su lugar de trabajo.
- Resumen del proyecto (máx. 15 líneas).
- Antecedentes y estado actual del tema (máx. 2 folios).
- Bibliografía más relevante sobre el tema (comentada).
- Hipótesis y objetivos.
- Metodología detallada.
- Plan de trabajo y distribución de tareas entre los investigadores.
- Experiencia del equipo investigador sobre el tema (últimos 5 años).

5.3 **Presupuesto**, incluyendo otras fuentes de financiación si las hubiera.

5.4 **Curriculum vitae** normalizado de todos los investigadores.

5.5 **Carta** del Coordinador del Grupo Investigador de la SCCALP, avalando el proyecto (cuando se disponga de dicho aval).

*Es muy recomendable que, antes de la redacción de la memoria, se lean las sugerencias que el grupo de Investigación de la SCCALP aporta en la página web de la SCCALP.*

6. El investigador principal se compromete a enviar una memoria de los resultados del trabajo en los 6 meses siguientes a la finalización del trabajo.

#### Presentación de solicitudes

El plazo de presentación finalizará el **15 de febrero de 2011**.

Las solicitudes podrán presentarse en las modalidades siguientes:

- a. Por correo tradicional o mensajería: cinco copias en papel enviadas a **Fundación Ernesto Sánchez Villares**. Área de Pediatría. Facultad de Medicina. C/Ramón y Cajal, 7; 47005-Valladolid.
- b. Por correo electrónico, copia única al Presidente de la FESV, Prof. A. Blanco Quirós, en la dirección electrónica siguiente: [ablanco@ped.uva.es](mailto:ablanco@ped.uva.es)

*Si en el plazo de 7 días no se recibiera acuse de la recepción del material, éste deberá ser reclamado al Presidente de la **Fundación Ernesto Sánchez Villares**.*

#### Selección

1. La selección de los proyectos se efectuará por el Patronato de la Fundación Sánchez Villares.
2. Las decisiones de carácter científico adoptadas por el Patronato no podrán ser recurridas.
3. Si los proyectos presentados no reunieran las condiciones de calidad exigibles a juicio del Patronato, la dotación económica podría acumularse a la del ejercicio económico siguiente.
4. La resolución de las Ayudas se hará pública antes del 30 de mayo de 2011.
5. La relación de Proyectos subvencionados se publicará en el **Boletín de Pediatría** y en la página web de la Sociedad, previa comunicación personal a los investigadores principales de cada proyecto.

