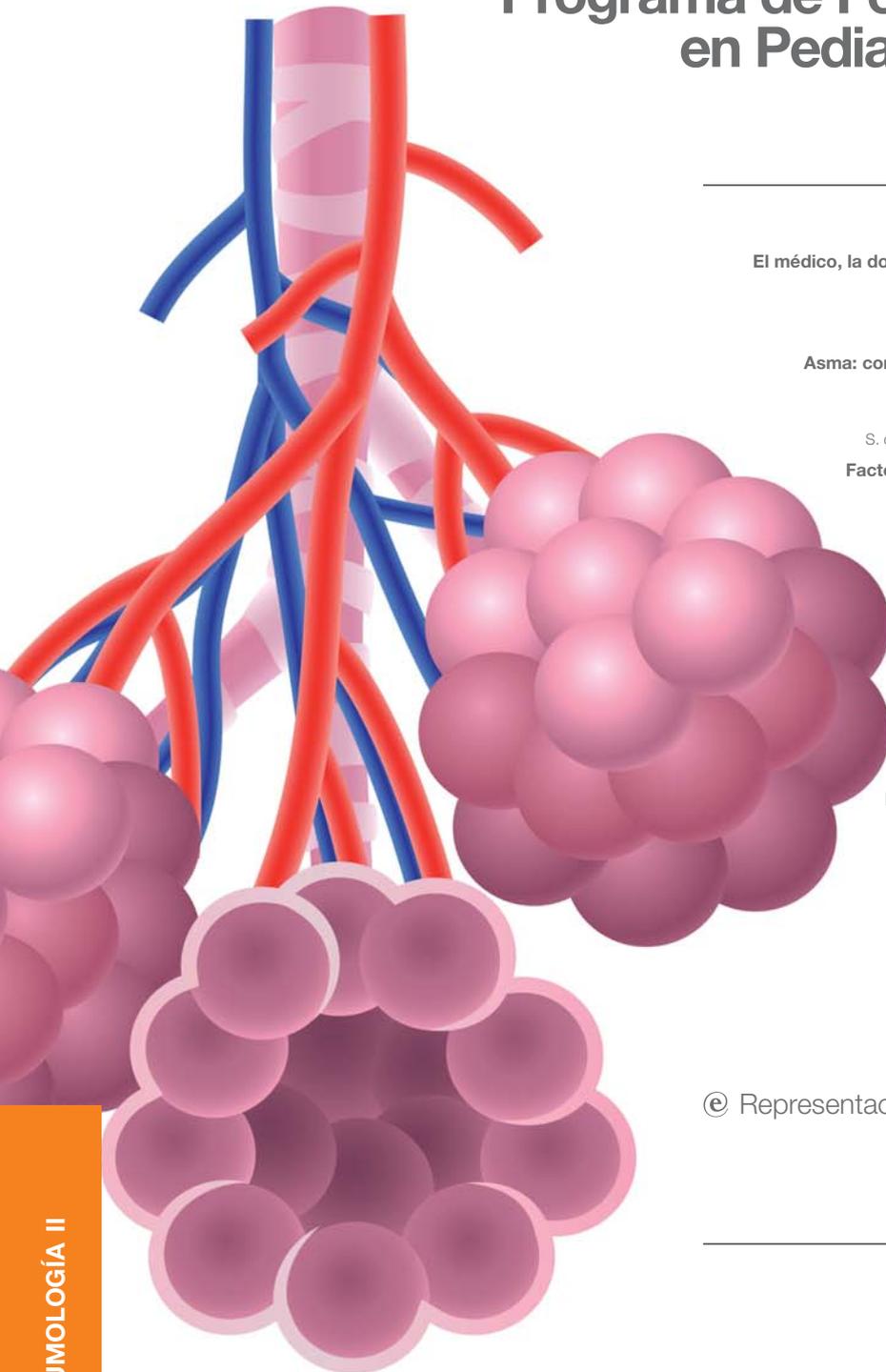


## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Sumario



	Editorial	
<b>El médico, la doble lealtad y la gestión de los recursos sanitarios</b>	V. Martínez Suárez	<b>77</b>
Temas de Formación Continuada		
<b>Asma: concepto, fisiopatología, diagnóstico y clasificación</b>	S. García de la Rubia, S. Pérez Sánchez	<b>80</b>
<b>Tratamiento del niño asmático</b>	S. de Arriba Méndez, J. Pellegrini Belinchón, C. Ortega Casanueva	<b>94</b>
<b>Factores ambientales y patología respiratoria del niño</b>	M. Praena Crespo	<b>103</b>
<b>Tuberculosis pulmonar</b>	A. Méndez Echevarría, F. Baquero-Artigao	<b>109</b>
<b>Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias</b>	M. Ruiz de Valbuena Maiz	<b>119</b>
© Regreso a las Bases		
<b>Endoscopia de la vía aérea</b>	M.A. Zafra Anta, M.C. Luna Paredes	<b>128</b>
© El Rincón del Residente		
<b>Imágenes en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico</b>	<b>10 Cosas que deberías saber sobre... nuevas tecnologías en la infancia</b>	<b>129</b>
	The Corner	
© A Hombros de Gigantes		
	D. Gómez Andrés	<b>130</b>
De Interés Especial		
<b>Enfoque paliativo en Pediatría</b>	L. Ortiz San Román, R.J. Martino Alba	<b>131</b>
© Representación del niño en la pintura española		
<b>El niño en la pintura de Eduardo Rosales</b>	J. Fleta Zaragozano	<b>132</b>
	Noticias	<b>133</b>



# Pediatría Integral

Órgano de expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria

## Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria

### Directora Ejecutiva

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

### Subdirectores Ejecutivos

Dr. J. de la Flor i Brú  
Dra. T. de la Calle Cabrera

### Jefe de Redacción

Dr. J. Pozo Román

### Consejo Editorial

#### Junta Directiva de la SEPEAP

##### Presidente de Honor

† Dr. F. Prandi Farras

##### Presidente de Honor

Dr. J. del Pozo Machuca

##### Presidente

Dr. V. Martínez Suárez

##### Vicepresidente

Dr. J. Pellegrini Belinchón

##### Secretario

Dr. C. Coronel Rodríguez

##### Tesorero

Dr. L. Sánchez Santos

##### Vocales

Dr. A. Hernández Hernández

Dra. M.Á. Learte Álvarez

Dr. J. García Pérez

Dr. F. García-Sala Víguer

Dra. B. Pelegrin López

#### Vocales Regionales

##### Andalucía oriental

Dr. J.M. González Pérez

##### Aragón, La Rioja y Soria

Dra. M.A. Learte Álvarez

##### Asturias-Cantabria-Castilla y León

Dra. R. Mazas Raba

##### Baleares

Dr. E. Verges Aguiló

##### Canarias. Las Palmas

Dra. Á. Cansino Campuzano

##### Canarias. Tenerife

Dra. I. Miguel Mitre

##### Castilla la Mancha

Dr. J.L. Grau Olivé

##### Cataluña

Dr. J. de la Flor i Bru

##### Comunidad Valenciana

Dr. I. Manrique Martínez

##### Galicia

Dr. M. Sampedro Campos

##### Madrid

Dr. P.J. Ruiz Lázaro

##### Murcia

Dra. Á. Casquet Barceló

##### Navarra

Dr. R. Pelach Paniker

Director Fundador: Dr. J. del Pozo Machuca

### Grupos de Trabajo (Coordinadores)

#### Actualizaciones Bibliográficas

Dr. J. López Ávila

#### Asma y Alergia

Dr. J. Pellegrini Belinchón

#### Docencia y MIR

Dra. O. González Calderón

#### Educación para la Salud y Promoción del Desarrollo Psicoemocional

Dr. P.J. Ruiz Lázaro

#### Investigación y Calidad

Dr. V. Martínez Suárez

#### Nutrición y Patología Gastrointestinal

Dr. C. Coronel Rodríguez

#### Pediatría Social

Dr. J. García Pérez

#### Simulación

Dr. L. Sánchez Santos

#### Sueño

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

Dra. C. Ferrández Gomáriz

#### Técnicas Diagnósticas en A.P.

Dr. J. de la Flor i Brú

#### TDAH

Dra. M.I. Hidalgo Vicario

#### Vacunas

F. García-Sala Víguer



### En portada

El asma es un proceso inflamatorio crónico que condiciona la resistencia al flujo aéreo de las vías respiratorias. Intervienen varios tipos de células inflamatorias y múltiples mediadores que producen los mecanismos fisiopatológicos característicos de inflamación, obstrucción, hiperrespuesta bronquial y remodelado de la vía aérea.

### Pediatría Integral on line y normas de publicación en:

[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

### Periodicidad:

10 números / año

### Suscripción:

Gratuita para los socios de SEPEAP. Los no socios deberán contactar con la Secretaría Técnica por correo electrónico.

### Secretaría Técnica:

[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

### Publicidad:

[publicidad@pediatriaintegral.es](mailto:publicidad@pediatriaintegral.es)



Miembro de la European Confederation of Primary Care Pediatricians

PEDIATRÍA INTEGRAL (Programa de Formación Continuada en Pediatría Extrahospitalaria) es el órgano de Expresión de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica artículos en castellano que cubren revisiones clínicas y experimentales en el campo de la Pediatría, incluyendo aspectos bioquímicos, fisiológicos y preventivos. Acepta contribuciones de todo el mundo bajo la condición de haber sido solicitadas por el Comité Ejecutivo de la revista y de no haber sido publicadas previamente ni enviadas a otra revista para consideración. PEDIATRÍA INTEGRAL acepta artículos de revisión (bajo la forma de estado del arte o tópicos de importancia clínica que repasan la bibliografía internacional más relevante), comunicaciones cortas (incluidas en la sección de información) y cartas al director (como fórum para comentarios y discusiones acerca de la línea editorial de la publicación).

PEDIATRÍA INTEGRAL publica 10 números al año, y cada volumen se complementa con dos suplementos del programa integrado (casos clínicos, preguntas y respuestas comentadas) y un número extraordinario con las actividades científicas del Congreso Anual de la SEPEAP.

PEDIATRÍA INTEGRAL se distribuye entre los pediatras de España directamente. SWETS es la Agencia Internacional de Suscripción elegida por la revista para su distribución mundial fuera de este área.

© Reservados todos los derechos. Absolutamente todo el contenido de PEDIATRÍA INTEGRAL (incluyendo título, cabecera, mancha, maquetación, idea, creación) está protegido por las leyes vigentes referidas a los derechos de propiedad intelectual.

Todos los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL están protegidos por el Copyright, que cubre los derechos exclusivos de reproducción y distribución de los mismos. Los derechos de autor y copia (Copyright) pertenecen a PEDIATRÍA INTEGRAL conforme lo establecido en la Convención de Berna y la Convención Internacional del Copyright. Todos los derechos reservados. Además de lo establecido específicamente por las leyes nacionales de derechos de autor y copia,

ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida, almacenada o transmitida de forma alguna sin el permiso escrito y previo de los editores titulares del Copyright. Este permiso no es requerido para copias de resúmenes o abstracts, siempre que se cite la referencia completa. El fotocopiado múltiple de los contenidos siempre es ilegal y es perseguido por ley.

De conformidad con lo dispuesto en el artículo 534 bis del Código Penal vigente en España, podrán ser castigados con penas de multa y privación de libertad quienes reprodujeran o plagiaran, en todo o en parte, una obra literaria, artística o científica fijada en cualquier tipo de soporte sin la preceptiva autorización.

La autorización para fotocopiar artículos para uso interno o personal será obtenida de la Dirección de PEDIATRÍA INTEGRAL. Para librerías y otros usuarios el permiso de fotocopiado será obtenido de Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service o sus Agentes (en España, CEDRO, número de asociado: E00464), mediante el pago por artículo. El consentimiento para fotocopiado será otorgado con la condición de quien copia pague directamente al centro la cantidad estimada por copia. Este consentimiento no será válido para otras formas de fotocopiado o reproducción como distribución general, reventa, propósitos promocionales y publicitarios o para creación de nuevos trabajos colectivos, en cuyos casos deberá ser gestionado el permiso directamente con los propietarios de PEDIATRÍA INTEGRAL (SEPEAP). ISI Tear Sheet Service está autorizada por la revista para facilitar copias de artículos sólo para uso privado.

Los contenidos de PEDIATRÍA INTEGRAL pueden ser obtenidos electrónicamente a través del Website de la SEPEAP ([www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)).

Los editores no podrán ser tenidos por responsables de los posibles errores aparecidos en la publicación ni tampoco de las consecuencias que pudieran aparecer por el uso de la información contenida en esta revista. Los autores y editores realizan un importante esfuerzo para asegurar que la selección de fármacos y sus dosis en los textos están en concordancia con la práctica y recomendaciones actuales en el tiempo de publicación.

No obstante, dadas ciertas circunstancias, como los continuos avances en la investigación, cambios en las leyes y regulaciones nacionales y el constante flujo de información relativa a la terapéutica farmacológica y reacciones de fármacos, los lectores deben comprobar por sí mismos, en la información contenida en cada fármaco, que no se hayan producido cambios en las indicaciones y dosis, o añadido precauciones y avisos importantes. Algo que es particularmente importante cuando el agente recomendado es un fármaco nuevo o de uso infrecuente.

La inclusión de anuncios en PEDIATRÍA INTEGRAL no supone de ninguna forma un respaldo o aprobación de los productos promocionales por parte de los editores de la revista o sociedades miembros, del cuerpo editorial y la demostración de la calidad o ventajas de los productos anunciados son de la exclusiva responsabilidad de los anunciantes.

El uso de nombres de descripción general, nombres comerciales, nombres registrados... en PEDIATRÍA INTEGRAL, incluso si no están específicamente identificados, no implica que esos nombres no estén protegidos por leyes o regulaciones. El uso de nombres comerciales en la revista tiene propósitos exclusivos de identificación y no implican ningún tipo de reconocimiento por parte de la publicación o sus editores.

Las recomendaciones, opiniones o conclusiones expresadas en los artículos de PEDIATRÍA INTEGRAL son realizadas exclusivamente por los autores, de forma que los editores declinan cualquier responsabilidad legal o profesional en esta materia.

Los autores de los artículos publicados en PEDIATRÍA INTEGRAL se comprometen, por escrito, al enviar los manuscritos, a que son originales y no han sido publicados con anterioridad. Por esta razón, los editores no se hacen responsables del incumplimiento de las leyes de propiedad intelectual por cualesquiera de los autores.

PEDIATRÍA INTEGRAL está impresa en papel libre de ácido. La política de los editores es utilizar siempre este papel, siguiendo los estándares ISO/DIS/9706, fabricado con pulpa libre de cloro procedente de bosques mantenidos.



Actividad Acreditada por la Comisión de Formación Continuada de las Profesiones Sanitarias de la Comunidad de Madrid, integrada en el Sistema de Acreditación de la Formación Continuada de los Profesionales Sanitarios de carácter único para todo el Sistema Nacional de Salud.

Visite la web oficial de la Sociedad: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org), allí encontrará:

- Información actualizada
- Boletín de inscripción a la SEPEAP (gratuito para los MIR de pediatría: los años de residencia más uno)
- Normas de publicación
- Cuestionario on-line para la obtención de créditos

También puede consultar la revista en su edición electrónica: [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)



ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL



## Edita

Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP)

## Secretaría de redacción

Javier Geijo Martínez  
[secretaria@pediatriaintegral.es](mailto:secretaria@pediatriaintegral.es)

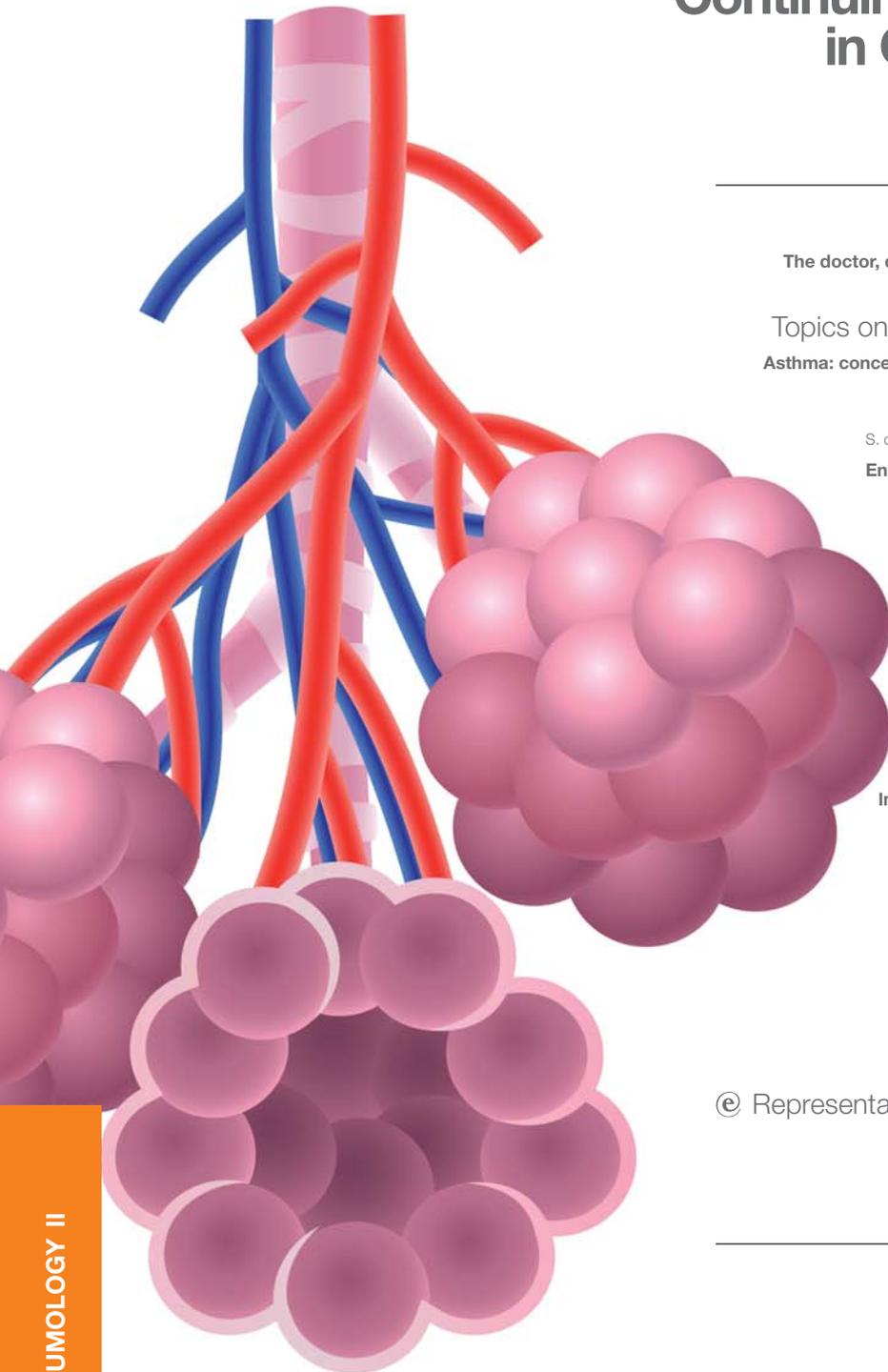
## Publicidad

Javier Sáenz Pérez  
[publicidad@pediatriaintegral.es](mailto:publicidad@pediatriaintegral.es)

I.S.S.N. 1135-4542  
SVP: 188-R-CM  
Depósito Legal M-13628-1995

## Continuing Education Program in Community Pediatrics

### Summary



#### Editorial

**The doctor, dual loyalty and management of health resources** 77  
V. Martínez Suárez

Topics on Continuous Training in Paediatrics  
**Asthma: concept, pathophysiology, diagnosis and classification** 80  
S. García de la Rubia, S. Pérez Sánchez

**Treating asthma in children** 94  
S. de Arriba Méndez, J. Pellegrini Belinchón, C. Ortega Casanueva

**Environmental factors and respiratory disease child** 103  
M. Praena Crespo

**Pulmonary tuberculosis** 109  
A. Méndez Echevarría, F. Baquero-Artigao

**Cystic fibrosis and its respiratory manifestations** 119  
M. Ruiz de Valbuena Maiz

© Return to the Fundamentals  
**Airway endoscopy** 128  
M.A. Zafra Anta, M.C. Luna Paredes

© The Resident's Corner  
**Images in Clinical Pediatrics. Make your diagnosis**  
**10 things you should know about... new technologies in childhood** 129  
The Corner

© On the Shoulders of Giants 130  
D. Gómez Andrés

Of Special Interest  
**Pediatric palliative approach** 131  
L. Ortiz San Román, R.J. Martino Alba

© Representation of children in Spanish painting  
**The child in painting Eduardo Rosales** 132  
J. Fleta Zaragozano

News 133





V. Martínez Suárez

Presidente de la SEPEAP. Centro de Salud El Llano, Gijón

“ Llevar a cabo un replanteamiento formulando nuevos ideales y direcciones es la única vía aceptable para abrir un diálogo, que se siente cada vez más necesario e inaplazable. Si no se hace esto, la medicina se irá convirtiendo en una actividad económicamente insostenible, clínicamente confusa, socialmente frustrante y carente de orientación y propósito coherentes ”

## Editorial

# EL MÉDICO, LA DOBLE LEALTAD Y LA GESTIÓN DE LOS RECURSOS SANITARIOS

El modelo de práctica clínica que ha prevalecido durante veinticinco siglos es el de un ser doliente que acude a su médico para que este tome decisiones en su beneficio, utilizando para ello su conocimiento con total autonomía. Entre el sujeto enfermo y el sanador mediaba algún tipo de “honorario”, una forma de honrar a quien ponía su saber al servicio del paciente. Así fue hasta que durante el siglo XX la medicina inició un rápido progreso tecnológico que desbordó la suficiencia de financiación de todas las organizaciones sanitarias y la limitada capacidad de los hogares de enfrentar por sus propios medios los costos de una situación de enfermedad o accidente. Desde ese momento se fueron desarrollando rápidamente los seguros privados, impulsándose la socialización de la medicina pública y la centralización de la asistencia en grandes hospitales, todo ello como mecanismo de protección frente a la enorme exigencia de inversión y la insuficiente capacidad individual de pago. Eso trastocó profundamente aquella relación tradicional, aunque paradójicamente los nuevos planteamientos aceleraron el proceso de encarecimiento de los servicios de salud.

Mientras esto ocurría la medicina iba dejando de ser una profesión de las denominadas liberales, en la que se ejercía de forma autónoma un oficio reconocido socialmente, el acto curativo era mediado por una relación mercantil aceptada por ambas partes, realizado en consultas particulares con algún grado de control institucional (principalmente por las

organizaciones colegiales) y ateniéndose a una deontología profesional que establecía las directrices éticas generales de su trabajo. Las administraciones públicas y los estados pasaban de ser empleadores de una minoría de médicos (sobre todo a través de los servicios de beneficencia) a ser su mayor empresa contratante. Así, a día de hoy, de los 127.000 médicos colegiados en España, en torno a 100.000 desempeñan su labor en el ámbito público y otros 56.000 lo hacen en el sector privado, la mitad de los cuales ejercen su labor al mismo tiempo en ambos modelos.

Ahora la mayoría de los recursos que el médico utiliza para tratar a sus pacientes pertenecen a una organización gestora como es el sistema de salud o a un grupo de personas que han optado por un esquema cooperativo de servicio, dispersión de riesgos y de costes. Simultáneamente, al no mediar el pago directo y no acceder los pacientes al facultativo que consideran con más capacidad y aptitudes se ha favorecido una progresiva sobreutilización de procedimientos o intervenciones. En relación con ello, a la elección de profesionales dentro del sistema sanitario público se le imponen restricciones en parte debidas a sus propias exigencias funcionales, pero en parte a una idea de relativización y supeditación de la libertad del individuo y desde un modelo social y político particular.

Sin considerar la participación de otras variables, esta es la situación de nuestro sistema de atención sanitaria. Obvia-

mente, el planteamiento será radicalmente distinto en el ámbito de la asistencia privada, condicionada en todo por un acuerdo tácito o explícito para prestar o recibir atención.

## La doble lealtad como conflicto médico

El hecho de que el pago por parte del paciente desaparezca del acto médico no tendría que implicar que los profesionales ignoren el costo de sus decisiones clínicas. Pero es comprensible que la presencia de terceros pagadores y la necesidad de que se le exija participar en la distribución de recursos a veces le puede crear al médico un conflicto de lealtades. Desde nuestro punto de vista, esta reticencia no debiera verse en todos los casos como un problema moralmente cuestionable, sino como una consecuencia obligada de la evolución de la prestación de servicios de salud.

El concepto de doble lealtad ha sido formulado por vez primera en nuestro país y hace ya varios siglos, cuando en tiempo de los Reyes Católicos los reinos y territorios fundamentaron su unidad en el universalismo de la confesión católica y en el interés de los propios monarcas de defender su actuación política. Esto dio lugar a que las relaciones entre la Monarquía y la Iglesia fueran conformando una dialéctica jurisdiccional cuyo fin era subordinar los intereses de una institución a los de la otra, al mismo tiempo que los personajes más influyentes de cada una de ellas justificaban la preeminencia de aquella a la que representaban. El concepto de la doble lealtad surgió, por tanto, como un conflicto entre el servicio al rey y las obligaciones con la iglesia.

No obstante, aceptada la posibilidad de un conflicto de esa naturaleza en el ámbito sanitario la cuestión práctica fundamental se tendría que situar más en su intensidad que en su presencia: cuando el interés secundario (garantizar el mantenimiento de los recursos) es tan fuerte que compromete severamente el interés primario (determinado por los deberes profesionales, que en el caso del médico tendría que ver con la salud del paciente) es evidente que se ha invertido la obligación del agente principal. Por lo tanto, la preocupación sobre ambas posiciones debe orientarse a controlar la intensidad de las inclinaciones confrontadas más que la simple y parece que inevitable presencia de tales conflictos.

## Obligación con el paciente, pero en conexión con los otros pacientes

El médico, que es quien determina cómo se utilizan las cuatro quintas partes de los presupuestos de salud, debiera sentirse obligado a realizar un uso racional de los medios técnicos y organizativos que se ponen a su disposición. Si extiende el principio de justicia a su responsabilidad como gestor está cumpliendo con un compromiso que hoy ya no puede eludir, ejerciendo en la consulta lo que el formulador de políticas (macronivel de gestión) ejerce a diario cuando decide sobre la disponibilidad y uso de recursos.

Ello va a suponer inevitablemente tomar decisiones a veces nada fáciles: restringir el acceso de unos para permitir una asistencia mejor y más justa a todos y de este modo contribuir a que los medios sean manejados de manera eficiente sin necesidad de un supervisor que pueda coartar su autonomía sobre la base de desautorizaciones, evaluaciones negativas, restricciones retributivas y órdenes incuestionables. De hecho, en los lugares en que estas prácticas se han generalizado ha llegado a considerarse que el médico es coaccionado y pierde su independencia de juicio. Pero si este no quiere verse vigilado por un “extraño”, lo lógico es que haga por su propia cuenta, considerando el interés general y desde la racionalidad, aquello por lo cual pueda ser hoy examinado y controlado.

Lo anterior no debería ser visto por los médicos como una claudicación de la ética hipocrática ante la ética distributiva; sería más bien una versión ampliada del compromiso del médico con su paciente. Es más, ese sería el camino lógico y sensato hacia la preservación del profesionalismo, que haría irrelevante la amenaza del control externo sobre la autonomía y que del mismo modo permitiría construir una relación en la que nuestra profesión saldría bien librada y reforzada. A la vez, resultaría consecuente con la búsqueda del equilibrio entre equidad y eficiencia y con la prestación de servicios de alta calidad. En síntesis, la obligación del profesional seguirá siendo frente a su paciente, pero en conexión con los demás pacientes.

## Una identificación deseable, un esfuerzo inaplazable

Sin embargo, esto ha sido visto demasiadas veces desde el terreno profesional como una amenaza, postura juzgada desde determinados ámbitos políticos y organizativos como propia de los “médicos nostálgicos”, lo que no puede considerarse más que un planteamiento tan inexacto como interesado. Y a la vez, los médicos declaramos frecuentemente percibir a los gestores sanitarios y a sus asesores económicos como los principales responsables de todas nuestras desgracias y desventuras, explicación en principio imprecisa y exagerada. Es cierto que los incentivos, la autonomía de gestión de los centros, la carrera profesional y la capacidad de decisión individual, frecuentemente han sido considerados por la Administración de forma cicatera, torpe y engañosa, en ocasiones propuestas o implantadas de forma autoritaria (gestión “vertical, unidireccional y descendente”). Eso sin considerar la desconfianza que puede generar la falta de rigor en la selección de los gestores, su muchas veces dudosa formación y capacidad, su nula evaluación y la arbitraria justificación de algunas de sus decisiones. Pero desde las instancias profesionales y sindicales es habitual que se exija a nuestros mandos y a las organizaciones políticas una lealtad demasiadas veces no correspondida. Con todo ello incluido en el análisis general, intentar acercar las perspectivas del economista y del médico perniciosamente enfrentadas en el contexto actual, puede que no resulte tarea fácil, pero

debemos ir aceptando que sería mucho más conveniente y fructífero buscar los puntos comunes de ambas posiciones que ahondar sus diferencias.

En un país en el que la regla es hablar más que hacer y vociferar consignas más que entrar en tolerante diálogo, la presencia de discursos atemperados por la reflexión y la confrontación leal de opiniones sigue siendo fundamental. El ámbito de nuestro quehacer profesional debiera aspirar a ser un foro amplio para estos debates, sin más censuras que las que imponen el decoro, el respeto a las personas y la racionalidad argumental. Desde esta consideración, llevar a cabo un replanteamiento formulando nuevos ideales y direcciones es la única vía aceptable para iniciar un programa de acuerdos que se siente cada vez más necesario e inaplazable. Si no se hace esto, la medicina se irá convirtiendo en una actividad económicamente insostenible, clínicamente confusa, socialmente frustrante y carente de orientación y propósito coherentes.

### Problemas profesionales y organizativos, pero sin cuestionar sus fines

Al plantear la relación entre conciencia ética y buenas prácticas administrativas no se puede hablar de imperativos morales sin tener en cuenta que la buena medicina debe prestar atención a cuatro objetivos básicos: la adecuada prevención de la enfermedad y/o promoción de la salud basadas en evidencias, las cuales, además, debieran ser aplicadas oportunamente; el alivio del dolor y del sufrimiento humano causados por los trastornos de orden físico o psíquico; el cuidado y curación de todos los que tienen padecimientos

y el celo en el consuelo de los que no pueden ser curados; la evitación de los fallecimientos prematuros y la aspiración a una muerte en paz. Todo ello respetando la dignidad y derechos de los enfermos.

Si bien el milenio ha comenzado con una crisis de los sistemas de salud y con los ciudadanos irritados e insatisfechos, la medicina sigue siendo la profesión mejor valorada por la población, dirigiéndose su opinión negativa más a las instancias gestoras y de gobierno administrativo por no haber cumplido con el objetivo de colocar al paciente en el centro del plan organizativo, burocratizar la asistencia, despreocuparse de la falta de información, generar listas de espera y permitir la saturación de los servicios de urgencia.

No obstante, el ciudadano de hoy debe entender que si espera que sus médicos busquen el beneficio del paciente sin importar el costo, estarán generando un mal resultado en la utilización de los recursos. Por eso, ese replanteamiento debe comprometer tanto a los profesionales como a la sociedad, que tendrá que empezar a considerar objetivamente las restricciones presupuestarias, la necesidad de pagar de los beneficiarios demandantes de algún servicio y la nueva responsabilidad del profesional en ese racio-namiento.

Con todo ello, es razonable confiar en que el debate que se va generando pueda ayudar a entender y asumir algunos de los cambios que en los próximos años se producirán, tanto en las coordenadas de dirección como en la modernización profesional. Y es imprescindible que a esa estrategia de renovación y a su definición los médicos le demos una respuesta comprometida y resuelta.



## Questionario de Acreditación

Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

# Asma: concepto, fisiopatología, diagnóstico y clasificación



S. García de la Rubia, S. Pérez Sánchez

Pediatras de Atención Primaria. CS Infante. Murcia

## Resumen

El asma es una de las enfermedades crónicas más frecuentes en la infancia. Supone un problema de salud grave a nivel mundial, dado el aumento de su prevalencia, de los costes para el tratamiento y la carga cada vez mayor a nivel asistencial y social.

Cada vez tenemos más claros los factores que inciden en el desarrollo del asma y cuales actúan como desencadenantes de los episodios. Para el diagnóstico, utilizamos fundamentalmente la espirometría en niños de más de 6 años; siendo en los más pequeños, la presencia de una clínica sugestiva con una buena respuesta al tratamiento, los datos que nos van a insinuar el diagnóstico.

La clasificación inicial del niño nos permite instaurar el tratamiento precoz, siendo la posterior valoración del control del asma lo que nos irá indicando las necesidades de ajuste terapéutico. Un buen manejo del asma pasa por una buena formación del personal sanitario (pediatras y enfermería pediátrica) que favorezca un proceso educativo de los padres y del niño, una organización interdisciplinaria y la concienciación de la importancia de la enfermedad como problema de salud.

## Abstract

*Asthma is one of the most common chronic diseases in childhood. It implies a serious global health problem due to its prevalence increment, costs for treatment and the magnification level of care and social burden.*

*We have increasingly clear the factors that influence the development of asthma and which act as triggers of episodes. Essentially we used spirometry for diagnostic in children over 6 years; being the smallest, the presence of a suggestive clinic with a good response to treatment, the data to us to suggest the diagnosis.*

*The initial placement of the child allows us to establish early treatment; with subsequent measurement of asthma control we will indicate what needs therapeutic setting. Good asthma management depends on good training of health personnel (both pediatricians, and pediatric nurses) promoting an educational process parent and child, an interdisciplinary organization and awareness of the importance of the disease as a health problem.*

**Palabras clave:** Asma; Diagnóstico; Infancia.

**Key words:** Asthma; Diagnosis; Childhood.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 80–93*

## Definición de asma

Encontrar una definición exacta de asma no es tarea fácil, la dificultad proviene de tratarse de un cuadro clínico provocado por distintas causas, aun presentando una clínica similar. Una definición general podría ser:

*“Asma es la enfermedad heterogénea crónica de vías respiratorias inferiores más común en Pediatría.*

*Se trata de una inflamación crónica de las vías respiratorias, en cuya patogenia intervienen diversas células y mediadores de la inflamación, condicionada en parte por factores genéticos y que cursa con episodios recurrentes de hiperrespuesta bronquial y una obstrucción variable al flujo aéreo, total o parcialmente reversible, ya sea por la acción medicamentosa o espontáneamente<sup>(1)</sup>.*

Las dificultades en su definición aumentan cuando tenemos en cuenta la edad del niño, pues en el niño pequeño, es donde el asma presenta unas peculiaridades que van a afectar más al diagnóstico, a la gravedad, al grado de control, a la evolución y al tratamiento. En este grupo de niños, recurrimos a la definición establecida en el III Consenso Internacional Pediátrico<sup>(2)</sup>, que lo define como:

*“Sibilancias recurrentes y/o tos persistente en una situación en la que el asma es probable y se han descartado otras enfermedades más frecuentes”.*

Una vez que sospechamos el diagnóstico de asma, realizamos una confirmación diagnóstica, establecemos la clasificación de su asma, prescribimos el tratamiento indicado e iniciamos un programa educativo del niño y su familia. Todo esto, nos llevará a un adecuado control de la enfermedad.

## Fenotipos

**A pesar de los importantes estudios puestos en marcha en numerosos campos (biología, genética, epidemiología...) sobre el asma, sus causas siguen siendo desconocidas. Se sabe que existen diversos condicionantes para su aparición, tanto factores hereditarios como factores ambientales. El asma está considerada como una enfermedad de transmisión poligénica.**

Actualmente, carecemos en la práctica de pruebas que nos indiquen con exactitud qué niños van a ser asmáticos, aunque ciertos datos nos pueden orientar<sup>(3)</sup>.

En los lactantes, tiene un buen pronóstico: *la ausencia de antecedentes personales y familiares de atopía, el debut antes de los dos años de vida, la ausencia de sensibilización a neuroalérgenos, la tasa normal de IgE sérica y hospitalizaciones limitadas.*

En el pasado, en niños de edad preescolar se han empleado diferentes clasificaciones atendiendo al fenotipo descrito de sibilancias y se relacionaba con carácter pronóstico a una mayor o menor probabilidad de desarrollar asma en un futuro. Actualmente, estas clasificaciones nos ofrecen un uso limitado e incierto en la práctica clínica, pues no hay evidencia de que esta presentación fenotípica sea estable<sup>(4)</sup>.

