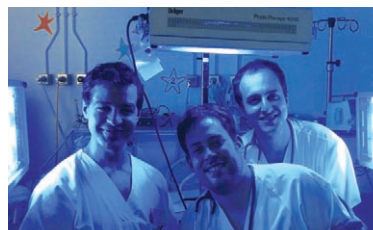




El Rincón del Residente



Coordinadores:

J. Pérez Sanz, D. Gómez Andrés, J. Rodríguez Contreras
Residentes de Pediatría. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid

El Rincón del Residente es una apuesta arriesgada de Pediatría Integral. No hemos querido hacer una sección por residentes para residentes. Yendo más allá, hemos querido hacer una sección por residentes para todo aquel que pueda estar interesado. Tiene la intención de ser un espacio para publicaciones hechas por residentes sobre casos clínicos, imágenes y revisión bibliográfica. ¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en www.sepeap.org

Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

L. Alonso Romero*, C.A. Marcos Cordova**,

I. Guillén Rodríguez**, A.M. Leal Ramírez*

*Médico Residente de Pediatría. **Médico Adjunto UGC Pediatría y Neonatología.
Hospital Universitario Virgen de Valme. Sevilla

Pediatr Integral 2013; XVII(4): 291-295

Recién nacido (RN) en el que se realiza estudio cardiológico a las 48 horas de vida por soplo cardíaco de características orgánicas. Antecedentes perinatales: RN a término con peso adecuado a la edad gestacional. Cesárea por sospecha de pérdida de bienestar fetal. Apgar: 10/10. No datos de riesgo séptico. Embarazo de riesgo, controlado. Madre con trastorno bipolar en tratamiento con litio y ácido valproico durante el primer trimestre de gestación.

A la exploración presenta: buen estado general. Tono y reactividad normal para su edad. Realiza las tomas de forma satisfactoria. Auscultación cardiopulmonar: soplo sistólico II-III/VI en foco tricuspídeo no irradiado. Pulsos femorales presentes y simétricos. No rasgos dismórficos. Electrocardiograma: ondas P picudas. Bloqueo auriculoventricular de primer grado. Eje QRS normal para su edad. No se evidencian signos de preexcitación. Tensión arterial en los cuatro miembros: normal. Se realizó ecocardiograma, donde observamos la siguiente imagen (Fig. 1).

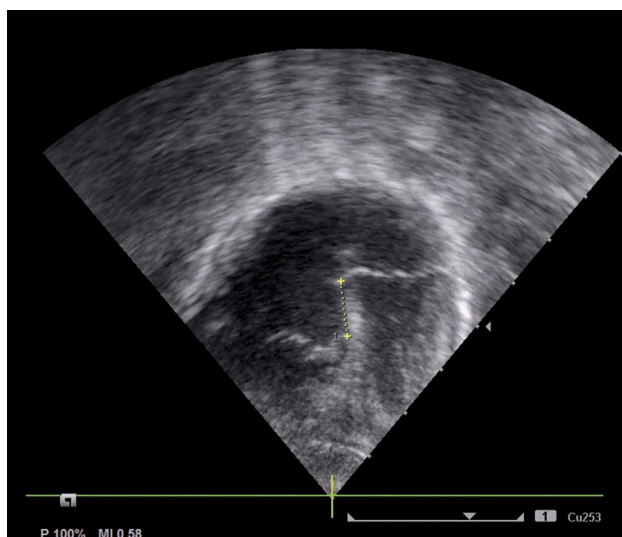


Figura 1.

¿Cuál es el diagnóstico?

- Trasposición de los grandes vasos.
- Coartación de aorta.
- Anomalía de Ebstein.
- Ductus arterioso persistente.
- Tetralogía de Fallot.

Respuesta correcta

c. Anomalía de Ebstein.

Discusión

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita donde las valvas no se unen normalmente al anillo tricuspídeo. Existe un desplazamiento apical y anterior de la unión proximal de las valvas de la válvula tricúspide del anillo atrioventricular, con un adosamiento anormal de la valva posterior y septal a la pared del ventrículo derecho. Esta malformación provoca una división anómala del corazón derecho ya que parte del ventrículo derecho (VD) se introduce en la aurícula derecha, atrializándose. Esto ocasiona alteración de la morfología del VD, que será hipoplásico y con diferentes grados de disfunción, así como crecimiento de la aurícula derecha y habitualmente comunicación interauricular con shunt derecha-izquierda por sobrecarga de volumen en cavidades derechas. Esta válvula tricúspide anómala puede ocasionar diversos grados de insuficiencia tricuspídea, con posibilidad de obstrucción al tracto de salida del VD. Podemos encontrar arritmias (síndrome de preexcitación) hasta en el 20-30% de los casos por haces anómalos, dilatación de las paredes de la aurícula o anomalías a nivel del nodo auriculoventricular (AV).