## Índice de autores y materias

### Volumen L

#### ÍNDICE DE AUTORES

- Abad Arevalillo S, 123, 136, 150, 162, 163, 218  
 Ablanado Ablanado MP, 138  
 Acosta Quirce DM, 224  
 Agón P, 215  
 Alamillo Estival P, 248  
 Alberola López S, 122, 144, 231-233  
 Alcalde Martín C, 138, 152, 154  
 Alcántara Canabal L, 4, 125, 166  
 Alcedo Olea R, 152, 159, 160, 239, 246  
 Alía Arroyo I, 218  
 Alonso Álvarez MA, 95  
 Alonso Lencina C, 130, 253  
 Alonso López J, 145  
 Alonso Lorenzo J, 145  
 Alonso Quintela P, 238, 251  
 Alonso Ramos MJ, 223  
 Alonso-Franch M, 123  
 Alonso-Lebrero E, 80  
 Álvarez AB, 122  
 Álvarez Álvarez C, 210, 212  
 Álvarez Caro F, 147  
 Álvarez CC, 28  
 Álvarez García F, 147  
 Álvarez González AB, 125, 153, 165, 252  
 Álvarez Granda JL, 210, 212, 217, 218, 230, 234, 237  
 Álvarez Muñoz A, 131  
 Álvarez Muñoz V, 128, 132  
 Álvarez Ramos R, 285  
 Álvarez V, 156  
 Álvarez-Caro F, 147  
 Andrés de Llano JM, 218, 219, 232, 233  
 Andrés de Llano MC, 233  
 Antón Garrapucho C, 222  
 Antuña García MJ, 138  
 Aragón López A, 222  
 Arbona C, 249  
 Ardela Díaz E, 211  
 Árdela E, 227  
 Ardura Fernández J, 218, 219  
 Arenas J, 161  
 Arias Álvarez J, 43, 66, 314  
 Arnaez Solís J, 251  
 Arriba-Méndez S, 87  
 Arriola Rodríguez Cabello S, 129, 218, 240  
 Arroyo Hernández M, 128  
 Artola Aizalde E, 263  
 Asensio Monge I, 241, 242  
 Barreñada Sanz Y, 163  
 Barriada Álvarez L, 244, 252  
 Bartolomé Porro JM, 224  
 Bausela Herreras E, 33, 272, 291  
 Bautista Mezquita B, 220, 227, 238  
 Bellido Recoder S, 217  
 Belloso Martín-Mateos M, 241  
 Benito Bernal AI, 231, 252  
 Benito F, 213, 214  
 Benito Fernández S, 212, 217, 218, 230  
 Benito Pastor H, 134, 138, 154  
 Benito Zaballos MF, 222  
 Bercerdo Sanz A, 152, 174  
 Bermejo Arnedo I, 244  
 Bertholt ML, 123, 216, 220, 222, 224, 229, 233, 235, 248  
 Blanco A, 149  
 Blanco Barrio A, 251, 161  
 Blanco Carbajo ML, 222  
 Blanco P, 213  
 Blanco Quirós A, 223  
 Boga Riveiro JA, 128  
 Bote Mohedano J, 220, 227, 238  
 Bousoño García C, 4, 128, 129, 211  
 Bueno Pardo S, 147  
 Burgués A, 215  
 Bustamante Hervás C, 161, 239, 251  
 Cabero Pérez MJ, 203, 212, 237  
 Caldeiro MJ, 123  
 Calderón Rodríguez S, 152, 154, 166  
 Calle Miguel L, 133, 148, 158, 160, 161, 228, 246  
 Calleja López SD, 160, 239  
 Calvo C, 123  
 Calvo Romero C, 197, 223  
 Campo Fernández MN, 134, 138, 152, 158  
 Cancela Muñiz V, 263  
 Cancho Candela R, 154  
 Cano Garcinuño A, 135, 144  
 Cantero Tejedor T, 220  
 Cañete Chalver B, 140  
 Carbajosa Herrero T, 245  
 Carbajosa MT, 164  
 Carbayo Tardáguila L, 227  
 Carnicero Fernández S, 216  
 Carvajal Urueña I, 135  
 Casares Alonso I, 144  
 Castañón L, 252  
 Castañón López L, 131  
 Castrillo Bustamante S, 160, 223  
 Cebrián C, 156  
 Cebrián Muiños C, 131, 144, 238  
 Cebrián Muiños S, 132  
 Cedeño Montaña J, 236, 237, 242, 243  
 Centeno Malfaz F, 154, 166  
 Cero Ibáñez G, 235  
 Chanca Zardaín P, 141  
 Ciciliani S, 130, 248, 253  
 Cilla Lizarraga A, 149, 239, 247, 251  
 Civantos Fuentes E, 261  
 Cobo Ruisánchez A, 144, 157  
 Cobros García P, 224  
 Concepción Masip MT, 300  
 Concha Torr A, 133  
 Conde Redondo F, 218  
 Conejo Moreno D, 253  
 Cordón Rodríguez M, 235  
 Cordovilla R, 213  
 Crespo Valderrábano L, 226  
 Criado Muriel C, 209, 247  
 Cuscó Fernández MJ, 277  
 Da Cuña Vicente R, 137, 159  
 Dávila González I, 212  
 De Andrés AG, 155  
 De Arriba Méndez S, 177, 182, 188  
 De Celis L, 209  
 De Frutos Martínez C, 239  
 De Juan Álvarez A, 128, 147, 153  
 De la Fuente G, 222, 245, 252  
 De la Mata Franco G, 1