El “índice de predicción de asma” (IPA) nos ayudará a seleccionar con más probabilidad a los niños con asma atópica y, por tanto, persistente en el tiempo. Para ello se utilizan una serie de criterios descritos inicialmente por Castro<sup>(5)</sup> y posteriormente modificados (Tabla I).

Por lo tanto, niños con sibilancias recurrentes por debajo de los tres años, que cumplen con un criterio mayor o dos menores, tendrán una elevada probabilidad de padecer en el futuro un asma persistente atópico (IPA+). La presencia de IPA+ aumenta de 4 a 10 veces el riesgo de desarrollar la enfermedad entre los 6 y 13 años de edad, mientras que no tendrán asma a esta edad el 95% de los que tienen IPA-.

La presencia de IgE específica frente al huevo durante el primer año de vida es un indicador de enfermedad atópica, un marcador serológico precoz de una posterior sensibilización a alérgenos inhalantes y de desarrollo de patología alérgica respiratoria. No obstante, persiste la dificultad para predecir qué niños con sibilancias desarrollarán asma en un futuro. Pensemos que los fenotipos de cada niño pueden cambiar y, con ello, los consejos que deben recibir los padres.

## Prevalencia y factores de riesgo

**Los estudios epidemiológicos internacionales han mostrado un aumento a nivel mundial de la prevalencia del asma en las últimas décadas, pero con variaciones geográficas.**

La causa de estas variaciones se encuentra todavía por establecer, pero su análisis permite generar hipótesis en relación con los factores responsables de la distribución de la enfermedad<sup>(4)</sup>.

En España se han publicado múltiples estudios, en los que se intenta identificar la prevalencia de asma en la edad pediátrica, pero la falta de protocolos estandarizados aplicables a este grupo de edad, así como la dificultad de definir el asma por métodos objetivos útiles para los estudios poblacionales, hace que los diferentes criterios y métodos empleados para su cálculo impidan la comparación de los resultados. La prevalencia de asma por diagnóstico médico en España estimada por el Instituto Nacional de Estadística (INE)<sup>(6)</sup> es del 4,08% para los niños de edades entre 0 y 4 años, del 7,39% en los de cinco a nueve años y del 7,99% si tienen entre 10 y 15 años.

La enfermedad crónica más prevalente en niños españoles (0-14 años) es la alergia, que afecta a uno de cada 10 menores, seguida del asma, que afecta a uno de cada 20.

## Fisiopatogenia

**El asma es un proceso inflamatorio crónico que condiciona la resistencia al flujo aéreo de las vías respiratorias. Intervienen varios tipos de células inflamatorias y múltiples mediadores que producen los mecanismos fisiopatológicos característicos de inflamación, obstrucción, hiperrespuesta bronquial y remodelado de la vía aérea.**

## Inflamación crónica, células y mediadores inflamatorios

Los efectos de la inflamación de las vías respiratorias se extienden en la mayoría de enfermos al tracto respiratorio superior y a la nariz, pero los efectos fisiopatológicos son más pronunciados en bronquios de mediano calibre.

En este proceso inflamatorio, se describen dos tipos de mecanismos, con participación de mastocitos, eosinófilos y linfocitos. Los neutrófilos parecen estar implicados de forma importante en niños pequeños<sup>(7)</sup>.

El mecanismo *inmunológico* puede estar mediado o no por IgE, observable frecuentemente en el niño mayor (implicado en procesos de asma alérgico y atopía). Inicialmente, las células presentadoras de antígeno presentan al alérgeno a los linfocitos Th2. Luego los linfocitos Th2 activados inducen

Tabla I. Índice de predicción de asma (IPA)

### Criterios mayores

- Diagnóstico médico de asma en alguno de los padres
- Diagnóstico médico de eccema atópico
- Sensibilización a algún alérgeno

### Criterios menores

- Sibilancias no relacionadas con resfriados
- Eosinofilia en sangre periférica  $\geq 4\%$
- Presencia de rinitis alérgica diagnosticada por un médico (a los 2-3 años)
- Alergia a leche, huevo o frutos secos

la formación de interleucinas (IL 4, 5 y 13) y de moléculas de adhesión, y también activan a los linfocitos B que producen IgE específica. Finalmente, la IgE se une a los receptores de mastocitos, eosinófilos y basófilos que producen la sensibilización del sujeto. En exposiciones posteriores al alérgeno, este se une a la IgE específica presente en las células diana y provoca la liberación de mediadores que contribuyen a la inflamación y aparición de los síntomas<sup>(8)</sup>.

Por tanto, la inflamación crónica es el resultado de una compleja interacción de múltiples células, donde destacan los procesos mediados por los eosinófilos en la patogenia de asma alérgica. Recientemente, se ha descrito en niños pequeños la importante implicación de los neutrófilos, capaces de liberar numerosos mediadores y compuestos citotóxicos en asma y cuadros de sibilancias exacerbados por infecciones virales.

En el mecanismo *no inmunológico*, se describe la participación principalmente de las células de la pared de la vía aérea, entre ellas las células epiteliales, que producen citocinas, así como las células endoteliales y fibroblastos, que producen neuropéptidos cuando las fibras nerviosas son estimuladas por irritantes. Todo ello contribuye así a la persistencia y al aumento de la respuesta inflamatoria.

Se han descrito diferentes mediadores que están involucrados en el asma y median en la respuesta inflamatoria de las vías respiratorias (Tabla II).

### Elementos estructurales de la vía aérea y mecanismo de obstrucción

El hecho fisiológico principal de la exacerbación asmática es el estrechamiento de la vía aérea y la subsiguiente obstrucción al flujo aéreo, que de forma característica es reversible.

La *broncoconstricción de la musculatura lisa bronquial*, que sucede en respuesta a múltiples mediadores y neurotransmisores, es **reversible** mediante fármacos broncodilatadores. En su mecanismo ocurre:

- *Edema de las vías aéreas*, debido al aumento de la extravasación microvascular en respuesta a los mediadores de la inflamación. Puede ser

**Tabla II.** Algunas moléculas implicadas en el proceso inflamatorio del asma

- **Cisteinil leucotrienos:** potentes broncoconstrictores liberados por mastocitos y eosinófilos
- **Inmunoglobulina E (IgE):** anticuerpo responsable de la activación de la reacción alérgica. Se une a la superficie celular mediante un receptor de alta afinidad presente en mastocitos, basófilos, células dendríticas y eosinófilos
- **Citocinas:** dirigen y modifican la respuesta inflamatoria en el asma y posiblemente determinan su gravedad. Las más importantes son las derivadas de los LTh2: IL-5, promueve activación del eosinófilo; IL-4, necesaria para la diferenciación de los LTh2; y IL-13, junto con la anterior, es importante para la síntesis de la IgE
- **Quimiocinas:** expresadas por las células epiteliales, son importantes en el reclutamiento de las células inflamatorias en la vía aérea

especialmente importante durante un episodio agudo.

- *El engrosamiento de las paredes de los bronquios*, que acontece por los cambios estructurales que denominamos “remodelamiento”, importante cuando la enfermedad es más grave y no regresa totalmente mediante el tratamiento habitual.
- *Hipersecreción mucosa*, que ocasiona obstrucción de la luz bronquial debido al aumento de la secreción y a exudados inflamatorios.

### Hiperrespuesta bronquial

Una circunstancia característica de la enfermedad, aunque no exclusiva, es el fenómeno de la *hiperrespuesta bronquial* (HRB). Definiríamos la HRB, como: el estrechamiento de la vía aérea que ocurre en pacientes con asma en respuesta a estímulos que resultan inocuos en niños normales.

La HRB está ligada a la inflamación, a la reparación de la vía aérea, a la disfunción neuroreguladora y a factores hereditarios. Será parcialmente reversible con tratamiento. En el proceso intervienen:

- Una contracción excesiva de la musculatura lisa bronquial, como resultado de un aumento del volumen y/o de la contractilidad de las células del músculo liso bronquial.
- El desacoplamiento de la contracción en la vía respiratoria, como resultado de la inflamación bronquial, que puede conducir a un excesivo estrechamiento y a una pérdida del umbral máximo de la contracción cuando se inhalan sustancias broncoconstrictoras.

- El engrosamiento de la pared en la vía respiratoria, que ocurre por edema y cambios estructurales, ocasionando el aumento del estrechamiento debido a la contracción del músculo liso bronquial por razones geométricas.
- Los nervios sensoriales, que pueden estar más reactivos por la inflamación, lo que puede llevar a una broncoconstricción exagerada en respuesta a los estímulos sensoriales.

### Factores que influyen en el desarrollo y expresión del asma

El asma es una enfermedad multifactorial. Se diferencian los factores causantes del desarrollo de asma y los desencadenantes de los síntomas de asma. Los primeros incluyen los factores dependientes del huésped (que son principalmente genéticos) y más tarde son habitualmente factores ambienta-

**Tabla III.** Factores de desarrollo de asma

- Factores dependientes del huésped
- Factores genéticos:
    - Genes que predisponen a la atopia
    - Genes que predisponen a la hiperrespuesta bronquial
  - Obesidad
  - Sexo
- 
- Factores medioambientales
- Alérgenos
  - Infecciones (de predominio viral)
  - Tabaquismo pasivo
  - Polución
  - Dieta
  - Clima

les (Tabla III). No obstante, los mecanismos que influyen en el desarrollo y expresión del asma son complejos e interactivos. Aspectos del desarrollo, tales como la maduración de la respuesta inmune y el tiempo de exposición a infecciones durante los primeros años de vida, se han mostrado como importantes factores que modifican el riesgo de asma en la persona susceptible genéticamente. Algunas características se han vinculado a un aumento del riesgo de asma, pero no son verdaderos factores causales por ellos solos.

## Factores dependientes del huésped

### Genéticos y epigenética

El asma tiene un componente hereditario complejo, en el que múltiples genes están implicados e interactúan entre ellos y con fenómenos ambientales. La influencia del asma familiar está reconocida. Si los padres padecen asma, es un factor de riesgo importante para su desarrollo, así como la mayor concordancia en gemelos idénticos, con una probabilidad hasta del 60%. La presencia o historia de atopia se considera que incrementa entre 10 y 20 veces el riesgo de asma. Según la epidemiología por el patrón hereditario, se considera una enfermedad poligénica.

Los datos actuales muestran que múltiples genes pueden encontrarse implicados en la patogénesis del asma, y diferentes genes pueden estar implicados en diferentes grupos étnicos. Existen diferentes sistemas para identificar los genes implicados del asma, como: la selección de regiones candidatas, la búsqueda amplia del genoma o el estudio de los polimorfismos de un determinado gen<sup>(9)</sup>.

La epigenética se basa en el estudio de los factores no genéticos, fundamentalmente ambientales, que intervienen en la expresión o no de un determinado gen, considerando mecanismos de metilación del ADN y acetilación, metilación o fosforilación de histonas y otros procesos<sup>(10)</sup>. Por lo que, se considera que estas modificaciones son heredables y pueden aparecer diferentes fenotipos dependientes del medio al que se ha expuesto el individuo.

Los grandes progresos que se han hecho en el campo de la epigenética nos muestran cómo se puede alterar la expresión de genes (más relevante a nivel fetal) y contribuir a un aumento de prevalencia del asma. Pues las infecciones, cambios dietéticos, humo del tabaco, contaminantes... pueden inducir cambios epigenéticos y aumentar el riesgo de desarrollar asma en lactantes y niños pequeños, no siendo únicamente por la relación lineal de exposición a neumoaerógenos<sup>(11)</sup>.

La búsqueda de genes implicados en el desarrollo del asma se ha centrado en cuatro áreas mayores: producción de Ac-IgE específicos (atopia), expresión de la hiperrespuesta bronquial, generación de mediadores de la inflamación (citocinas, quimiocinas y factores de crecimiento) y determinación del nivel de respuesta inmune.

Los genes que predisponen al asma son genes que también se han asociado con la respuesta al tratamiento del asma, por ejemplo, variaciones en el gen codificador del receptor beta adrenérgico han sido vinculadas a diferencias en la respuesta de los beta agonistas. Otros genes de interés modifican la respuesta a los glucocorticoides y leucotrienos.

Por tanto, estos marcadores genéticos tienen gran interés, tanto como factores de riesgo en la patogénesis del asma, como determinantes de la respuesta al tratamiento. Y abre la posibilidad de diseñar en un futuro, un tratamiento específico para cada paciente según su perfil genético.

### Obesidad

Se ha demostrado la obesidad como un factor de riesgo de asma. Ciertos mediadores, como la leptina, pueden afectar a la función pulmonar e incrementar la probabilidad del desarrollo del asma<sup>(12)</sup>.

### Sexo

El sexo masculino es un factor de riesgo para desarrollar asma en el niño. Antes de los 14 años, la prevalencia de asma es aproximadamente dos veces mayor en niños que en niñas. Durante la adolescencia, esta diferencia se iguala y, en el adulto, el asma es más frecuente en la mujer<sup>(13)</sup>.

## Factores desencadenantes ambientales

Existe un solapamiento entre los factores ambientales, que influyen en el riesgo de desarrollar asma, y los factores que originan los síntomas de asma.

Algunas causas importantes de síntomas de asma (como polución y algunos alérgenos) no se han ligado claramente a su desarrollo.

### Alérgenos

A pesar de que los alérgenos son conocidos como causa de **exacerbación asmática**, su papel específico en el desarrollo del asma no está enteramente resuelto. Los ácaros son la causa más importante de alergia respiratoria. *Pero algunos estudios sobre grupos de edad similares, muestran que la sensibilización a los alérgenos de los ácaros del polvo, epitelio del gato, epitelio del perro y aspergillo, son factores independientes de riesgo para los síntomas del asma en el niño de más de 3 años de edad.* No obstante, la relación entre exposición a alérgenos y sensibilización en niños no es sencilla.

Para algunos alérgenos, tales como los derivados del polvo de la casa y de las cucarachas, la prevalencia de sensibilización parece estar correlacionada directamente con la exposición.

No obstante, la exposición a los alérgenos de ácaros del polvo puede ser un factor causante del desarrollo del asma. La infestación por cucarachas parece ser un factor importante de causa de sensibilización alérgica en núcleos urbanos. La prevalencia de asma es menor en niños criados en el medio rural, lo cual puede estar relacionado con la presencia de endotoxinas en este medio ambiente.

La asociación entre la exposición temprana a los animales y el asma infantil actualmente es controvertida<sup>(14)</sup>.

### Infecciones

Los *virus respiratorio sincitial (VRS)* y *virus parainfluenza* ocasionan una variedad de síntomas muy similar al fenotipo asmático. Estudios prospectivos a largo plazo en niños hospitalizados con diagnóstico de VRS

han mostrado que, aproximadamente, el 40% continuará con sibilantes o tendrán asma en el futuro. Por otro lado, la evidencia también indica que ciertas infecciones respiratorias tempranas, como el sarampión, pueden proteger del desarrollo posterior de asma. Respecto a las infecciones parasitarias, aunque en general no protegen contra el asma, la infección por anquilostoma puede reducir el riesgo.

La hipótesis higiénica del asma sugiere que la exposición temprana a infecciones virales protege del desarrollo de asma estimulando el sistema inmunitario del niño hacia la vía “no alérgica” con un perfil Th1. Aunque la hipótesis higiénica continúa siendo investigada.

### Exposición al tabaco

Tanto a nivel prenatal (exposición intraútero), como postnatal, la exposición al tabaco se asocia con peor función pulmonar y mayor incidencia de síntomas asmáticos. Existe evidencia de que la exposición pasiva al humo del tabaco aumenta el riesgo de enfermedad respiratoria del tracto inferior. El humo de tabaco contiene unos 4.000 componentes tóxicos, los cuales “favorecen” la elevación de los niveles de IgE. De hecho, numerosos estudios epidemiológicos ponen de manifiesto un incremento de los niveles de la IgE entre los fumadores (activos o pasivos). Se estima que, una vez desarrollada la alergia o el asma bronquial, el contacto del paciente con el tabaco puede desencadenar agudizaciones, aumentar la gravedad, el número de atenciones urgentes u hospitalizaciones, así como dar lugar a una peor respuesta al tratamiento.

### Contaminación ambiental y doméstica

Las condiciones ambientales son importantes para determinar el impacto y posible desarrollo de asma. Factores, como: la temperatura, la humedad y la presión atmosférica, así como los contaminantes del aire, interactúan para influir en la presentación de asma. En los últimos años, los contaminantes del aire más estudiados han sido material de partículas, como: dióxido de nitrógeno (NO<sub>2</sub>), dióxido de azufre (SO<sub>2</sub>) y ozono (O<sub>3</sub>), mostrando

la asociación entre su presencia en el aire y la incidencia de asma.

Los contaminantes están suspendidos en el aire de las ciudades procedentes sobre todo del tráfico de los coches y de algunas industrias locales. Existe una peor función pulmonar y una mayor prevalencia de asma en la población que vive junto a vías de alta densidad de tráfico.

### Clima

El clima puede actuar como un desencadenante de los síntomas de asma y alergia. En condiciones de mucha humedad o mientras se produce una tormenta, los granos de polen pueden sufrir una ruptura osmótica y liberar parte de su contenido, en forma de partículas respirables 0,5-2,5 mm. Por tanto, las personas afectadas de alergia al polen deberían tomar precauciones durante una tormenta en la estación polínica. La humedad relativa es un factor de riesgo de asma agudo, inducido probablemente a través de las esporas de hongos. El viento –que puede transportar partículas irritantes y alérgicas– supone también un factor a tener en cuenta y que se ha asociado a brotes de asma agudo.

Según la opinión de la Organización Mundial de Alergia<sup>(15)</sup> se espera, por una parte, que el calentamiento global afectará el comienzo, la duración y la intensidad de la temporada de polen y, por otra parte, la tasa de exacerbaciones de asma debido a la contaminación del aire, las infecciones respiratorias, y/o la inhalación de aire frío.

### Dieta

Los niños alimentados con fórmula artificial a base de leche de vaca

o proteínas de soja tienen una mayor incidencia de sibilantes y síntomas de alergia en el periodo de lactancia comparado con los alimentados con lactancia materna.

Algún dato sugiere que ciertas características de la dieta occidental, tales como el aumento de consumo de alimentos procesados y la reducción de antioxidantes (en forma de frutas y verduras), el incremento de ácidos grasos omega-6 poliinsaturados (que se encuentran en la margarina y el aceite vegetal), y la disminución de ácidos grasos omega-3 poliinsaturados (presentes en el pescado) de la ingesta ha contribuido al aumento de asma y enfermedades atópicas observadas en algunos países.

### Factores implicados en las exacerbaciones

Las crisis asmáticas están provocadas con mayor frecuencia por los alérgenos. También influyen el ejercicio físico, infecciones víricas, aire frío, gases irritantes...

### Diagnóstico de asma en niños

El diagnóstico de asma se basa en la clínica, de donde parte la sospecha, junto con la demostración de obstrucción reversible, hiperreactividad bronquial o variabilidad de la función pulmonar.

### Diagnóstico clínico

Un correcto diagnóstico de asma es fundamental para el establecimiento de un plan de tratamiento eficaz.

El diagnóstico de asma en niños está basado en el reconocimiento de las características particulares de los

Tabla IV. Indicadores de probabilidad de padecer asma

Indicadores de alta probabilidad	Indicadores de baja probabilidad
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síntomas frecuentes, sobre todo, por la noche o inicio de la mañana</li> <li>- Tras el ejercicio físico</li> <li>- Desencadenantes como el aire frío y seco, exposición a mascotas, emociones, risas...</li> <li>- Historia familiar de atopia, alergia o asma</li> <li>- Historia personal de atopia y alergia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síntomas exclusivamente con catarros</li> <li>- Catarros aislados en ausencia de sibilantes o dificultad respiratoria</li> </ul> <p><i>Durante un episodio de crisis asmática:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Auscultación sin alteraciones</li> <li>- FEM o espirometría normal</li> <li>- Ausencia de respuesta al ensayo de tratamiento con broncodilatador</li> </ul>

**Tabla V.** Diagnóstico diferencial de sibilantes en el niño

Recién nacidos y lactantes < 3 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Displasia broncopulmonar</li> <li>- Anomalías congénitas de la región laríngea (laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, angiomatosis laríngea, quistes, tumores)</li> <li>- Anomalías congénitas de la tráquea y vías aéreas de mayor calibre (traqueomalacia, broncomalacia, estenosis traqueal o bronquial, fístula traqueo-esofágica)</li> <li>- Anillos vasculares o membranas laríngeas</li> </ul>
Lactantes de 3 a 12 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Croup</i></li> <li>- Reflujo gastroesofágico y síndromes espirativos</li> <li>- Fibrosis quística</li> <li>- Anomalías cardíacas</li> </ul>
Niños mayores de 1 año	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aspiración de cuerpo extraño</li> <li>- Discinesia ciliar primaria</li> <li>- Bronquiolitis obliterante</li> <li>- Anomalías congénitas del pulmón y de las vías aéreas</li> <li>- Disfunción de cuerdas vocales (adolescentes)</li> </ul>

\*Cualquier patología se puede presentar a cualquier edad.

síntomas: tos, sibilancias, dificultad respiratoria y opresión torácica, que provocan los episodios respiratorios en ausencia de una explicación alternativa de los mismos.

Se han de evitar confundir términos utilizados por los padres con frecuencia, como: “fatiga”, “ahogo” o “bronquitis”, confirmando que los síntomas son de disnea espiratoria con sibilantes.

Un paciente que haya presentado tres o más crisis de broncoespasmo, independientemente de la edad, debe ser sometido a estudio. También, se debe considerar una única crisis de características graves, o dos crisis que precisen ingreso.

Los niños que tienen síntomas persistentes o intercurrentes, tienen más probabilidades de beneficiarse de intervenciones terapéuticas<sup>(16)</sup>.

La **historia clínica** debe ser minuciosa. Valoramos durante la anamnesis los antecedentes personales y familiares, el entorno en el que se desenvuelve habitualmente el niño, los factores desencadenantes del episodio y los síntomas que presenta. También nos ayuda tener presentes ciertos indicadores que apoyan o no, la posibilidad del diagnóstico de asma (Tabla IV). La exploración física debe ser concienzuda y que contribuya a un buen diagnóstico diferencial (Tabla V y VI) en las fases iniciales del estudio. Se tendrá especial atención

en el sistema respiratorio (rinitis crónica), en la caja torácica (deformidades) y en la piel (dermatitis atópica).

En el *niño menor de 6 años*, el diagnóstico está fundamentado en una completa historia clínica con síntomas y signos de asma; facilitando el diagnóstico diferencial de asma, siendo infrecuente la necesidad de realización de exploraciones complementarias.

Más de la mitad de los niños con asma comienzan sus síntomas durante los primeros años de vida. La asociación más fuerte es con la atopia materna, que es un importante factor de riesgo para la aparición de asma durante la infancia y de sibilancias recurrentes que persisten durante toda la infancia. La atopia se encuentra presente en la mayoría de niños con asma de más de 3 años de edad y una elevada inmunoglobulina E específica (IgE) para trigo, clara de huevo, o alérgenos inhalantes, como los ácaros del polvo y la caspa de gato, son predictores de asma en la infancia tardía, sin embargo, ninguna intervención se

**Tabla VI.** Diagnóstico diferencial del asma en la infancia y adolescencia

Enfermedades de la vía aérea superior	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rinitis alérgica</li> <li>- Sinusitis</li> <li>- Hipertrofia adenoidea</li> </ul>
Obstrucción de la vía aérea inferior gruesa	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cuerpo extraño traqueal o bronquial</li> <li>- Disfunción de cuerdas vocales</li> <li>- Anillos vasculares</li> <li>- Laringomalacia, traqueomalacia, membranas laríngeas, estenosis traqueal, estenosis bronquial, etc.</li> <li>- Anomalías congénitas (atresia lobar segmentaria, enfisema lobar congénito, quiste broncogénico, secuestro pulmonar)</li> <li>- Tumores mediastínicos, adenopatías, otras causas de compresión bronquial extrínseca</li> <li>- Adenomas y granulomas endobronquiales</li> </ul>
Obstrucción de la vía aérea inferior periférica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bronquiolitis vírica</li> <li>- Bronquiolitis obliterante (síndrome de Swyer-James-McLeod)</li> <li>- Fibrosis quística</li> <li>- Displasia broncopulmonar</li> <li>- Bronquiectasias</li> <li>- Disfunción ciliar</li> </ul>
Otras causas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hábito tusígeno (tos psicógena)</li> <li>- Tos recurrente o crónica no debida a asma</li> <li>- Tos ferina</li> <li>- Neumonía</li> <li>- Tuberculosis pulmonar</li> <li>- Síndromes aspirativos: alteraciones de la succión-deglución, reflujo gastroesofágico, fístulas traqueo-esofágicas</li> <li>- Cardiopatías congénitas con <i>shunt</i> izquierda-derecha, cardiomegalia</li> <li>- Déficit de <math>\alpha_1</math>-antitripsina</li> <li>- Síndrome de hiperventilación</li> <li>- Alveolitis por hipersensibilidad</li> <li>- Aspergilosis pulmonar alérgica</li> <li>- Inmunodeficiencia primaria</li> <li>- Colagenopatías (sarcoidosis, etc.)</li> </ul>

**Tabla VII.** Principales variables espirométricas en la valoración del asma

- **FVC - Capacidad vital forzada.** Es el volumen de aire que puede ser espirado, con el máximo esfuerzo y rapidez, partiendo de una inspiración máxima. Se expresa en litros
- **FEV1 - Volumen espiratorio forzado en el primer segundo partiendo de una inspiración máxima.** Se expresa en litros/s. Refleja las alteraciones de las vías aéreas mayores
- **Relación FEV1/FVC.** Es el porcentaje de la FVC que se espira en el primer segundo. Es el parámetro más útil para identificar una obstrucción
- **FEF 25-75%.** Es el flujo espiratorio forzado entre el 25% y el 75% de la FVC. Es un índice muy sensible para reflejar la obstrucción de las pequeñas vías aéreas, pero es muy variable, lo que le resta utilidad
- **FEM.** Es el flujo máximo conseguido durante la espiración forzada. Se expresa en litros/s. Es dependiente del esfuerzo, pero de escasa variabilidad, por lo cual resulta muy útil en la práctica clínica. Se puede obtener también con el medidor de FEM

ha mostrado eficaz hasta el momento para prevenir el desarrollo de asma o modificar su curso a largo plazo.

Una gran proporción de niños por debajo de los 5 años van a padecer de episodios de sibilantes recurrentes. Estos están habitualmente asociados a la infección del tracto respiratorio superior, ocurriendo en esta edad alrededor de 6 a 8 veces por año.

Los episodios frecuentes o severos de sibilancias en la infancia se asocian con sibilancias recurrentes que persisten en la adolescencia<sup>(16)</sup>.

En el *niño mayor de 6 años*, las exploraciones diagnósticas de función pulmonar están recomendadas, siendo prácticamente las mismas que para el estudio de asma en el adulto.

El diagnóstico de asma es sencillo cuando se detectan sibilancias en el niño y responden al tratamiento broncodilatador, pero a menudo el diagnóstico es incierto cuando recurrimos exclusivamente a los síntomas. En niños de edad escolar, una prueba de broncodilatación, el estudio de la variabilidad en el FEM o una prueba de provocación bronquial se pueden utilizar para confirmar el diagnóstico.

### Espirometría

La espirometría es una herramienta simple y fácilmente disponible para la valoración de la función pulmonar. Es útil para el diagnóstico y seguimiento del asma en niños de más de 6 años. Las pruebas de función pulmonar en el niño de menos de 6 años necesitan por lo menos de la cooperación pasiva del

paciente, aunque no exista coordinación. No obstante, a pesar de que estas pruebas tienen un valor en investigación clínica y epidemiológica, su valor para contribuir a la gestión clínica del niño en estas edades resulta, cuando menos, incierta.

La espirometría mide el volumen de aire espirado durante un esfuerzo espiratorio máximo (Tabla VII). Para obtener resultados precisos, la inhalación máxima debe estar cerca de

la capacidad pulmonar total, seguida por un rápido aumento del flujo máximo en la exhalación. La mayoría de niños de seis o más años pueden realizar bien una prueba espirométrica siguiendo unos estándares establecidos (Tabla VIII). Algunos autores<sup>(17)</sup> también coinciden en que si se cambiaran las normas de aceptabilidad y reproductibilidad de estas pruebas, actualmente vigentes para adultos, adaptándolas a niños, el 70-85% de niños de 3 a 5 años también serían capaces de realizar pruebas válidas.

Así, se sugiere que en el niño, el FEV1 debería ser sustituido por el FEV0,5 (volumen espiratorio forzado a los 0,5 segundos) como valor más útil que el FEV1, ya que en ocasiones el FET (tiempo de espiración forzada) de estos niños puede ser tan corto como de un segundo, y la diferencia en la reproductibilidad de las pruebas podría ser de 150 ml o el 10% para la CVF y el FEV1, en lugar de 100 ml y el 5% que exigen algunos autores<sup>(18)</sup>.

Se ha demostrado que un sistema de incentivo, como por ejemplo, un sis-

**Tabla VIII.** Consideraciones técnicas en la realización de una espirometría

1. Condiciones previas (del niño y del ambiente)
  - Edad superior a 5-6 años (depende de la capacidad de colaboración del niño)
  - Suspender los broncodilatadores inhalados de acción corta por un periodo de 6 horas; los de acción larga, solos o combinados, 12 horas antes. Si ha sido preciso tomarlos deberá registrarse
  - Abstenerse de tabaco 2-3 horas antes
  - Ambiente tranquilo (libre de distracciones) y temperatura adecuada
  - Pesar y tallar al niño
2. Técnica de ejecución
  - Explicar el procedimiento al niño y hacer una demostración
  - Mantener la posición sentada con la cabeza y el tronco recto y erguido y las piernas sin cruzar, también se puede hacer de pie
  - Usar ropa cómoda
  - Es opcional el uso de pinzas nasales
  - Emplear una boquilla pediátrica, no deformable y desechable
  - Realizar varias respiraciones normales (volumen corriente)
  - Hacer una inspiración máxima mantenida durante 2-3 segundos seguida de una espiración lo más rápida y fuerte posible, prolongándola hasta alcanzar el vaciado completo de los pulmones
3. Selección de maniobras
  - Criterio de aceptabilidad:
    - Maniobra de inicio, trazado y finalización satisfactorios
    - Duración adecuada (en niños, al menos, 3 segundos)
    - Libre de artefactos (tos, fugas)
    - Realizada con esfuerzo suficiente a juicio del técnico
  - Criterio de reproductibilidad: si los dos mejores valores de FVC y de FEV1 no difieren entre sí más de un 5% o 100 ml

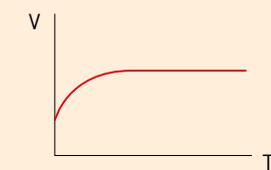
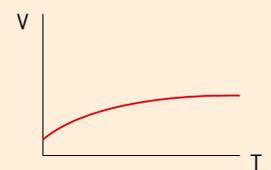
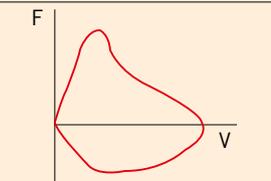
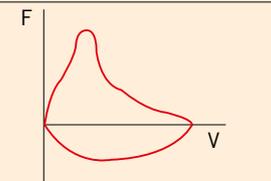
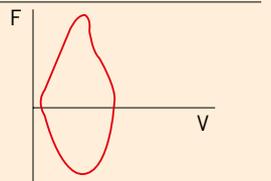
	Normalidad	Patrón obstructivo	Patrón no obstructivo (restrictivo)
FEV1	≥ 80	Disminuido	Normal o disminuido
FVC	≥ 80	Normal o disminuido	Disminuido
FEV1/FVC	≥ 80	Disminuido	Aumentado por caída de la CVF o normal
	Normal	Obstrucciona	Restrictiva
Espirometría			
Curva flujo volumen			

Fig. 1. Patrones ventilatorios y su representación gráfica en la espirometría.

tema animado por ordenador mejora el rendimiento al realizar las espirometrías en niños de 3 a 6 años.

Los valores de referencia, deben ser generados a partir de otros pacientes pediátricos, en lugar de generarlos a través de ecuaciones derivadas de los grupos de mayor edad. La variabilidad en los resultados del FEM25-75 es mucho mayor que la del FEV1, por lo que disminuye su utilidad en la práctica clínica.

El éxito de la espirometría en el niño, no solamente se va a ver favorecido por la utilización de *software* adecuado, sino por el trabajo de personas altamente capacitadas que puedan mantener la paciencia, la tenacidad y el entusiasmo necesarios para tal fin.

La utilidad de la espirometría vendrá dada a corto plazo por su interés diagnóstico (Tabla VIII y Fig. 1) y su repetición a largo plazo como seguimiento evolutivo de la enfermedad.

Consideramos una espirometría normal: CVF ≥ 80%; FEV1 ≥ 80%; y FEV1/CVF ≥ 80%. La utilización del FEM nos puede servir de ayuda para la confirmación del diagnóstico y monitorización del asma. Siempre la espirometría tendrá preferencia a la medida del FEM, pero en niños que nos crean dudas diagnósticas o en los cuales la enfermedad no está bien controlada, puede resultarnos de ayuda. *Consideramos positiva una variabilidad ≥20%.*

### Evaluación de una prueba broncodilatadora

No existen normas internacionales para la interpretación de la prueba de broncodilatación. Las pautas de realización las recogemos en la Tabla IX.

La respuesta a una prueba broncodilatadora reflejaría un aumento del FEV1, FEM y CVF, y un cambio en la forma de la curva flujo-volumen en la espirometría.

La prueba de broncodilatación se considera positiva cuando: FEV1 post BD - FEV1 preBD/FEV1 preBD x 100: ≥12% respecto al valor basal o ≥9% respecto al valor teórico. Una prueba negativa no excluye el diagnóstico de asma.

### Prueba de provocación

Cuando tras la realización de una espirometría con prueba broncodilatadora el diagnóstico de asma no se puede confirmar, se pueden utilizar pruebas de provocación bronquial para demostrar la existencia de hiper-

respuesta bronquial. La prueba de *provocación con el ejercicio* sería de elección<sup>(19)</sup>, por ser sencilla de realizar y presentar una alta especificidad. Se calcularía mediante la fórmula:

$$\frac{\text{FEV1 basal} - \text{FEV1 postejercicio}}{\text{FEV1 basal}} \times 100.$$

Una caída igual o mayor del 15% en el FEV1, se considera como una respuesta positiva.

En el laboratorio se pueden utilizar las pruebas de *provocación mediante metacolina*, por tener una sensibilidad que llega al 95% y porque implica menos efectos secundarios que con otras sustancias.

La interpretación de las respuestas a estas pruebas se debe hacer junto a la clínica sugestiva de asma, ya que en otras enfermedades se puede presentar también una hiperrespuesta bronquial (p. ej., fibrosis quística). También, tendremos en cuenta que el 10-15% de la población sana puede presentar respuesta positiva a estos test.

Tabla IX. Prueba de broncodilatación

1. Realización de la espirometría forzada de inicio
2. Administración de un beta dos de acción corta:
  - Dosis:** Salbutamol 400 mcg (4 pulsaciones intercaladas por 30 segundos)
  - Sistema:** inhalador en cartucho presurizado (MDI) con cámara de inhalación
3. Intervalo de 10-15 minutos en reposo
4. Realización de la espirometría forzada postbroncodilatador

### Alternativas a la espirometría

Se ha utilizado como alternativa a la espirometría en el niño pequeño con asma la *oscilometría forzada por impulsos (IOS)*, la medida de la resistencia por oclusión (Rint), el análisis de la curva flujo volumen a volumen corriente o la medida de las resistencias por pletismografía. En el lactante, la técnica más utilizada es la compresión tóraco-abdominal rápida. Aunque estas pruebas suelen realizarse en consultas especializadas en Neumología Pediátrica.

La inflamación eosinofílica en niños se puede evaluar de forma no invasiva utilizando el recuento diferencial de eosinófilos en el esputo o la medición de las concentraciones de óxido nítrico exhalado (FeNO).

La inducción del esputo para el recuento de eosinófilos es factible en niños de edad escolar. Recuentos elevados de eosinófilos en el esputo se asocian con una mayor obstrucción de las vías respiratorias, la gravedad del asma y de la atopia. La inducción del esputo es posible en aproximadamente el 75% de los niños, pero es técnicamente difícil de aprender y requiere bastante tiempo. En la actualidad, sigue siendo una herramienta de investigación<sup>(16)</sup>.