Embriológicamente podría explicarse por una delaminación incompleta del miocardio embriológico, que nunca llega al anillo tricuspídeo.

Se trata de una anomalía congénita rara que se presenta con una incidencia de 1/21.000 recién nacidos vivos, sin que exista prevalencia entre sexos.

La mayoría de los casos son esporádicos y tradicionalmente se ha asociado el uso de litio en el primer trimestre de gestación con un mayor riesgo de cardiopatía, especialmente anomalía de Ebstein. Publicaciones posteriores cuestionan tal asociación, por lo que actualmente sigue en controversia.

La presentación clínica es muy variable y se puede dar a cualquier edad. Durante el periodo neonatal, la clínica puede

ir desde una forma grave con insuficiencia tricuspídea severa, cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva en el contexto de hipertensión vascular pulmonar, donde la mortalidad alcanza el 50%, hasta formas que cursan con cianosis transitoria que mejora con la caída de las resistencias vasculares pulmonares y que presentan un mejor pronóstico, como es el caso de nuestro paciente. La forma de presentación en etapas posteriores (lactante y niño mayor) más frecuente suele ser insuficiencia cardíaca. Podemos observar también cianosis, palpitaciones secundarias a taquiarritmias, soplo o disnea con el ejercicio.

En cuanto al diagnóstico, el gold estándar es el ecocardiograma Doppler-Color.

Palabras clave

Anomalía de Ebstein; Litio; Cardiopatías congénitas.

Bibliografía

1. Myung KP. Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein. En: Myung KP, ed. *Cardiología Pediátrica*. 3ª edición. Madrid: Mosby-Elsevier; 2003. p. 109-111.
2. Bartrons J. Anomalía de Ebstein. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología pediátrica*. Cap. 16.
3. García O, Zilleruelo R, Enríquez G, Soler P. Ebstein's anomaly. *Rev Child Pediatr*. 1992; 63(5): 250-4.
4. Attenhofer CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes A, Danielson KG. Ebstein's anomaly-review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med WKLY*. 2005; 135: 269-81.
5. Alonso-González R, et al. The Right Heart in Adults with Congenital Heart Disease. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63(9): 1070-86.
6. Ortigado A, García A, Jiménez JM. Anomalía de Ebstein y exposición al litio del embarazo. *An Pediatr*. 2006; 65(6): 626-42.
7. Ramírez S, Cervantes J. Anomalía de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex*. 2006; 76(supl. 2): 65-8.
8. Caicedo Cuenca L, Caicedo Ayerbe V. Anomalía de Ebstein. *Cardiopatías Congénitas*. Cap XV. p. 1356-60.
9. Iturralde Torres P. Wolff-Parkinson-White syndrome in Ebstein's anomaly. *Arch Inst Cardiol Mex*. 2007; 77(supl 2).

A Hombros de Gigantes

Las revisiones de pediatría que te pueden interesar publicadas en las revistas internacionales más importantes.

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz. Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM



Pediatría general y extrahospitalaria

★★★★★Anaphylaxis: the acute episode and beyond. *BMJ*. 2013; 346: f602. PMID:23403828

Magnífica revisión de anafilaxia. Excelente soporte gráfico. Su única pega (o no) es que no está dedicada exclusivamente al paciente pediátrico. Pero en justicia también hay que decir que en ningún momento se olvida de él.

★★★★★Current principles of sunscreen use in children. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 122-9. PMID:23295720

Revisión sencilla sobre protectores solares. Los autores relatan los diferentes efectos de la radiación ultravioleta sobre nuestro cuerpo que van desde el bronceado hasta las quemaduras solares, el fotoenvejecimiento, el cáncer de piel o la inmunosupresión. Insisten en la necesidad de prohibición de las camas ultravioletas para pacientes pediátricos. Posteriormente, revisan el mecanismo de acción de los distintos y variables compuestos que forman los protectores solares repasando qué significa el factor de protección solar, la protección para los rayos UVA o cómo factores como la sustantividad y la fotoestabilidad de los compuestos hacen necesario repetir la administración de los fotoprotectores cada 2 horas. Discuten sobre las escasas pruebas para sostener la efectividad de los protectores solares frente al melanoma si se asocian a un aumento del tiempo de la exposición solar y sobre la necesidad de reducir la exposición solar y conseguir la vitamina D desde fuentes alimentarias. Terminan detallando las recomendaciones de la Asociación Americana de Dermatología sobre el uso de protectores solares.