- De la Rosa J, 130  
 De la Torre Bermejo ML, 216  
 De la Torre Santos S, 235  
 De Lamas Pérez C, 153, 165, 231, 236, 237, 241  
 De las Heras Días-Varela C, 152  
 De Miguel Mailén A, 229  
 De Santiago M, 244  
 Del Blanco Gómez I, 136, 248  
 Del Busto Griñón C, 133, 157, 158, 226  
 Del Val Vega C, 149  
 Díaz M, 247  
 Díaz Martín JJ, 128, 129, 211  
 Díaz Vázquez CA, 135  
 Díez Estrada E, 145  
 Domínguez Aurrecochea B, 135, 145  
 Domínguez Bernal E, 149, 152, 159, 160, 239, 246  
 Domínguez Carral J, 129, 240  
 Domínguez Manzano P, 235, 250  
 Domínguez Vallejo FJ, 211, 227  
 Dulce Lafuente E, 154, 164  
 Escudero Bueno G, 209, 247  
 Expósito Alonso L, 17, 214  
 Expósito de Mena H, 209, 247  
 Expósito L, 214  
 Farpón A, 156, 247  
 Fernández Aguirregoitia J, 253  
 Fernández Alonso JE, 229  
 Fernández Álvarez D, 122, 125, 153  
 Fernández Alvarez R, 133, 226  
 Fernández Arribas JL, 134, 154, 158, 226  
 Fernández Barrio B, 126, 127  
 Fernández Calvo F, 163  
 Fernández Calvo JL, 150, 162, 163, 224, 244  
 Fernández Carrión F, 213, 214  
 Fernández Carvajal I, 223  
 Fernández Colomer B, 155, 161  
 Fernández Cuesta LM, 232  
 Fernández D, 125  
 Fernández de Miguel S, 213, 250  
 Fernández F, 125, 214  
 Fernández Fernández A, 140  
 Fernández Fernández E, 246  
 Fernández Fernández EM, 11, 123, 157, 160  
 Fernández Fernández M, 130, 221  
 Fernández García MS, 138  
 Fernández González MA, 229  
 Fernández González N, 246  
 Fernández González P, 225, 229, 245  
 Fernández Hernández S, 251  
 Fernández Hernández SM, 130  
 Fernández Iglesia V, 130, 131, 150, 162, 163, 221, 223, 240  
 Fernández Menéndez JM, 39  
 Fernández Montes R, 129, 147  
 Fernández Pérez L, 21, 150, 210, 249, 285  
 Fernández Pérez M, 139, 140-143  
 Fernández Pérez ML, 155, 163, 225, 252  
 Fernández Ramos C, 263  
 Fernández Ramos D, 165  
 Fernández Román MC, 232  
 Fernández S, 213  
 Fernández Tejada E, 123  
 Fernández Toral J, 113, 125, 153, 166  
 Fernández-Reinares JL, 214  
 Ferrero de la Mano L, 219  
 Fournier Carrera M, 136, 137, 150, 162, 218  
 Fuentes Aparicio V, 80  
 Fuentes E, 161  
 Gaboli M, 213, 214  
 Gajate García A, 244, 252  
 Galbe Sada M, 138, 157  
 Gallego Delgado L, 122, 125, 153, 231, 241-243  
 García A, 246  
 García Álvarez FJ, 133, 153  
 García Blanco MA, 220  
 García Blázquez L, 149, 152, 159, 160, 246  
 García Castro M, 166  
 García Catorceno L, 233  
 García de Ribera C, 25  
 García Fuentes M, 234, 237  
 García García E, 226  
 García García P, 153  
 García González M, 128, 136  
 García González P, 148, 160, 222  
 García Gutiérrez P, 137  
 García Merino A, 135  
 García Nieto VM, 102, 261  
 García P, 164  
 García Parrón A, 220  
 García R, 164  
 García Rodríguez VE, 102  
 García Sánchez R, 214, 245  
 García Saseta P, 163, 216, 219, 224, 228, 230  
 García Suárez M, 229  
 García Suquía M, 222, 245  
 García Valle E, 217  
 García Velázquez J, 149, 159, 160  
 Garmendia Leiza JR, 218, 219  
 Garrido E, 155  
 Garrido García E, 131, 162, 163, 219, 223, 240, 252  
 Garrido Pedraz JM, 209, 220, 227, 238  
 Garrote Molpeceres R, 136, 137, 150, 162, 163  
 Garrote R, 123  
 Garzón Guiteria MT, 227, 238, 209  
 Gautreaux Minaya S, 219, 238, 251  
 Geijo Uribe S, 25  
 Gil Juan M, 218, 219  
 Gil Sánchez A, 220, 247  
 Gómez de Quero Masía P, 213  
 Gómez de Quero P, 125, 213  
 Gómez Farpón A, 131, 132, 246  
 Gómez Sáez F, 136, 248  
 Gómez Sánchez E, 136, 248  
 González de Dios J, 134  
 González E, 214  
 González Fernández B, 152  
 González García B, 138, 151, 154, 158  
 González González C, 136, 137, 150, 162, 163  
 González González M, 209, 247  
 González Ildelfonso P, 231, 236  
 González Jiménez D, 4, 128  
 González Martín L, 138, 152, 154, 158  
 González Martínez T, 228  
 González Muñiz S, 281  
 González Prieto A, 209, 247  
 González Salas E, 17, 214  
 González Sánchez M, 125, 133, 153, 155, 166, 281  
 González Torroglosa MC, 216, 220, 222, 224, 229, 231, 233, 235, 248  
 González-Lamuño D, 234  
 Gonzalvo Rodríguez C, 139, 140, 142  
 Gorozarri Gallo B, 17  
 Granda Morán V, 314  
 Grande Benito A, 17, 243  
 Granell C, 156, 247  
 Granell Suárez C, 131, 132  
 Gresa Muñoz M, 261  
 Guerra Díez JL, 210, 212, 217, 218, 230  
 Gutiérrez Abad C, 134, 154, 226  
 Gutiérrez Dueñas JM, 211, 227  
 Gutiérrez M, 247  
 Gutiérrez Moreno M, 247, 253  
 Heras MI, 164  
 Hernández Encinas A, 145, 145  
 Hernández Fabián A, 250  
 Hernández Garrido S, 159  
 Hernández González M<sup>a</sup>J, 306  
 Hernández Macho BE, 239, 246  
 Hernández Nieto MJ, 248  
 Hernando Acero I, 166  
 Hernando Solé L, 241, 242  
 Herrero González I, 157  
 Hidalgo F, 209  
 Hierro Delgado E, 150, 249  
 Hortelano López M, 159, 246  
 Hortigüela Saeta M, 247  
 Huidobro Labarga B, 136  
 Iglesias Blázquez C, 21, 210, 221, 285  
 Iglesias Carbajo A, 139, 143  
 Iglesias Fernández V, 155  
 Imaz Roncero C, 25  
 Infante López ME, 151, 164, 166