Respecto a la medición de la FeNO, la inflamación que tiene lugar en el asma es heterogénea y no siempre se asocia con el aumento de la FeNO (p. ej: inflamación neutrofílica). Además, en pacientes ya tratados con glucocorticoides inhalados, puede ser falsamente negativa<sup>(20)</sup>. Algunos autores, han correlacionado mejor los valores de la FeNO con la dermatitis atópica y la rinitis alérgica que con el asma<sup>(16)</sup>.

Por lo tanto, dado que no se ha validado un índice predictivo que incluya esta prueba, así como las dificultades técnicas que conlleva, el precio y la falta de suficiente evidencia para apoyar su papel en el diagnóstico de asma en el niño, no consideramos adecuado su generalización, quedando de momento para estudios de investigación y áreas especializadas. Además, determinar FeNO en niños preescolares es muy complicado y solo se puede realizar en centros de referencia, por lo que a día de hoy no se puede utilizar en niños preescolares de forma rutinaria. En los

niños de más de cinco años tampoco se recomienda utilizar de forma generalizada la medición de la FeNO para el apoyo en el diagnóstico de asma<sup>(20)</sup>.

### Diagnóstico alergológico

Otra ayuda para el diagnóstico será la valoración del estado atópico. La presencia de sensibilización alérgica incrementa el riesgo de asma y de persistencia de asma, y tiene utilidad pronóstica.

Debe realizarse en todo paciente con síntomas sospechosos o asma confirmada, independientemente de la edad, que no supone una limitación para su realización. En menores de 4 años, tiene interés detectar la sensibilización a alérgenos inhalados y alimentarios (leche, huevo, pescado, frutos secos). La presencia de sensibilización y síntomas concordantes permiten realizar el diagnóstico de asma.

### Método de estudio de la alergia

- **Prick test:** se considera la prueba de elección por su elevada sensibilidad, especificidad, sencillez de realización y coste. Los test cutáneos pueden realizarse desde los primeros meses de vida; el problema radica en la interpretación, dado que nos hallamos con el inconveniente de una piel hiporreactiva. Se utiliza histamina al 1% para el control. Una pápula de 2 mm de tamaño puede considerarse positiva a esta edad. Se debe evitar la administración de antihistamínicos, como mínimo, 72 horas antes.
- **La IgE específica:** es una prueba cuantitativa, muy sensible y específica, de elevado coste. Para reducirlo, algunos laboratorios disponen de una prueba de cribado previa: Phadiatop (mezcla de alérgenos inhalantes) y Phadiatop infant (mezcla de alérgenos inhalantes y alimentarios).
- **Inmuno Cap Rapid:** Prueba diseñada para la consulta de AP, cualitativa y semicuantitativa, detecta IgE específica frente a un panel de 10 alérgenos alimentarios e inhalantes.

Cuando todos los test son negativos, pero persiste la sospecha hacia uno

o varios alérgenos, se puede recurrir a los test de provocación específicos. Estas son más pruebas de consulta de alergología pediátrica.

### Otros estudios complementarios

Los estudios complementarios no son la base del diagnóstico del asma, aunque permiten aclarar algunos aspectos en el diagnóstico diferencial de la enfermedad.

- **Hemograma completo.** La eosinofilia es un hallazgo habitual en los niños alérgicos, aunque es un parámetro poco sensible y puede estar elevado en otras patologías, como las parasitosis.
- **Inmunoglobulinas y subclases.** Se realizará principalmente para descartar inmunodeficiencias.
- **Test del sudor.** Es de realización hospitalaria para descartar fibrosis quística.
- **Rx de tórax.** No es una prueba de rutina en la evaluación del paciente con asma, salvo en pacientes con síntomas atípicos o cuando sea necesario excluir otros diagnósticos. Es normal en los periodos intercríticos de asma y, durante la crisis, puede ser normal o mostrar signos de atrapamiento aéreo, atelectasias o infiltrados difusos ocasionados por tapones de moco.

### Clasificación de asma

El infradiagnóstico del asma y, por tanto, su infratratamiento, suele ser un problema habitual. Subestimar la gravedad del asma es una de las causas principales del infratratamiento. Clasificar a un niño erróneamente, tendrá un impacto significativo según se le prescriba o no un fármaco de control.

Se han realizado múltiples intentos para clasificar el asma de acuerdo a la etiología, particularmente en lo que respecta a la sensibilización a agentes medioambientales. No obstante, tales clasificaciones son limitadas por la existencia de pacientes a quienes no se les encuentra causa identificable. A pesar de esto, un esfuerzo por identificar una causa medioambiental de asma debe formar parte de la valoración inicial para permitir la utilización de estrategias en el manejo del asma.

**Tabla X.** Clasificación de la gravedad del asma en niños

	<i>Episódica ocasional</i>	<i>Episódica frecuente</i>	<i>Persistente moderada</i>	<i>Persistente grave</i>
Episodios	De pocas horas o días de duración < de uno cada 10-12/semanas Máximo 4-5 crisis /año	<de uno cada 5-6 semanas Máximo 6-8 crisis / año	>de uno cada 4-5 semanas	Frecuentes
Síntomas intercrisis	Asintomático, con buena tolerancia al ejercicio	Asintomático	Leves	Frecuentes
Sibilancias	–	Con esfuerzos intensos	Con esfuerzos moderados	Con esfuerzos mínimos
Síntomas nocturnos	–	–	<2 noches por semana	>2 noches por semana
Medicación de alivio (SABA)	–	–	<3 días por semana	3 días por semana
Función pulmonar				
- FEV1	>80%	>80%	>70%<80%	<70%
- Variabilidad PEF	<20%	<20%	>20%<30%	>30%

FEV1: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo; PEF: Flujo espiratorio máximo; SABA: Agonista beta dos adrenérgico de acción corta.

Mayor interés tiene la clasificación del asma atendiendo a la gravedad que valora la frecuencia de los síntomas, junto con las mediciones espirométricas en niños con edad suficiente para poder realizar la espirometría (Tabla X).

En niños de menos de 5 años de edad, las clasificaciones anteriores de fenotipos de sibilancias no se han comprobado que sean estables a lo largo del tiempo, y ya no se recomiendan. En todos los niños en los que no es posible realizar un estudio de la función pulmonar, se clasifica la gravedad de acuerdo a la frecuencia y gravedad de la sintomatología.

Se debe hacer un **ensayo terapéutico**: si el patrón de los síntomas sugiere asma, si los síntomas respiratorios no están controlados y/o si los episodios de sibilancias son frecuentes o graves<sup>(16)</sup>.

En el niño mayor de 5 años, se definen dos patrones principales: asma episódica y asma persistente (Tabla X). El asma episódica puede ser ocasional o frecuente, dependiendo del número de crisis presentes. El asma persistente en el niño no puede considerarse como leve, sino que, al menos, es moderada o grave.

El asma infantil es una enfermedad muy variable en el tiempo, incluso

puede variar a lo largo del año, lo que dificulta su clasificación.

*Para tipificar correctamente un asma es necesario especificar además de la gravedad, los factores desencadenantes en el paciente y el grado de control de los mismos.*

La clasificación se realiza cuando el paciente está sin tratamiento. Así pues, la medicación necesaria para mantener al niño asintomático, indica mejor que los síntomas el grado de gravedad.

Esta clasificación, nos permite establecer un tratamiento inicial, que se podrá ir modificando según la necesidad para mantener el adecuado control del asma.

## Control del asma

**Existe un interés considerable para controlar no solamente las manifestaciones clínicas del asma, sino también la inflamación y la patofisiología de la enfermedad. Se trata de evaluar la presencia y frecuencia de los síntomas, tanto diurnos como nocturnos, la necesidad de medicación de rescate y la existencia de alguna limitación de la actividad física.**

El objetivo del tratamiento debe ser lograr y mantener el control durante periodos prolongados de tiempo.

Por lo tanto, la valoración del control del asma debería incluir no

solamente el **control de las manifestaciones clínicas** (síntomas diurnos y/o nocturnos, despertares nocturnos, mantenimiento de la función pulmonar, uso de medicación de rescate, limitación de la actividad) sino también el **control del riesgo** previsto en el futuro de los pacientes (Tabla XI).

El riesgo futuro evalúa la presencia de factores de riesgo para padecer exacerbaciones, para desarrollar una limitación fija del flujo aéreo (infra-tratamiento con glucocorticoides inhalados (GCI), exposición ambiental a humo del tabaco, contaminantes, alérgenos etc., FEV1 bajo, asma grave y haber requerido varios ingresos) y para padecer los efectos secundarios de la medicación (ciclos frecuentes de glucocorticoides orales, dosis elevadas de GCI)<sup>(4)</sup>.

Existen evidencias de que el control de la inflamación logra un buen control clínico y una reducción en el riesgo de exacerbaciones. Por tanto, los marcadores de la inflamación pueden tener un valor predictivo en un futuro sobre el riesgo de exacerbaciones y la disminución de la función pulmonar, independientemente del nivel clínico que tengan los pacientes.

Teniendo en cuenta el control actual y el riesgo futuro, el asma puede clasificarse, como: bien controlado, par-

**Tabla XI.** Criterios de control del asma

		NIVELES DE CONTROL DEL ASMA		
<i>Características</i>		<i>Controlada</i>	<i>Parcialmente controlada*</i>	<i>No controlada</i>
Control clínico del asma	Síntomas diarios	Ninguno (<2/semana)	>2/semana >3/semana	Tres o más características de asma parcialmente controlada presentes en una semana
	Limitación de actividades	Ninguna	Alguna	
	Síntomas nocturnos/ despertares	Ninguno	Alguno 1 noche/semana	
	Medicación de rescate	Ninguno (<2/semana)	>2/semana >3/semana	
	Función pulmonar FEV1, PEF (predicho o mejor valor personal)	>80%	60% - 80%	<60%
	Crisis exacerbaciones que requieren tratamiento con corticoides sistémicos	Ninguna	Una o más/año. Ante una crisis, debe revisarse inmediatamente el tratamiento para asegurar que es el adecuado Crisis de asma en los dos últimos años	Una en alguna semana Por definición, una crisis significa que el asma no está controlada
Control del riesgo	Efectos adversos relacionados con el tratamiento	Los efectos adversos pueden variar en intensidad, el nivel de intensidad no se correlaciona con el nivel de control, pero debe tenerse en cuenta en la evaluación general del riesgo		

*\*Si cualquiera de las características está presente en una semana.*

cialmente controlado o no controlado. Los criterios establecidos para definir el control varían de unas guías a otras.

**Tabla XII.** Principales factores de riesgo para sufrir exacerbaciones

- Mal control actual del asma
- Al menos, una exacerbación en los últimos 12 meses
- Asistencia previa en la UCI o intubación por asma
- Eosinofilia en esputo o sangre periférica
- Uso excesivo de SABA (más de un cartucho al mes)
- Infratratamiento con GSI (no prescritos, mala adherencia, mala técnica de inhalación)
- FEV1 basal bajo
- Problemas psicosociales
- Exposición al humo del tabaco o exposición a alérgeno si está sensibilizado
- Comorbilidades; obesidad, rinosinusitis, alergia alimentaria confirmada
- Embarazo

Existen diversos cuestionarios que valoran el grado de control del asma en el niño, Uno de ellos es el cuestionario CAN (Control del Asma en Niños). Dispone de una versión para niños de 9 a 14 años y otra para padres (niños de 2 a 8 años), que evalúa nueve preguntas sobre la clínica en las últimas cuatro semanas y se puntúa entre 0 (buen control) y 36 (mal control). Se considera que un paciente está mal controlado cuando tiene una puntuación igual o mayor a 8<sup>(21)</sup>.

También, se ha validado al castellano el *Childhood Asthma Control Test* (C-ACT)<sup>(22)</sup>. Además del control clínico que se valora con el cuestionario CAN o el c-ACT, es importante evaluar la función pulmonar mediante espirometría y probablemente el control de la inflamación mediante la medición de la FeNO.

El control del asma significa el grado en el que los efectos del asma pueden observarse en el paciente o han sido reducidos o eliminados por el tratamiento. El mal control de los

síntomas es una carga para los pacientes y un factor de riesgo para las exacerbaciones (Tabla XII).

La función pulmonar desempeña un papel muy importante en la vigilancia del asma. Una vez establecido el diagnóstico de asma, la función pulmonar es de la máxima utilidad como indicador del riesgo futuro. Debe registrarse en el momento del

**Tabla XIII.** Estudio diagnóstico del asma mal controlada

- Observar la utilización del inhalador por su paciente. Comentar la adherencia y los obstáculos para el uso
- Replantearse el diagnóstico de asma
- Eliminar los posibles factores de riesgo
- Evaluar y tratar las comorbilidades
- Considerar un aumento del tratamiento
- Remitir al paciente a Neumología o Alergia Infantil

**Tabla XIV.** Indicaciones de derivación a Neumología o Alergia Infantil

- Diagnóstico dudoso
- Síntomas presentes desde el nacimiento o problemas perinatales pulmonares
- Vómitos repetitivos. ITRS severa
- Tos húmeda o productiva persistente
- Historia familiar de enfermedad pulmonar inusual
- No mejorar
- Presencia de pólipos nasales
- Hallazgos clínicos inesperados, p. ej.: voz anormal, disfagia, estridor inspiratorio...
- Falta de respuesta al tratamiento (GCI a dosis >400 mg/día o por el uso repetido de corticoides orales)
- Ansiedad de los padres
- Solicitud de 2ª opinión

diagnóstico, a los 3-6 meses de iniciado el tratamiento y de forma periódica a partir de entonces. Los pacientes que presentan pocos o muchos síntomas en relación con su función pulmonar requieren ser estudiados de forma más detallada.

En niños con el asma mal controlada, el tratamiento de mantenimiento nos suele llevar al control del asma. Algunos pacientes, no alcanzan este buen control, por lo que requieren exámenes diagnósticos adicionales (Tabla XIII) e incluso la derivación a neumología infantil o a alergia infantil (Tabla XIV).

## Función del Pediatra de Atención Primaria

Será función del Pediatra de AP la detección de niños con síntomas que nos hagan sospechar que estamos ante un posible episodio de asma. Para esto, una concienzuda historia clínica y la exploración física serán primordiales, y más en niños menores de 5 años, en donde las pruebas complementarias tienen un valor muy limitado.

Establecido un diagnóstico de sospecha de asma, nos plantearemos la realización de un estudio funcional mediante una espirometría, siempre que el niño por su edad pueda colaborar en su ejecución y completaremos

este estudio con una prueba de broncodilatación. No obstante, debemos ser conscientes de que una espirometría normal y una prueba de broncodilatación negativa no anulan por completo el diagnóstico de asma. Otras pruebas diagnósticas que nos pueden ayudar, serán:

- La medición del PEF. Una variabilidad diaria en el PEF mayor del 20% en niños que no se les ha administrado corticoides inhalados y presentan una disminución en el FEV1, pueden ayudarnos al diagnóstico de asma.
- Si tenemos posibilidades en nuestro centro de trabajo, en niños con espirometría normal, podemos realizarles una prueba de provocación por el ejercicio.
- En niños que presentan episodios de asma, con o sin antecedentes de atopía, y sospechamos la implicación de aeroalérgenos, estarán indicadas la realización de pruebas alérgicas o ante la imposibilidad de realizarlas, se derivará al alergólogo infantil.

Realizaremos una evaluación del control del asma en el niño mediante consultas periódicas, en las que la utilización de cuestionarios como el CAN o el c-ACT son recomendables, así como, de los factores de riesgo de cada paciente para exacerbaciones futuras, las limitaciones del flujo aéreo y los efectos secundarios, también deben ser evaluados. Estableceremos una regularidad en las visitas, según la gravedad y el buen control del niño. En estas revisiones, se debe realizar una estimación funcional mediante espirometría, independientemente de la valoración clínica del niño. Una actuación educativa dirigida, tanto al niño como a la familia, será imprescindible en cada visita.

## Bibliografía

1. Guía española para el manejo del asma. GEMA 2015. Disponible en: [www.GEMAasma.com](http://www.GEMAasma.com).
2. Warner JO, Naspitz CK. Third International Pediatric Consensus statement on the management of childhood asthma. International Pediatric Asthma Consensus Group. *Pediatr Pulmonol*. 1998; 25: 1-17.
3. Taussig LM, Wright AL, Holberg CJ, Halonen M, Morgan WJ, Martínez FD. Tucson Children's Respiratory Study:

- 1980 to present. *J Allergy Clin Immunol*. 2003; 111: 661-75.
4. Global initiative for asthma. Global strategy for asthma management and prevention. Updated 2015. Disponible en: [www.GINAsthma.org](http://www.GINAsthma.org).
5. Castro-Rodríguez JA, Holberg CJ, Wright AL, Martínez FD. A clinical index to define risk of asthma in young children with recurrent wheezing. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000; 162: 1403-6.
6. Instituto Nacional de Estadística. Encuesta Nacional de Salud. Problemas o enfermedades crónicas o de larga evolución diagnosticadas por un médico por sexo y grupo de edad (asma). Disponible en: <http://www.ine.es/jaxi/menu.do?type=pcaxis&path=/t15/p419/a2006/p01/&file=pcaxis>.
7. García-Marcos Álvarez L, Sánchez-Solís de Querol M, Bosch Giménez V. Epidemiología e historia natural de las sibilancias en el lactante. In: Villa-Asensi JR, editor. *Sibilancias en el lactante*. In: Luzán 5 SAde, editor. *Sibilancias en el lactante*; 2009. p. 11-26.
8. Reverté Bover C, Moreno Galdó A, Cobos Barroso N. Aspectos inmunológicos en el asma del niño pequeño. En: JR VA, ed. *Sibilancias en el lactante*. Madrid: Luzán; 2009. p. 27-42.
9. Pellegrini J, De Arriba S. Sibilancias en el lactante. *Bol Pediatr*. 2014; 54: 72-7.
10. Ho SM. Environmental epigenetics of asthma: an update. *J Allergy Clin Immunol*. 2010; 126: 453-65.
11. Isidoro-García M, Dávila-González I, Pascual de Pedro M, Sanz-Lozano C, Lorente-Toledano F. Interactions between genes and the environment. Epigenetics in allergy. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2007; 35: 254-8.
12. Lugogo NL, Hollingsworth JW, Howell DL, et al. Alveolar Macrophages from Overweight/Obese Subjects with Asthma Demonstrate a Proinflammatory Phenotype. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012; 186: 404-11.
13. García-Merino A, Fernández C, Alba F, Blanco JE. El impacto del asma en la infancia y la adolescencia. En: Cano A, Díaz CA, Montón JL (eds.). *Asma en el niño y adolescente*, 2ª ed. Madrid: Ergon; 2004. p. 1-17.
14. Fall T, Lundholm C, K Örtqvist A, Fall F, Fang F, Hedhammar A et al. Early Exposure to Dogs and Farm Animals and the Risk of Childhood Asthma. *JAMA Pediatr*. 2015; 169: e153219. doi:10.1001/jamapediatrics.2015.3219.
15. D'Amato G, Holgate ST, Pawankar R, Ledford DK, Cecchi L, et al. Meteorological conditions, climate change, new emerging factors, and asthma and related allergic disorders. A statement of the World Allergy Organization. *World Allergy Organ J*. 2015; 8: 25.

16. British Guideline on the management of asthma. British Thoracic Society. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Updated 2014. Disponible en: <http://www.sign.ac.uk/pdf/SIGN141.pdf>.
17. Arets HGM, Brackel HJL, Van der Ent CK. Forced expiratory manoeuvres in children: do they meet ATS and ERS criteria for spirometry? *Eur Respir J*. 2001; 18: 655-60.
18. Pérez-Yarza EG, Villa JR, Cobos N, Navarro M, Salcedo A, Martín C, et al. Espirometría forzada en preescolares sanos bajo las recomendaciones de la ATS/ERS: estudio CANDELA. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 70: 3-11.
19. García de la Rubia S. Broncoespasmo inducido por el ejercicio en el niño. *Pediatr Integral*. 2008; XII(2): 125-32.
20. Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Asma. Guía de Práctica Clínica sobre Asma Infantil. 2014. Disponible en: <http://www.bibliotekak.euskadi.net/WebOpac>.
21. Villa JR, Cobos N, Pérez-Yarza EG et al. Punto de corte que discrimina el nivel de control del asma en el cuestionario del "control del asma en niños" (CAN). *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 76-7.
22. Rodríguez CE, Melo A, Restrepo SM, Sossa MP, Nino G. Validation of the Spanish versión of the childhood asthma control test (cACT) en a population of Hispanic children. *J Asthma*. 2014; 51: 855-62.

### Bibliografía recomendada

- Guía española para el manejo del asma. GEMA 2015. Disponible en: [www.GEMAAsma.com](http://www.GEMAAsma.com).
- Diseñada por un grupo multidisciplinar de profesionales sanitarios para mejorar la acción diagnóstica y terapéutica en el asma. Presenta apartados específicos dedicados al asma en el niño. Actualizada en 2015.
- Global initiative for asthma. Global strategy for asthma management and prevention. Updated 2015. Disponible en: [www.GINAsthma.com](http://www.GINAsthma.com).
- Plan para el manejo del asma realizado por autores expertos de distintos países. Su principal objetivo será la promoción del cuidado del asma, intentando crear una conciencia general de la carga que supone el asma y difunde actividades para educar a las familias y profesionales de la salud sobre su manejo y control. Actualizado en 2015.
- D'Amato G, Holgate ST, Pawankar R, Ledford DK, Cecchi L, et al. Meteorological conditions, climate change, new emerging factors, and asthma and related allergic disorders. A statement of the World Allergy Organization. *World Allergy Organ J*. 2015; 8: 25.

Excelente puesta al día sobre las influencias de la meteorología y el cambio climático en el desencadenamiento del asma y de las enfermedades alérgicas.

- British Guideline on the management of asthma. British Thoracic Society. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Updated 2014. Disponible en: <http://www.sign.ac.uk/pdf/SIGN141.pdf>.

Es, probablemente, el documento europeo más relevante sobre el manejo del asma. Está realizado íntegramente con metodología de medicina basada en la evidencia. Esta última actualización es de 2014.

- Grupo de Trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Asma. Guía de Práctica Clínica sobre Asma Infantil. 2014. Disponible en: <http://www.bibliotekak.euskadi.net/WebOpac>.

Documento que actualiza las recomendaciones en la prevención, predicción, tratamiento y educación del asma en el niño, basándose en la evidencia científica. Es un documento de referencia en nuestro idioma.

## Caso clínico

**Motivo de consulta:** varón de 7 años que sus padres lo traen al Centro de Salud de forma urgente por tos intensa, dificultad respiratoria y fatiga.

**Antecedentes familiares:** primer hijo de padres no consanguíneos. Madre: alergia a pólenes desde la infancia con rinoconjuntivitis y asma en su infancia. Padre: dermatitis de contacto, fumador activo.

**Antecedentes personales:** embarazo controlado, sin incidencias. Parto eutócico a las 39 semanas. Antropometría al nacimiento normal. No patología en periodo neonatal. Lactancia materna hasta los 16 meses. Introducción de alimentación complementaria sin incidencias, actualmente variada y sin intolerancias. Desarrollo ponderoestatural adecuado (peso y talla en P 75). Vacunación reglada, incluidas antineumococo y antirrotavirus. Desarrollo psicomotor adecuado. Buen rendimiento escolar. Varicela a los 30 meses. Varios episodios de dermatitis atópica autolimitados con buena respuesta a tratamiento tópico. Refieren, desde hace 6 meses, tres episodios de broncoespasmo, sin fiebre ni cuadro catarral acompañante, que se trataron ambulatoriamente con broncodilatadores. Buena tolerancia al ejercicio. No intervenciones quirúrgicas.

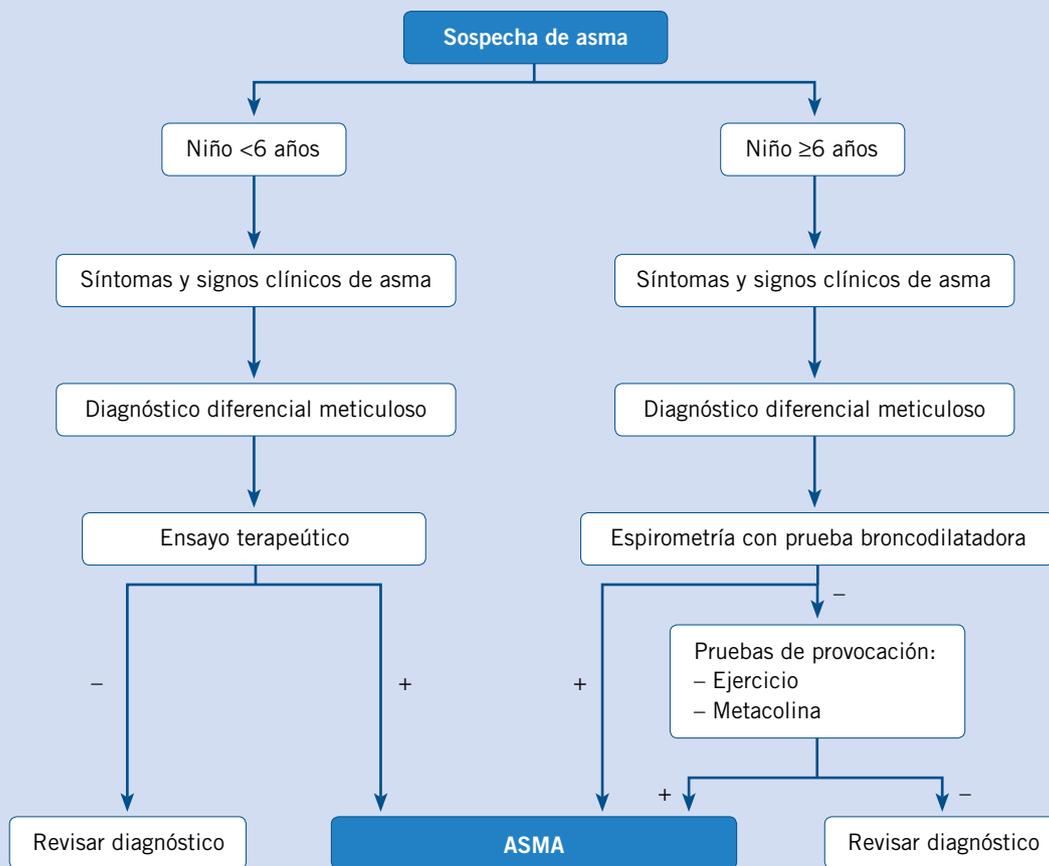
**Enfermedad actual:** escolar que desde hace 4 horas presenta tos, sibilantes y dificultad respiratoria de aparición brusca que ha ido en aumento. Afebril. No cuadro catarral acompañante. Esta mañana muy temprano le han llevado a montar a caballo. "Hacia mucho viento, ha cogido bronquitis", afirma la madre.

**Exploración física:** regular estado general. Consciente, orientado, decaimiento y colaborador. Palidez de piel, no de mucosas. Adecuada nutrición e hidratación. Saturación de oxígeno de 94% (sin oxígeno adicional). FR: 42 rpm. FC: 115 lpm. TA: 110/73 mmHg. Tórax con tiraje intercostal. AP: sibilantes diseminados con espiración alargada. Auscultación cardíaca: taquicardia, no soplos. Pulsos periféricos simétricos. Enrojecimiento en flexuras de miembros con lesiones de rascado. Resto de exploración completa sin alteraciones. *Peak-flow:* al 75% del valor teórico para su edad.

**Evolución:** a su llegada, teniendo en cuenta los antecedentes, historia clínica y clasificando la crisis de asma como moderada, se pauta nebulización con salbutamol. Al reevaluar al paciente a los 20 minutos, se objetiva buena respuesta al tratamiento con mejoría clínica: ha desaparecido la dificultad respiratoria, mejora la ventilación persistiendo algún sibilante aislado y la oxigenación (Sat. O<sub>2</sub>: 98 %) y se obtiene un resultado del 85% en el *Peak-Flow*. Se concreta tratamiento para domicilio y se cita al paciente a revisión en consulta.

El paciente presenta varios factores que favorecen el desarrollo de asma: antecedentes familiares, humo de la exposición pasiva y activa al tabaco, exposición a epitelios de animales, humedad, ambiente ventoso. Además, es un niño mayor de 6 años, ha presentado los síntomas y signos característicos y ha tenido 4 episodios de broncoespasmo en los últimos 6 meses.

### Algoritmo para el diagnóstico de asma en el niño





# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Asma: concepto, fisiopatología, diagnóstico y clasificación

- Estamos estudiando a un lactante de 6 meses, que ha presentado varios episodios de sibilantes y broncoespasmo, ¿cuál de los siguientes NO consideraríamos en el diagnóstico diferencial?
  - Fibrosis quística.
  - Anomalías cardíacas.
  - Croup.
  - Dolor de miembros inferiores.
  - Reflujo gastroesofágico.
- ¿Cuál de los siguientes parámetros NO es útil en la valoración espirométrica del asma?
  - Peso.
  - Talla.
  - FVC.
  - FEF 25-75%.
  - Tensión arterial.
- Ante un niño de 6 años con crisis de broncoespasmo, ¿CUÁNDO deberíamos comenzar el estudio ante la sospecha de asma?
  - Es muy improbable que un niño de esa edad desarrolle asma.
  - Si ha presentado tres o más crisis de broncoespasmo deberíamos iniciar el estudio.
  - Se considerará comenzar el estudio ante una crisis grave de broncoespasmo, o bien dos crisis que precisen ingreso.
    - Se debería esperar tras la crisis de broncoespasmo, independiente de si es grave o leve, al menos, 6 meses para plantearse iniciar el estudio.
    - Las respuestas B y C son correctas.
- ¿CUÁL de los siguientes casos, se puede clasificar como asma episódica frecuente?
  - Episodios de pocas horas, máximo 2 al año. Asintomático intercrisis. FEV1>80% y variabilidad PEF < 20%.
  - Máximo 6 episodios al año. Sibilancias a esfuerzos intensos. Inter crisis asintomáticas. FEV1>80% y variabilidad PEF < 20%.
  - Episodios frecuentes. Máximo 12 al año. Síntomas leves intercrisis. FEV1>80% y variabilidad > 20%.
  - Máximo 9 episodios al año. Sibilancias a esfuerzos leves. Inter crisis asintomáticas. FEV1>80% y variabilidad PEF > 20%.
  - Máximo 4 episodios al año. Sibilancias a esfuerzos leves. Síntomas nocturnos. FEV1>80% y variabilidad PEF < 20%.
- Respecto a la derivación del paciente para estudio y seguimiento en Neumología o Alergia Infantil, ¿cuál de los siguientes supuestos NO es una indicación que justifique la derivación?
  - Diagnóstico dudoso.
  - Presencia de pólipos nasales.
  - Historia familiar de enfermedad pulmonar inusual.
  - Síntomas presentes leves desde hace un mes.
  - Tos persistente.

## Caso Clínico

- ¿Tendríamos que realizar alguna exploración complementaria que nos hiciera diagnosticar "asma"?
  - La historia clínica es lo único que se necesita para diagnosticar asma en todos los casos.
  - Sería necesario realizar pruebas de alergia a todos los pacientes antes del diagnóstico de asma, sobre todo en aquellos mayores con historia de tos desconocida.
  - Los estudios complementarios no son la base del diagnóstico de asma, aunque nos permiten aclarar algunos aspectos en el diagnóstico diferencial de la enfermedad.
  - Solo se pueden hacer pruebas complementarias en mayores de 6 años, antes los hallazgos no son fiables.
  - Está justificado la realización de pruebas complementarias en todos los casos que lo soliciten los familiares.
- ¿Estaría indicado realizar pruebas alérgicas en este niño?

- a. No, pues es muy pequeño y no van a modificar nuestra actitud en el manejo clínico.
  - b. Explorados los antecedentes familiares, desencadenantes y clínica del paciente sería recomendable en este caso la realización de pruebas de alergia.
  - c. Sería recomendable en todos los casos de historia familiar de alergia, aunque no tengan historia ni clínica de sospecha de asma, pero es muy importante para la prevención.
  - d. No, en ningún caso estaría justificado, ya que son pruebas invasivas y suponen un gran gasto sanitario.
  - e. Sí estaría recomendado, dado que el último episodio aparece tras la exposición al caballo, aunque no tenga otra sintomatología.
8. **El niño y su familia nos piden información sobre los futuros tratamientos y necesidades para controlar la enfermedad, así que nos planteamos evaluar el control del asma. Señala la CORRECTA:**
- a. El control del asma no persigue ningún objetivo concreto, suele usarse como estrategia para tranquilizar a los padres.
  - b. Se tendrán en cuenta únicamente las manifestaciones clínicas, pues lo interesante es dominar el manejo de los episodios agudos.
  - c. El control del asma se usa para informar sobre el riesgo previsto para este paciente en el futuro, pero no valora el momento actual.
  - d. Podemos evaluar el control del asma mediante un cuestionario clínico, no es necesario realizar pruebas de función pulmonar.
  - e. Se incluyen dos dominios en la valoración del control de asma: un control de la situación actual y los factores de riesgo a controlar para una mejor evolución.

# Tratamiento del niño asmático

S. de Arriba Méndez\*, J. Pellegrini Belinchón\*\*, C. Ortega Casanueva\*\*\*

Grupo de Trabajo de Asma y Alergia de la SEPEAP.

\*Pediatra. Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

\*\*Pediatra. Centro de Salud de Pizarrales, Salamanca.

\*\*\*Pediatra y Alergóloga. Unidad de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Quirón San José. Madrid



## Resumen

El asma es la enfermedad crónica más frecuente en la edad infantil.

Por ello es necesaria la optimización de los recursos frente a esta enfermedad e imprescindible la educación de los pacientes y sus familiares.

En este capítulo se abordará, en primer lugar, el tratamiento de las crisis; posteriormente, las indicaciones de un tratamiento de mantenimiento, las medicaciones que se utilizan con este fin y, por último, la educación del paciente con asma.

Los consensos nacionales e internacionales, guías de práctica clínica y manuales coinciden en que el fin fundamental del tratamiento es lograr y mantener el control total del asma. Conseguir la ausencia de limitaciones en la actividad normal del niño, ausencia de síntomas, exacerbaciones y una función pulmonar normal debe ser la meta. No siempre es posible conseguirlo, pero los esfuerzos de todos deben ir encaminados a este fin.

## Abstract

*Asthma is the most common chronic disease among children.*

*Therefore, it is necessary to optimize the use of the resources available to fight this disease, where the education of the patients and his/her relatives plays a key role.*

*This chapter reviews the current pharmacological treatment of the crisis, the maintenance treatment of the disease and the education of the patient.*

*The national and international consensus, the clinical practice guidelines and manuals agree that the ultimate goal of treatment is to achieve and maintain total control of asthma. This means no limitations on the child's normal activity and absence of symptoms, exacerbations, and normal lung function. It is not always possible to fully achieve it but all efforts must be aimed at this purpose.*

**Palabras clave:** Asma infantil; Crisis; Tratamiento; Fármacos antiasmáticos.

**Key words:** Childhood asthma; Crisis; Treatment; Anti-asthma drugs.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 94–102*

## Introducción

El asma es la enfermedad crónica más prevalente en la edad infantil<sup>(1)</sup> y constituye un problema de salud pública<sup>(2-4)</sup>, induce una gran carga asistencial en las consultas de Pediatría y un frecuente motivo de atención en los servicios de urgencias, sobre todo en los últimos años, debido al aumento de la prevalencia del asma<sup>(5)</sup>.

Según datos de Blasco Bravo y colaboradores, en España, considerando la prevalencia media, la utilización de recursos fue de unos 532 millones de euros en 2008. En este estudio, el coste medio anual se estima en 1.149 euros por cada niño asmático, variando en función de la gravedad desde 403 euros, para los niños con asma episódica ocasional,

hasta 5.380 euros para los niños con asma persistente grave. Los costes directos suponen el 60,1% de los costes totales, de los que el más elevado fue el de asistencia en Atención Primaria (30%) y el siguiente, el producido por el consumo de medicamentos<sup>(6)</sup>.

En los países desarrollados, el asma y los problemas derivados de la misma, suponen un 1-2% del gasto sanitario

**Tabla I.** Valoración clínica de la crisis. *Pulmonary Score*

Puntuación	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Uso de músculos accesorios ECM
	<6 años	≥6 años		
0	<30	<20	No	No
1	31-45	21-35	Final espiración (estetoscopio)	Incremento leve
2	46-60	36-50	Toda la espiración (estetoscopio)	Aumentado
3	>60	>50	Inspiración y espiración, sin estetoscopio*	Actividad máxima

\*Si no hay sibilancias y la actividad del esternocleidomastoideo (ECM) está aumentada, puntuar el apartado sibilancias con un 3.

total<sup>(7)</sup>. Esta magnitud del problema hace necesaria la optimización de los recursos frente a esta enfermedad y que, asimismo, la educación de los pacientes y sus familiares sea imprescindible.