★★★★★Noonan syndrome. *Lancet*. 2013; 381: 333-42. PMID:23312968

Este síndrome producido por una anomalía en la vía RAS-MAPK tiene la nada desdeñable frecuencia de 1 por 1.000 a 1 por 2.500 recién nacidos. Esta magnífica revisión recoge con bastante detalle mucho del conocimiento que tenemos respecto a esta enfermedad. Es una fuente clave para cualquier pediatra que trate con estos pacientes y dada la frecuencia del síndrome, somos la mayoría.

★★★★★Pediatric palliative care: when quality of life becomes the main focus of treatment. *Eur J Pediatr*. 2013; 172: 139-50. PMID:22476440

Aproximación interesante a los Cuidados Paliativos Pediátricos. Los autores exponen la definición de cuidado paliativo para niños y destacan la necesidad creciente de estos servicios.

Tras ello, reflexionan sobre las indicaciones, sobre la trayectoria y las transiciones en los enfermos crónicos, sobre el lugar y el sistema para administrar estos cuidados. Luego, pasan a aspectos más concretos como la esperanza, la comunicación con el paciente y la familia, el proceso de toma de decisiones, la planificación del final por el paciente y cómo podemos atender a las necesidades de cuidado que tienen los pacientes, los padres, los hermanos e incluso, los profesionales implicados.

★★★★★Bed bug infestation. *BMJ*. 2013; 346: f138. PMID:23341545

Las picaduras por chinches parecen un tema extraño pero su incidencia es creciente en los países desarrollados debido a la globalización y a cambios en el manejo de pesticidas. Habitualmente, no pensamos en ello y este artículo puede servir para conocer un poco mejor los problemas que producen la *Cimex lectularius* y la *Cimex hemipterus*.

Cuidados intensivos pediátricos

★★★★★Investigation following resuscitated cardiac arrest. *Arch Dis Child* 2013 98:66-71. PMID:23060598

Revisión profunda y detallada sobre la muerte súbita abortada en Pediatría. Tras estudiar la frecuencia, la etiología y la relación con la actividad (al contrario de lo que parece, estos episodios son más frecuente en reposo), los autores proponen un protocolo y una discusión bastante enriquecedora sobre su propuesta de manejo.

Dermatología

★★★★★Birthmarks of medical significance in the neonate. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 16-19. PMID:23419758

★★★★★Developmental anomalies of the skin. *Semin Perinatol*. 2013; 37: 20-25. PMID:23419759

Dos artículos especialmente interesantes de la serie sobre problemas cutáneos de *Seminars in Perinatology*. Son problemas graves o dudas frecuentes en la exploración del neonato sano.

Endocrinología

★★★★★Relevance of brown tissue in infancy and adolescence. *Pediatr Res*. 2013; 73: 3-9. PMID:23090604

A pesar de la creencia extendida de que el tejido adiposo pardo involuciona en la infancia, el PET nos ha descubierto que existe una gran proporción de niños con tejido adiposo pardo

funcionalmente activo. La cantidad de ese tejido está ampliamente relacionada con la edad y aumenta en la adolescencia. Además, éste parece jugar un papel en el desarrollo de la obesidad y el sobrepeso en la infancia, en el desarrollo muscular y en la maduración ósea. Sin embargo, grandes incógnitas siguen existiendo sobre los mecanismos moleculares detrás de estas relaciones.

★★★Management of newly diagnosed type 2 diabetes mellitus (T2DM) in children and adolescents. *Pediatrics*. 2013; 131: 364-82. PMID:23359574

Nuevas guías para el manejo de la diabetes tipo 2 en el paciente pediátrico. Se basan en una revisión sistemática de la literatura hasta el 2008. Es una fuente bastante bien escrita e interesante para acercarse al problema. La guía no se centra en muchos detalles específicos, lo que la hace interesante para cualquier pediatra y quizá incompleta para un especialista. También es posible hacerse una idea rápida de conceptos importantes y de las recomendaciones leyendo las primeras hojas del artículo.