- Iñesta Mena C, 133, 148, 157, 158, 161, 228, 246  
 Iparraguirre Rodríguez S, 130, 136, 149, 239, 251  
 Isabel Marín Urueña S, 164  
 Isidoro García M, 212  
 Izquierdo Caballero R, 151, 164, 166  
 Izquierdo Herrero E, 162, 218, 224, 232  
 Jiménez Casso MS, 149, 160, 239  
 Jiménez González A, 21, 285  
 Jiménez Treviño S, 4, 128, 129, 211, 229  
 Justo Vaquero P, 244  
 Kanaan Leis S, 153, 164, 277  
 Lamas C, 122  
 Lamas Pérez C, 125  
 Lanza Saiz R, 23, 237  
 Lapeña López de Armentia S, 150  
 Lapeña S, 324  
 Lareu Vidal S, 147  
 Larrea Tamayo E, 125, 133, 155, 217, 281  
 Ledesma Benitez I, 130, 150, 155  
 Leonardo Cabello MT, 129, 237, 240, 249  
 Liqueste Arauzo L, 152, 154, 164  
 Lista Araujo MT, 210  
 Llano Rivas I, 113, 125, 166  
 Lobete Prieto C, 128, 217  
 Lobo Martínez P, 150, 210, 221, 238, 240, 249  
 Lombraña Álvarez E, 133, 148, 157, 158, 160, 161, 226, 228  
 López A, 156, 247  
 López Benito MM, 140  
 López López A, 131, 132  
 López López MA, 246  
 López Martínez A, 225, 229, 245  
 López Villar P, 123  
 López-Herce Cid J, 126, 127  
 Lorente Toledano F, 171, 212  
 Lorenzo G, 210, 211, 227  
 Lorenzo GR, 130  
 Lozano de la Torre MJ, 210  
 Lozano Losada S, 122, 125, 153, 165, 209, 243, 252  
 Lozano MJ, 249  
 Luances RP, 216  
 Luis Yanes MI, 56, 102  
 Luzuriaga C, 123  
 Macías Iglesias EM, 212  
 Málaga Diéguez I, 43, 66, 314  
 Maldonado Ruiz E, 216, 220, 222, 224, 229, 235, 248  
 Maldonado Sánchez B, 224  
 Malmierca Sánchez F, 169  
 Mantecón Fernández L, 225, 229, 245  
 Manzano Recio F, 234, 235  
 Marchena Morera H, 291  
 Marcos Temprano M, 244  
 Marín Urueña S, 151, 166  
 Martín Alonso M, 237, 241-243  
 Martín Díaz MC, 220  
 Martín García MA, 129, 147  
 Martín Hernandez D, 236, 237, 241  
 Martín Pinto F, 211, 227  
 Martín Sanz A, 161  
 Martínez Arbeloa I, 130, 149, 247, 253  
 Martínez C, 241  
 Martínez Cuéllar MM, 248  
 Martínez de Irujo Irañeta MJ, 235  
 Martínez Gutiérrez G, 33  
 Martínez Sáenz de Jubera J, 131, 150, 219, 240, 249  
 Martínez Saenz J, 252  
 Martínez Suárez V, 144, 76, 78  
 Martínez-Almoyna C, 156  
 Martínez-Almoyna Rullán C, 131, 132  
 Martino Alba R, 108  
 Marugán de Miguelsanz JM, 25, 53, 123, 136, 193, 215, 324  
 Mata Zubillaga D, 162, 210, 223, 238, 249  
 Mateos A, 165  
 Mateos Diego A, 125, 241, 243  
 Mateos Pérez G, 231, 252  
 Mateos Polo M, 165  
 Matías del Pozo V, 136  
 Matos Marcos J, 140  
 Mayordomo Colunga J, 281  
 Meana Meana A, 123  
 Melgar Pérez J, 11, 123, 133, 157, 158, 160, 226  
 Mencía Bartolomé S, 126, 127  
 Menéndez Arias C, 11, 152, 157, 160, 211, 228  
 Merino Arribas JM, 252  
 Merino Marcos L, 227  
 Miñones Suárez L, 129, 138  
 Miranda Vega M, 130, 149, 247, 248  
 Mola Caballero de Rodas P, 135  
 Molina Hernando JA, 235  
 Molinos Noriella C, 128, 211  
 Monleón Luque M, 108  
 Montalvo Ávalos C, 245, 246  
 Montejo Vicente MM, 151, 164, 166  
 Montes Granda M, 147, 217  
 Montes Zapico B, 147, 157  
 Monzón Corral L, 250  
 Mora Gandarillas I, 135, 139  
 Mora Matilla M, 238, 249, 251  
 Morales Luengo F, 125  
 Morales Sánchez R, 130, 155, 238, 285  
 Morán Poladura M, 28, 123, 133, 157, 158, 160, 161  
 Moreno Duque D, 162, 219, 223  
 Moreno Duque LD, 131, 150, 155, 163, 225, 252  
 Moreno Duque Lizbely D, 240  
 Moreno E, 123  
 Moreno Gómez E, 136, 137, 162  
 Moreno Jiménez D, 297  
 Moreno Sánchez R, 212  
 Moro Tapia E, 231, 232  
 Mulero Collantes I, 151  
 Muñoz Sesmero M, 136, 137, 150, 162, 163  
 Murga Herrera V, 213, 250, 277  
 Muriel M, 122, 125  
 Muriel Ramos M, 153, 165  
 Muriel Sánchez M, 125  
 Naharro Fernández C, 129  
 Naranjo González C, 212, 217, 218, 230  
 Naranjo Vivas D, 251  
 Nieto A, 93  
 Nieto Almeida B, 297  
 Nieto Pastor B, 222  
 Nieto Sánchez R, 228  
 Noriega MJ, 237  
 Norriella García B, 160  
 Núñez Rodríguez FJ, 263  
 Ochoa Sangrador C, 134  
 Olazabal Malo de Molina JI, 157  
 Orizaola A, 249  
 Orizaola Ingelmo A, 129  
 Orozco Moreno CI, 33  
 Orozco Pradanos S, 216  
 Ortega Casanueva C, 149, 152, 159, 160, 177, 182, 188, 239  
 Oulego Erroz I, 219, 221, 223, 225, 251  
 Oyagüez Ugidos PP, 136  
 Pacheco González R, 235, 250  
 Pacheco R, 222, 245  
 Palacios Sánchez M, 217  
 Palau Benavides MT, 131, 162, 324  
 Palenzuela I, 123  
 Pardo de la Vega R, 28, 11, 160  
 Pascual A, 249  
 Pascual Bonilla A, 230  
 Payo Pérez R, 213, 214  
 Pellegrini Belinchón J, 157, 177, 182, 188  
 Peña Valenceja A, 248  
 Perales Vinagre Y, 231  
 Pereira Bezanilla E, 129, 240, 249  
 Pérez Candás JI, 145, 145  
 Pérez García I, 144, 231, 232  
 Pérez Gutiérrez E, 158, 226  
 Pérez Hjarubia M, 220  
 Pérez Méndez C, 147, 148  
 Pérez Sandoval T, 225  
 Pérez Santos AB, 129, 210  
 Pesquera Cabezas R, 234  
 Pinilla García D, 244, 252  
 Pino Vázquez A, 150, 218, 224  
 Plata B, 164