En Mayo de 2015, se publicó la nueva actualización de la Guía Española para el Manejo del Asma<sup>(8)</sup> (GEMA<sup>4.0</sup>). Al igual que las versiones anteriores, se trata de una guía muy práctica, independiente y consensuada, en esta ocasión por catorce sociedades y grupos científicos, entre las que se encuentra la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y de Atención Primaria (SEPEAP). Esta guía multidisciplinar permite un abordaje y tratamiento consensuado del asma y se ha convertido en el principal referente para el manejo de esta enfermedad por parte de los pediatras en los diferentes niveles asistenciales.

Otra guía fundamental para el manejo del asma, es la que nos aporta la *Global Initiative for asthma* (GINA), revisada de forma profunda en 2014, cuyas directrices en tratamiento se diferencian según la edad del niño, si tiene cinco años o menos, o bien, si tiene seis o más, igualándose las recomendaciones en este último grupo, a las de los adultos<sup>(9)</sup>.

Abordaremos aquí, primero, el tratamiento farmacológico de las crisis, para después centrarnos en las indicaciones de un tratamiento de mantenimiento, medicaciones que se utilizan con este fin y, por último, la educación del paciente con asma.

## Tratamiento de las crisis

**Los objetivos al tratar una crisis de asma son: tratar la hipoxemia, revertir la obstrucción y evitar las recaídas.**

Ante un niño con síntomas de presentar una crisis asmática, en primer lugar, hay que realizar una valoración rápida de la gravedad de la crisis para determinar si es necesaria una actuación inmediata y aplicar el tratamiento. En caso de que no se disponga de pulsioxímetro, la valoración inicial de la crisis asmática se basa, fundamentalmente, en patrones clínicos y necesariamente ha de hacerse de la forma más sencilla y rápida posible. En la tabla I, se recoge el *Pulmonary Score*, aplicable a todas las edades<sup>(10)</sup>. En esta tabla, se puntúa de 0 a 3 puntos cada uno de los tres apartados, a más puntuación, mayor gravedad.

Prácticamente en todos los Centros de Salud en el momento actual se dispone de un pulsioxímetro para medir la

**Tabla II.** Integración de *Pulmonary Score* (PS) y pulsioximetría

	PS	SpO <sub>2</sub>
Leve	0-3	>94%
Moderada	4-6	91-94%
Grave	7-9	<91%

En caso de discordancia, clasificar según el de mayor gravedad.

saturación de oxígeno (SaO<sub>2</sub>); ya que, contribuye de forma fundamental para valorar la gravedad de la crisis. En la tabla II, se recoge de forma combinada el cálculo de la gravedad de la crisis asmática combinando el *Pulmonary Score* y la SaO<sub>2</sub>.

En la figura 1, se detalla el tratamiento propuesto por el consenso pediátrico español y la Guía GEMA<sup>4.0</sup> para tratar la crisis asmática según la gravedad<sup>(8,11)</sup>.

Se aconseja individualizar la dosis de los fármacos de acuerdo con la gravedad de la crisis y con su respuesta al tratamiento.

En general, para crisis leves y moderadas, se prefiere utilizar MDI (inhalador de dosis medida) con cámara de inhalación antes que la nebulización por lo que, para evitar problemas de logística, en centros de salud y hospitales, se debe recomendar a los niños y a sus familias que, cuando acudan a urgencias, lo hagan con su cámara y su inhalador.

En crisis graves, si se dispone de sistema de nebulización con oxígeno, utilizarlo asociando, a los β<sub>2</sub> adrenérgicos de acción corta, el bromuro de ipratropio.

## β<sub>2</sub> adrenérgicos de acción corta

**Son los fármacos broncodilatadores más eficaces y con mayor rapidez de acción, por lo que constituyen la primera línea de tratamiento de cualquier crisis asmática<sup>(12)</sup>.**

En los niños se utiliza el salbutamol en las urgencias de los centros de salud y de hospitales, pero el paciente puede utilizar la terbutalina si la tiene prescrita, salvo que la crisis sea tan importante que le impida realizar bien la inhalación mediante el sistema turbuhaler, que es como está comercializado este último fármaco en España.

## Anticolinérgicos

Los anticolinérgicos son antagonistas competitivos de la acetilcolina. El más utilizado es el bromuro de ipratropio. Están indicados junto a los β<sub>2</sub> agonistas de rescate durante las primeras 48 horas de una crisis asmática grave. Utilizado de forma precoz

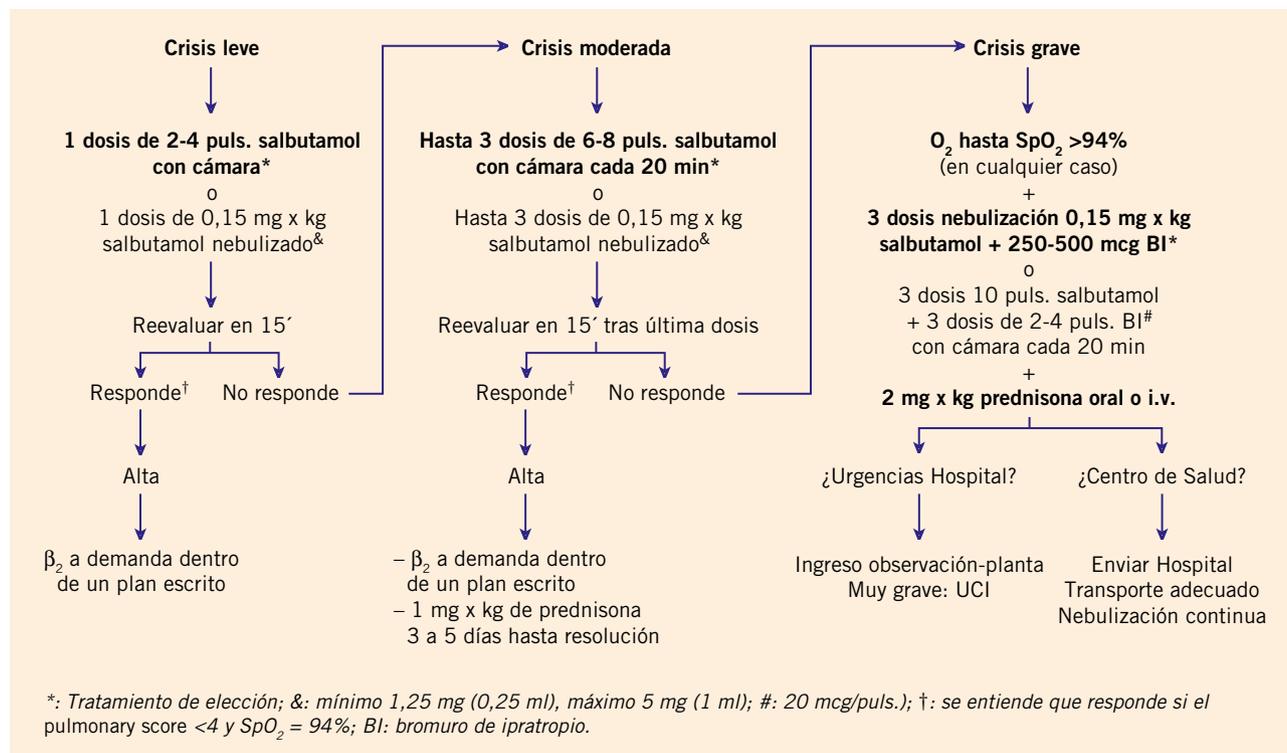


Figura 1. Tratamiento de la crisis asmática en niños.

se ha asociado a una disminución del número de hospitalizaciones<sup>(13)</sup>. Su inicio de acción es más lento, entre 30 y 60 minutos. La dosis nebulizada es de 250 µg/4-6 horas en pacientes de menos de 30 kg y 500 µg/4-6 horas en pacientes de más de 30 kg.

**Corticoides sistémicos**

En pautas cortas (3-5 días o hasta la resolución) para el tratamiento de crisis moderadas o graves. Se utilizan en este caso a dosis de 1-2 mg/kg/día de pred-

nisona o equivalente, con un máximo de 50 mg/día, en dosis única matutina. Es de elección la vía oral frente a la parenteral, reservándose esta última para cuando existen vómitos, la disnea es intensa e impide la deglución o para cuando el niño se encuentra en ventilación mecánica<sup>(9)</sup>. Las pautas cortas se pueden retirar de forma brusca, ya que no parecen afectar al eje hipotálamo-hipófiso-suprarrenal.

Recientemente, algunos grupos proponen el uso de la dexametasona

en una o dos dosis únicas, como tratamiento de las crisis, encontrando similares resultados a pautas más largas con prednisona<sup>(14)</sup>.

**Tratamiento de mantenimiento, ¿cuándo? ¿cuál?**

Solo en caso de que el niño tenga síntomas diurnos leves y poco frecuentes, que no tenga síntomas en intercrisis, tolere bien el ejercicio y no presente

	<b>Tratamiento escalonado</b>	<b>Medicación de control</b>		<b>Grado de control mínimo: 36 puntos</b>	
Evaluación del cumplimiento y técnica inhalatoria	6	GC orales	β <sub>2</sub> adrenérgicos de acción corta a demanda	Grado de control máximo: 0 puntos	
	5	<b>GCI dosis altas + ARLT</b> (Si no control, valorar añadir: β <sub>2</sub> adrenérgicos de acción larga)			
	4	<b>GCI a dosis medias + ARLT</b>			
Control ambiental	3	<b>CGI a dosis medias</b> o GCI a dosis bajas + ARLT			
Descartar sinusitis	2	<b>GCI a dosis bajas</b> o ARLT			
	1	Sin medicación de control			

GCI: glucocorticoides inhalados; ARLT: antileucotrienos

Figura 2. Tratamiento de mantenimiento escalonado del asma en menores de 3 años.

Evaluación del cumplimiento y técnica inhalatoria	6	<b>Medicación de control</b> GC orales Omalizumab	<b>β<sub>2</sub> adrenérgicos de acción corta a demanda</b>	<b>Grado de control mínimo: 36 puntos</b>	
	5	<b>GCI dosis altas + LABA</b> (si no control, valorar añadir: ARLT, metilxantinas)			
Control ambiental	4	<b>GCI a dosis medias + LABA</b> o GCI a dosis medias + ARLT			
	3	<b>CGI a dosis medias</b> o GCI a dosis bajas + LABA o GCI a dosis bajas + ARLT			
Descartar sinusitis	2	<b>GCI a dosis bajas</b> o ARLT		<b>Grado de control máximo: 0 puntos</b>	
	1	Sin medicación de control			

GC: glucocorticoides orales; GCI: glucocorticoides inhalados; ARLT: antileucotrienos; LABA: β<sub>2</sub> adrenérgicos de acción larga

Figura 3. Tratamiento de mantenimiento escalonado del asma en mayores de 3 años

síntomas nocturnos, se permitirá que solo reciba broncodilatadores β<sub>2</sub> adrenérgicos de corta acción a demanda. En los demás casos, iniciaremos un tratamiento de mantenimiento antiinflamatorio.

En las figuras 2 y 3 se refleja el tratamiento escalonado en menores de tres años y en mayores de esa edad, en base a los recomendados en el consenso pediátrico español<sup>(12)</sup>, en la GEMA<sup>4,0</sup> y modificado en la anterior revisión de Pediatría Integral<sup>(14)</sup> relacionándolo con el cuestionario del control del asma. Se indica que a los 2-3 meses de iniciado el tratamiento, se pase un cuestionario para intentar objetivar la respuesta a este tratamiento inicial. Propone el Cuestionario Control del Asma en Niños (CAN), tabla III, que consta de 9 preguntas, con 5 posibles respuestas, que se puntúan cada una de 0 a 4 puntos. La puntuación máxima es de 36 puntos y la mínima de 0 puntos. A más puntuación, peor control. Se considera deficientemente controlado un niño a partir de 8 puntos<sup>(8,16)</sup>. También se puede utilizar el C-ACT<sup>(18)</sup>, validado recientemente al español<sup>(19)</sup>.

La GINA en su revisión más reciente recomienda un cuestionario más reducido para el control del asma<sup>(9)</sup> (Tabla IV).

**Si tras la revisión cada poco tiempo para asegurar su adherencia al tratamiento, el correcto uso de los inhaladores, y si tras dos o tres meses su asma no está controlada, valoraremos subir un escalón en el tratamiento, tras confirmar que está bien realizado el diagnóstico y tras abordar los factores de riesgo que puedan ser modificables.**

Se plantea reducir tratamiento después de tres meses de control total del asma. El descenso será gradual, por ejemplo, en sentido inverso a como lo fuimos ascendiendo, aunque lo individualizaremos en función de la respuesta que hubiéramos obtenido a los diferentes fármacos, por ejemplo, en aquellos pacientes que no fueran respondedores a antileucotrienos en monoterapia, ahora no tendrá sentido dejarles con ellos de nuevo.

### Corticoides inhalados (CI)

**Son el tratamiento recomendado como primera línea de tratamiento en el asma persistente<sup>(8,9)</sup>.**

Dada su alta afinidad y selectividad por el receptor, permiten un potente efecto antiinflamatorio local, acciones terapéuticas mantenidas, prolongada permanencia en el pulmón y una baja biodisponibilidad oral. Reducen

los síntomas de asma y el número de exacerbaciones. Los CI disponibles en España son: dipropionato de beclometasona, budesonida, propionato de fluticasona, furoato de fluticasona y ciclesonida (estos 2 últimos autorizados en España en mayores de 12 años). La budesonida y la fluticasona son los más recomendados por los consensos actuales. Se debe utilizar siempre la mínima dosis eficaz de CI.

En la tabla V, se recogen las dosis equipotentes de propionato de fluticasona y budesonida.

### Antileucotrienos

Los leucotrienos cisteínicos, a través de su receptor de tipo 1, producen broncoconstricción, hiperreactividad bronquial, aumento de la secreción mucosa y de la permeabilidad vascular, aumento del tono muscular y proliferación del músculo liso bronquial, teniendo por ello un papel importante en la fisiopatología del asma. El único fármaco de este grupo autorizado en España que se utiliza en niños (a partir de los seis meses de edad) es el montelukast. Se utiliza por vía oral y en dosis única nocturna. Su metabolismo no parece influirse por las comidas copiosas o grasas. Parecen mejorar el asma inducida por ejercicio físico y por

**Tabla III.** Cuestionario de Control de Asma en Niños (CAN)

1. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia ha tosido durante el día **en ausencia de resfriados/constipados**?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

2. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia ha tosido durante la noche **en ausencia de resfriados/constipados**?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

3. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido pitidos o silbidos durante el día **en ausencia de resfriados/constipados**?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

4. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia ha tenido pitidos o silbidos durante la noche **en ausencia de resfriados/constipados**?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

5. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia le ha costado respirar durante el día?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

6. Durante las últimas 4 semanas, ¿con qué frecuencia le ha costado respirar durante la noche?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

7. Cuando el niño hace ejercicio, juega, corre, o ríe a carcajadas ¿tiene tos o pitos/silbidos?
  - 4 Siempre
  - 3 Casi siempre
  - 2 A veces
  - 1 Casi nunca
  - 0 Nunca

---

8. Durante las últimas 4 semanas, ¿cuántas veces ha tenido que ir a urgencias debido al asma?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

---

9. Durante las últimas 4 semanas, ¿cuántas veces ha ingresado en el hospital debido al asma?
  - 4 Más de una vez al día
  - 3 Una vez al día
  - 2 De 3 a 6 veces por semana
  - 1 Una o 2 veces por semana
  - 0 Nunca

alérgenos. En niños pequeños, según algunos estudios, podrían mejorar las exacerbaciones inducidas por virus, aunque otros no lo confirman. Añadido a corticoides inhalados, parece mejorar la función pulmonar y disminuir el número de crisis. Cuando se ha evaluado la utilidad de los antileucotrienos asociados a los corticoides inhalados, se ha observado un efecto antiinflamatorio complementario, lo cual permite la reducción de la dosis de corticoide. Este efecto parece menor que con la asociación de un broncodilatador  $\beta_2$  adrenérgico de acción prolongada al corticoide. En monoterapia, también parece tener efecto beneficioso, pero menor que los corticoides inhalados<sup>(8,9)</sup>.

### Broncodilatadores de acción prolongada

Deben asociarse siempre a un corticoide inhalado. La dosis recomendada en niños es de 4,5- 9  $\mu\text{g}$  dos veces al día, para el formoterol en mayores de seis años, y de 50  $\mu\text{g}$ , dos veces al día, para el salmeterol, en mayores de cuatro años. En el momento actual, no se recomiendan como medicación de rescate. En España, hay preparados para administrar por vía inhalada en el mismo dispositivo salmeterol/fluticasona y formoterol/budesonida.

### Teofilinas

Su única indicación actual es en caso de asma persistente grave, asociadas a los GCI. Se precisan más estudios para definir la relación riesgo-beneficio.

### Cromonas

Las revisiones actuales no las consideran mejores que el placebo, por lo que, los consensos actuales ya no las incluyen.

### Tratamiento del broncoespasmo inducido por ejercicio físico

Ante un niño con broncoespasmos inducidos por el ejercicio físico, debemos tener en cuenta la posibilidad

**Tabla IV.** Nivel de control del asma. GINA 2014

<i>En las últimas 4 semanas el paciente ha estado</i>			<i>Bien controlado</i>	<i>Parcialmente controlado</i>	<i>Mal controlado</i>
¿Síntomas diurnos + 2 veces a la semana?	Sí	No	Ninguno de ellos	1-2 de ellos	3-4 de ellos
¿Algún despertar nocturno debido al asma?	Sí	No			
¿Ha precisado medicación de rescate + de 2 veces por semana?	Sí	No			
¿Alguna limitación de la actividad debida al asma?	Sí	No			

**Tabla V.** Dosis de corticoides inhalados

	<i>Dosis bajas</i>	<i>Dosis medias</i>	<i>Dosis altas</i>
Budesonida	≤200 mg/día	200-400 mg/día	>401 mg/día
Propionato de fluticasona	≤100 mg/día	101-250 mg/día	>251 mg/día

más frecuente, que es que se trate de un niño con asma no del todo controlada, debiendo entonces aumentar su tratamiento de base.

Cuando el niño o adolescente únicamente presente de forma exclusiva síntomas con el ejercicio físico, debemos indicar un tratamiento preventivo.

**Es fundamental que transmitamos al niño y a sus padres el hecho de que con medidas generales y tratamiento va a poder, y debe, seguir realizando ejercicio físico.**

Es muy importante evitar el sedentarismo y explicar al adolescente que un tratamiento adecuado evitará la aparición de los síntomas. Es necesario, también, mejorar la forma física y capacidad aeróbica. La práctica de deportes será beneficiosa para la evolución de su asma si se realiza de forma adecuada. Algunos deportes, como la natación, suelen ser mejor tolerados. Además, no debemos olvidar los beneficios que el deporte tiene en general; así, por ejemplo, una revisión Cochrane concluye que la natación mejora la función pulmonar en adolescentes y niños<sup>(20)</sup>. Se debe realizar un correcto y progresivo calentamiento previo, la progresión

del ejercicio, el uso de bufandas si el ambiente es frío y seco, evitando en lo posible la respiración bucal.

Como fármacos, se recomiendan  $\beta_2$  de acción rápida, 10-15 minutos previos a la realización del ejercicio. Cuando el uso es muy frecuente se puede dar lo que se conoce como taquifilaxia, es decir, una pérdida de la efectividad progresiva, debida al uso tan continuado, por lo cual, se recomienda en estos casos, asociar corticoides inhalados de mantenimiento. Asimismo, en niños en los que resulte impredecible el momento de realización del ejercicio físico, se recomienda también un tratamiento de base. Los antileucotrienos resultan beneficiosos en un porcentaje no despreciable de estos pacientes, viéndose en algunos estudios cómo aumenta la excreción de LTE4 en orina tras el ejercicio y cómo esto se atenúa con el tratamiento, por lo cual puede realizarse una prueba terapéutica<sup>(21)</sup>.

### Asma alérgica

El asma que se desencadena por un mecanismo alérgico se tratará del mismo modo que la desencadenada por otras causas, pero tendremos en cuenta,

además de la evitación de los alérgenos implicados, las siguientes dos opciones terapéuticas:

#### Inmunoterapia:

**La inmunoterapia por vía subcutánea, o sublingual, con vacunas de alérgenos es un tratamiento eficaz para el asma alérgica bien controlada, siempre que se haya demostrado una sensibilización mediada por IgE frente a aeroalérgenos comunes que sea clínicamente relevante, se utilicen extractos bien caracterizados y estandarizados biológicamente.**

Está indicada cuando no es posible evitar la exposición al alérgeno. La inmunoterapia no debe prescribirse a pacientes con asma grave o no controlada, por el elevado riesgo de reacciones adversas graves. La inmunoterapia subcutánea solo debe administrarse por personal entrenado y en centros donde se disponga de los medios necesarios para tratar una posible anafilaxia. El paciente debe permanecer 30 minutos en observación después de la inyección subcutánea; ya que es, en ese tiempo, cuando se han descrito las raras, aunque posibles, reacciones graves. La inmunoterapia aporta una mejoría en la evolución natural de la enfermedad y suelen mantenerse los beneficios clínicos obtenidos hasta varios años después de la retirada del tratamiento<sup>(8,22)</sup>.

#### Omalizumab:

Es un anticuerpo monoclonal humanizado, con acciones bloqueantes de la inmunoglobulina E (IgE). Está indicado en el asma alérgica mediada por IgE, persistente grave. Se sabe que la IgE juega un papel primordial desde el inicio y durante la evolución del asma alérgica. Con el omalizumab se consigue además del bloqueo de la IgE, unos efectos añadidos debidos a la detención de la liberación de citocinas y otros mediadores importantes en la fisiopatología del asma. Es un tratamiento admitido para niños mayores de 6 años. Ha demostrado disminuir el número de crisis, los síntomas diarios, la necesidad de medicación de rescate y de corticoides inhalados de mantenimiento y mejorar la calidad de vida de los pacientes<sup>(23)</sup>.

**Tabla VI.** Sistemas de inhalación y edad del niño

	<i>Elección</i>	<i>Alternativa</i>
<4 años	– Inhalador presurizado con cámara y mascarilla facial	– Nebulizador con mascarilla facial
4-6 años	– Inhalador presurizado con cámara espaciadora con boquilla	– Inhalador presurizado con cámara y mascarilla facial – Nebulizador con mascarilla facial
>6 años	– Inhalador de polvo seco – Inhalador presurizado con cámara espaciadora con boquilla	– Nebulizador con boquilla – Inhalador presurizado activado por inspiración

**Sistemas de inhalación**

En la tabla VI, de forma orientativa, se recomiendan los dispositivos de inhalación dependiendo de la edad. Como norma general, se recomienda utilizar en lactantes y niños pequeños las cámaras espaciadoras con mascarilla; en cuanto el niño sea capaz de colaborar, se intenta sustituir la mascarilla por una boquilla. Se debe mantener la cámara espaciadora hasta que el niño domine la técnica de inhalación del polvo seco. Entre nebulización o inhalación con cámara, se prefiere este último sistema, dejando la nebulización para casos muy concretos de niños pequeños no colaboradores.

**Es necesaria la revisión periódica de la técnica de la inhalación y se debe plantear el cambio de un sistema a otro, dependiendo de la edad, de la preferencia del niño mayor o cuando el asma no evolucione correctamente.**

**Educación en asma**

La finalidad de un proceso educativo no es informar. La educación en el asma bronquial intenta generar en el paciente pediátrico y su familia los conocimientos, habilidades y actitudes que le permitan adecuar su estilo de vida y costumbres al estado de salud que presenta, intentando que asuman un papel activo en el proceso. Se debe realizar a través de un programa estructurado<sup>(24)</sup>.

Es precisa una Guía metodológica que prepare al profesional para educar en asma. Este proceso requiere preparación y motivación, así como conocer y dominar estrategias que faciliten la implantación del programa educativo.

El abordaje educativo compete a todos los profesionales sanitarios: pediatras, alergólogos y neumólogos pediátricos, enfermeras, fisioterapeutas y farmacéuticos. Ahora bien, el pediatra de Atención Primaria y la enfermera de centro de salud, por su cercanía, accesibilidad y confianza, tienen un papel fundamental<sup>(11)</sup>. Tampoco se puede obviar en el momento actual, el papel de las nuevas tecnologías, profesores y entrenadores formados en asma y el llamado “paciente experto”,

que a través de grupos o asociaciones de pacientes puede ser útil en la educación de niños y sus familias, aunque requiera supervisión por profesionales de la salud<sup>(24)</sup>.

Los puntos clave sobre los que educar se especifican en la tabla VII<sup>(11,25)</sup>.

**Objetivos y secuencia educativa**

Desde hace años, la educación de estos niños se viene realizando en nuestras consultas pero, a veces, sin haber fijado unos objetivos previos y sin seguir una organización concreta. La educación en el paciente asmático debe ser organizada y planificada con el mismo rigor que la investigación diagnóstica o los planteamientos terapéuticos<sup>(26)</sup>.

**Después del diagnóstico educativo y de la identificación de las necesidades y, en función de las mismas y de los recursos disponibles, se deben establecer los objetivos que, necesariamente, deben ser fruto del acuerdo entre el niño, su familia y el educador<sup>(26)</sup>.**

**Tabla VII.** Educación sanitaria: puntos clave

<i>Área temática</i>	<i>Puntos clave</i>
El asma	– Concepto de asma (enfermedad crónica, variabilidad) – Síntomas crisis/intercrisis – Broncoconstricción – Inflamación
Medidas ambientales	– Consejo antitabaco – Factores desencadenantes (alérgenos, virus, ejercicio, etc.) – Cómo identificarlos y medidas de evitación
Tratamiento	– Broncodilatadores (tratamiento de rescate) – Antiinflamatorios (tratamiento de mantenimiento) – Efectos secundarios – Crisis (como reconocer su inicio y actuación precoz) – Inmunoterapia
Inhaladores	– Importancia de la medicación inhalada – Técnica de inhalación – Mantenimiento del sistema – Errores/olvidos
Autocontrol	– PEF. Mejor valor personal – Registro de síntomas – Plan de acción por escrito personalizado
Estilo de vida	– Asistencia a la escuela – Práctica deportiva – Autonomía

El objetivo general de la educación es aumentar la calidad de vida del niño o adolescente y de sus familias. Entre los objetivos específicos, se encuentran, además de la formación adecuada del personal sanitario implicado en el programa, mejorar la comunicación entre los pacientes y el personal sanitario, reducir la ansiedad, aclarar dudas, superar falsas creencias y expectativas. Con el aumento de los conocimientos del niño y de su familia, se pretende inducir los cambios y habilidades conductuales que precisan para disminuir el número de visitas al servicio de urgencias, evitar la hospitalización, mejorar los síntomas clínicos, desarrollar comportamientos de prevención ayudando a identificar factores precipitantes y desencadenantes, gestionar su enfermedad de acuerdo con sus necesidades y proyectos de futuro y en definitiva mejorar la calidad de vida a corto y largo plazo<sup>(24,25)</sup>.

Por lo tanto, mediante una metodología estructurada que llamamos "secuencia educativa", se irán aplicando y desarrollando los contenidos, en las siguientes etapas:

- Diagnóstico educativo.
- Concienciación de su enfermedad y de los posibles riesgos.
- Adhesión a la información. La forma de presentación de la información y la empatía son fundamentales en esta etapa.
- Búsqueda de soluciones.

Dado que el asma es una enfermedad crónica, en esta etapa es fundamental que el pediatra abandone el papel de experto, para pasar a un modelo más horizontal, donde se buscan soluciones de común acuerdo, pactando cambios de hábitos y modificaciones de conducta que promuevan la autonomía del niño o adolescente.

- Cumplimiento. Se inicia el tratamiento y se mantiene mediante la repetición de actos.
- Evaluación de resultados.
- Cambios dependiendo de la evaluación de los resultados obtenidos.

En cada visita se recordará el tratamiento de mantenimiento, la técnica inhalatoria y actuación ante una posible crisis, pasando por el reconoci-

miento previo de los síntomas. Es fundamental que el programa educativo se desarrolle en los primeros 6 meses después del diagnóstico y se considera necesario un mínimo de tres sesiones educativas para entrenar y capacitar al niño en un programa personalizado de autocontrol<sup>(11,26)</sup>.

Es importante hacer un plan escalonado de información, se debe usar un lenguaje claro y comprensible adaptado a cada familia, utilizando información escrita personalizada y basándose en materiales gráficos o instrumentos, como: cámaras, placebos, anillos explicativos sobre la inflamación o la broncoconstricción, que puedan ser útiles<sup>(11,24-26)</sup>.

### Adhesión al tratamiento

Uno de los aspectos fundamentales de la educación del niño asmático y su familia y que los autores piensan que es necesario especificar, es el referido a la adhesión del tratamiento.

**El asma, como otras enfermedades crónicas con grandes periodos asintomáticos, presenta una alta tasa de incumplimientos terapéuticos.**

Se puede definir el grado de adherencia al tratamiento en asma pediátrica, como la medida en que el niño y/o su familia siguen realmente los consejos y utilizan la medicación que indica y ha consensuado con el personal sanitario, y lo hace correctamente, utilizando las técnicas adecuadas. En el momento actual, no se dispone de medidas efectivas para la valoración del cumplimiento farmacológico del asma en Pediatría.

No conocemos ningún parámetro bioquímico, que nos indique con seguridad el grado de cumplimiento habitual del tratamiento y un correcto control de la enfermedad. Se puede intentar de forma indirecta con la medición de la medicación consumida y recetas realizadas, utilización del diario de síntomas y entrevista con el paciente y su familia, test de Morinsky-Green<sup>(27)</sup>, basado en preguntas abiertas, aunque son precisos más estudios al respecto. La medición del óxido nítrico exhalado (FeNO) puede llegar a ser un buen sistema para valorar la utilización de la medicación de mantenimiento.

### El pediatra en la educación para el asma

El Centro de Salud es el escenario idóneo para dar respuesta a las necesidades educativas y de control que se plantea la familia del niño asmático, puesto que el pediatra de Atención Primaria es de fácil acceso, presta una atención continuada al niño desde que nace y conoce mejor su entorno socio-familiar<sup>(26)</sup> y debe ser el responsable del seguimiento integral y promotor de la educación en autocuidados, configurándose así como el responsable principal del niño y del adolescente asmático<sup>(28)</sup>.

### Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Worldwide variations in the prevalence of asthma symptoms: the International Study of Asthma and Allergies in Childhood (ISAAC). *Eur Respir J*. 1998; 12: 315-35.
2. Laforest L, Ernst P, Pietri G, Yin D, Pacheco Y, Bellon G, et al. Asthma-related costs relative to severity and control in general practice. *Pediatr Asthma Allergy Immunol*. 2005; 18: 36-45.
3. Mallol J, García-Marcos L, Solé D, Brand P; EISL Study Group. International prevalence of recurrent wheezing during the first year of life: variability, treatment patterns and use of health resources. *Thorax*. 2010; 65: 1004-9.
4. Pellegrini J, Miguel G, Dios de B, Vicente E, Lorente F, García-Marcos L. Study of wheezing and its risk factors in the first year of life in the Province of Salamanca, Spain. *The EISL Study. Allergol Immunopathol (Madr)*. 2012; 40: 164-71.
5. Hansen TE, Evjenth B, Holt J. Increasing prevalence of asthma, allergic rhinoconjunctivitis and eczema among schoolchildren: three surveys during the period 1985-2008. *Acta Paediatr*. 2013; 102: 47-52.
6. Blasco Bravo AJ, Pérez-Yarza EG, Lázaro y de Mercado P, Bonillo Perales A, Díaz Vazquez CA, Moreno Galdó A. Coste del asma en pediatría en España: un modelo de evaluación de costes basado en la prevalencia. *An Pediatr (Barc)*. 2011; 74: 145-53.
7. Sennhauser FH, Braun-Fahrlander C, Wildhaber JH. The burden of asthma in children: a European perspective. *Paediatr Respir Rev*. 2005; 6: 2-7.
- 8.\*\*\* GEMA<sup>4.0</sup>. Guía española para el manejo del asma. Ed. Luzán5, S.A. Madrid

2015. Disponible en: [www.gemasma.com](http://www.gemasma.com). Consultado el 15 octubre 2015.
- 9.\*\*\* Global Initiative for asthma (GINA). Disponible en <http://www.ginasthma.org/> Consultado el 15 octubre 2015.
10. Smith SR, Baty JD, Hodge D. Validation of the pulmonary score. An asthma severity score for children. *Acad Emerg Med*. 2002; 9: 99-104.
11. Castillo Laita JA, De Benito Fernández J, Escribano Montaner A, et al. Consenso sobre el tratamiento del asma en pediatría. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67: 253-73.
12. Robertson CG, Smith F, Beck R, Levison H. Response to frequent low doses of nebulized salbutamol in acute asthma. *J Pediatr*. 1985; 106: 672-4.
13. Rodrigo GJ, Castro Rodríguez JA. Anticholinergics in the treatment of children and adults with acute asthma: a systematic review with meta-analysis. *Thorax*. 2005; 60: 740-6.
14. Keeney GE, Gray MP, Morrison AK, et al. Dexamethasone for acute asthma exacerbations in children: a meta-analysis. *Pediatrics*. 2014; 133: 493-9.
15. Pellegrini Belinchón J, De Arriba Mendez S. Tratamiento del asma. Crisis aguda. Tratamiento de fondo. *Pediatr Integral*. 2012; XVI: 131-40.
16. Pérez-Yarza EG, Badía X, Badiola G, et al; on behalf of the CAN Investigator Group. Development and validation of a questionnaire to assess asthma control in pediatrics. *Pediatr Pulmonol*. 2009; 44: 54-63.
17. Peng WS, Chen X, Yang XY, Liu EM. Systematic review of montelukast's efficacy for preventing post-bronchiolitis wheezing. *Pediatr Allergy Immunol*. 2014; 25: 143-50.
18. Liu AH, Zeiger R, Sorkness C, et al. Development and cross-sectional validation of the Childhood Asthma Control Test. *J Allergy Clin Immunol*. 2007; 119: 817-25.
19. Pérez-Yarza EG, Castro Rodríguez JA, Villa Asensi JR, Garde Garde J, Hidalgo Bermejo FJ, en representación del grupo VESCAI. Validation of a Spanish version of the childhood asthma control test (Sc-ACT) for use in Spain. *An Pediatr*. 2015; 83: 94-103.
20. Beggs S, Foong YC, Le HC, Noor D, Wood-Baker R, Walters JA. Swimming training for asthma in children and adolescents aged 18 years and under. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2013, 14: 96-7.
21. Vidal C, Fernández-Ovide E, Piñero J, Nuñez R, González-Quintela A. Comparison of montelukast versus budesonide in the treatment of exercise-induced bronchoconstriction. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2001; 86: 655-8.
22. Kim JM, Lin SY, Suárez-Cuervo C, et al. Allergen-specific immunotherapy for pediatric asthma and rhinoconjunctivitis: a systematic review. *Pediatrics*. 2013; 131: 1155-67.
23. Humbert M, Busse W, Hanania NA, et al. Omalizumab in asthma: an update on recent developments. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2014; 2: 525-36.
- 24.\*\* GEMA educadores. Manual del educador en asma. Madrid: Luzan. 5; 2010.
25. Román Piñana JM, Korta Murua J, Martínez Gómez M. Educación y autocuidados en el asma. En: Cobos N, Pérez Yarza EG (eds.). *Tratado de Neumología Infantil*. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2009; 747-74.
- 26.\*\* Ortega Casanueva C, Pellegrini Belinchón J. Asma: educación sanitaria, autocontrol y medidas preventivas. *Pediatr Integral*. 2012; XVI: 141-48.
27. Morisky DE, Green LW, Levine DM. Concurrent and predictive validity of a self-reported measure of medication adherence. *Med Care*. 1986; 24: 67-74.
28. Román Piñana JM. La Educación terapéutica. En: VII Curso de Educadores en Asma. Praena Crespo M (ed.). CD-ROM. 1ª edición. Sevilla: Editorial Wanceulen; 2010. Disponible en: <http://personal.us.es/mpraena/7curso/index.html>, fecha de acceso 25/10/11.