Hematoncología

★★★★Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer*. 2013; 60: 175-84. PMID:23109216

A pesar de su formato de guía, el artículo explica de una manera organizada la clínica de esta rara enfermedad pero presente en muchos diagnósticos diferenciales en Pediatría. Explican los criterios de afectación de cada órgano y de afectación multisistémica. Terminan explicando las distintas opciones terapéuticas para cada grado de enfermedad y ofreciendo un protocolo de seguimiento en función de la clínica del paciente y de la localización inicial de la enfermedad.

Infectología

★★★★Infectious disease issues in adoption of young children. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 78-87. PMID:23295719

El alto número de adopciones internacionales hace muy interesante este artículo. Además, aporta un interesante resumen en forma de tabla de las pruebas que hay que realizar y de la actitud ante los resultados de las mismas.

★★★★Progress toward a global group A streptococcal vaccine. *Pediatr Infect Dis J*. 2013; 32: 180-182. PMID:23328823

Las faringoamigdalitis agudas bacterianas son bastante comunes y su distinción es complicada de las virales. Además, aunque las complicaciones no exudativas del *Streptococcus pyogenes* son poco frecuentes en nuestro medio, en países más pobres, siguen siendo muy frecuentes. Distintos tipos de vacunas están en desarrollo con resultados satisfactorios.

★★★★Newer antifungal agents. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 110-5. PMID:23263025

Los autores han sido capaces de condensar mucha información valiosa sobre el uso de antifúngicos en Pediatría. Repasan los principales artículos sobre el uso de la anfotericina B, de los distintos azoles y de las equinocandinas disponibles en la actualidad y en próximo futuro. Fármaco por fármaco,

se recogen los distintos hongos frente a los que existe actividad, las dosis para niños y neonatos y los principales estudios realizados en población infantil.

Neonatología

★★★★★Guidance on management of asymptomatic neonates born to women with active genital herpes lesions. *Pediatrics*. 2013; 131: e635. PMID:23359576

Guía clínica respecto al manejo del recién nacido de mujer con herpes genital. En nuestro medio es un problema relativamente frecuente y estandarizar su manejo es bastante interesante.

★★★★Prognostic test in term neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy: a systematic review. *Pediatrics*. 2013; 131: 88-98. PMID:23248219

Revisión sistemática sobre las herramientas de evaluación en el neonato con enfermedad hipoxico-isquémica. Los autores señalan la utilidad del aEEG, del EEG y de los potenciales evocados visuales en el pronóstico. Distinguen la utilidad de la resonancia magnética de difusión (altamente específica) respecto a las secuencias clásicas T1 y T2 (altamente sensibles en las 2 primeras semanas) y discuten la utilidad de la resonancia magnética espectroscópica. También destacan la limitada especificidad de la ecografía transfontanelar y de la exploración física (aunque con demasiada heterogeneidad entre estudios).

Nefrología

★★★★Antibiotic prophylaxis for urinary tract infections in antenatal hydronephrosis. *Pediatrics*. 2013; 131: e251-61. PMID:23248229

Revisión sistemática sobre un tema en el que existe una importante variabilidad de criterio entre clínicos. A pesar de las limitaciones de este tipo de metaanálisis (mucha heterogeneidad entre estudios que son observacionales), algunas conclusiones del mismo son muy interesantes. La tasa de ITU depende de la gravedad de la dilatación calicial y del grado de reflujo vesicoureteral existente. Aunque, en general, la profilaxis antibiótica no parece disminuir la tasa de ITU, sí parece ser eficaz (NNT = 7) en las dilataciones graves. El sexo parece no influir en el riesgo de ITU aunque el estado de circuncisión de los varones no pudo estudiarse.

★★★Investigating urinary tract infections in children *BMJ*. 2013; 346: e8654. PMID:23364051

Aunque es un tema ampliamente tratado, este artículo ofrece un excelente resumen en forma de tabla y razona con bastante claridad los motivos para construir estas recomendaciones.

Neumología

★★★★★Protracted bacterial bronchitis: reinventing an old disease. *Arch Dis Child*. 2013; 98: 72-6. PMID:23175647

La tos persistente es un problema frecuente y dentro de este grupo, hay que distinguir un subgrupo de pacientes con tos húmeda persistente que sufren una bronquitis bacteriana

prolongada. Este artículo nos ofrece una magnífica aproximación a este síndrome olvidado.