Plata Izquierdo B, 125  
 Portugal Rodríguez R, 130, 149, 161, 239, 251  
 Prieto Matos P, 209, 234-237, 241-243  
 Prieto Veiga J, 236, 237, 241-243  
 Puente Montes S, 134, 154, 226  
 Puertas García V, 158  
 Puertas Martín V, 138, 154  
 Pumarada Prieto M, 129, 133, 240  
 Quiroga González R, 155, 166  
 Ramírez Benítez Y, 33, 291  
 Ramírez Cuentas JH, 210  
 Ramos Díaz L, 17  
 Ramos Polo E, 4  
 Rebollo A, 123  
 Recio Pascual V, 21, 131, 162, 163, 223  
 Redondo Granado MJ, 216, 228, 230  
 Redondo MP, 123  
 Redondo Sánchez D, 122, 125, 153, 165, 209, 241-243  
 Regueras Santos L, 21, 240  
 Reig Del Moral C, 149, 152, 159  
 Rekarte García S, 225, 229, 245  
 Rellán Rodríguez S, 150  
 Remesal A, 164, 222  
 Riancho JA, 234  
 Riaño Galán I, 122  
 Rodrigo J, 149  
 Rodrigo Jiménez M<sup>o</sup>D, 310  
 Rodrigo Palacios J, 263  
 Rodríguez A, 161  
 Rodríguez de la Rúa V, 217  
 Rodríguez Díaz E, 157, 158  
 Rodríguez Fernández C, 21, 155, 225, 285  
 Rodríguez Fernández LM, 130, 144, 221, 225  
 Rodríguez LM, 324  
 Rodríguez Suárez J, 128  
 Rois López RM, 141  
 Rojo Fernández MI, 222  
 Rosique B, 252  
 Rosón Varas M, 252  
 Rubiera Pérez G, 233  
 Rubín De la Vega E, 240  
 Ruiz del Árbol Sánchez P, 147  
 Ruiz García S, 233  
 Ruiz Ruiz AM, 230  
 Rus Palacios M, 108  
 Sabín Carreño S, 277  
 Sacoto G, 215  
 Samaniego Fernández CM, 151, 164, 166  
 San Feliciano L, 164  
 San Feliciano Martín L, 245  
 Sánchez Abuín A, 163, 224  
 Sánchez García A, 134, 138, 151, 164  
 Sánchez Granados JM, 277  
 Sánchez Jacob M, 159