### Bibliografía comentada

- GEMA<sup>4.0</sup>. Guía española para el manejo del asma. Ed. Luzán5, S.A. Madrid 2015. Disponible en: [www.gemasma.com](http://www.gemasma.com). Consultado el 15 octubre 2015.
- Imprescindible para el manejo de esta patología tanto en adultos como en niños. Guía realizada con el consenso de 14 sociedades científicas y grupos españoles, pero de alcance internacional. Actualizada en mayo de 2015, aporta las últimas evidencias disponibles y consensos de expertos. Las actualizaciones se realizarán fundamentalmente por vía telemática, hasta que nuevas investigaciones y publicaciones aconsejen actualizarla de forma más completa con una nueva versión.
- Global Initiative for asthma (GINA). Disponible en: <http://www.ginasthma.org/> Consultado el 15 octubre 2015.
- Consenso internacional sobre el diagnóstico y tratamiento del asma elaborado por el *National Heart, Lung and Blood Institute* de los EE.UU., con la colaboración de especialistas representantes de la mayor parte del mundo. La última revisión completa realizada en 2014, pero con aportaciones constantes. Entre otros objetivos, pretende mejorar el manejo del asma y la disponibilidad y accesibilidad a tratamientos efectivos.
- GEMA educadores. Manual del educador en asma. Madrid: Luzan. 5; 2010.
- Pendiente de publicarse, actualizada, la nueva GEMA educadores de la GEMA 4.0, es una guía imprescindible para tratar la educación del asma.
- Ortega Casanueva C, Pellegrini Belinchón J. Asma: educación sanitaria, autocontrol y medidas preventivas. *Pediatr Integral*. 2012; XVI: 141-8.
- Educación en asma infantil orientada desde, por y para los centros de salud por pediatras y personal de enfermería que trabajan en el primer nivel sanitario.

## Caso clínico

Lactante de 15 meses que acude por tos y sibilancias coincidiendo con sus procesos infecciosos respiratorios.

**Antecedentes familiares:** madre con rinoconjuntivitis alérgica por pólenes de gramíneas, sin asma. Resto: sin interés.

**Antecedentes personales:** bien vacunado, *screening* metabólico neonatal (incluyendo fibrosis quística) negativo. Bronquiolitis VRS positiva a los 2 meses que precisó ingreso para oxigenoterapia durante 72 horas. Alergia a huevo (tolera trazas), sensibilización a hongo *Alternaria* y dermatitis atópica desde los 10 meses de vida.

Tras la bronquiolitis, el primer año presentó sibilancias y recibió salbutamol en otros tres procesos catarrales. Pasó el verano sin síntomas, pero al inicio del otoño ha tenido una reagudización coincidente con síntomas catarrales y febrícula, que ha tardado 12 días en resolverse y para la que le han tratado con salbutamol y metilprednisolona. De nuevo, ahora acude por reagudización leve, pero nos refiere la madre que le nota tos con la risa y el llanto de forma habitual. Le tratan, exclusivamente, con salbutamol a demanda.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Tratamiento del niño asmático

9. ¿Cuál de las siguientes respuestas es VERDADERA respecto a la magnitud del problema del asma?

- a. El coste medio anual del asma infantil se ha estimado por encima de los 1.000 euros por cada niño asmático.
- b. Dentro de los costes directos, el coste más elevado fue el de asistencia en Atención Primaria.
- c. Dentro de los costes directos, el coste más elevado fue el de asistencia en Urgencias Hospitalarias.
- d. Dentro de los costes directos, el coste más elevado fue el de asistencia en Neumología Infantil.
- e. A y B son correctas.

10. ¿Cuál de las siguientes respuestas es VERDADERA respecto a los antileucotrienos?

- a. El único fármaco de este grupo autorizado en España que se utiliza en niños es el montelukast.
- b. Añadido a corticoides inhalados, parece mejorar la función pulmonar y disminuir el número de crisis.
- c. Cuando se ha evaluado la utilidad de los antileucotrienos asociados a los corticoides inhalados, se ha observado un efecto antiinflamatorio complementario, lo cual permite la reducción de la dosis de corticoide.

d. En monoterapia, también parece tener efecto beneficioso, pero menor que los corticoides inhalados.

e. Todas son correctas.

11. ¿Cuál es la opción más CORRECTA como tratamiento de una niña con saturación de oxígeno de 95%, pero con crisis de asma moderada según el *Pulmonary Score*, en el Centro de Salud?

- a. Administración de salbutamol inhalado (6-8 pulsaciones) con cámara, hasta 3 dosis, cada 20 minutos junto con administración de oxígeno.
- b. Administración de salbutamol inhalado (6-8 pulsaciones) con cámara, hasta 3 dosis, cada 20 minutos.
- c. Administración de 2 dosis de salbutamol nebulizado y corticoide intramuscular con reevaluación a los 15 minutos.
- d. Administración de O<sub>2</sub> y nebulización salbutamol con bromuro de ipratropio junto a una dosis de prednisona.
- e. Nebulización de salbutamol con bromuro de ipratropio y reevaluar a los 30 minutos.

12. ¿Cuál es FALSA respecto al omalizumab?

- a. Es un anticuerpo monoclonal humanizado, con acciones bloqueantes de la IgE.

b. Está indicado en el asma alérgica mediada por IgE, persistente grave para niños mayores de 2 años.

c. Con el omalizumab se consigue además del bloqueo de la IgE, unos efectos añadidos debidos a la detención de la liberación de citocinas y otros mediadores importantes en la fisiopatología del asma.

d. Ha demostrado disminuir el número de crisis, los síntomas diarios, la necesidad de medicación de rescate y de corticoides inhalados de mantenimiento.

e. Ha demostrado mejorar la calidad de vida de los pacientes.

13. Respecto a la educación en asma señalar la FALSA:

a. Con el aumento de los conocimientos del niño y de su familia se pretende inducir los cambios y habilidades conductuales que precisan para disminuir el número de visitas al servicio de urgencias y evitar la hospitalización.

b. Con el aumento de los conocimientos del niño y de su familia se pretende inducir los cambios y habilidades conductuales que precisan para identificar factores precipitantes y desencadenantes y, en definitiva, mejorar la calidad de vida a corto y largo plazo.

c. Es fundamental que el programa educativo se desarrolle

en los primeros 2 meses después del diagnóstico y se considera necesario un mínimo de once sesiones educativas para entrenar y capacitar al niño en un programa personalizado de autocontrol.

- d. Es importante hacer un plan escalonado de información, se debe usar un lenguaje claro y comprensible adaptado a cada familia.
- e. En el momento actual, no se dispone de medidas efectivas para la valoración del cumplimiento farmacológico del asma en Pediatría.

#### Caso clínico

14. Clasificando la gravedad del asma del lactante referidos en el caso clínico, por las guías actuales, podríamos decir que tiene asma persistente moderada, ¿QUÉ tratamiento deberíamos recomendar-

le como primera opción entre las siguientes?

- a. Montelukast, dada la edad del paciente.
- b. Corticoides inhalados a dosis medias.
- c. Corticoides inhalados a dosis bajas junto con montelukast.
- d. La b o c serían opciones válidas para este niño.
- e. Corticoides inhalados más beta2 de acción prolongada.

15. Si con este tratamiento no fuese bien a los dos meses, ¿qué actitud sería la correcta?

- a. Debemos cambiarle de cámara porque puede que no esté realizando bien el tratamiento.
- b. Debemos plantearnos que el diagnóstico no sea el correcto.
- c. Debemos plantearnos dedicarle más tiempo para educación para el asma y valorar cómo

realiza el tratamiento y cómo es su adherencia y preferencias respecto al mismo.

- d. Si está realizando bien el tratamiento, le recomendaremos corticoides inhalados a dosis medias junto con montelukast.
- e. Las tres anteriores son correctas.

16. ¿Cuál de las siguientes respuestas es CORRECTA respecto a sus sensibilizaciones alérgicas que presenta?

- a. Debe realizar estrictas medidas de evitación de hongos.
- b. Debe iniciar inmunoterapia frente a Alternaria.
- c. Su sensibilización, de momento, no parece relevante para su asma.
- d. Si evitase las trazas del huevo mejoraría del asma.
- e. a y d son correctas.

# Factores ambientales y patología respiratoria del niño



M. Praena Crespo

Centro de Salud La Candelaria. Sevilla

## Resumen

La patología respiratoria es la más prevalente de la infancia sobre todas las demás. Las infecciones son la causa más importante, pero también influyen los factores ambientales y otros relacionados con la genética del individuo. Hay una interacción de gran complejidad, porque los factores ambientales influyen también alterando el funcionamiento del genoma a través de modificaciones epigenéticas que, a su vez, pueden ser heredadas por la siguiente generación. Los factores ambientales pueden producir efectos a corto plazo que son fácilmente reconocibles y a largo plazo influyendo en el desarrollo de enfermedades respiratorias crónicas. El punto de partida de enfermedades como el asma y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) pueden iniciarse durante la gestación y la primera infancia y presentar exacerbaciones con la re-exposición a los mismos factores ambientales. En este documento, presentamos los factores ambientales y su relación con las enfermedades respiratorias de los niños, mostrando los mecanismos que intervienen en su desarrollo, que deben ser tenidos en cuenta para poder establecer estrategias de control y prevención adecuadas.

## Abstract

*Respiratory disease is the most prevalent illness childhood above all others. Infections are the most important cause but it is also influenced by other factors such as environment and those related to individual genetics. There exists a very complex interaction because environmental factors influence altering genome functioning through epigenetic modifications that are at the same time inherited by the next generation. Environmental factors can produce short time effects that are easily recognised and long time effects influencing in the development of chronic respiratory diseases. The starting point of diseases such as asthma and Chronic Obstructive Pulmonary Disease (COPD) can be initiated during gestation and first childhood and present exacerbations with the re-exposure to the same environmental factors. In this document we present the environmental factors and their relation to children respiratory diseases showing the mechanisms that intervene in their development; these should be taken into account in order to establish adequate control and prevention strategies.*

**Palabras clave:** Contaminación ambiental; Enfermedades respiratorias; Asma; Función pulmonar.

**Key words:** Ambient pollution; Respiratory disease; Asthma; Lung function.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 103–108*

## Introducción

Los factores ambientales influyen en el desarrollo de las enfermedades respiratorias del niño desde la gestación y a lo largo de toda la infancia.

Se ha investigado mucho en los últimos años sobre la participación de los factores ambientales en las enfermedades respiratorias. El estudio ISAAC (*The International Study of Asthma and Allergies in Childhood*)<sup>(1)</sup> sugiere que los facto-

res ambientales pueden ser una de las causas del desarrollo de enfermedades respiratorias, como el asma y la rinitis. Otros estudios de diseño longitudinal, cuyo punto de partida es el embarazo, han demostrado dicha relación, cuantificando los riesgos de la exposición a diferentes contaminantes ambientales<sup>(2)</sup>. La exposición a la contaminación del aire tanto del interior de las casas como del exterior interviene en el desarrollo y aumento de la gravedad de las infecciones respiratorias. La exposición a contaminantes de la

madre durante la gestación y del niño durante la infancia se asocia a deficiencias en el crecimiento y la función pulmonar, lo que puede desempeñar un papel importante en el desarrollo del asma en la infancia e incluso en la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) del adulto sin contar la posible relación con el cáncer del aparato respiratorio que se manifiesta en la adultez<sup>(3)</sup>. Sumando sujetos de diferentes estudios de cohortes desde el nacimiento, se han realizado estudios de genoma completo buscando

genes y polimorfismos de nucleótido único para explicar el porqué de las diferencias en la susceptibilidad de unas personas frente a otras ante las mismas exposiciones<sup>(4)</sup>. Es propósito de nuestra revisión presentar una visión general de las sustancias tóxicas que pueden afectar a los niños, las fuentes de emisión, las vías de entrada al organismo, las medidas de monitorización para controlarlas y, sobre todo, la relación que tienen con las enfermedades respiratorias en la infancia y adolescencia. El tabaco y su influencia en la el desarrollo de enfermedades no forma parte del propósito de este documento, por necesitar un abordaje diferenciado.

## Contaminación del aire

**La contaminación del aire procede tanto de la polución del tráfico y la industria, como la derivada de productos utilizados en el interior de las casas.**

La contaminación del aire es una cuestión social y del medio ambiente de gran importancia. Los contaminantes proceden tanto de fuentes antropogénicas (tráfico, industrias, etc.), como naturales (incendios forestales, erupciones volcánicas, etc.). Estos contaminantes pueden estar presentes en la atmósfera, tal cual salieron de las fuentes de emisión, o bien producirse de manera secundaria por interacción entre diferentes compuestos, como por ejemplo el ozono (O<sub>3</sub>) troposférico, que se produce por interacción de los rayos ultravioletas con el óxido nítrico y los compuestos orgánicos volátiles (COV), estos últimos procedentes de la naturaleza o debidos a la actividad humana<sup>(5)</sup>.

Además del nivel de emisión, que es la concentración de contaminantes en la fuente de producción, hay que conocer el **nivel de inmisión**, que es la concentración que alcanzan los contaminantes en el ambiente al nivel del suelo a la que se expone la población. Estos valores deberán ser medidos en distintos puntos receptores, que deben situarse lo más cerca posible del lugar donde viven las personas. Hay que tener en cuenta que diversos factores climáticos, como el viento, la presión atmosférica o la presencia de lluvias, pueden modificar la contaminación presente en

los puntos de inmisión, aunque no se haya modificado el nivel de contaminantes en la fuente de emisión<sup>(3)</sup>.

La sociedad está muy preocupada por la contaminación ambiental generada por industrias y tráfico de automóviles, pero no es consciente de que hay numerosas fuentes de contaminación ambiental en el interior de las casas, que incluyen: la biomasa, gas y otros combustibles usados para cocinar y la calefacción, el humo del tabaco, muebles de plástico, material compuesto de productos de madera, textiles, materiales de construcción, aislamiento, alfombras, pintura, productos de limpieza, el polvo, el moho, los ácaros y los virus cuya transmisión es mayor en ambientes cerrados. Otras fuentes de contaminación que son comúnmente menos tenidas en cuenta son: velas, incienso, productos en aerosol usados para el cuidado personal, ambientadores e insecticidas. El polvo de la casa contiene muchos productos químicos, como los retardadores de llama usados en los materiales de construcción, plastificantes, ftalatos y otros productos químicos que son disruptores endocrinos<sup>(5)</sup>.

Los ftalatos son compuestos que están presente de forma universal en los materiales con los que convivimos cotidianamente, son importantes factores de riesgo para originar síntomas de alergia respiratoria (rinitis y asma) en prescolares<sup>(6)</sup>.

La contaminación del aire relacionada con el tráfico (por sus siglas en inglés TRAP) es una mezcla de las emisiones de los escapes de motores diésel y gasolina que constituyen una

fuerza importante de la contaminación del ambiente<sup>(3)</sup>.

La Organización Mundial de la Salud<sup>(7)</sup> propone unos niveles de contaminación “tolerables” para la salud humana (Tabla I), pero posiblemente incluso por debajo de dichos niveles se producen efectos perjudiciales para las vías respiratorias de las personas y especialmente de los niños que son los más vulnerables por ser organismos en crecimiento y maduración.

## Susceptibilidad de los niños a la exposición ambiental

**Los niños son más susceptibles que los adultos a la exposición ambiental por sus características anatómicas, actividad física e inmadurez fisiológica.**

Los niños son más susceptibles que los adultos a los efectos de la contaminación del aire del medio ambiente debido a su comportamiento y factores fisiológicos. Los niños pasan más tiempo al aire libre dedicados a la actividad física y se exponen a una mayor dosis de polución. Los niños tienen un menor tamaño que los adultos y respiran más cerca del suelo, exponiéndose a concentraciones más altas de la mayoría de los contaminantes del aire, ya que estas sustancias tóxicas se asientan en el suelo. Un estudio realizado en Barcelona mostró que al pasear por avenidas de mucho tráfico se produce una mayor afectación de los niños, en comparación con los adultos<sup>(8)</sup>. La frecuencia respiratoria de los niños es mayor y de tipo bucal, lo que empeora la entrada de contaminantes a sus vías respirato-

**Tabla I.** Niveles de contaminación “tolerables” para la salud humana según la OMS<sup>(7)</sup>

<b>Contaminante</b>	<b>Niveles de referencia</b>
PM <sub>2.5</sub>	10 µg/m <sup>3</sup> de media anual 25 µg/m <sup>3</sup> de media en 24 horas
PM <sub>10</sub>	20 µg/m <sup>3</sup> de media anual 50 µg/m <sup>3</sup> de media en 24 horas
Dióxido de nitrógeno (NO <sub>2</sub> )	40 µg/m <sup>3</sup> de media anual 200 µg/m <sup>3</sup> de media en 1 hora
Dióxido de azufre (SO <sub>2</sub> )	20 µg/m <sup>3</sup> de media en 24 horas 500 µg/m <sup>3</sup> de media en 10 minutos
Ozono (O <sub>3</sub> )	100 µg/m <sup>3</sup> de media en 8 horas

**Tabla II.** Etapas de desarrollo del aparato respiratorio humano

<b>Etapas</b>	<b>Edad gestacional</b>	<b>Proceso fisiológico</b>
Embrionaria	0-7 semanas	Formación del surco laringotraqueal. Desarrollo de la tráquea. Desarrollo de los bronquios principales, lobulares y segmentarios. Comienzo de la vasculogénesis
Pseudo-glandular	7-17 semanas	Ramificación de las vías respiratorias segmentarias y formación de los bronquiolos terminales. Desarrollo de los vasos sanguíneos Diferenciación de las células epiteliales
Canalicular	17-27 semanas	Diferenciación de las células epiteliales Desarrollo de los bronquiolos respiratorios, los conductos alveolares y alvéolos. Desarrollo de la barrera alvéolo-capilar
Sacular	27-36 semanas	Adelgazamiento de las paredes alveolares y mayor intercambio de gases
Alveolar	37 semanas hasta 18-20 años de edad	Desarrollo alveolar y de la microvascularización pulmonar

Tomado de Goldizen et al.<sup>(3)</sup>

rias. El volumen de aire por unidad de peso corporal que respiran los niños es mayor que en los adultos. Por otra parte, los sistemas de desintoxicación en el niño están poco desarrollados y pueden causar un daño mayor al no poder metabolizar compuestos dañinos en metabolitos menos tóxicos<sup>(3)</sup>.

Durante el crecimiento y desarrollo del sistema respiratorio, hay períodos específicos durante los cuales, exposiciones tóxicas pueden interrumpir el desarrollo normal, causando daños a largo plazo (Tabla II). Está bien establecido que los efectos de la exposición de un tóxico depende del momento y la dosis absorbida, pero el tiempo exacto y los efectos de las exposiciones durante estas ventanas no se han definido de manera concluyente<sup>(3)</sup>. Muchas suposiciones acerca del momento de la exposición en ventanas críticas se basan en el calendario de desarrollo de los órganos y sistemas durante el periodo prenatal. Así, por ejemplo, la exposición a ciertas sustancias tóxicas antes de la 18 semana de gestación podrían afectar el crecimiento del árbol traqueobronquial y los grandes vasos sanguíneos, mientras que el desarrollo de capilares pulmonares y capacidad pulmonar pueden verse afectados por exposiciones prenatales

más tardías. Las exposiciones durante la lactancia y la niñez podrían alterar el desarrollo alveolar y el crecimiento pulmonar. Estudios longitudinales han demostrado pequeñas reducciones en el crecimiento del feto en función del tiempo y cantidad de contaminantes individuales recibidos. Aunque estos estudios no prueban la causalidad, sugieren exposiciones durante ventanas particulares del desarrollo que tendrán efectos diferentes sobre el desarrollo prenatal de los órganos.

Los factores ambientales pueden originar más repercusiones cuando coinciden con variantes genéticas o polimorfismos genéticos para desarrollar asma, como se ha puesto en evidencia en estudios de genoma completo<sup>(4,9)</sup>.

## Vías de exposición

**La puerta de entrada más importante de los tóxicos en la infancia es la vía respiratoria y, en menor medida, la vía oral en los primeros meses.**

Los niños están expuestos a los contaminantes a través de varias vías de exposición. Durante la gestación, la placenta permite el paso de algunos compuestos y expone al feto a concen-

traciones de sustancias tóxicas similares a los de la madre. Hay evidencia de que, al igual que ocurre con el humo del tabaco, alcohol, los medicamentos recetados y drogas tomadas por la madre, la exposición materna a la contaminación del aire provoca diferentes efectos en el feto<sup>(2)</sup>. Tras el nacimiento, sigue absorbiendo contaminantes procedentes de la leche materna y por la ingestión de material de polvo depositado en las superficies que toca el niño durante la fase oral de los primeros meses de vida<sup>(3)</sup>. Más tarde, es la vía aérea la que tiene mayor importancia, dado que la contaminación del aire ambiental es actualmente uno de los problemas más graves de salud que tiene planteada nuestra sociedad<sup>(5)</sup>.

## Efectos sobre la salud

**Los efectos sobre la salud son a corto plazo y fáciles de identificar y a largo plazo pasan inadvertidos.**

En la tabla III se exponen los efectos sobre la salud respiratoria de diferentes contaminantes que hay en el ambiente donde vive el niño.

### Efectos a corto plazo

Los efectos respiratorios a corto plazo de la contaminación del aire están bien establecidos. El ozono origina dificultad para respirar, tos y sibilancias, la PM provoca molestias en nariz y garganta, el SO<sub>2</sub> puede causar dificultad respiratoria y tos, y el NO<sub>2</sub> y otros NO<sub>x</sub> producen irritación de la garganta y de la mucosa nasal. El benceno en dosis altas irrita la mucosa de la nariz y la garganta y el 1, 3-butadieno causa tos e irritación de los pulmones y de las vías nasales. Las esporas de hongos y los contaminantes procedentes de fuentes biológicas pueden causar rinitis y neumonitis por hipersensibilidad. La exposición prenatal a HAP (Hidrocarburos Aromáticos Policíclicos) durante el segundo trimestre de gestación aumenta el riesgo de infección, tos, dificultad para respirar, y "síntomas nasales" en los niños.

### Crecimiento

La contaminación del aire que respira la madre durante la gestación

por humo de tabaco y del tráfico, origina retraso del crecimiento intrauterino (RCIU), bajo peso al nacer, y prematuridad, que es dosis dependiente. Aunque hay pruebas de que el momento del desarrollo (o ventanas de susceptibilidad) en el que impacta la contaminación influye en estos efectos respiratorios negativos, potencialmente puede afectar a cualquier etapa de la gestación. El retraso del crecimiento fetal se relaciona directamente con una función pulmonar más baja y más problemas respiratorios en niños y adultos.

La contaminación de interiores por utilización de combustibles de biomasa parece influir en un menor crecimiento de los niños de hasta 1,5 cm de altura, según un estudio polaco<sup>(11)</sup>.

Es biológicamente posible que la contaminación del aire afecte negativamente el crecimiento de la niñez a través varios factores:

- La genotoxicidad de los contaminantes químicos del aire.
- El efecto sobre el bajo peso al nacer o RCIU que altera el desarrollo posterior.
- Los efectos negativos sobre el déficit de la función pulmonar y las infecciones respiratorias frecuentes.

### Infecciones del tracto respiratorio

Vivir cerca de una carretera de tráfico intenso durante el embarazo puede predisponer al desarrollo de infecciones pulmonares en los primeros años de vida<sup>(12)</sup>. La contaminación atmosférica aumenta la gravedad de las infecciones respiratorias, especialmente en los niños con asma o bronquiolitis, aumentando el número de ingresos<sup>(13)</sup>.

Un meta-análisis de 10 estudios que participan en el Estudio Europeo de cohortes para Efectos de la Contaminación del Aire (ESCAPE) informó una fuerte asociación entre PM<sub>10</sub> y padecer neumonía. El mismo meta-análisis no encontró asociación significativa entre la PM<sub>2.5</sub> y las infecciones respiratorias en el niño<sup>(14)</sup>. Sin embargo, otro contaminante que mostró una relación significativa de mayor riesgo para padecer neumonía fue el NO<sub>2</sub>. La otitis media y otras enfermedades respiratorias se han relacionado con la exposición a la contaminación del aire procedente del tráfico<sup>(15)</sup>.

**Tabla III.** Efectos sobre la salud respiratoria de la contaminación atmosférica

<i>Efecto sobre la salud</i>	<i>Contaminantes con efectos sugeridos/ establecidos sobre la salud</i>
<b>Efectos a corto plazo</b>	
Irritación de las mucosas (adultos)	PM, NO <sub>2</sub> , NOx, benceno, 1, 3-butadieno, esporas de hongos
Tos, sibilancias, disnea (adultos)	O <sub>3</sub> , 1, 3-butadieno, PAHs
<b>Crecimiento</b>	
Reducción del crecimiento fetal, parto prematuro, bajo peso al nacer, crecimiento intrauterino retardado (prenatal)	Contaminación del aire ambiente, TRAP, tabaquismo materno, humo de tabaco ambiental, BMF, combustión de madera
Crecimiento (niño)	Contaminación del aire ambiente, emisiones de combustibles de biomasa
<b>Infecciones respiratorias</b>	
Infecciones respiratorias (prenatal)	PM <sub>2.5</sub>
Infecciones respiratorias (niño)	Contaminación del aire ambiente, TRAP, PM <sub>2.5</sub> , PM <sub>10</sub> , NO <sub>2</sub> , contaminación del aire en interiores, esporas de hongos
<b>Función pulmonar</b>	
Desarrollo función pulmonar (prenatal)	Contaminación del aire ambiente, PM <sub>2.5</sub> , PM <sub>10</sub> , NO
Desarrollo función pulmonar (niño)	Contaminación del aire ambiente, TRAP, PM <sub>2.5</sub> , PM <sub>10</sub> , NO <sub>2</sub> , O <sub>3</sub> , BMF
<b>Asma</b>	
Desarrollo de asma (niño)	Contaminación del aire ambiente, O <sub>3</sub> , BMF, esporas fúngicas
Exacerbación de asma (niño)	Contaminación del aire ambiente, TRAP, PM <sub>2.5</sub> , PM <sub>10</sub> , NO <sub>2</sub> , O <sub>3</sub> , carbón, esporas de hongos
<b>Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)</b>	
Desarrollo EPOC (exposición prenatal y niños, y desarrollo en adulto)	Contaminación atmosférica, TRAP, tabaquismo activo o pasivo, emisiones de combustible de biomasa
<b>Cáncer respiratorio</b>	
Cáncer de pulmón (exposición infantil, desarrollo en el adulto)	Humo de tabaco

TRAP: polución del aire relacionada con el tráfico. PM: materia particulada. PAHs: hidrocarburos aromáticos policíclicos. BMF: biocombustible de partículas sólidas de pequeño tamaño.

Modificada de Goldizen et al.<sup>(3)</sup>.

### Función pulmonar

La exposición materna a la contaminación atmosférica o el humo del tabaco se ha asociado consistentemente con deficiencias respiratorias desde la infancia a adolescencia. Los jóvenes tienen una capacidad aeróbica inferior si sus madres fumaron durante el embarazo<sup>(12)</sup>.

Un estudio de cohorte encontró grandes reducciones en la CVF y en el FEV1 de los niños que tuvieron

una mayor exposición de PM<sub>2.5</sub><sup>(3)</sup>. En España, un estudio prospectivo encontró una asociación entre la exposición a benceno y el NO<sub>2</sub> procedente del tráfico en mujeres gestantes y el déficit de función pulmonar en sus hijos en la edad preescolar<sup>(16)</sup>.

Una prueba concluyente del efecto de la contaminación ambiental sobre la función pulmonar la proporciona un estudio realizado en California, donde la reducción progresiva de la contami-

nación por el tráfico en tres cohortes sucesivas, se acompañó de una mejora progresiva de la función pulmonar en el parámetro FEV1 en un periodo de 13 años<sup>(17)</sup>.

## Asma

La contaminación del aire puede desencadenar síntomas del asma, pero el papel de la contaminación atmosférica en el desarrollo del asma, aún está muy debatida. Un informe de la Organización Mundial de la Salud (OMS) concluyó que los síntomas del asma se agravan por la exposición a TRAP<sup>(7)</sup>. A pesar de la heterogeneidad de los tipos de estudio, una revisión de 2011 sobre el papel de la contaminación del aire ambiente en la exacerbación de asma, encontró que los 27 estudios analizados mostraron una asociación positiva. Los autores llegaron a la conclusión, a pesar de las limitaciones del estudio, de que la contaminación del aire aumenta los síntomas de asma en los niños con un diagnóstico previo<sup>(18)</sup>. La exposición a la contaminación ambiental por PM<sub>2.5</sub> en el segundo trimestre de embarazo se asoció a un mayor riesgo en el niño de padecer asma a los 6 años de edad<sup>(19)</sup>.

También, influye la exposición posnatal; un estudio<sup>(20)</sup> realizado en tres países en más de 14.000 sujetos seguidos desde el nacimiento, muestra que la exposición a la contaminación del aire en los primeros años de la vida contribuye al desarrollo del asma durante la infancia y la adolescencia, sobre todo después de los 4 años de edad, cuando el asma puede ser diagnosticada con mayor fiabilidad. Encuentra un riesgo mayor de tener un diagnóstico de asma en relación a la exposición al NO<sub>2</sub> y PM<sub>2.5</sub> en su lugar de nacimiento. Según este estudio, la reducción en los niveles de contaminación del aire podría ayudar a prevenir el desarrollo de asma en los niños.

Es biológicamente posible que el asma, en asociación con factores genéticos y epigenéticos, se inicie a través de cambios estructurales en el sistema respiratorio, o por aumento de la sensibilización a alérgenos, o por una respuesta inmune provocada por la inflamación. La combinación de varios factores puede contribuir al desarrollo de asma. El estudio PIAF<sup>(21)</sup> muestra que

la hiperreactividad de las vías respiratorias en los primeros años de vida refleja más bien el tamaño de la vía aérea y más tarde en la infancia y adolescencia está más en relación con la respuesta inmunológica a influencias ambientales. La inhalación de gases de escape diesel en concentraciones de relevancia ambiental aumenta la inflamación alérgica inducida por alérgenos en las vías respiratorias inferiores de individuos atópicos (el genotipo GSTT1 aumenta aún más esta respuesta)<sup>(22)</sup>.

Hay informes contradictorios sobre la relación entre la exposición al ozono y la prevalencia del asma infantil. Algunos estudios han informado una asociación positiva, pero otros, ninguna asociación. Estas diferencias pueden haber sido causadas por la edad y las respuestas fisiológicas sexo-específicas a la exposición al ozono. Un estudio reciente en niños de Nueva York encontró que los efectos de la exposición a O<sub>3</sub> diferían dependiendo de la edad y el sexo de los niños, sugiriendo una curva dosis-respuesta en forma de U para el ozono o explicarse en parte por un efecto adyuvante de hidrocarburos y otros contaminantes del aire a niveles bajos de ozono<sup>(3)</sup>.

## Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)

Esta patología es propia de adultos, pero hay estudios que la vinculan a fenómenos que se inician ya en la infancia e incluso durante el periodo gestacional y que se continúan en los primeros años de vida. La mayoría de los estudios sobre el desarrollo de la EPOC son de adultos, dado que la EPOC no suele presentar síntomas clínicos hasta la edad adulta. La mala función pulmonar en los primeros años de vida y las enfermedades respiratorias pueden aumentar el riesgo de desarrollar EPOC posteriormente. Un estudio de cohorte iniciado en el año 1964, proporciona información valiosa en la actualidad tras 50 años de seguimiento. El riesgo de la EPOC aumenta con padecer asma en la infancia, y la bronquitis con sibilancias se asoció con una reducción del FEV1 que ya era evidente en la quinta década de la vida, sin que se produjera un ritmo acelerado de disminución del FEV1. Por

el contrario, las sibilancias de aparición en la vida adulta se asociaron con una disminución acelerada del FEV1.

Los mecanismos por los que las infecciones respiratorias en la vida temprana, el asma y la bronquitis silbante originan el desarrollo de la EPOC en el adulto son debatidos, pero la evidencia sugiere una exposición prenatal y en la infancia a los tóxicos ambientales, en combinación con la predisposición genética, contribuyendo a la enfermedad respiratoria del adulto y la EPOC.

No solo la exposición al humo de tabaco parece influir en esta enfermedad, sino también la exposición al humo de biomasa que influye sobre las infecciones respiratorias en los niños, sugiriendo que la exposición en los primeros años de vida es probable que aumente el riesgo de por vida de la EPOC.

## Conclusiones

Si bien hay datos considerables que vinculan la exposición temprana a la contaminación del aire tanto a corto como a largo plazo, a efectos adversos para la salud, todavía existen importantes lagunas de conocimiento. Un componente importante de la carga mundial de morbilidad es atribuible directa o indirectamente a la exposición a la contaminación del aire. La calidad del aire ambiente se puede mejorar a través de la regulación de las administraciones públicas y a la tecnología para reducir las emisiones industriales y de los vehículos de transporte. El pediatra de Atención Primaria debe poner en conocimiento de las familias la importancia de controlar el ambiente del interior de las casas, evitando la exposición a humos y productos irritantes para las vías respiratorias de sus moradores.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Anderson HR, Butland BK, van Donkelaar A, Brauer M, Strachan DP, Clayton T, and the ISAAC Phase One and Phase Three study groups. *Satellite-based Estimates of Ambient Air Pollution and Global Variations in Childhood Asthma Prevalence*. Environ Health Perspect. 2012; 120: 1333-9.

- 2.\*\* Boyd A, Golding J, Macleod J, et al. Cohort Profile: the 'children of the 90s'-the index offspring of the Avon Longitudinal Study of Parents and Children. *Int J Epidemiol*. 2013; 42: 111-27.
- 3.\*\*\* Goldizen FC, Sly PD, Knibbs LD. Respiratory Effects of Air Pollution on Children. *Pediatric Pulmonology*. 2016; 51: 94-108.
- 4.\*\* Moffatt MF, Gut IG, Demenais F, et al. A large-scale, consortium-based genome-wide association study of asthma. *N Engl J Med*. 2010; 363: 1211-21.
- 5.\*\* Air quality in Europe - 2015 report. European Environment Agency, 2015. Disponible en: <http://www.eea.europa.eu/publications/air-quality-in-europe-2015>. (Consultado el 25/01/2016).
6. Hsu NY, Lee CC, Wang JY, et al. Predicted risk of childhood allergy, asthma, and reported symptoms using measured phthalate exposure in dust and urine. *Indoor Air*. 2012; 22: 186-99.
7. Calidad del aire y salud. Organización Mundial de la Salud. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs313/es/index.html>. (Consultado el 27/01/2016)
8. García-Algar O, Canchucaja L, d'Orazio V, Manich A, Joya X, Vall O. Different exposure of infants and adults to ultrafine particles in the urban area of Barcelona. *Environ Monit Assess*. 2015; 187: 4196.
- 9.\*\* Sabounchi S, Bollyky J, Nadeau K. Review of Environmental Impact on the Epigenetic Regulation of Atopic Diseases. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2015; 15: 33. doi: 10.1007/s11882-015-0533-1.
- 10.\*\* Feldman AS, He Y, Moore ML, Hershenson MB, Hartert TV. Toward primary prevention of asthma. Reviewing the evidence for early-life respiratory viral infections as modifiable risk factors to prevent childhood asthma. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015; 191: 34-44.
11. Jedrychowski W, Maugeri U, Jedrychowska-Bianchi I. Body growth rate in preadolescent children and outdoor air quality. *Environ Res*. 2002; 90: 12-20.
12. Hagnäs MP, Cederberg H, Jokelainen J, Mikkola I, Rajala U, Keinänen-Kiukaanniemi S. Association of maternal smoking during pregnancy with aerobic fitness of offspring in young adulthood: a prospective cohort study. *BJOG*. 2015. doi: 10.1111/1471-0528.13789. [Epub ahead of print].
13. Pablo-Romero M, Román R, Limón JM, Praena-Crespo M. Effects of fine particles on children's hospital admissions for respiratory health in Seville, Spain. *J Air Waste Manag Assoc*. 2015; 65: 436-44.
- 14.\*\*\* MacIntyre EA, Gehring U, Molter A, Fuertes E, Klumper C, Kramer U, et al. Air pollution and respiratory infections during early childhood: an analysis of 10 European birth cohorts within the ESCAPE Project. *Environ Health Perspect*. 2014; 122: 107-13.
15. Brauer M, Gehring U, Brunekreef B, de Jongste J, Gerritsen J, Rovers M et al. Traffic-related air pollution and otitis media. *Environ Health Perspect*. 2006; 114: 1414-8.
- 16.\*\* Morales E, García-Esteban R, de la Cruz OA, et al. Intrauterine and early postnatal exposure to outdoor air pollution and lung function at preschool age. *Thorax*. 2015; 70: 64-73.
- 17.\*\* Gauderman WJ, Urman R, Avol E, et al. Association of improved air quality with lung development in children. *N Engl J Med*. 2015; 372: 905-13.
18. Tzivian L. Outdoor air pollution and asthma in children. *J Asthma*. 2011; 48: 470-81.
19. Leon Hsu HH, Mathilda Chiu YH, Coull BA, et al. Prenatal Particulate Air Pollution and Asthma Onset in Urban Children. Identifying Sensitive Windows and Sex Differences. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015; 192: 1052-9.
20. Gehring U, Wijga AH, Hoek G, et al. Exposure to air pollution and development of asthma and rhinoconjunctivitis throughout childhood and adolescence: a population-based birth cohort study. *Lancet Respir Med*. 2015; 3: 933-42.
- 21.\*\* Cox DW, Mullane D, Zhang GC, et al. ongitudinal assessment of airway responsiveness from 1 month to 18 years in the PIAF birth cohort. *Eur Respir J*. 2015; 46: 1654-61.
22. Carlsten C, Blomberg A, Pui M, et al. Diesel exhaust augments allergen-induced lower airway inflammation in allergic individuals: a controlled human exposure study. *Thorax*. 2016; 71: 35-44.