Neurología

★★★★★Developmental assessment of children. *BMJ*. 2013; 346: e8687. PMID:23321410

Excelente resumen de un tema complejo. Tras definir dominios en el neurodesarrollo, el concepto de hito y de consistencia del hito, define el concepto de retraso madurativo y revisa su frecuencia. Estudia la presentación clínica de los pacientes con problemas en el neurodesarrollo y discute sobre la metodología de la evaluación de estos pacientes. De especial interés son la “box” 5 donde resume los principales datos de alarma sobre alteración del neurodesarrollo y la tabla 1 donde incluye una guía de los principales hitos en cada dominio y de los datos de alarma en diferentes edades claves.

★★★★★Does intranasal sumatriptan use relieve migraine in children and young people? *Arch Dis Child*. 2013; 98: 82-84. PMID:23255042

Buena revisión sistemática sobre un tema muy importante y olvidado como la migraña aguda. Como conclusiones, los autores defienden que existen sólidas pruebas de que el sumatriptan intranasal es beneficioso para el tratamiento para el dolor agudo en la migraña (respecto al placebo, el sumatriptan intranasal presenta NNT de 7,4 para disminución de dolor y 6,9 para desaparición de dolor) aunque no se ha comparado con otros fármacos eficaces (respecto al placebo, el ibuprofeno tiene NNT de 2,4 para disminución de dolor y 4,9 para desaparición de dolor). Respecto a la seguridad, el efecto adverso más frecuente es un sabor desagradable.

★★★★★Pain in cognitively impaired children: a focus for general pediatricians. *Eur J Pediatr*. 2013; 172: 9-14. PMID:22426858

Una llamada de atención sobre un problema que a pesar de ser obvio, está olvidado. La incidencia de dolor en los pacientes con problemas cognitivos supera el 50%. Diversas causas de dolor pueden estar detrás: espasticidad, enfermedad por reflujo gastroesofágico, estreñimiento crónico, osteopenia y fracturas patológicas, problemas orodentales y la pura iatrogenia. Ese dolor sensibiliza a futuros dolores y está muchas veces detrás de la pérdida de funcionalidad. La evaluación del dolor en estos pacientes es compleja y los autores nos acercan distintas escalas de utilidad clínicas. El artículo termina señalando los problemas de los analgésicos habituales en estos pacientes y proponiendo estrategias para prevenir ese exceso de dolor.

★★★★★Pediatric ischemic stroke: acute management and areas of research. *J Pediatr*. 2013; 162: 227-235. PMID:23153863

Interesante artículo sobre ictus isquémico en edad pediátrica. Aportan una sencilla reseña sobre avances en el diagnóstico y una valiosa revisión sobre lo poco que sabemos de su tratamiento. Posteriormente discuten futuros avances terapéuticos.

★★★Autism spectrum disorders: a pediatric overview and update. *Curr Opin Pediatr*. 2013; 25: 130-44. PMID:23274432

Interesante actualización sobre autismo. Repasa los cambios en el DSM-5 y los nuevos hallazgos sobre la etiología de estos síndromes. Discute sobre las pruebas para el diagnóstico precoz y aquellas para encontrar la causa del trastorno como las genéticas, la neuroimagen, el electroencefalograma o las pruebas metabólicas. También hay una profusa (a veces demasiado) sobre la eficacia de las distintas terapias educativas y sobre la farmacoterapia.

+Pediatría@

Esta nueva sección pretende dar a conocer aquellas tecnologías nuevas para la difícil (o imposible) tarea de enfrentarse a un ordenador para obtener información útil (es decir, de alta calidad, actualizada y completa pero no excesiva).

D. Gómez Andrés

MIR. Hospital Universitario La Paz. Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM

Web PEDIátrica

La página web del Dr. Julio Guerrero ofrece varios recursos muy interesantes relacionados con la Endocrinología Infantil y con la Pediatría en general. Es una página gratuita sostenida por un esfuerzo personal considerable.

Existen 3 grandes partes en la página.

EndocrinoPed es la parte fundamental y está dedicada a la Endocrinología Pediátrica. En ella, podemos encontrar información sobre la especialidad y sobre todo, una sección

llamada “Antropometría” donde se puede encontrar una calculadora on-line de percentiles de peso, talla, IMC, factores de crecimiento, densidad ósea,...

En CasosPed, podemos encontrar una selección de casos interesantes. En FarmaPed (en construcción), podremos calcular la dosis de fármacos frecuentes en Pediatría y referidos a la farmacopea española.

Es una página orientada a la práctica clínica y con una temática única en nuestro país.