Sancho Gutiérrez R, 218  
 Santamaría Marcos E, 138  
 Santana Rodríguez C, 159, 223  
 Santos Borbujo J, 250  
 Sariego Jamardo A, 155, 166, 281  
 Schuffelmann Gutiérrez S, 161  
 Serrano Acebes P, 246  
 Serrano Ayestarán O, 277  
 Serrano Pintado I, 241, 242  
 Sevillano Benito I, 134, 152, 154, 158  
 Silva Rico JC, 139  
 Solís G, 28  
 Solís Sánchez G, 11, 157  
 Solís Sánchez P, 137  
 Suárez C, 161  
 Suárez Castañón C, 11, 123, 133, 144, 148, 157, 158, 160, 211, 226, 228, 246  
 Suárez Fernández J, 161  
 Suárez Saavedra S, 128  
 Taborga Díaz E, 144  
 Tellería Orriols JJ, 223  
 Tobar Chaves C, 234  
 Torres Hinojal C, 228  
 Torres MC, 123  
 Torres Peral R, 17, 243  
 Trelles García G, 141  
 Urbano Villaescusa J, 126, 127  
 Urueña Leal MC, 222  
 Valdés Diéguez E, 246  
 Vázquez Fernández ME, 244, 252  
 Vázquez Fernández MJ, 244, 252  
 Vázquez S, 215  
 Vega del Val C, 130, 161, 247  
 Vega Mata N, 131, 132, 246  
 Vega N, 156, 247  
 Vegas Álvarez AM, 152, 154  
 Velasco Zúñiga R, 134, 154, 158, 226  
 Vicente Calderón C, 62  
 Villa Francisco C, 218  
 Villagómez J, 215  
 Villalba Yarza A, 241  
 Villegas N, 123  
 Viñals González F, 238  
 Vivanco Allende A, 155, 217, 246  
 Vizcaíno López I, 216, 228, 230  
 Weruaga Rey A, 225  
 Zabaleta Camino C, 136  
 Zapatero Remón L, 80

#### ÍNDICE DE MATERIAS

Adenosina, 285  
 Alergia a alimentos, 80  
 Alergia a medicamentos, 87  
 Alergia respiratoria, 93  
 Anastrozol, 263  
 Aneurismas coronarios, 4

Anorexia, 25  
 Arritmia, 285  
 Asma, 174, 177, 188  
 Audición fonémica, 33  
 Autismo, 113  
 Cardiología pediátrica, 285  
 Cistinuria, 62  
 Cognición, 291  
 Colestasis con GGT normal, 17  
 Cólico del lactante, 197  
 Convulsiones, 21  
 Crisis vaso-oclusivas, 281  
 Cuidados paliativos, 108  
 Daño cerebral adquirido, 291  
 Déficit de atención e hiperactividad, 33  
 Dermatitis de contacto, 297  
 Drepanocitosis homocigoto, 281  
 Ecocardiografía, 11  
 Enfermedad celíaca, 53  
 Enfermedad invasora neumocócica, 277  
 Fobia al atragantamiento, 25  
 Función ejecutiva, 272  
 Gastroenteritis, 21  
 Ginecomastia, 263  
 Henna negra, 297  
 Hipercalcemia, 28  
 Hipomagnesemia, 306  
 Hipouricemia renal, 108  
 Historia de la Pediatría, 39  
 Infección del tracto urinario, 102  
 Infección por virus Epstein-Barr, 17  
 Kawasaki, enfermedad de, 4  
 Lóbulo frontal y preescolares, 272  
 Luria-inicial, 33  
 Meningitis, 277  
 Movimientos migratorios, 281  
 Necrosis grasa subcutánea, 28  
 Neonatos, 11, 28  
 Neumococo, 277  
 Neurodesarrollo, 291  
 Nutrición infantil, 193, 197, 203  
 Parafenilendiamina, 297  
 Patrones de maduración, 272  
 Profilaxis de Vitamina D, 95  
 Raloxifeno, 263  
 Raquitismo hipofosfatémico, 56  
 Regulación verbal, 33  
 Rotavirus, 21  
 Serotipo, 277  
 Síndrome torácico agudo, 281  
 Soplo cardíaco, 11  
 Tamoxifeno, 263  
 Taquicardia supraventricular, 285  
 Tatuaje, 297  
 Trastornos de la deglución, 25  
 Trastornos del aprendizaje, 43, 66, 314  
 Vasculitis, 4

# Normas de publicación

---

El **Boletín de Pediatría** tiene como finalidad la publicación y divulgación de trabajos relacionados con la patología médica y quirúrgica del niño y del adolescente, así como de cualquier aspecto relacionado con su salud y con su calidad de vida. El *Boletín de Pediatría* es el órgano de expresión de las actividades científicas, profesionales y sociales de la **Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León**.

## CONTENIDO

El *Boletín de Pediatría* consta de las siguientes secciones:

- **Originales:** Trabajos de investigación clínica o básica, efectuados con un diseño analítico de encuestas transversales, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. El número de citas no debe ser superior a 40 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 8. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 6.
- **Casos Clínicos:** Descripción de uno o, preferentemente, de varios casos clínicos de especial interés, cuya observación suponga una aportación al conocimiento de la enfermedad. El número de palabras no debe ser superior a 1.500, el de citas bibliográficas a 20 y el de figuras y/o tablas no debe exceder conjuntamente de 4. Se recomienda que el número de firmantes no sea superior a 5.
- **Cartas al Director:** Discusión en relación con trabajos publicados recientemente en el *Boletín de Pediatría* con opiniones, observaciones o experiencias que, por sus características, puedan resumirse en un texto que no supere 750 palabras, 10 citas bibliográficas y 1 tabla o figura. El número de firmantes no debe ser superior a 4.
- **Revisiones:** Revisión de algún tema de actualidad que no esté abordado de esa manera en libros o monografías de uso habitual. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras.
- **Otras secciones:** El *Boletín de Pediatría* tiene también otras secciones, como Editoriales, Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos, Informes Técnicos, Formación Continuada, Conferencias y Artículos Especiales, que son encargados por el Comité de Redacción del *Boletín*. Los autores que deseen colaborar espontáneamente con estas Secciones deben consultar previamente con la Dirección del *Boletín*.