### Bibliografía y webs de interés recomendadas

- Dick S, Friend A, Dynes K, et al. A systematic review of associations between environmental exposures and development of asthma in children aged up to 9 years. *BMJ Open*. 2014; 4: e006554.
- Revisión sistemática que describe asociaciones entre las exposiciones ambientales y el desarrollo de asma en niños, y pone de manifiesto las complejas interacciones entre las exposiciones que pueden aumentar aún más el riesgo.
- Agencia europea del medio ambiente. Disponible en: <http://www.eea.europa.eu/es>.
- La Agencia Europea de Medio Ambiente (AEMA) es un organismo de la Unión Europea. Facilita informes sobre el estado del medio ambiente, informes temáticos, técnicos y productos multimedia e interactivos sobre educación basados en la Web.
- Proyecto INMA (Infancia y Medio Ambiente) Disponible en: <http://www.proyectoinma.org/>.
- Es una red de investigación de grupos españoles. Su objetivo es estudiar el papel de los contaminantes ambientales más importantes en el aire, agua y en la dieta durante el embarazo e inicio de la vida, y sus efectos sobre el crecimiento y desarrollo infantil.
- Turner S. Respiratory Group. Environmental exposures and respiratory outcomes in children. *Paediatr Respir Rev*. 2012; 13: 252-7.
- Revisión que plantea el papel de las exposiciones ambientales como causa de asma. Resume una serie de consejos a proporcionar a los padres y los gobiernos interesados en la reducción del riesgo de asma.

## Caso clínico

En una ciudad, se ha producido en diferentes momentos brotes de crisis asmáticas en niños y adultos al mismo tiempo, agregándose los casos en un corto periodo de tiempo en cada uno de esos brotes. La ciudad tiene una población de unos 3 millones de habitantes, dispone de industria pesada, puerto de mar y un nivel de tráfico importante. Las crisis se han presentado en todas las estaciones del año, en diferentes condiciones meteorológicas de temperatura, presión atmosférica e incidencia gripal variable.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Factores ambientales y patología respiratoria del niño

17. Cuando hablamos de nivel de inmisión nos referimos a:
- La concentración de sustancias recién emitidas de una fuente de contaminantes.
  - El nivel de sustancias en la fuente de contaminación antes de ser emitidas.
  - La concentración de contaminantes en la fuente de producción.
  - La concentración que alcanzan los contaminantes en el ambiente al nivel del suelo a la que se expone la población.
  - Ninguna es cierta.
18. En general, la población está más preocupada por la contaminación ambiental generada por:
- Tráfico de automóviles.
  - Productos utilizados en el interior de las casas.
  - Incendios forestales.
  - Los ftalatos presentes en los plásticos.
  - Todas son ciertas.
19. La mayor susceptibilidad de los niños a los efectos de la contaminación del medio ambiente sobre las enfermedades respiratorias se debe a:
- Pasan más tiempo al aire libre dedicados a la actividad física.
  - Los niños tienen un menor tamaño que los adultos y respiran más cerca del suelo.
  - La frecuencia respiratoria de los niños es mayor y de tipo bucal.
  - El volumen de aire por unidad de peso corporal que respiran los niños es mayor que en los adultos.
  - Todas son ciertas.
20. Uno de los siguientes contaminantes NO parece tener relación con la alteración del desarrollo de la función pulmonar en el periodo prenatal:
- Emisiones de combustible de biomasa.
  - Material particulado (PM<sub>2.5</sub>).
  - Ozono.
  - NO.
  - Exposición a humo de tabaco de segunda mano.
21. Uno de los siguientes enunciados NO es cierto:
- La exposición a la contaminación ambiental por PM<sub>2.5</sub> en el segundo trimestre de embarazo está relacionado con el desarrollo de asma.
  - Hay pruebas de que la reducción en los niveles de contaminación del aire puede ayudar a prevenir el desarrollo de asma en los niños.
  - Vivir cerca de una carretera de tráfico intenso durante el embarazo puede predisponer al desarrollo de infecciones pulmonares en los primeros años de vida.
  - El estudio ISAAC ha demostrado que los factores ambientales son una de las causas del desarrollo de asma.
  - Existe una fuerte asociación entre PM<sub>10</sub> y padecer neumonía.
22. ¿CUÁLES pueden ser la causa más probable de los brotes agudos de asma en este escenario?
- Tabaquismo.
  - Alergia a pólenes.
  - Infecciones respiratorias.
  - Contaminación ambiental.
  - Los cambios de presión atmosférica.
23. ¿QUÉ elementos habría que investigar para detectar la causa?
- Nivel de emisión de las industrias radicadas en la periferia de la ciudad.
  - Nivel de inmisión en las estaciones de control ambiental de la ciudad.
  - Actividad portuaria y tipo de material que se trabaja.
  - El nivel de ozono en el ambiente.
  - Todos son elementos a investigar.
24. Tras realizar una investigación de las industrias, se llegó a la conclusión de que cada brote coincidió con la descarga de polvo de soja en el puerto de la ciudad, midiendo la concentración elevada de dicha sustancia. En ese caso, la opción recomendable sería:
- Utilizar mascarillas protectoras por parte de la población susceptible.
  - Impedir que se siga descargando material y derivarlo a otro puerto.
  - Instalación de filtros en el silo para disminuir la cantidad de cascarilla de soja en el ambiente.
  - La a y la b.
  - Ninguna de ellas.

### Caso clínico

22. ¿CUÁLES pueden ser la causa más probable de los brotes agudos de asma en este escenario?

# Tuberculosis pulmonar



A. Méndez Echevarría, F. Baquero-Artigao

Servicio de Pediatría General, Enfermedades Infecciosas y Tropicales.  
Hospital La Paz. Madrid

## Resumen

La tuberculosis representa actualmente un importante problema de salud pública, con alta mortalidad en niños en países en vías de desarrollo, fundamentalmente en infectados por el VIH. En la última década, se ha observado en nuestro país una disminución de casos de enfermedad tuberculosa en niños, pero el fenómeno de la inmigración y el aumento de viajes internacionales han dado lugar al aumento de casos, así como a la aparición de cepas resistentes y multirresistentes. Los niños son una población especialmente susceptible, ya que tienen mayor riesgo de desarrollar la enfermedad tras la primoinfección y de presentar formas graves. Además, aquellos niños con infección latente serán los adultos que presentarán enfermedad en el futuro, manteniendo así la epidemia.

El diagnóstico de tuberculosis en la edad pediátrica es difícil, porque el aislamiento de *M. tuberculosis* en cultivos es menor en niños que en adultos y, en ocasiones, debemos realizar un diagnóstico de sospecha sin conseguir confirmación microbiológica. En los últimos años, se han desarrollado técnicas de diagnóstico molecular (PCRs) con mayor sensibilidad que el cultivo e incorporan también la detección de genes que confieren resistencias.

Los pediatras debemos realizar un esfuerzo para comprender y conocer esta enfermedad, ya que el control de la tuberculosis en niños ayuda y facilita el control epidemiológico de la enfermedad.

## Abstract

*Globally tuberculosis continues to exact an unacceptably high toll of disease and death among children proceeded from developed countries, especially HIV infected cases. In our country, immigration and increased international travel threaten to facilitate the emergence of drug resistant and multi-drug cases in pediatric cases. Children are particularly vulnerable to severe disease following infection, and those with latent infection become the reservoir of disease reactivation in adulthood, fueling the future epidemic.*

*The diagnosis of tuberculosis in children is a challenge, because rates of *M. tuberculosis* isolation in children are lower than in adults, so in many cases we will establish the diagnosis without microbiological confirmation. Recently, more sensitive diagnostic tools, like polymerase chain reaction assays (PCRs) have been developed. Some of them also incorporate testing for the presence of drug resistance genes.*

*Advances in our understanding of tuberculosis in children would provide wider insights and opportunities to facilitate efforts to control this disease.*

**Palabras clave:** *Mycobacterium tuberculosis*; Mantoux; IGRAS; Quimioprofilaxis; Resistencia.

**Key words:** *Mycobacterium tuberculosis*; Mantoux; IGRAs; Chemoprophylaxis; Resistance.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 109–118*

## Introducción

El estudio de la tuberculosis (TB) infantil es de gran valor epidemiológico, debido a que cualquier niño infectado representa un evento centinela de transmisión reciente de *Mycobacterium tuberculosis* (MTB) en la comunidad, siendo la fuente de contagio generalmente

un familiar bacilífero próximo<sup>(1)</sup>. Por tanto, el número de niños enfermos o infectados es un fiel indicador de la situación epidemiológica en la comunidad.

Realizar un diagnóstico precoz de la primoinfección tuberculosa en población pediátrica es muy importante, ya que permite instaurar una qui-

mioprofilaxis que evite la progresión a enfermedad y la aparición de formas graves diseminadas, así como detectar focos de contagio en el entorno familiar próximo. Para el diagnóstico de la infección tuberculosa latente (ITBL), hasta el año 2002 solo disponíamos de la prueba de tuberculina (PT). Recientemente, se han desarrollado pruebas

de inmunodiagnóstico denominadas test de liberación de interferón gamma (*interferon gamma release assay* o IGRA), basadas en la estimulación de linfocitos con antígenos específicos de *MTB*, que no presentan falsos positivos por BCG o reacción cruzada con la mayoría de las micobacterias ambientales. Sin embargo, son poco útiles en inmunodeprimidos, y aún no se recomienda su uso en niños pequeños. No diferencian entre ITBL y enfermedad tuberculosa (ETB).

La actuación de pediatras expertos es clave en el control de la TB. Se debe extremar el rigor al encasillar al niño en el estadio correspondiente (expuesto no infectado, ITBL o ETB), ya que el enfoque terapéutico es distinto en cada uno de ellos. En caso de enfermedad, el pediatra debe valorar adecuada y estrechamente el seguimiento y tratamiento del niño.

Por otro lado, el diagnóstico de la ETB en niños es una tarea compleja. La confirmación microbiológica con aislamiento de *MTB* por cultivo se consigue en menos del 50% de los niños y en un 75% de los lactantes con ETB pulmonar<sup>(2)</sup>. En un porcentaje no despreciable de casos, estableceremos un diagnóstico basado en criterios clínicos y epidemiológicos. Recientemente, el desarrollo de técnicas para la recogida de muestras, como el esputo inducido<sup>(3)</sup>, y de técnicas de biología molecular, como la reacción en cadena de la polimerasa (PCR)<sup>(2,4)</sup> están permitiendo aumentar los casos con confirmación microbiológica.

La presentación clínica de la ETB en Pediatría muestra una gran variabilidad, con formas, en ocasiones, oligosintomáticas que debutan de manera larvada. Algunos lactantes con ETB pulmonar pueden no mostrar inicialmente alteraciones significativas en la radiografía de tórax, porque las adenopatías mediastínicas pequeñas próximas al hilio y al timo pueden pasar desapercibidas.

Con todo ello, concluimos que, a pesar de la importancia de establecer un diagnóstico precoz y correcto de la ETB en niños, los pediatras nos seguimos encontrando actualmente con innumerables dificultades a la hora de realizar esta importante tarea.

## Epidemiología

**La TB se transmite al niño por contacto con un adulto enfermo, siendo un centinela de transmisión reciente en la comunidad. En la última década, se ha observado en nuestro país una disminución de casos de ETB en niños, pero el porcentaje de niños con tuberculosis resistente a isoniácida (H) ha aumentado por encima del 4%, sobre todo, entre hijos de inmigrantes.**

La tasa de nuevos casos de TB ha disminuido en la última década, aunque en 2012 todavía se diagnosticaron en el mundo 8,6 millones de nuevos casos, falleciendo 1,3 millones de personas por esta enfermedad. En niños, en 2012, se diagnosticaron 530.000 nuevos casos, falleciendo 74.000<sup>(5)</sup>. Un tema preocupante es la creciente aparición de formas multirresistentes (MR), diagnosticándose 450.000 nuevos casos de ETB-MR en 2012 en todo el mundo<sup>(5)</sup>. En España, los últimos datos de incidencia son de 14 casos/100.000 habitantes, diagnosticándose el 8% de estos en menores de 14 años<sup>(6)</sup>.

En las últimas décadas, se ha producido en nuestro país un aumento del fenómeno de la inmigración y, además, esta población procede de áreas con mayores tasas de resistencia a H<sup>(7,8)</sup>. En España, se han documentado porcentajes de resistencias a H en población pediátrica superiores al 4%, especialmente en población inmigrante<sup>(8)</sup>. Los niños de mayor riesgo son aquellos que provienen de zonas endémicas, los que están infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y los que conviven en condiciones precarias sociosanitarias con poblaciones de riesgo. En ellos debe realizarse periódicamente una PT, permitiéndonos detectar precozmente la infección y buscar posibles fuentes de contagio<sup>(9)</sup>.

Además, los lactantes y niños representan una población especialmente susceptible por presentar un riesgo muy superior al de los adultos de evolucionar de infectado a enfermo, sobre todo si se asocia malnutrición, inmunodepresión, primoinfección reciente o es un niño de corta edad, estimándose que hasta el 50% de los menores de un año desarrollarán enfermedad activa tras la primoinfección<sup>(1)</sup>. Debemos considerar también que el

riesgo de padecer formas graves, como la TB miliar o la meningoencefalitis, es mucho mayor en niños pequeños que en escolares o adolescentes.

## Fisiopatología

**La TB se transmite por contacto persona-persona. Los enfermos eliminan la bacteria a través de las secreciones respiratorias. En la mayor parte de los casos, la infección se controla. En otros, especialmente en lactantes e inmunodeprimidos, la infección progresa, dando lugar a la enfermedad pulmonar o extrapulmonar. Otra vía de infección es la transplacentaria, que da lugar a la ETB congénita. La ETB pulmonar en niños es paucibacilar, eliminando escasos bacilos a través de secreciones, siendo los niños poco contagiosos.**

La TB es una enfermedad que precisa una convivencia estrecha y mantenida para su transmisión, habitualmente más de 4 horas diarias en el mismo habitáculo con un enfermo "bacilífero" o infectante por inhalación respiratoria de secreciones contaminadas. Los enfermos bacilíferos son aquellos que eliminan la micobacteria a través de la tos, los estornudos y las secreciones respiratorias, y esto se evidencia por presentar una baciloscopia de esputo positiva.

*MTB* es un patógeno intracelular y, por tanto, la inmunidad celular tiene un papel fundamental. Por ello, los niños con defectos de inmunidad celular (VIH, inmunodeficiencias congénitas, tratamiento corticoideo prolongado o con terapias biológicas...) tienen un riesgo aumentado de desarrollar tuberculosis.

Tras la primoinfección, el *MTB* llega a los alvéolos pulmonares donde se produce la fagocitosis del mismo por los macrófagos. Los macrófagos infectados son transportados hasta los ganglios linfáticos regionales, hiliares y mediastínicos habitualmente. En la mayor parte de los casos, la infección se controla. Sin embargo, en algunos casos, especialmente en lactantes, niños pequeños e inmunodeprimidos, la infección progresa dando lugar a la enfermedad pulmonar o diseminándose produciendo enfermedad extrapulmonar<sup>(10)</sup>.

Tras la primoinfección inicial, los niños eliminan escasos bacilos a tra-

**Tabla I.** Estadios de la enfermedad tuberculosa

Exposición a TB sin infección

1. **Contacto** reciente y estrecho con adulto enfermo de TB
2. **Mantoux y/o IGRA negativo**
3. **Asintomático** con Rx de tórax normal

Infección TB latente (ITBL)

1. **Mantoux y/o IGRA positivo**
2. **Asintomático** con Rx de tórax normal
  - Aunque no documentemos la existencia de un contacto con TB
  - Antes de confirmar ITBL, es obligado descartar enfermedad y realizar una Rx de tórax

Enfermedad tuberculosa

1. **Diagnóstico de certeza:** cultivo o PCR positiva para MTB
2. **Diagnóstico de sospecha:** clínica compatible y hallazgos sugestivos radiográficos, analíticos y/o anatomopatológicos
  - En niños, es difícil obtener cultivos o PCR (+) y se realiza habitualmente diagnóstico de sospecha
  - El Mantoux suele ser (+), aunque en formas iniciales o diseminadas puede ser (-)
  - En caso de sospecha clínica debemos tratar siempre, a pesar de Mantoux o IGRA (-)

*TB: tuberculosis. IGRA: test de liberación de interferón gamma (interferon gamma release assay). PCR: reacción en cadena de polimerasa. MTB: Mycobacterium tuberculosis.*

vés de secreciones respiratorias y, por tanto, estos pacientes muy excepcionalmente serán bacilíferos y, por tanto, son escasamente contagiosos. Sin embargo, las reactivaciones tuberculosas en adolescentes y adultos jóvenes que se infectaron en la primera infancia, especialmente si presentan formas pulmonares cavitadas, suelen ser formas bacilíferas y, por tanto, altamente contagiosas. Por ello, los niños suelen contagiarse tras contacto con adultos bacilíferos, y no por contacto con otro niño con tuberculosis, que rara vez será bacilífero.

## Clínica

Es obligado incluir al niño en uno de los estadios de la enfermedad, exposición, infección latente o enfermedad, ya que comporta un manejo diferente. Para ello, tendremos en cuenta la presencia de síntomas, el resultado de la PT o de un IGRA y la radiografía de tórax. La ETB pulmonar es la forma más frecuente de enfermedad.

Todos los niños en contacto con el bacilo tuberculoso deberán ser estudiados y clasificados en: **expuestos, infectados o enfermos** (Tabla I)<sup>(1,11)</sup>. Cada estadio comporta una actitud terapéutica diferente. En los casos de exposición, debemos suspender contacto con el adulto enfermo e instaurar

profilaxis primaria para evitar el contagio del niño que todavía no se ha infectado. En caso de ITBL (niño asintomático con PT y/o IGRA positivo), debemos descartar la ETB activa e instaurar profilaxis 2ª para evitar que desarrolle enfermedad<sup>(1,11)</sup>.

Diagnosticaremos ETB cuando aparezca clínica compatible y hallazgos radiológicos, analíticos, anatomopatológicos y/o microbiológicos sugestivos<sup>(1,11)</sup>.

El diagnóstico de certeza lo proporciona un cultivo o una PCR positiva para MTB, aunque con frecuencia en niños no obtenemos confirmación

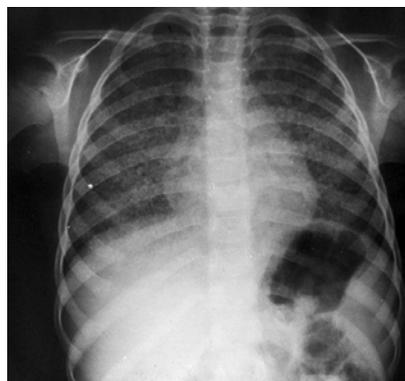
microbiológica (formas paucibacilares), realizando habitualmente un diagnóstico de sospecha<sup>(1,11)</sup>. La presentación clínica de la ETB es muy variable, desde formas oligosintomáticas (presencia de síntomas constitucionales inespecíficos, síntomas respiratorios) hasta síntomas de afectación grave<sup>(1,11)</sup>. La localización más frecuente es la pulmonar, con mayor predominio de formas ganglionares, siendo los síntomas respiratorios (tos crónica, dificultad respiratoria, dolor torácico) y constitucionales (fiebre, sudoración, pérdida de peso) los que observamos con mayor frecuencia. En ocasiones, puede debutar de manera similar a una neumonía bacteriana, presentando consolidación lobar y/o derrame pleural (Fig. 1). Las adenopatías de gran tamaño pueden producir una obstrucción bronquial (Fig. 2), con atelectasias o enfisema, o erosionar hacia el interior, produciéndose una TB endobronquial, presentándose dificultad respiratoria con estridor o sibilancias. En las formas miliares, aparece hipoxemia<sup>(1)</sup>. Sin embargo, la enfermedad puede afectar a cualquier órgano o sistema y presentarse con síntomas neurológicos, digestivos u osteoarticulares. En algunos casos, durante la infección primaria, se produce una diseminación miliar del bacilo, ocurriendo esta diseminación con mayor frecuencia en lactantes e inmunodeprimidos<sup>(1,11)</sup>. El cuadro clínico se manifiesta con un comienzo insidioso, con: febrícula, malestar, anorexia y pérdida de peso, adenopatías generalizadas, hepatoes-



**Figura 1.** Tuberculosis pulmonar. Imágenes de condensación parenquimatosa simulando una neumonía bacteriana.



**Figura 2.** Tuberculosis pulmonar. TC torácico donde se aprecian adenopatías con centro hipodenso hiliares y mediastínicas con compresión bronquial izquierda.



**Figura 3.** Tuberculosis miliar con patrón pulmonar bilateral micronodular en “granos de mijo”.

plenomegalia y sintomatología respiratoria. En la radiografía de tórax, se evidencian infiltrados diseminados, como en “granos de mijo”<sup>(1,11)</sup> (Fig. 3). Otra forma grave es la meningitis, que tiene la máxima frecuencia entre los 6 meses y los 4 años. El debut es subagudo, con: cefalea, irritabilidad, vómitos y, más tarde, afectación de pares craneales, alteración de conciencia, signos meníngeos y convulsiones<sup>(1,11)</sup>. La hidrocefalia es la complicación más frecuente (Fig. 4). El líquido cefalorraquídeo (LCR) presenta pleocitosis con linfocitosis, hipoglucoorraquia e hiperproteínoorraquia<sup>(1,11)</sup>. Más de la mitad de los casos de infección diseminada o meningitis pueden presentar PT negativa<sup>(1,11)</sup>.

La ETB ganglionar es la forma más frecuente de enfermedad extrapulmonar en niños mayores. Suponen un reto diagnóstico, debiéndose hacer el diagnóstico diferencial con las adenitis por micobacterias ambientales, siendo el enfoque terapéutico radicalmente distinto. Las principales diferencias entre ETB ganglionar y adenitis por otras micobacterias, se relata en el apartado de diagnóstico diferencial.

Una mención especial requieren los lactantes pequeños con ETB. En ellos, suele existir retraso en el diagnóstico por presentar clínica inespecífica y atípica, y frecuentes falsos negativos en

la PT y los IGRAS<sup>(12)</sup>. Sin embargo, en ausencia de tratamiento, su mortalidad es cercana al 100%. Por ello, debemos considerar la TB en el diagnóstico diferencial de lactantes pequeños con sepsis y/o neumonía con mala evolución clínica, en especial ante la presencia de factores de riesgo epidemiológicos<sup>(12)</sup>.

### Diagnóstico

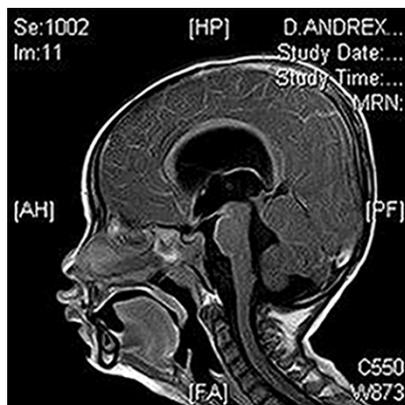
El diagnóstico definitivo se realiza mediante el cultivo o la PCR. La positividad de la PT o de un IGRA solo indica infección, siendo necesaria la realización de otras pruebas para descartar enfermedad. El diagnóstico de certeza con confirmación microbiológica es difícil en niños y con frecuencia es de sospecha: PT o IGRA positivo, radiología, epidemiología y/o clínica compatibles. La ausencia de confirmación microbiológica, una PT o un IGRA negativo, o la ausencia de identificación del caso índice no excluyen el diagnóstico en casos sospechosos.

### Historia clínica<sup>(1,11)</sup>

Se debe buscar el caso índice en el entorno habitual del niño. Documentar contacto con inmigrantes, viaje a áreas endémicas y convivencia en situaciones o poblaciones de riesgo. Si existe, detallar el tiempo de exposición y asegurar un contacto estrecho con el médico que controla el caso índice, averiguando la situación del paciente bacilífero, el tratamiento que recibe, el cumplimiento y, sobre todo, conocer la sensibilidad de la cepa. Es importante documentar la vacunación BCG (fecha, número de dosis, cicatriz postvacunal) y PT previa (fecha de realización y resultado). Debemos preguntar por la existencia previa de cuadros febriles, adenopatías, síntomas constitucionales o respiratorios.

### PT, su interpretación, y nuevos métodos de inmunodiagnóstico (IGRAs)<sup>(1,2,13)</sup>

Los objetivos al realizar la PT en niños son: apoyar el diagnóstico de ETB, detectar precozmente la ITBL



**Figura 4.** Meningitis tuberculosa. RM cerebral que muestra hidrocefalia comunicante y realce meníngeo de predominio basal.

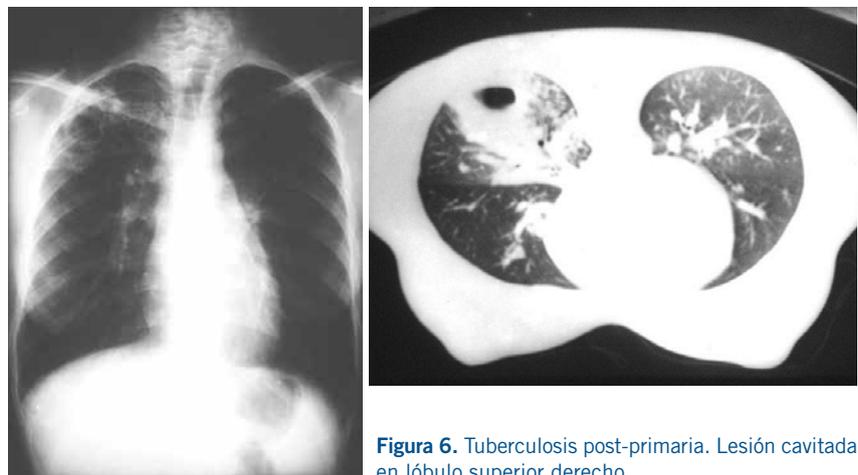


**Figura 5.** Interpretación de la PT (prueba de tuberculina) y la indicación de realizar IGRA (interferon gamma release assay: test de liberación de interferón gamma) de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica<sup>(1,13)</sup>.

y controlar a los niños expuestos<sup>(1,13)</sup>. Se necesita un periodo de tiempo, entre 8-12 semanas después de la infección, para que el Mantoux se haga positivo. Consiste en administrar intradérmicamente componentes antigénicos del bacilo (PPD o derivado proteico purificado). Si el niño ha tenido contacto previamente con el bacilo, se producirá una reacción de induración (intradérmica de Mantoux). Su positividad solo indica infección, siendo necesaria la realización de pruebas complementarias para descartar enfermedad activa<sup>(1,13)</sup>. Se realiza mediante la inyección intradérmica de 0,1 ml del PPD, que contiene 2U de PPD-RT23 (5 UI de PPD-S), utilizando una aguja de calibre 26, con bisel corto girado hacia arriba. La inyección se debe realizar en la cara anterior del antebrazo, produciéndose una pápula detectable. Debe leerse a las 72 h, cuando se consigue la máxima induración, midiendo solo la induración del diámetro máximo transversal al eje mayor del brazo, anotándola en milímetros con la fecha de lectura<sup>(1)</sup>.

La PT puede presentar resultados falsos negativos especialmente en recién

nacidos y lactantes, en niños con ETB diseminada o inmunodeprimidos, VIH u otro tipo de inmunosupresión, así como falsos positivos por infecciones por micobacterias atípicas y tras vacunación con BCG<sup>(1,2,13)</sup>. Recientemente, se han desarrollado pruebas inmunodiagnósticas (IGRAs), que consisten en realizar una extracción de sangre y estimular los linfocitos T con antígenos específicos de *MTB*. Si el paciente está infectado, sus linfocitos reconocen



**Figura 6.** Tuberculosis post-primaria. Lesión cavitada en lóbulo superior derecho.

los antígenos y se activan produciendo interferón- $\gamma$ . Son más específicos que la PT, no presentando falsos positivos por BCG o por infección por la mayor parte de micobacterias ambientales<sup>(1,2,13)</sup>. Sin embargo, no sustituyen a la PT en la práctica diaria<sup>(1,2,13-15)</sup>, utilizándose, sobre todo, en casos de interferencia con BCG y problemas diagnósticos (casos de PT positiva en niños bajo riesgo de TB, vacunados de BCG o sospecha de infección por micobacteria atípica y en casos de PT negativa, pero sospecha de ETB y/o inmunodeprimidos)<sup>(2,13-15)</sup>. La interpretación de la PT y las indicaciones de realizar IGRAs se describen en la figura 5.

### Estudios radiológicos<sup>(1,11,13)</sup>

No existe un patrón característico. Lo más frecuente es el engrosamiento mediastínico por adenopatías, aislado o asociado a lesión parenquimatosa y/o atelectasia. Las lesiones cavitadas son formas post-primarias o del adulto, infrecuentes en la infancia (Fig. 6). La evolución radiológica es mucho más lenta que la clínica, observándose, en ocasiones, empeoramiento radiológico al iniciar el tratamiento y pudiendo quedar lesiones residuales después de completarlo correctamente. La tomografía computerizada (TC) torácica es más sensible que la radiografía para detectar adenopatías, principalmente subcarinales. Sin embargo, estudios que realizan TC sistemática a niños asintomáticos con contacto bacilífero, PT positiva y radiografía normal, evidencian adenopatías hiliares o mediastínicas en >50% de los casos, por lo que

el aumento leve-moderado de ganglios torácicos puede formar parte natural de la primoinfección y no implica, necesariamente, enfermedad activa<sup>(13)</sup>. Por ello, no está indicada la realización sistemática de TC. Sin embargo, en niños menores de 2 años con síntomas inespecíficos, con contacto bacilífero y PT positiva con radiografía normal, podría considerarse la realización de una TC torácica, para conocer si estos síntomas están en relación con la TB<sup>(13)</sup>.

### Muestras para estudio microbiológico, baciloscopia y cultivos<sup>(1,11,13)</sup>

En el niño, dada la dificultad para expectorar, se realiza el estudio en el jugo gástrico, recogiendo 3 muestras en ayunas mediante sonda nasogástrica en días consecutivos. Una nueva técnica es la obtención de esputo inducido, tras administrar salbutamol inhalado y, posteriormente, CINA hipertónico nebulizado<sup>(3)</sup>. El suero salino por efecto osmótico atrae líquido intersticial a la luz de las vías respiratorias, aumentando las secreciones, y provoca expectoración espontánea. En niños que no hayan expectorado, se aspiran las secreciones de nasofaringe a través de un catéter estéril. Las ventajas frente al aspirado gástrico son: no requerir ingreso, ser menos invasiva y de más fácil realización, y es especialmente útil en pacientes que no expectoran. La recogida de esputos inducidos junto con aspirados gástricos puede favorecer mayores tasas de aislamiento microbiológico<sup>(3)</sup>. Otras muestras: esputo (adolescentes), LCR, líquido sinovial y biopsia.

### Tinciones y cultivo

Baciloscopia o visión directa de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) mediante fluorescencia con auramina o tinción de Ziehl-Neelsen. Los cultivos se realizan en medios sólidos (tipo Lowenstein, 4-6 semanas) o líquidos (tipo Middlebrook, 15 días-1 mes)<sup>(1,11,13)</sup>.

### Reacción en cadena de la polimerasa (PCR)<sup>(1,4,13)</sup>

Es la amplificación de material genético específico de MTB. Presenta alta especificidad y sensibilidad algo

mayor que los cultivos. Permite resultados en poco tiempo y se puede realizar en líquidos orgánicos y muestras de tejidos. Desde 2010, se dispone de una PCR que permite la detección en tan solo 2 horas de material genético de *MTB* y de resistencias a rifampicina (Xpert MTB/RIF® assay)<sup>(4)</sup>. Esta técnica es mucho más sensible que la baciloscopia y más rápida que las técnicas convencionales de cultivo. Se recomienda en sospecha de ETB resistente, en pacientes infectados por el VIH y en casos con alta sospecha y baciloscopia negativa<sup>(1,4)</sup>. Recientemente, se han desarrollado también PCRs que permiten la detección simultánea de genes de resistencia a isoniazida, rifampicina y fármacos de segunda línea, aunque no están disponibles en la mayor parte de los Centros.

### Anatomía patológica<sup>(1,11)</sup>

Granulomas caseificantes y necrotizantes con células gigantes. Se puede realizar en biopsias de ganglios, sinovial, pleural, pericárdica, etc.

### Determinación de adenosindeaminasa (ADA)<sup>(1,11)</sup>

Enzima cuya principal actividad se detecta en los linfocitos T. Su elevación es orientativa de ETB, aunque no específica. Su estudio se realiza en LCR (normal: 1-4 U/L) y líquido pleural (normal: <40 U/L).

### Diagnóstico diferencial

**La ETB puede debutar con diversas presentaciones y afectar a prácticamente cualquier sistema, requiriendo establecer un diagnóstico diferencial amplio.**

El diagnóstico diferencial en la ETB pulmonar lo realizaremos con procesos neumónicos (neumonía bacteriana típica, atípica o viral). En casos de compresión bronquial por adenitis mediastínica y enfisema, debemos realizar diagnóstico diferencial con cuerpo extraño en la vía aérea. En inmunodeprimidos e infectados por el VIH, debemos descartar una infección pulmonar por micobacterias no tuberculosas, fundamentalmente por MAC (*Mycobacterium avium complex*)<sup>(16)</sup>. Otras entidades que pueden

simular una ETB pulmonar son: linfomas, procesos tumorales intratorácicos, sarcoidosis o fiebre Q. La ETB diseminada puede afectar a multitud de órganos y presentarse con síntomas inespecíficos, lo cual obliga a establecer un diagnóstico diferencial con procesos infecciosos, inflamatorios o tumorales. Es fundamental mantener la sospecha ante determinados antecedentes epidemiológicos (contacto con enfermo TB, procedencia o viaje a zona endémica o infección VIH). En sospecha de meningitis TB, el diagnóstico diferencial lo realizaremos con otras causas de meningoencefalitis (bacterianas, virales u oportunistas en inmunodeprimidos), siendo igualmente necesario mantener la sospecha diagnóstica en determinados contextos epidemiológicos. Los casos de adenitis subagudas con granulomas caseificantes suponen un reto diagnóstico, dado que también pueden deberse a infección por otras micobacterias, siendo el enfoque terapéutico radicalmente distinto<sup>(1,13)</sup>. Las adenitis tuberculosas se diferencian de estas otras adenitis por micobacterias atípicas en que se observan en niños mayores y adolescentes, suelen ser bilaterales, de localización axilar, supraclavicular o cervical posterior y se acompañan de síntomas constitucionales. Las adenitis por otras micobacterias se presentan en menores de 5 años, sin clínica constitucional, y suelen ser más frecuentemente unilaterales, submaxilares, preauriculares o cervicales anteriores. En estas formas, la radiografía de tórax nunca debe presentar alteraciones. La presencia de adenitis por micobacterias atípicas en niños mayores de 6 años es excepcional, debiendo, por tanto, sospecharse siempre una ETB, sobre todo, ante determinados antecedentes epidemiológicos<sup>(1,13)</sup>. Los nuevos test IGRA son especialmente útiles en el diagnóstico diferencial entre adenitis tuberculosas y adenitis por otras micobacterias. En casos de infección por la mayor parte de micobacterias ambientales, el resultado del IGRA será negativo. Tan solo algunas micobacterias atípicas pueden dar resultados positivos del test IGRA (*M. szulgai*, *M. marinum*, *M. kansasii* y *M. favescens*), aunque su papel etiológico en adenitis en niños es excepcional.