## PRESENTACIÓN Y ESTRUCTURA DE LOS TRABAJOS

Los trabajos deben ser inéditos y no estar sometidos simultáneamente a proceso de evaluación o aceptación en otras revistas. En el caso de que se hayan publicado de forma parcial, por ejemplo, como resúmenes, deberá indicarse en el texto. Los autores son los responsables de obtener los permisos para la reproducción de textos, tablas o figuras de otras publicaciones, permisos que deben obtenerse de los autores y de los editores de las mismas.

Los trabajos se presentarán en formato DIN A4, a doble espacio y con márgenes no inferiores a 2,5 cm, ordenados en páginas separadas del siguiente modo: página titular, resumen y palabras clave, texto, bibliografía, tablas, figuras, pies de tablas y/o de figuras. Todas las páginas deberán numerarse de manera correlativa en las esquinas superior o inferior derechas, comenzando por la Página titular.

## 1. Página Titular

Debe contener los datos siguientes:

- Título del trabajo.
- Lista de autores (nombre y uno o dos apellidos), con el mismo orden que deben aparecer en la publicación.
- Departamento/s o Institución/es en donde se han realizado el trabajo.
- Nombre, dirección postal, teléfono y dirección de correo electrónico de la persona a la que debe dirigirse la correspondencia.
- Si el trabajo ha sido financiado debe indicarse el origen y numeración de dicha financiación.
- Fecha de envío.

## 2. Resumen y palabras clave

El **Resumen** es uno de los apartados más importantes del manuscrito, porque a través de él se obtiene la información básica del estudio en los índices bibliográficos. Su extensión no debe ser superior a 250 ni inferior a 150 palabras, estructurándose un esquema similar al del manuscrito: los Originales con introducción y objetivos, material o pacientes y métodos, resultados, y conclusiones; las Notas Clínicas con introducción, caso/s clínico/s y conclusiones; y las Revisiones con objetivo, desarrollo, conclusiones.

Al final de la página en que figure el Resumen deben incluirse de 3 a 8 **Palabras Clave**, ordenadas alfabéticamente y relacionadas con el contenido del trabajo, siendo aconsejable el empleo de términos que coincidan con descriptores listados en el *Medical Subject Headings* de *Index Medicus*.

## 3. Título, Resumen y Palabras Clave en inglés

Debe incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave. Esta traducción podrá ser elaborada por la redacción del *Boletín*.

## 4. Texto

Se recomienda la redacción del texto en impersonal y con muy pocas abreviaturas que, en su caso, deben adaptarse a las empleadas internacionalmente, definiéndolas en el momento en que aparecen por primera vez en el texto. No deben incluirse abreviaturas en el Título ni en el Resumen. Cuando se empleen más de 3 abreviaturas, deberán describirse conjunta y específicamente en una Tabla.

Las recomendaciones para los distintos apartados del texto son las siguientes:

- **Introducción:** debe ser breve, con la información imprescindible para que el lector comprenda el texto posterior, sin pretender la revisión exhaustiva del problema y sin contener tablas ni figuras. En el último párrafo se deben indicar de manera clara el o los objetivos del trabajo.
- **Material o pacientes y métodos:** debe describir claramente los criterios de selección del material o de los pacientes del estudio, el diseño del mismo y las técnicas utilizadas, con detalles suficientes para que puedan reproducirse estudios similares, refiriendo con detalle los métodos estadísticos y el poder de significación. Cuando proceda, se mencionará la obtención de consentimiento infor-



mado y la aprobación del estudio por el “Comité Ético de Investigación Clínica” de las instituciones donde se han realizado.

Las referencias a fármacos deben hacerse mediante sus nombres genéricos. Las unidades de parámetros paraclínicos y de laboratorio deben ajustarse a las normas internacionales.

- **Resultados:** deben describirse únicamente los datos más relevantes, sin interpretarlos y sin repetirlos en el texto cuando ya se han referido en las tablas o en las figuras.
- **Discusión:** se deben exponer las opiniones personales de los autores sobre el tema, destacando: 1) el significado y la aplicación práctica de los resultados obtenidos; 2) las consideraciones sobre una posible inconsistencia de la metodología y las razones por las que pueden ser válidos los resultados; 3) la relación con publicaciones similares y su comparación con aspectos concordantes y discordantes; y 4) las indicaciones y directrices para futuras investigaciones. Debe evitarse que la discusión se convierta en una revisión del tema, así como reiterar conceptos que hayan sido expuestos en la introducción. Tampoco deben repetirse los resultados del trabajo ni se deben extraer conclusiones que no estén basadas en los resultados obtenidos.