**Tabla II.** Profilaxis 1ª o post-exposición**Tratamiento de dos meses con un fármaco**

1. Isoniazida (H) 2 meses a 10 mg/kg/día (10-15) (máx. 300 mg/día)
2. Si hay exposición a cepa resistente a H: rifampicina (R) 15 mg/kg/día (10-20 mg/kg; máx. 600 mg/día) 2 meses
3. Si exposición a cepa multirresistente (resistencia a H y R): no existe consenso. Algunos autores recomiendan profilaxis 2 meses con, al menos, dos fármacos, aunque otros autores, ante la falta de evidencia sobre la eficacia, recomiendan no administrar ninguno y realizar vigilancia estrecha

**Repetir la PT a los 2 meses**, tanto si se administra tratamiento profiláctico o no:

1. Mantoux <5 mm: suspender la profilaxis, continuar la vigilancia del caso índice hasta confirmar que deja de ser bacilífero y completar el tratamiento
2. Mantoux ≥ 5 mm: el paciente se ha infectado. Realizar nueva Rx para descartar enfermedad. Si la Rx es normal y el paciente está asintomático, es una ITBL y se completará la profilaxis con H hasta 9 meses

**Pauta de profilaxis 1ª o post-exposición<sup>(1,11)</sup>**

En todos los niños expuestos a enfermo tuberculoso, se instaurara una profilaxis primaria para evitar que se infecten (Tabla II).

**Pautas recomendadas para el tratamiento (profilaxis 2ª) de la ITBL<sup>(1,11)</sup>**

En todos los niños con ITBL se instaurara una profilaxis 2ª o tratamiento de ITBL para evitar que desarrollen enfermedad (Tabla III).

**Tratamiento de la ETB<sup>(1,11,17)</sup>**

El tratamiento de la ETB consta de una fase de inducción o bactericida, con rápida disminución del número de bacilos, mejoría clínica y disminución de la capacidad de contagio (2 meses), y una fase de mantenimiento, para eliminar los bacilos quiescentes (duración mínima 4 meses). En países con tasas de resistencia primera a H superiores al 4%, como el nuestro, se iniciará tratamiento con 4 fármacos hasta conocer la sensibilidad de la cepa. Si la cepa del caso índice es sensible, se recomienda iniciar la pauta clásica con 3 fármacos: isoniazida, rifampicina y pirazinamida (HRZ). En la tabla IV, se recogen las principales recomendaciones para el

**Tabla III.** Profilaxis 2ª

1. **Primera elección:** H 10 mg/kg/día (10-15) (máx. 300 mg/día), 9 meses (12 m inmunodeprimidos)
2. **Intolerancia a H (hepatotoxicidad, "rash", artralgias) o exposición a TB resistente a H:**
  - R 15 mg/kg/día (10-20 mg/kg; máx. 600 mg/día), 6 meses
  - En población adolescente puede administrarse durante 4 meses
3. **Situación de exposición a cepas multirresistentes:** No existe consenso. Algunos autores recomiendan vigilancia estrecha sin profilaxis. Otros recomiendan pautas de 9-12 meses de, al menos, 2 fármacos de sensibilidad conocida
4. **Dificultad para asegurar cumplimiento adecuado o sospecha de cepa resistente:**
  - H 10 mg/kg/día + R 15 mg/kg/día 3 meses
  - Debido a su menor duración y eficacia demostrada, esta pauta cada vez se utiliza más, incluso en casos con buen cumplimiento.

**Tratamiento**

Todo niño expuesto y no infectado (asintomático, con contacto con adulto enfermo, PT/IGRA negativo, con prueba de imagen normal) debe recibir 2 meses de H y repetir PT/IGRA antes de suspenderla. Si estas pruebas se positivizan, el paciente se ha infectado y habrá que continuar tratamiento de ITBL hasta cumplir 6 meses y descartar enfermedad activa. Un niño asintomático con PT/IGRA positiva y una prueba de imagen normal, se diagnosticará de ITBL y debe recibir 6 meses de H. En la ITBL debe descartarse ETB antes de iniciar monoterapia. Los niños con enfermedad tuberculosa deben ser remitidos a una Unidad de referencia para su tratamiento, dada la complejidad del mismo, la necesidad de asegurar el cumplimiento terapéutico y controlar la toxicidad farmacológica. La duración del tratamiento dependerá de la forma clínica y de la presencia de inmunosupresión.

**Tabla IV.** Pautas de tratamiento en tuberculosis (TB)

Forma	Tratamiento	Corticoides	Cirugía
Pulmonar/adenitis	2 m HRZ (E)* + 4 m HR	Atelectasia TB endobronquial	
Pleuritis	2 m HRZ (E)* + 4 m HR		Toracocentesis T.drenaje si fístula/ empiema
Meningitis	2 m HRZE o S + 10 m HR	Recomendado	Drenaje ext. si hidrocefalia VDVP, en ocasiones
Diseminada/miliar	2 m HRZE o S + 4-7 m HR	Atelectasia/ hipoxemia	
Osteoarticular	2 m HRZ + 4-7 m HR	Compresión medular	Inestabilidad de columna
Pericarditis	2 m HRZ + 4 m HR	Recomendado	Pericardiocentesis Pericardiectomía
Abdominal	2 m HRZ + 4 m HR		Estenosis, perforación, fístula
Genitourinaria	2 m HRZ + 4 m HR		

\*Añadir E (etambutol) si se desconoce la sensibilidad de la cepa o del caso índice a todos los fármacos de 1ª línea. HRZ: isoniazida, rifampicina y pirazinamida. S: estreptomycin. VDVP: válvula de derivación ventrículo-peritoneal.

tratamiento farmacológico y quirúrgico de las diversas formas de ETB. Los corticoides pueden ser beneficiosos y están indicados en algunas formas de ETB, generalmente durante las fases iniciales (primeras 4-6 semanas) (Tabla IV). En niños, la toxicidad de los fármacos usados es escasa y puede solventarse con pequeñas modificaciones. El efecto adverso más importante es la toxicidad hepática, principalmente por H. No es necesaria la realización rutinaria de analítica, salvo sospecha clínica. Si hay hepatotoxicidad leve, se debe ajustar la dosis de H a 5 mg/kg/día o instaurar una pauta intermitente. Si el paciente presenta sintomatología con cifras de transaminasas superiores a 3 veces el límite de la normalidad o 5 veces el límite, aunque no tenga síntomas, debemos suspender el fármaco y valorar cambio a otro no hepatotóxico, principalmente etambutol (E) o estreptomycin (S), alargando el tiempo de tratamiento. Es importante considerar la posibilidad de *rash* y reacción de hipersensibilidad a estos compuestos y deberá intentarse, cuando la situación no sea de gravedad, una desensibilización, para utilizar prioritariamente fármacos de primera línea (Tabla V).

### Tratamiento en situaciones especiales. TB resistente y TB en el niño inmunodeprimido<sup>(16,18,19)</sup>

Son escasos los datos encontrados en la literatura sobre tratamiento de formas resistentes y MR en la edad

pediátrica<sup>(18,19)</sup>. En casos de tuberculosis resistentes y MR (al menos, H y R), el tratamiento es complejo, precisa una monitorización cuidadosa de los efectos secundarios farmacológicos y del cumplimiento terapéutico. Las series publicadas muestran mayor morbi-mortalidad, con mayor tasa de efectos adversos y menor tolerancia a fármacos de segunda línea<sup>(18,19)</sup>. Por ello, el niño con tuberculosis resistente debe ser siempre derivado a una unidad de referencia.

En pacientes inmunodeprimidos y en infectados por el VIH, debemos realizar tratamientos prolongados, nunca inferiores a 9 meses<sup>(1)</sup>. Debemos recordar que la R interacciona con algunos fármacos, como los inhibidores de proteasas, disminuyendo sus niveles y aumentando la toxicidad de la R<sup>(1,16)</sup>.

### Prevención

**En todos los niños de riesgo, debe realizarse periódicamente una PT para detectar precozmente la infección.**

Los niños de mayor riesgo son los que viven con adultos infectados por el VIH e inmigrantes procedentes de zonas de alta endemicidad de TB o socialmente desfavorecidos. Los niños inmigrantes con TB con frecuencia han viajado con un núcleo familiar de alto riesgo y conviven en condiciones precarias socio-sanitarias. El niño adoptado del tercer mundo es también de alto riesgo para desarrollar la enfermedad,

pues ha vivido en orfanatos de países de alta endemicidad de TB. En estos niños, debe realizarse periódicamente una PT, si presenta PT negativas previas, para detectar precozmente la infección y buscar posibles fuentes de contagio<sup>(9,13)</sup>.

### Función del pediatra de Atención Primaria

La responsabilidad del diagnóstico, del estudio de contactos y del cumplimiento terapéutico recae directamente en el sistema sanitario. El pediatra de Atención Primaria (AP) tiene, por tanto, un papel fundamental en este sentido, especialmente en el control de la población inmigrante, que es una población de riesgo por no acudir, en ocasiones, a revisiones de salud o consultar con poca frecuencia. El papel del pediatra es de gran importancia principalmente a tres niveles:

1. Detección de casos: la TB es más difícil de diagnosticar en niños que en adultos, pues cuanto menor es el niño los síntomas son más inespecíficos, aunque la enfermedad esté avanzada. Es importante mantener la sospecha en niños con: astenia, decaimiento, disminución del apetito, palidez, artralgias, febrícula, tos, etc., siendo necesario realizar precozmente PT, si procede radiografía de tórax y búsqueda exhaustiva de contactos en la familia y en el entorno (cuidadores, abuelos, otros familiares...). El pediatra de AP debe derivar con carácter urgente al hospital cada caso de sospecha de enfermedad.
2. Profilaxis de contactos: el pediatra debe implicarse activamente en la búsqueda de contactos en cada caso de TB detectado en una familia, realizar la PT a todos los individuos expuestos y realizar profilaxis y seguimiento cuidadoso tanto de los contactos expuestos como de las ITBL, siempre que se sospeche una cepa sensible a H. En niños inmigrantes o de adopción internacional, debe realizarse una PT, deseablemente en la 1ª visita al pediatra de AP.
3. Ayuda en el seguimiento del paciente en tratamiento: el tratamiento de la ITBL y la enfermedad

**Tabla V.** Dosis de fármacos antituberculostáticos de 1ª línea y principales efectos adversos

Fármaco	Régimen diario (dosis máxima)	Toxicidad
H	10-15 mg/kg (300 mg)	↑GOT/GPT, 1% hepatitis Polineuropatía periférica. Convulsiones
R	10-20 mg/kg (600 mg)	Intolerancia gastrointestinal, artralgias, síndrome gripal, 1% hepatitis. Nefritis intersticial, color anaranjado de secreciones
Z	30-35mg/kg (2 g)	Hiperuricemia, hepatitis, intolerancia gastrointestinal, artralgias, fotosensibilidad
S	20-25 mg/kg (1 g)	Ototoxicidad, nefritis intersticial hipersensibilidad
E	15-25 mg/kg (2 g)	Neuritis óptica, alteración percepción colores

H: Isoniazida; R: Rifampicina; Z: Pirazinamida; S: Estreptomycin; E: Etambutol.

es largo y exige un estricto cumplimiento. En ocasiones, son necesarios medios sofisticados para llegar al diagnóstico y la aparición de resistencias, en ocasiones, dificulta encontrar regímenes terapéuticos eficaces. Por tanto, esta enfermedad, tanto en sus formas extrapulmonares más graves, como en sus formas pulmonares, es conveniente que se trate en el ámbito hospitalario. El pediatra de AP debe apoyar cada uno de los pasos del diagnóstico y del tratamiento, insistiendo en su cumplimiento y en el valor real de medidas coadyuvantes, como: el reposo, correcta alimentación, medidas higiénicas, etc. La comunicación entre el pediatra de AP y el especialista hospitalario es, en este caso, de especial relevancia para lograr un óptimo control y la curación de la enfermedad.

## Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

- Méndez-Echevarría A. Tuberculosis. *An Pediatr Contin*. 2014; 12: 124-32.
- Berti E, Galli L, Venturini E, de Martini M, Chiappini E. Tuberculosis in childhood: a systematic review of national and international guidelines. *BMC Infect Dis*. 2014; 14 Suppl 1: S3.
- Ruiz Jiménez M, Guillén Martín S, Prieto Tato LM, Cacho Calvo JB, Álvarez García A, Soto Sánchez B, Ramos Amador JT. Induced sputum versus gastric lavage for the diagnosis of pulmonary tuberculosis in children. *BMC Infect Dis*. 2013; 13: 222.
- Detjen AK, DiNardo AR, Leyden J, et al. Xpert MTB/RIF assay for the diagnosis of pulmonary tuberculosis in children: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Respir Med*. 2015; 3: 451-61.
- Global tuberculosis report 2013. OMS. Disponible en: [http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/91355/1/9789241564656\\_eng.pdf](http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/91355/1/9789241564656_eng.pdf).
- Tuberculosis surveillance and monitoring in Europe 2013. OMS. Disponible en: <http://www.euro.who.int/en/health-topics/communicable-diseases/tuberculosis/publications/2013/tuberculosis-surveillance-and-monitoring-in-europe-2013>.
- Blanquer R, Rodrigo T, Casals M, et al. Resistance to first-line antituberculosis drugs in Spain, 2010-2011. *RETUBES Study*. *Arch Bronconeumol*. 2015; 51: 24-30.
- Santiago B, Baquero-Artigao F, Mejías A, Blázquez D, Jiménez MS, Mellado-Peña MJ; EREMITA Study Group. Pediatric drug-resistant tuberculosis in Madrid: family matters. *Pediatr Infect Dis J*. 2014; 33: 345-50.
- \* Grupo de Tuberculosis de la Sociedad de Infectología pediátrica/SEIP. Documento de consenso sobre el tratamiento de la exposición a tuberculosis y de la infección tuberculosa latente en niños. *An Esp Pediatr (Bac)*. 2006; 64: 59-65.
- Grupo de Trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Documento de consenso sobre el tratamiento de la tuberculosis extrapulmonar y formas complicadas de tuberculosis pulmonar. *An Pediatr (Barc)*. 2008; 69: 271-78.
- \* Méndez Echevarría A, Mellado Peña MJ, Baquero Artigao F, García Miguel MJ. Tuberculosis. En: *Protocolos diagnósticos terapéuticos de Infectología Pediátrica SEIP-AEP*. Madrid: Ergon; 2011.
- Del Rosal Rabes T, Baquero-Artigao F, Méndez-Echevarría AM, Mellado Peña MJ. Tuberculosis in infants less than 3 months of age. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2015; pii: S0213-005X(15)00121-4.
- \* Moreno-Pérez D, Andrés-Martín A, Altet Gómez N, et al. Diagnóstico de la tuberculosis en la edad pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 72: 283.e1-e14.
- Tebuegge M, Ritz N, Curtis N, Shingadia D. Diagnostic Tests for Childhood Tuberculosis: Past Imperfect, Present Tense and Future Perfect? *Pediatr Infect Dis J*. 2015; 34: 1014-9.
- Mazurek M, Jereb J, Vernon A, LoBue P, Goldberg S, Castro K; IGRA Expert Committee; Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Updated guidelines for using Interferon Gamma Release Assays to detect Mycobacterium tuberculosis infection—United States, 2010. *MMWR Recomm Rep*. 2010; 59: 1-25.
- Walters E, Cotton MF, Rabie H, Schaaf HS, Walters LO, Marais BJ. Clinical presentation and outcome of tuberculosis in human immunodeficiency virus infected children on anti-retroviral therapy. *BMC Pediatr*. 2008; 8: 1.
- \* Grupo de Trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP). Documento de consenso sobre el tratamiento de la tuberculosis pulmonar en niños. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 597-602.
- Ettedah D, Schaaf HS, Seddon JA, Cooke G, Ford N. Treatment outcomes for children with multidrug-resistant tuberculosis: a systematic review and metaanalysis. *Lancet Infect Dis*. 2012; 12: 449-56.
- Mellado Peña MJ, Baquero-Artigao F, Moreno-Pérez D. Recommendations of the Spanish Society for Pediatric Infectious Diseases (SEIP) on the management of drug-resistant tuberculosis. Grupo de Trabajo de Tuberculosis de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2009; 71: 447-58.
- \* Pérez-Vélez C, Marais BJ. Tuberculosis in children. *N Engl J Med*. 2012; 367: 348-61.

## Bibliografía recomendada

- Pérez-Vélez C, Marais BJ. Tuberculosis in children. *N Engl J Med*. 2012; 367: 348-61.

Este artículo de revisión reciente, realizado por reconocidos expertos, revisa la práctica totalidad de los aspectos de la enfermedad en niños (fisiopatología, diagnóstico, tratamiento, prevención y control de la enfermedad...).

- Jones C, Whittaker E, Bamford A, Kampmann B. Immunology and pathogenesis of childhood TB. *Paediatr Respir Rev*. 2011; 12: 3-8.

Interesante artículo que constituye una actualización sobre la patogénesis de la enfermedad en niños, facilitando al pediatra una mejor comprensión y conocimiento de la tuberculosis.

- Machingaidze S et al. The utility of an interferon gamma release assay for diagnosis of latent tuberculosis infection and disease in children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Infect Dis J*. 2011; 30: 694-700.

Este artículo constituye una revisión y meta-análisis reciente sobre las luces y sombras de la utilización de los nuevos test IGRAs en niños.

- Pérez-Vélez C. Pediatric tuberculosis: new guidelines and recommendations. *Curr Opin Pediatr*. 2012; 24: 319-28.

Este artículo revisa los avances en el diagnóstico de la tuberculosis, en especial la utilización de IGRAs, en Pediatría, junto con la revisión de la utilidad del Xpert MTB/RIF®. Igualmente, realiza una actualización del tratamiento de ETB en niños.

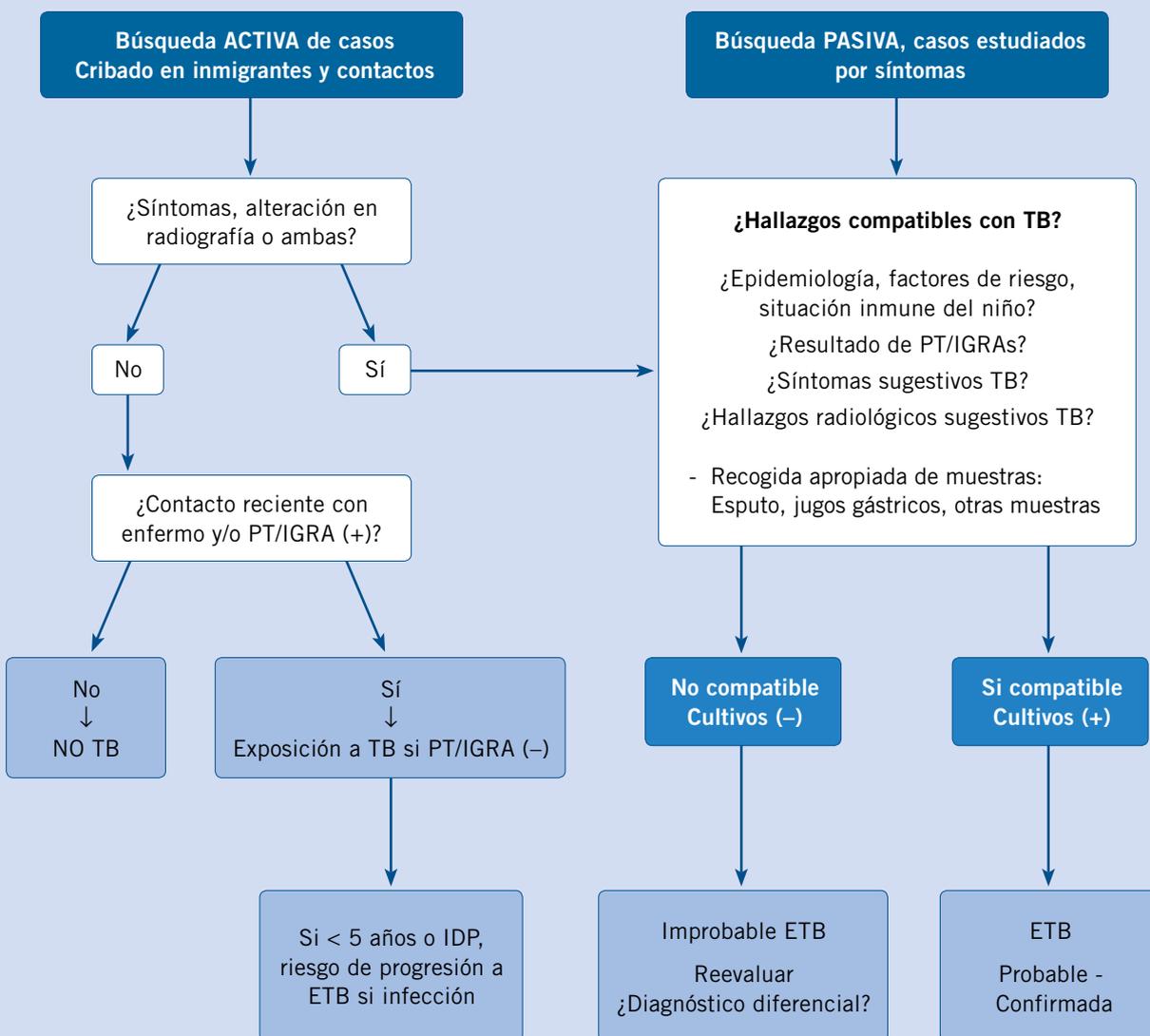
- Moreno-Pérez D, Andrés-Martín A, Altet Gómez N, et al. Diagnóstico de la tuberculosis en la edad pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2010; 72: 283.e1-e14.

Documento de consenso de la Sociedad Española de Infectología Pediátrica (SEIP) y de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica (SENP), donde se encuentra toda la documentación necesaria sobre diagnóstico de infección y enfermedad tuberculosa.

## Caso clínico

Acuden a consulta para estudio 3 hermanos de origen marroquí, porque su madre acaba de ser diagnosticada de tuberculosis pulmonar bacilífera. El hermano mayor tiene 5 años, nació en Marruecos y está vacunado con BCG. Está asintomático y tiene un Mantoux de 5 mm. La hermana mediana tiene 2 años, nació en España, no está vacunada con BCG y tiene un Mantoux de 0 mm, aunque refiere que tose intermitentemente en las últimas 2 semanas. El hermano pequeño es un lactante de 4 meses que tiene un Mantoux de 0 mm.

## Algoritmo de diagnóstico y clasificación de la tuberculosis en niños<sup>(20)</sup>



TB: tuberculosis. PT: prueba de tuberculina. IGRA: test de liberación de interferón gamma (interferon gamma release assay). IDP: inmunodeprimido. ETB: enfermedad tuberculosa.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Tuberculosis pulmonar

25. ¿En qué SITUACIÓN consideraremos positiva una prueba de tuberculina con induración de 6 mm?

- Niño procedente de África, asintomático, de 10 años.
- Niño de 6 meses recién vacunado con BCG y contacto con adulto enfermo de tuberculosis no bacilífero.
- Niño en estudio por hiperreactividad bronquial, sin factores de riesgo aparentes, con Mantoux realizado hace 3 meses de 0 mm.
- Lactante procedente de Rusia, de 9 meses, asintomático, estudiado por proceder de adopción internacional.
- La respuesta b y c son ciertas.

26. Respecto al diagnóstico de la tuberculosis en niños es CIERTO que:

- Una prueba de tuberculina negativa en presencia de un cultivo de esputo negativo, descarta enfermedad pulmonar activa.
- La etiología de una adenitis pre-auricular unilateral subaguda con granulomas necrotizantes en un niño español de 2 años inmunocompetente será excepcionalmente tuberculosa.
- Un 10% de las meningitis tuberculosas presentan prueba de tuberculina negativa.
- Los IGRAs no producen falsos positivos por vacunación

BCG, por infección previa por la mayoría de las micobacterias atípicas, ni falsos negativos en inmunodeprimidos.

- La técnica molecular Xpert MTB/RIF® detecta genes de resistencia a isoniacida, y su principal ventaja es la rapidez, ya que su resultado está disponible en 24 horas.

27. Respecto al tratamiento de la enfermedad tuberculosa es CIERTO que:

- En las meningitis tuberculosas puede existir hidrocefalia que precise un drenaje ventricular, incluso la colocación de una válvula de derivación ventrículo peritoneal.
- En poblaciones con tasas de resistencia a isoniacida inferiores al 7%, es posible iniciar tratamiento con los tres fármacos habituales.
- Si se produce un aumento de transaminasas tras iniciar tratamiento, debemos sustituir isoniacida por otro fármaco, preferentemente etambutol.
- En la tuberculosis endobronquial, no se recomienda asociar corticoides al tratamiento para evitar la diseminación de las micobacterias.
- La tuberculosis ganglionar es una forma extrapulmonar y, por tanto, requiere un tratamiento más prolongado que las formas pulmonares.

28. En los lactantes menores de 6 meses con tuberculosis:

- Debemos añadir corticoides al tratamiento en caso de meningitis.
- El Mantoux puede ser negativo con frecuencia.
- El aislamiento de la micobacteria en jugo gástrico se produce en más del 70% de los casos.
- Suelen presentar buena evolución clínica.
- Las respuestas c y d son falsas.

29. ¿Cuál de estas situaciones constituye un VERDADERO riesgo de infección por MTB?

- Niño de 5 años con una prueba de tuberculina de 0 mm, expuesto a un lactante recién diagnosticado de meningitis tuberculosa, con el que coincide 3 veces/semana en el parque donde suele ir a jugar al fútbol. El caso índice es el abuelo del lactante que vive en Rumanía.
- Niños de 4 años expuestos en clase de inglés extraescolar a un compañero que acaba de ser diagnosticado de tuberculosis ganglionar. El caso índice es el abuelo del lactante que vive en Rumanía.
- Recién nacido ingresado en una planta de Neonatología, con PT negativa realizada porque una enfermera de la Unidad se ha diagnosticado recientemente de tuberculosis bacilífera.
- Niño etíope de 2 años, adoptado, recién llegado a España, con PT de 20 mm, asintomático y vacunado con BCG.
- Respuesta c y d.

## Caso clínico

30. Es **CIERTO** que:

- a. El Mantoux de 5 mm del hermano mayor puede ser un falso positivo por vacunación BCG. Debemos realizar un IGRA y si es negativo, se trata de un falso positivo del Mantoux.
- b. Un Mantoux de 0 mm en la hermana mediana descarta que se haya infectado.
- c. El hermano pequeño tiene alto riesgo de desarrollar una enfermedad tuberculosa grave y diseminada, aunque presente Mantoux de 0 mm.
- d. En el hermano pequeño y en la hermana mediana la realización de un test IGRA no es necesaria.
- e. En caso de diagnosticar al hermano mayor de infección tuberculosa latente, deberíamos iniciar profilaxis 2ª con isoniacida a 5 mg/kg durante 6 meses.

31. Respecto a la necesidad de realizar pruebas de imagen, la actitud más **CORRECTA**:

- a. Realizar radiografía solo al lactante de 4 meses. El hermano mayor está asintomático y vacunado con BCG. La hermana mediana tiene un Mantoux de 0 mm, por lo que no se ha infectado.
- b. Realizar radiografía de tórax solo al hermano mayor, que es el único que tiene un Mantoux de 5 mm.
- c. Realizar radiografía de tórax solo a los dos hermanos pequeños por el riesgo de desarrollar tuberculosis por la edad y, además, por presentar tos la hermana mediana.
- d. Realizar radiografía de tórax a los tres hermanos.
- e. No es necesario realizar radiografías. Los dos hermanos pequeños presentan Mantoux de 0 mm, y el mayor presenta un Mantoux de 5 mm, pero está vacunado por BCG y está asintomático.

32. Finalmente, tras ser valorados y tras realizarse diversas pruebas complementarias se diagnostica al hermano mayor de infección tuberculosa latente, y a ambos hermanos pequeños de exposición a tuberculosis, ¿cuál es la actitud terapéutica más **CORRECTA**?

- a. Los dos hermanos pequeños deben recibir profilaxis 1ª con isoniacida durante 6 meses.
- b. Repetir el Mantoux a los dos hermanos pequeños dentro de 6 meses y si se ha positivizado, continuar con isoniacida hasta completar 9 meses.
- c. Repetir el Mantoux a los dos hermanos pequeños dentro de 2 meses, y si se ha positivizado, continuar con isoniacida hasta completar 6 meses.
- d. Si la madre presentase una tuberculosis resistente a isoniacida, debemos realizar la profilaxis con rifampicina.
- e. La respuesta c y d son correctas.

# Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias

M. Ruiz de Valbuena Maiz

Sección de Neumología Infantil. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid



## Resumen

La Fibrosis Quística es la enfermedad genética grave con patrón de herencia autosómica recesiva más frecuente en la población caucásica. Es debida a la aparición de mutaciones en el gen *regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística*, que codifica una proteína alterada, la proteína CFTR. Su mal funcionamiento da lugar a que las secreciones del moco habitual que cubre los epitelios sean más espesas, existiendo manifestaciones clínicas relevantes en el aparato respiratorio, el sistema digestivo, los conductos deferentes y las glándulas sudoríparas. La importante morbimortalidad de esta enfermedad está relacionada con esta afectación pulmonar y sus complicaciones, que son responsables del 95% de los fallecimientos de los pacientes. El espectro clínico de la enfermedad pulmonar es extremadamente amplio. Las piedras angulares del tratamiento siguen siendo: conseguir una nutrición óptima y disminuir la obstrucción pulmonar mediante fisioterapia respiratoria y ejercicio, junto al tratamiento precoz de la infección pulmonar. Pero también, se dispone de un nuevo arsenal terapéutico dirigido en su gran mayoría a corregir el defecto básico de la proteína, que está revolucionando en los últimos años el mundo de la FQ. En las últimas décadas, ha pasado de ser una enfermedad infantil a ser una enfermedad de adultos, compleja y multisistémica.

## Abstract

*Cystic fibrosis is a serious autosomal recessive genetic most common in the Caucasian population. It is due to mutations in the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator gene, encoding an altered protein, the CFTR protein. Malfunction results in thicker mucus secretions usual covering epithelia, having relevant clinical manifestations in the respiratory system, the digestive system, the vas deferens and sweat glands. The significant morbidity and mortality of this disease is related to this lung disease and its complications are responsible for 95% of deaths of patients. The clinical spectrum of pulmonary disease is extremely broad. The cornerstones of treatment remain optimal nutrition, decrease pulmonary obstruction by respiratory physiotherapy and exercise plus the early treatment of lung infection. But we also have a new therapeutic arsenal directed mostly to correct the basic defect of the protein, which is revolutionizing in recent years the world of CF. In recent decades it has become a childhood illness to a complex and multisystemic disease of adults.*

**Palabras clave:** Fibrosis quística; Cribado neonatal; *Pseudomonas aeruginosa*.

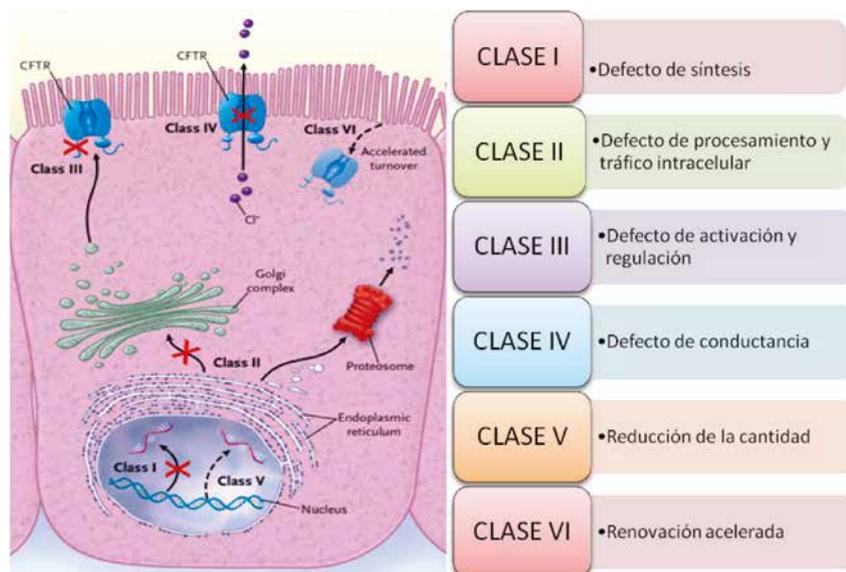
**Key words:** *Cystic fibrosis*; *Newborn screening*; *Pseudomonas aeruginosa*.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 119–127*

La FQ es la enfermedad genética autosómica recesiva más frecuente de la raza caucásica. Se produce por mutaciones en el gen CFTR que codifica una proteína anómala que regula el transporte de iones en las células epiteliales. Este transporte anormal de iones ocasiona un espesamiento de las secreciones, lo que da lugar a la aparición de manifestaciones clínicas, fundamentalmente a nivel respiratorio y digestivo.

La Fibrosis Quística (FQ) es la enfermedad genética grave con patrón de herencia autosómica recesiva más frecuente en la población de origen caucásico, con una incidencia de 1 de cada 1.800-25.000 recién nacidos vivos, dependiendo de la región y/o etnia de origen. Los resultados obtenidos de los estudios epidemiológicos y de detección precoz neonatal demuestran gran variabilidad en la incidencia de

la FQ entre diferentes países y razas. En España, como consecuencia de la implantación desde el año 1999 de los programas de Cribado Neonatal de FQ en las distintas Comunidades Autónomas, se está reconociendo una incidencia inferior a la estimada con anterioridad. En el año 2015, se ha expandido a todas las comunidades y se ha aplicado globalmente a casi 3.000.000 de recién nacidos, detec-



**Figura 1.** Clases de mutaciones de CFTR. Tomado de Rowe SM, Miller S, Sorscher EJ. *Cystic Fibrosis*. *N Engl J Med*. 2005; 352:1992-2001.

tando 460 pacientes con FQ. Ejemplos de incidencia son: Cataluña, 1/6.631; Castilla y León, 1/5.007; Islas Baleares, 1/5.853; Madrid, 1/6.160; y País Vasco, 1/7.700<sup>(1)</sup>. El porcentaje de portadores sanos también varía, aproximadamente 1 de cada 20-37 personas caucásicas es portadora de una mutación de FQ.

En el año 1989, fue identificado y clonado el gen de la FQ<sup>(2)</sup>. Esta alteración genética es debida a la aparición de mutaciones en el gen *regulador de la conductancia transmembrana de la fibrosis quística (CFTR)*, localizado en el brazo largo del cromosoma 7, consta de 250 Kb, distribuidos en 27 exones, y codifica una glicoproteína de 1.480 aminoácidos, la proteína CFTR<sup>(3)</sup>. Esta proteína está situada en la membrana apical de las células epiteliales de diferentes sistemas y órganos, regulando los canales de transporte de cloro y sodio y la activación de otros canales secundarios que participan en el transporte de electrolitos<sup>(4)</sup>. Este transporte anormal de iones ocasiona un espesamiento de las secreciones, lo que da lugar a la aparición de manifestaciones clínicas a nivel respiratorio (afectación pulmonar progresiva) y digestivo (insuficiencia pancreática y hepatopatía), sin olvidar otras, como la deshidratación por pérdida de iones en sudor o la azoospermia obstructiva por agenesia de los conductos deferentes, que ocasiona infertilidad en los varones.

A fecha de hoy, se han descrito 2.007 mutaciones del gen CFTR, siendo la mayoría de ellas, mutaciones puntuales mínimas en las que solo se ve afectado un nucleótido que causa diferentes efectos. Las mutaciones se encuentran disponibles para consulta en la *Cystic Fibrosis Mutation Database* (<http://www.genet.sick-kids.on.ca/app>). La primera mutación descrita, y la más frecuente a nivel mundial, es la Phe508del, pero existen otras mutaciones específicas cuya frecuencia varía entre los distintos grupos étnicos. En España se ha descrito una frecuencia media de la Phe508del de entre 50-60% del total de los cromosomas estudiados, siendo la segunda en frecuencia la Gly542X, con un 4-8%, seguida por la Asn1303Lys con un 2-4%. Dependiendo del efecto a nivel de la proteína, las mutaciones del gen CFTR pueden agruparse en seis clases funcionales (Fig. 1). Las mutaciones de clase I conducen a un codón de parada prematuro en el ARN mensajero que impide que la proteína se traduzca al completo. Por tanto, la proteína producida es corta y no funcional. Las mutaciones de la clase II codifican una proteína mal plegada, estructuralmente anormal, y que se elimina por el retículo endoplásmico antes de llegar a la superficie de la célula. A este grupo pertenece la Phe508del. En las mutaciones de las

clases III a VI las proteínas llegan a la superficie de la célula, pero no funcionan adecuadamente. En el caso de las mutaciones de clase III, tienen disminuida la activación del canal y permanecen cerradas. Las mutaciones de clase IV provocan una disminución de la conductabilidad de iones a través del canal. Las mutaciones de clase V codifican proteínas en menor cuantía, que resulta en una cantidad reducida de CFTR en la superficie celular, por lo que se produce una cierta función, pero a un nivel disminuido. Finalmente, las mutaciones de la clase VI conducen a una vida media acortada, debido a la inestabilidad de la proteína y también pueden dañar la regulación de los canales vecinos a la CFTR en la superficie celular. Algunas mutaciones pueden tener propiedades de más de una clase. Las mutaciones de clase I, II y III se conocen como “mutaciones graves”, ya que se asocian con formas clínicas más graves, mientras que las mutaciones de clase IV y V son “mutaciones leves”, asociadas con formas clínicas menos severas.