## 5. Bibliografía

Las citas bibliográficas deben ser numeradas por el orden de aparición en el texto, en donde se referirán entre paréntesis. La referencia de artículos de revista se hará así: autores (empleando el o los apellidos seguidos de la inicial del nombre, sin puntuación, y separando cada autor por una coma), el título completo del artículo en el idioma original, el nombre abreviado de la revista (las indicadas en *List of Journals Indexed del Index Medicus*, año de aparición, volumen, primera página y última página. Deben mencionarse todos los autores cuando sean 6 o menos; cuando sean 7 o más se citarán los 6 primeros añadiendo después “et al”. Un estilo similar se empleará para las citas de libros. Ejemplos:

- *Artículos en revistas:* Ruiz M, Coll MJ, Pampols T, Giros M. X-linked adrenoleukodystrophy: Phenotype distribution and expression in spanish kindreds. *Am J Med Genet* 1998; 76: 424-426.

- *Autor corporativo:* Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8 (Suppl. 7): 8-96.

- *Libro completo:* Fejerman N, Fernández-Álvarez E. Neurología pediátrica. Segunda edición. Buenos Aires: Panamericana; 1997.

- *Capítulo de libro:* Casado Flores J, Serrano A. Coma por traumatismo craneoencefálico en la infancia. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). Coma en pediatría. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 129-136.

La bibliografía debe estar actualizada, siendo recomendable la citación de trabajos publicados en castellano que sean considerados relevantes para los autores. No deben incluirse en la bibliografía citaciones del estilo de “comunicación personal”, “en preparación”, o “en prensa”.

## 6. Tablas

Deben ser numeradas en *caracteres romanos* por orden de aparición en el texto. No sobrepasarán el tamaño de un folio y se remitirán en hojas separadas. Si se utilizan abreviaturas, deberán explicarse en la leyenda correspondiente. Cuando se haya efectuado un estudio estadístico se indicará la técnica empleada y el nivel de significación. Debe evitarse la presentación de los mismos datos en texto, tablas y figuras.

## 7. Figuras

Tanto se trate de gráficos, dibujos o fotografías, se numerarán en *caracteres árabes* por orden de aparición en el texto. Deben entregarse

en papel o en copia de fotografía nítida en blanco y negro (no diapositiva) de un tamaño máximo de 20,3 por 25,4 cm. Las letras, números y símbolos que aparezcan en las figuras deben ser claros y uniformes, y de tamaño suficiente para que la reducción de la figura no conlleve a que sean ilegibles. En el dorso de la figura debe adherirse una etiqueta en la que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma, por ejemplo, con una flecha. Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. Las microfotografías deben incluir escala e indicación de los aumentos.

Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o de dibujos en color, siempre que sea aceptado por el Comité de Redacción y exista un acuerdo económico previo de los autores con la editorial. Si se reproducen fotografías con rostros de pacientes, éstos no deben resultar identificables y, si lo son, deben acompañarse de un permiso escrito de los padres en los que autoricen su reproducción. Los pies de figuras aparecerán en una hoja conjunta, indicando en ellos el título de la figura, breves observaciones y abreviaturas de la misma, de modo que se comprenda cada figura sin necesidad de leer el artículo.

## ENVÍO DE LOS TRABAJOS ORIGINALES

Debe enviarse **cada trabajo original con un juego de tablas y de figuras** por correo electrónico a:

Luis Miguel Rodríguez Fernández  
 Director del Boletín de Pediatría  
 Dirección: boletin@sccalp.org

El trabajo debe acompañarse de una carta de presentación digitalizada y firmada por todos los autores, en la que deben expresar la originalidad del estudio y la cesión de los derechos de propiedad en caso de publicación del trabajo.

Antes de enviar el trabajo se recomienda releer el texto, corregir los errores del mismo, revisar la numeración de la bibliografía, tablas y figuras y, finalmente, **comprobar el contenido del envío:**

- Carta con firma de todos los autores.
- Página titular con título, lista de autores, nombre y dirección del Centro, financiación, teléfono, correo electrónico, y fecha de envío.
- Resumen y palabras clave en castellano y, si es posible, en inglés.
- Texto.
- Bibliografía (en hojas aparte).
- Tablas (en hojas aparte).
- Leyendas de las tablas (en hoja aparte).
- Leyendas de las figuras (en hoja aparte).
- Figuras identificadas.

No es necesaria la remisión de material por correo postal, salvo cuando no sea posible el envío electrónico de la **carta de presentación de los autores** y en los casos en que sea obligatoria la inclusión de una **carta de permiso, si se reproduce material, y/o el consentimiento firmado por los padres**. El envío de esos documentos deberá hacerse por correo postal a la dirección:

Luis Miguel Rodríguez Fernández  
 Director del Boletín de Pediatría  
 Servicio de Pediatría. Hospital de León.  
 Altos de Nava s/n. 24071 León.

## Para una información más amplia se recomienda consultar:

1. Manual de Estilo. Medicina Clínica. Barcelona: Doyma; 1993.
2. Uniform Requirements for manuscripts submitted to biomedical journals. *N Engl J Med* 1997; 336: 309-316.