La importante morbimortalidad de esta enfermedad está relacionada con la afectación pulmonar y sus complicaciones, que son responsables del 95% de los fallecimientos de los pacientes. En la década de los 50, los pacientes fallecían antes de los 2 años, en la década de los 70, la mediana de supervivencia se incrementó hasta los 15 años. En el año 2013, la *Cystic Fibrosis Foundation* (CFF) publicó en su registro anual una mediana de supervivencia de 40,7 años. El aumento tan importante de la supervivencia de estos pacientes, en los últimos años, es debido a una serie de factores, entre los que ha contribuido de forma determinante la implantación de los programas de cribado neonatal. En los países o comunidades donde se realiza, la norma de actuación va dirigida al diagnóstico precoz de la enfermedad, que puede llevarse a cabo mediante un seguimiento clínico estricto, estudios de imagen y funcionales seriados, evaluación de marcadores serológicos e inflamatorios y detección rápida de la adquisición de microorganismos, con el fin de permitir la instauración racional de una terapia precoz y agresiva.

## Diagnóstico

**La prueba del sudor sigue siendo la herramienta fundamental para el diagnóstico de la FQ.**

Actualmente, en la mayoría de países desarrollados, el diagnóstico se realiza en recién nacidos mediante cribado neonatal<sup>(5)</sup>. La prueba del sudor continúa siendo hoy la herramienta fundamental para la confirmación del diagnóstico. Los recientes Consensos de la Sociedad Europea de FQ (ECFS)<sup>(6)</sup> y el americano de la CFF<sup>(7)</sup> basan el diagnóstico en esta prueba, al reconocer las limitaciones del conocimiento sobre la repercusión clínica real de algunas de las mutaciones asociadas a la FQ. Por tanto, la calidad en su realización por personal especializado es fundamental.

De acuerdo con el Consenso Europeo, se establece el diagnóstico de FQ con una concentración de Cl en sudor >59 mmol/l y/o 2 mutaciones CFTR causantes de FQ en *trans* al nacimiento, o a cualquier edad asociado a manifestaciones clínicas características, entre las se incluyen, pero no son exclusivas: bronquiectasias difusas, cultivos de esputo positivos para patógenos aso-

ciados a FQ (en especial, *Pseudomonas aeruginosa* [Pa]), insuficiencia pancreática exocrina, síndrome pierde-sal y azoospermia obstructiva en varones (Tabla I). Se establece el diagnóstico de “Fibrosis Quística no Clásica o Atípica”, si existen, al menos, una de las características fenotípicas citadas, y la prueba del sudor “borderline” (Cl 30-60 mmol/l), junto con la detección de 2 mutaciones y/o una diferencia de potencial nasal (DPN) alterado. Estos pacientes tienen, generalmente, suficiencia pancreática y enfermedad pulmonar más leve, y la afectación clínica puede ser de uno o varios órganos.

## Fisiopatología de la enfermedad pulmonar

El insuficiente o nulo funcionamiento de la proteína CFTR provoca alteraciones en el transporte de los iones, a nivel de todas las células donde se expresa esta proteína, existiendo manifestaciones clínicas relevantes en el aparato respiratorio, el sistema digestivo (páncreas, hígado), los conductos deferentes y las glándulas sudoríparas, dando lugar a que las secreciones del

moco habitual que cubre los epitelios sean más espesas.

La enfermedad pulmonar en la FQ afecta fundamentalmente a las vías aéreas, en tanto que los alvéolos y el intersticio pulmonar no son afectados hasta etapas muy tardías. La expresión del CFTR se da en las células epiteliales de las vías aéreas, sobre todo en las células serosas de las glándulas submucosas bronquiales. La alteración del transporte iónico produce una deshidratación del líquido periciliar de la superficie de la vía aérea, transformando el moco en una secreción espesa y deshidratada. Este aumento de la viscosidad del moco impide un correcto aclaramiento mucociliar<sup>(8)</sup>. Todo ello favorece la colonización bacteriana crónica asociada a una respuesta inflamatoria neutrofílica alterada y mal regulada. Ambos procesos, la infección y la inflamación crónica, producen un círculo vicioso de destrucción tisular, obstrucción del flujo aéreo, aparición de bronquiectasias y otras complicaciones, que determinan una destrucción del tejido pulmonar y, finalmente, conducen a un fallo respiratorio que produce la mayor parte de los casos de morbimortalidad por esta enfermedad<sup>(9)</sup> (Fig. 2).

**Tabla I.** Características fenotípicas sugestivas de FQ (Consenso CFF)

### Enfermedad sinopulmonar crónica

- Colonización/infección persistente por microorganismos típicos de FQ (*Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Stenotrophomonas maltophilia* y *Burkholderia cepacia complex*)
- Tos y producción de esputo purulento crónicos
- Anomalías persistentes en la radiografía de tórax (bronquiectasias, atelectasias, infiltrados, hiperinsuflación)
- Obstrucción de vías aéreas manifestada por sibilancias y atrapamiento aéreo
- Poliposis nasal o alteraciones en los senos paranasales en radiografía o TAC
- Acropaquias

### Alteraciones gastrointestinales y nutricionales

- Intestinal: íleo meconial, síndrome de obstrucción intestinal distal, prolapso rectal
- Pancreática: insuficiencia pancreática, pancreatitis aguda recurrente, pancreatitis crónica, alteración pancreática en pruebas de imagen
- Hepática: ictericia neonatal prolongada, enfermedad hepática crónica manifestada por síntomas clínicos o alteraciones histológicas de cirrosis biliar focal o cirrosis multilobulillar
- Nutricional: retraso en el crecimiento (malnutrición proteico-calórica), hipoproteinemia y edema, complicaciones secundarias a déficit de vitaminas liposolubles

**Síndrome pierde-sal:** deshidratación, alcalosis metabólica crónica

**Azoospermia obstructiva en varones**

## Manifestaciones clínicas de la enfermedad pulmonar

En las últimas décadas, la FQ ha pasado de ser una enfermedad infantil, con afectación digestivo-nutricional y respiratoria, a ser una enfermedad de adultos, compleja y multisistémica. En la actualidad, la población de pacientes mayores de 18 años ronda el 50%<sup>(10)</sup>. Por otra parte, tras la instauración de los programas de cribado neonatal, estamos asistiendo a un gran cambio en las características clínicas de los niños diagnosticados de FQ, en los que no existen signos evidentes de enfermedad, produciendo un cambio sustancial en la forma de actuación de todos los grupos relacionados con la enfermedad. De todas formas, y a pesar de la instauración del cribado neonatal, continúa siendo fundamental conocer las manifestaciones respiratorias de la FQ para realizar una prevención y tratamiento adecuados, con el fin de enlentecer su progresión y su ineludible



Figura 2. Fisiopatología de la afectación respiratoria en FQ.

deterioro. Esta enfermedad condiciona graves problemas físicos y psicosociales que alteran la calidad de vida de los enfermos, de sus familiares y de todo su entorno social. Debido a la complejidad de la enfermedad, se aconseja que los pacientes sean tratados en unidades especializadas con equipos multidisciplinares, pues esta circunstancia ha mejorado la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

El espectro clínico de la enfermedad pulmonar es extremadamente amplio y abarca desde lactantes asintomáticos, diagnosticados mediante cribado neonatal o por síntomas clínicos extrapulmonares (gastrointestinales, deshidratación), a niños mayores e incluso adultos con síntomas respiratorios crónicos de larga evolución y enfermedad pulmonar avanzada. Algunos pacientes pueden debutar en los primeros meses de vida con síntomas respiratorios precoces, a menudo, en forma de bronquiolitis de tórpida evolución. Con el paso del tiempo, en la adolescencia o tercera década, las manifestaciones respiratorias se van haciendo más llamativas, especialmente cuando se desarrollan bronquiectasias y aparece tos productiva con esputo amarillento, verdoso y viscoso, y se aíslan los microorganismos característicos de esta enfermedad. Algunos pacientes presentan neumonías de repetición acompañadas en muchas ocasiones de signos de hiperinsuflación pulmonar, y otros son etiquetados de asmáticos de mala evolución.

Esta cronología puede verse alterada en los pacientes diagnosticados por cribado neonatal debido al diagnóstico precoz de la enfermedad y al tratamiento precoz y agresivo de la misma. La evolución clínica va a ser muy variable de un paciente a otro. La

gravedad de la enfermedad podría estar modulada genéticamente, en probable relación con la acción de CFTR y otros factores genéticos (genes modificadores), e influenciada por factores ambientales, situación psicosocial del enfermo y asistencia médica prestada. La relación fenotipo-genotipo está bien establecida para la insuficiencia pancreática, pero no para la gravedad de la afectación pulmonar<sup>(11)</sup>.

La exploración física torácica es, a menudo, normal durante años. En casos con enfermedad pulmonar avanzada, se aprecia taquipnea y anomalías auscultatorias, en forma de crepitantes, *roncus* y, ocasionalmente, sibilancias e hipoventilación alveolar. La configuración del tórax puede estar alterada con tórax en quilla y cifosis. A nivel de la vía aérea superior, puede existir obstrucción nasal, poliposis y otitis media. La presencia de acropaquias puede aparecer con la progresión de la enfermedad y en relación muchas veces con la gravedad de esta.

El comienzo de los síntomas clínicos persistentes se asocia a otros cambios, como la evidencia radiológica de bronquiectasias y el empeoramiento de la función respiratoria. Se afecta inicialmente la vía aérea pequeña por la obstrucción, lo que origina alteración parcheada de la ventilación/perfusión, atrapamiento aéreo y atelectasias. El patrón en la espirometría forzada es obstructivo, con un descenso del FEV<sub>1</sub> (volumen espiratorio forzado en el primer segundo) y de la relación FEV<sub>1</sub>/CVF (capacidad vital forzada). En fases más avanzadas, se observa un patrón mixto obstructivo y restrictivo, con atrapamiento aéreo. Un 25-50% de enfermos pueden cursar con hiperreactividad bronquial con prueba broncodilatadora positiva.

La mayoría de los pacientes pueden presentar radiografía de tórax normal durante años. Los cambios iniciales consisten en hiperinsuflación con aplanamiento de las cúpulas diafragmáticas y engrosamientos peribronquiales. A medida que la enfermedad progresa, se pueden hacer evidentes otras alteraciones, como: imágenes nodulares y micronodulares de impactación mucosa en los bronquios, imágenes de bronquiectasias, bullas subpleurales y, en fases más avanzadas, condensaciones multifocales e imágenes cavitadas que representan grandes bronquiectasias quísticas con niveles hidroaéreos. Las bronquiectasias suelen ser más acusadas en los lóbulos superiores. Los cambios en la TC torácica son mucho más precoces y se pueden encontrar alteraciones incluso en lactantes y niños pequeños, aunque estén asintomáticos y con función pulmonar normal<sup>(12)</sup>. Existen distintos sistemas de puntuación o escalas para cuantificar los cambios apreciados en la Rx de tórax, las más utilizadas: las de Bransfield y la de Crispin-Norman. La escala de Bhalla es la más difundida para cuantificar las lesiones encontradas en la TC.

## Colonización patagénica broncopulmonar

El árbol bronquial del paciente con FQ constituye un nicho ecológico favorable al sobrecrecimiento de los microorganismos. El proceso de inflamación inicial, mediado en parte como consecuencia de las mutaciones en el gen CFTR, tiende a exacerbarse por la presencia de los microorganismos que terminan por colonizar de forma crónica la superficie mucosa, ejerciendo un claro deterioro de la función pulmonar.

En FQ, se suelen utilizar indistintamente los términos “colonización” e “infección”, cuando se hace referencia a la presencia de los microorganismos en la mucosa respiratoria. En general, un estado de “infección” suele indicar un efecto patagénico derivado de la invasión de un tejido, situación que es excepcional para los microorganismos en la FQ, incluido *Pa*. Por el contrario, la “colonización” se produce por el sobrecrecimiento de microorganismos sobre una superficie mucosa y la

patogénesis se desencadena de manera pasiva por liberación de exoproductos y el efecto inflamatorio local. Por ello, en FQ se ha acuñado el término de “colonización patogénica”, que define un estado de colonización con efectos patogénicos<sup>(13)</sup>. También, se asocian a determinadas características de su crecimiento y adaptación al medio, como la formación de biopelículas (*biofilms*) y el carácter hipermutador.

Los microorganismos que colonizan la vía aérea de los pacientes con FQ presentan una secuencia temporal relativamente establecida y asociada a la edad del paciente (Fig. 3). Durante las primeras etapas de la vida, las infecciones víricas propias de la infancia (también en el individuo no afecto de FQ) pueden provocar la denudación del epitelio pulmonar, favoreciendo la colonización bacteriana recurrente y el estado local de inflamación crónica. Se ha demostrado que algunos virus (*Adenovirus* y *Coronavirus*) y también determinadas bacterias (*Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae*) estimulan el sistema fagocítico, favoreciendo la descamación del epitelio y la atracción de los neutrófilos. Con ello se favorece la respuesta inflamatoria presente en el tracto respiratorio, que puede evidenciarse incluso antes de que se aislen los patógenos clásicos y característicos de la FQ.

Tras este período inicial, la colonización más frecuente es la causada por *Staphylococcus aureus* (*Sa*) y *Haemophilus influenzae*. *Streptococcus pneumoniae* coloniza también la mucosa

respiratoria en las primeras etapas, pero su presencia no es más frecuente que en los niños de igual edad sin FQ; no obstante, presentan unos perfiles de resistencia mayores que en estos. *Sa* es a menudo el patógeno que inicia el proceso de colonización crónica que caracteriza a los pacientes con FQ. Recientemente, han aumentado las descripciones de aislados de *Sa* resistentes a la meticilina (*SAMR*). Conforme avanza la edad del paciente y la progresión de la enfermedad, decrece la colonización por *Sa* y aumenta el aislamiento de *Pa*, que se incrementa de forma gradual hasta convertirse en el patógeno más frecuente en la edad adulta, la cual se ha asociado al deterioro progresivo e irreversible de la función pulmonar, siendo la infección endobronquial crónica por este microorganismo, la causa más importante de morbilidad en estos pacientes. *Haemophilus influenzae* aparece con menor frecuencia, junto con otras especies, como: *Burkholderia cepacia*, *Achromobacter xylosoxidans* o *Stenotrophomonas maltophilia*<sup>(14)</sup>.

Además, en los pacientes adultos o multitratados con antimicrobianos, no es raro encontrar en el tracto respiratorio *Aspergillus fumigatus* y diversas especies de *Candida*. Mientras que estas últimas suelen considerarse microorganismos saprofitos sin interés clínico, *Aspergillus fumigatus* se asocia con la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA). Por último, no es infrecuente en los pacientes también multitratados, el aislamiento de micobacterias atípi-

cas, sobre todo, *Mycobacterium avium*, siendo excepcional el aislamiento de *Mycobacterium tuberculosis*. En la mayoría de los pacientes, hasta en el 70%, el patrón de colonización bronquial no siempre es monomicrobiano y pueden coexistir diferentes patógenos.

La vigilancia microbiológica, mediante el cultivo de esputo, se realizará cada 1-3 meses y en las reevaluaciones respiratorias. En los pacientes incapaces de expectorar, se recogerá una muestra mediante frotis faríngeo, aspirado nasofaríngeo o esputo inducido. Aunque el lavado broncoalveolar sería el método ideal, este solo se practicará en situaciones especiales. Se aconseja tratar de forma individualizada las muestras de estos pacientes en laboratorios de microbiología especializados para poder identificar microorganismos no habituales.

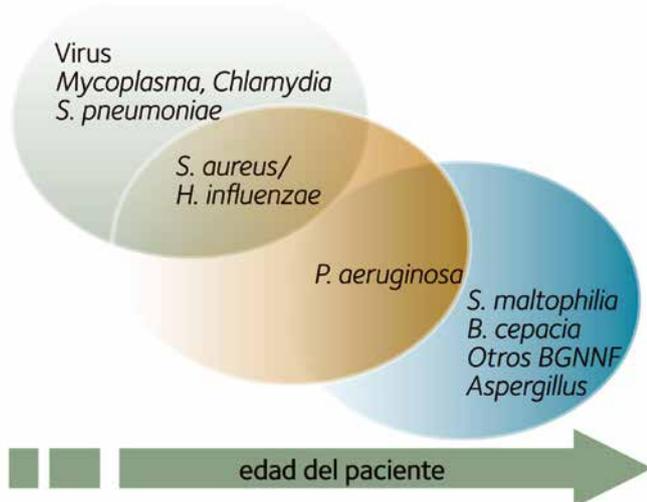
## Tratamiento de la enfermedad pulmonar

El tratamiento se basa en tres pilares fundamentales: la nutrición, la rehabilitación respiratoria y el tratamiento de la infección-inflamación respiratoria.

Las posibilidades terapéuticas actuales y de futuro inmediato están en relación con los diferentes niveles del proceso fisiopatológico. Los pilares básicos del tratamiento del paciente con FQ son: el soporte nutricional adecuado, la terapia de reemplazo con enzimas pancreáticas en aquellos pacientes con insuficiencia pancreática; la rehabilitación respiratoria junto con otros tratamientos que mejoran el aclaramiento mucociliar; y el tratamiento de la infección e inflamación crónica de la vía respiratoria. Además de estos tres pilares básicos, estaría la detección precoz y tratamiento de las enfermedades asociadas a la FQ, como: diabetes, osteopenia y/o hepatopatía.

## Rehabilitación respiratoria y ejercicio físico

La fisioterapia respiratoria es uno de los pilares básicos del tratamiento, con el objetivo de movilizar y drenar las secreciones, disminuyendo el riesgo de infección y la mejoría de la función pulmonar. Debe iniciarse lo más precoz



**Figura 3.** Evolución de los microorganismos que colonizan la vía aérea en el paciente con FQ en función de la edad. BGNNF: bacilos Gram negativos no fermentadores. Tomado de Cantón R, Fernández Olmos A. Colonización patogénica broncopulmonar. En: Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García MD, ed. *Tratado de Fibrosis Quística*. Ed. Justim S.L. 2012; p. 97-107.

posible, incluso en aquellos pacientes con afectación pulmonar leve o en los lactantes diagnosticados por cribado neonatal. Se aconseja realizarla 2 veces al día, intensificándola en las reagudizaciones y adaptándola a la edad del paciente con diferentes técnicas que se pueden combinar entre ellas<sup>(15)</sup>. El ejercicio físico tiene también un papel central, dado que favorece la eliminación de secreciones, mejora la capacidad aeróbica y la resistencia cardiovascular y, cuando la duración del programa es suficientemente larga en el tiempo, hay evidencias de que mejora la función pulmonar y la calidad de vida del paciente.

### Tratamientos que mejoran el aclaramiento mucociliar

- Agentes mucolíticos: la enzima *DNAsa recombinante* (Pulmozyme®) destruye el ADN liberado por los neutrófilos, que es el causante del aumento de la viscosidad de las secreciones. Se recomienda en pacientes mayores de 6 años de edad con afectación moderada-grave. Su utilización en casos leves es más limitada. La dosis habitual es una ampolla de 2,5 mg nebulizada sin diluir una vez al día<sup>(16)</sup>.
- Agentes osmóticos: el *suero salino hipertónico* (6-7%) nebulizado actúa como agente osmótico, restaurando la superficie líquida de la vía aérea y mejorando de este modo el aclaramiento mucociliar. A largo plazo, ha demostrado beneficios sobre la función pulmonar y la disminución de las exacerbaciones respiratorias<sup>(17)</sup>. El beneficio de la inhalación en pacientes con FQ con una afectación pulmonar importante está bien establecido, pero el efecto en los pacientes con enfermedad pulmonar más leve aún no es tan claro. Las directrices actuales recomiendan el tratamiento mantenido dos veces al día en pacientes mayores de 6 años de edad.

### Terapia antiinflamatoria

- Los *corticoides orales* solo se utilizan en ocasiones muy concretas. No se recomienda su uso crónico. Actualmente, solo está probada una buena relación beneficio/riesgo en: ABPA, broncoespasmo grave intratable,

enfermedad grave de la pequeña vía aérea y enfermedad terminal, siendo preferible utilizar preparados sin recubrimiento entérico. En cuanto a los *corticoides inhalados*, la evidencia es insuficiente para establecer si los corticoides inhalados son beneficiosos en la FQ, por lo que este tratamiento solo podría ser recomendado en pacientes con hiperreactividad bronquial documentada.

- El *ibuprofeno* se ha empleado en algunos estudios con resultados variables. Diferentes estudios han mostrado que la administración de ibuprofeno a dosis elevadas consigue una mejoría radiológica y nutricional, una reducción del número de hospitalizaciones y una recuperación significativa del FEV<sub>1</sub>. Sin embargo, su uso está ligado a importantes efectos secundarios, aunque los beneficios podrían superar a las complicaciones. Según la CFF, este tratamiento estaría indicado en niños mayores de 6 años con buena función pulmonar (FEV<sub>1</sub>>60%) y sin empleo de otros medicamentos nefrotóxicos y con la necesidad de monitorización farmacocinética.
- Los *macrólidos* son fármacos capaces de modular la producción de citoquinas y la respuesta inmune, inhibir la síntesis de proteínas bacterianas, reducir la formación de *biofilms* y atenuar los factores de virulencia. Se recomienda su uso en pacientes mayores de 6 años crónicamente colonizados por *Pa*. Se aconseja utilizar azitromicina oral, 3 días/semana, en una sola dosis diaria (10 mg/kg, en pacientes con peso <40 kg, o 250-500 mg, en los >40 kg). Se requiere un periodo mínimo de 4-6 meses de tratamiento, no debiendo iniciarse si existe infección bronquial por micobacterias no tuberculosas, ya que los macrólidos son parte del régimen terapéutico frente a ellas.

### Tratamiento de las infecciones respiratorias

La terapia antibiótica en pacientes con FQ está dirigida a la prevención, erradicación y control de la infección respiratoria. El tratamiento precoz e

intensivo de las primeras colonizaciones, como la de *Pa*, la mejoría en las estrategias del tratamiento de las reagudizaciones, así como de la infección crónica, han logrado disminuir la morbilidad de estos pacientes y un aumento en la supervivencia durante los últimos años. El uso de antibióticos en FQ difiere de su uso en pacientes no afectados de la enfermedad, ya que la indicación del tratamiento antibiótico es menos restrictiva, tratándose, por lo general, los patógenos bacterianos aislados en las muestras respiratorias. Los pacientes con FQ, además, presentan particularidades farmacocinéticas diferentes a los individuos sanos, especialmente con los aminoglucósidos y los betalactámicos. El volumen de distribución de estos fármacos está aumentado, existe un mayor aclaramiento por vía renal y, en consecuencia, su vida media está disminuida. Por tanto, se deben establecer medidas destinadas a salvar estas diferencias, como son: el uso de dosis más elevadas y su administración durante periodos de tiempo más prolongados. En cuanto a la vía de administración, los antibióticos se pueden administrar por vía oral, inhalada o intravenosa, en función de la situación clínica del paciente, del patógeno aislado y de su antibiograma. El empleo de antibioterapia inhalada permite obtener un mayor depósito del fármaco a nivel local, en la vía aérea, a la vez que disminuye la exposición y el efecto tóxico en el resto del organismo.

*Pa* es el patógeno más importante en la infección broncopulmonar en FQ. La colonización-infección crónica por este microorganismo se relaciona claramente con una mayor morbilidad y mortalidad, por lo que en la actualidad se recomienda, de forma global, un tratamiento precoz e intensivo ante su primer aislamiento como medida eficaz para evitar el deterioro en la función pulmonar, derivado de la colonización crónica por este patógeno. La reducción de su carga bacteriana es el objetivo terapéutico en la infección crónica y en las exacerbaciones. Recientemente, se ha publicado una actualización del "Grupo Español de Consenso del Tratamiento Antimicrobiano en el Paciente con FQ para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial

por *Pa*<sup>(18)</sup>. El tratamiento antibiótico, por tanto, va a estar indicado en las siguientes situaciones:

- Tratamiento precoz y agresivo de la primoinfección por *Pa*. Han sido muchos y variados los tratamientos antibióticos que se han ensayado para el tratamiento de la primoinfección por *Pa*, pero la mejor estrategia terapéutica y la duración de la misma están aún por definir. El consenso español, en la infección inicial, recomienda tratamiento inhalado con colistina (0,5-2 MU/12 h, 1 mes), tobramicina (300 mg/12 h, 28 días) o aztreonam (75 mg/8 h, 28 días) con o sin ciprofloxacino oral (15-20 mg/kg/12 h, 2-3 semanas). Si el paciente presenta clínica de exacerbación, en el caso de síntomas leves, se recomienda siempre tratamiento oral con ciprofloxacino y, en las graves, tratamiento intravenoso (beta-lactámico asociado a un aminoglicósido o una fluoroquinolona) durante 2-3 semanas.
- Tratamiento crónico de mantenimiento de la infección crónica por *Pa*. En la infección crónica, se recomienda solo vía inhalada en tratamiento continuo con colistina o en ciclos *on-off* de 28 días con tobramicina o aztreonam.
- Tratamiento de las exacerbaciones. Los pacientes con FQ en el curso de su enfermedad presentan reagudizaciones o exacerbaciones de la infección pulmonar, no necesariamente manifestadas mediante síntomas respiratorios (Tabla II), por lo que pueden ser difíciles de reconocer, si bien, suelen acompañarse de un deterioro funcional. En estas circunstancias, es necesario iniciar un tratamiento antibiótico, más o menos agresivo, con el fin de restablecer la situación clínica y funcional previa del paciente. La cepa causante de las reagudizaciones suele ser, en la mayoría de los casos, la misma que en la fase estable, por lo que se puede iniciar un tratamiento empírico basado en los cultivos previos. En el caso de *Pa*, durante las exacerbaciones leves-moderadas, se recomienda tratamiento oral con ciprofloxacino

y, en las graves, tratamiento intravenoso (beta-lactámico asociado a un aminoglicósido o una fluoroquinolona) durante 2-3 semanas. En el tratamiento endovenoso, se recomienda el empleo combinado de diferentes antibióticos, con la finalidad de reducir la aparición de resistencias que podría, por el contrario, verse favorecida con la monoterapia. Se deben emplear fármacos con diferentes mecanismos de acción para aprovechar el efecto sinérgico. El régimen del tratamiento antibiótico puede ser hospitalario o domiciliario en función de la situación clínica del paciente, la gravedad de la exacerbación y el ambiente sociofamiliar.

Los intentos por validar nuevos antibióticos inhalados y nuevos sistemas de administración para su uso son una constante. En un futuro cercano, se dispondrá en España de nuevos antimicrobianos, como la colistina en polvo seco, y otros antibióticos inhalados en fase avanzada de desarrollo clínico con resultados prometedores, como: amikacina liposomal, fosfomicina/tobramicina, levofloxacino solución y ciprofloxacino en polvo seco. Estudios futuros sustentarán la rotación y nuevas combinaciones de antimicrobianos. Se

deben establecer también medidas epidemiológicas que eviten nuevas infecciones y la transmisión de *Pa*.

### Tratamiento de las complicaciones respiratorias no infecciosas

- *Atelectasia*: si la causa es un tapón de moco intrabronquial, se tratará con: antibióticos intravenosos, broncodilatadores, mucolíticos y fisioterapia respiratoria intensiva. Si no hay respuesta al tratamiento, se puede realizar una fibrobroncoscopia para aspirar las secreciones espesas e instilar localmente DNasa o suero salino hipertónico.
- *Neumotórax*: se produce por rotura de bullas en la pleura visceral y aparece en un 4% de los pacientes, en general, con enfermedad avanzada. Los síntomas de dolor torácico agudo y disnea nos deben hacer sospechar. El paciente debe ser siempre enviado al hospital ante la sospecha. En caso de neumotórax pequeño (<20% del volumen del hemitórax), se trata con medidas conservadoras (ingreso, reposo y oxigenoterapia). Si es de tamaño superior y/o existe inestabilidad clínica, se tratará con tubo torácico de drenaje y oxigenoterapia y, si no se resuelve o es de repetición, se recomienda pleurodesis quirúrgica.

Tabla II. Criterios para definir las exacerbaciones en los pacientes con FQ\*

Síntomas y signos	Criterios radiológicos, funcionales y/o analíticos
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cambios en la intensidad y características de la tos</li> <li>- Cambio en las características del esputo (aumento del volumen, purulencia y/o consistencia)</li> <li>- Aumento o aparición de disnea y/o disminución de tolerancia al ejercicio</li> <li>- Anorexia, astenia y/o pérdida de peso</li> <li>- Dolor torácico</li> <li>- Fiebre <math>\geq 38^{\circ}\text{C}</math> en más de una ocasión en la semana previa</li> <li>- Aumento de la frecuencia respiratoria</li> <li>- Modificaciones en la auscultación pulmonar</li> <li>- Hemoptisis u otras complicaciones</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disminución del FEV<sub>1</sub> <math>\geq 10\%</math>, respecto a valores basales de los últimos 3 meses</li> <li>- Disminución de la SatO<sub>2</sub> <math>\geq 10\%</math>, respecto a valores basales de los últimos 3 meses</li> <li>- Aumento de marcadores de inflamación (VSG, proteína C reactiva...)</li> <li>- Aumento del atrapamiento aéreo o aparición de nuevos infiltrados radiológicos</li> <li>- Cambios en la densidad bacteriana de la flora colonizadora o adquisición de un nuevo microorganismo</li> <li>- Modificación o aumento de anticuerpos frente a <i>P. aeruginosa</i></li> </ul>

\*Modificado de Ferkol T, Rosenfeld M, Milla CE. Cystic fibrosis pulmonary exacerbations. *J Pediatr.* 2006; 148: 259-64.

- *Hemoptisis*: se produce por la erosión de las arterias bronquiales hipertrofiadas, dilatadas y tortuosas que vascularizan las bronquiectasias. Habitualmente, suele ser un signo de infección pulmonar o bien por el uso de fármacos antiinflamatorios no esteroideos o déficit de vitamina K. El tratamiento será corregir la causa precipitante y administrar antibióticos. En caso de hemoptisis masiva (240 ml en 24 h), se realizará ingreso hospitalario, preservar la vía aérea, la estabilidad hemodinámica y se iniciará tratamiento antibiótico. Algunos pacientes precisan embolización de las arterias bronquiales, que debe realizarse en centros con experiencia.
- *ABPA*: se produce como resultado de una reacción de hipersensibilidad al hongo *A. fumigatus*. Afecta al 6-11% de los pacientes. Su diagnóstico se dificulta por la similitud de los síntomas y signos con una exacerbación respiratoria, y se manifiesta por un deterioro clínico y funcional que no responde al tratamiento habitual. Hay unos criterios diagnósticos basados en el deterioro clínico, respuesta inmunitaria al hongo y cambios radiológicos y/o funcionales. El tratamiento de elección son los corticoides sistémicos y antifúngicos (itraconazol o voriconazol). En casos resistentes a corticoides, se puede ensayar omalizumab.

### Otros tratamientos

- *Oxigenoterapia y apoyo ventilatorio*: cuando el paciente está hipoxémico, solo durante el sueño, se puede indicar oxigenoterapia nocturna para mantener SatO<sub>2</sub> en rango normal, siempre y cuando no retenga CO<sub>2</sub>. Si el paciente tiene hipoxia o disnea diurna, se debe indicar oxigenoterapia continua (o el mayor número de horas que tolere) para evitar o retrasar la situación de *cor pulmonale*. La ventilación no invasiva ha demostrado su eficacia en pacientes con insuficiencia respiratoria crónica y en el tratamiento de las reagudizaciones en algunos pacientes.
- *Trasplante pulmonar*: se considera una importante opción terapéu-

tica cuando la función pulmonar está muy afectada y la calidad de vida muy deteriorada, por lo que se indica en pacientes menores de 65 años, con enfermedad pulmonar avanzada sintomática, con una esperanza de vida menor de 2 años y con ausencia de contraindicaciones.

- *Terapia génica*: los ensayos clínicos iniciales se desarrollaron en vectores virales (adenovirus o lentivirus) con poco éxito y con problemas de toxicidad e inmunológicos y, posteriormente, en vectores liposomales y nanopartículas, con respuestas pobres. Las aproximaciones para sustituir el gen CFTR mutado con terapia génica continúan avanzando y se han publicado trabajos con células madre para repoblar la vía aérea con resultados prometedores. En la actualidad, existen varios ensayos clínicos en marcha.
- *Terapia proteica*: terapia con moléculas que tiene como objetivo corregir el defecto funcional a nivel de la proteína CFTR. Se han identificado 3 grupos principales. En primer lugar, los supresores del codón de parada prematuro (mutación de clase I). Estos fármacos consiguen que no se identifique este codón de parada prematuro, por lo que la proteína puede seguir su síntesis al completo, entre ellos el Ataluren (PTC124), con el que están en curso ensayos clínicos en fase III<sup>(19)</sup>. En segundo lugar, los denominados fármacos correctores del CFTR. Estos fármacos están diseñados para corregir el tráfico de la proteína con defectos en el plegamiento (mutación de clase II) hasta la membrana celular, donde podría hacer su función casi con normalidad. En tercer lugar, los denominados potenciadores del CFTR. Estos fármacos tienen por diana la proteína CFTR que está en la superficie celular, con objeto de mejorar su función. Los fármacos potenciadores pueden actuar, por tanto, sobre las mutaciones de clases III, IV, V y VI. Actualmente, están en investigación numerosas moléculas con uno u otro mecanismo, habiendo llegado ya a comercializarse dos de ellas. Ivacaftor (Kalydeco®) es un

fármaco potenciador autorizado para el tratamiento de pacientes con FQ, de edad igual o superior a 6 años y que presentan alguna de las siguientes mutaciones: G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N o S549R en, al menos, un alelo del gen CFTR<sup>(20)</sup>. Orkambi®, combinación del potenciador Ivacaftor más el corrector Lumacaftor, está indicado para el tratamiento de pacientes con FQ de 12 años de edad y mayores, homocigotos para la mutación F508del, aprobado por la Agencia Europea del Medicamento, está pendiente de autorización por la Agencia Española del Medicamento.

Hoy en día, la supervivencia de los pacientes con FQ se ha incrementado notablemente gracias a un mejor conocimiento de la fisiopatología de esta enfermedad, al tratamiento multidisciplinario de estos enfermos y a los programas de cribado neonatal. Las piedras angulares del tratamiento siguen siendo: conseguir una nutrición óptima, disminuir la obstrucción pulmonar mediante fisioterapia respiratoria y ejercicio, junto al tratamiento precoz de la infección pulmonar. Pero, también, se dispone de un nuevo arsenal terapéutico dirigido en su gran mayoría a corregir el defecto básico pulmonar que está revolucionando en los últimos años el mundo de la FQ. Ha pasado de ser una enfermedad de la infancia a una enfermedad de adultos, y quizás algún día podamos decir que disponemos de tratamiento para curar esta enfermedad.

### Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Gartner S, Cobos N. Cribado neonatal para la Fibrosis Quística. An Pediatr (Barc). 2009; 71: 481-2.
2. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. Science. 1989; 245: 1059-65.
- 3.\*\* Koch C., N Hoiby. Pathogenesis of cystic fibrosis. Lancet. 1993; 341: 1965-9.
4. Schwiebert EM, Benos DJ, Egan ME, Stutts MJ, Guggino WB. CFTR is a conductance regulator as well as a chlo-

- ride channel. *Physiol Rev.* 1999; 79: S145-66.
- 5.\*\*\* Castellani C, Southern KW, Brownlee K et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros.* 2009; 8: 153-73.
  - 6.\*\*\* De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, et al. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax.* 2006; 61: 627-35.
  - 7.\*\*\* Farrell PM, Rosenstein BJ, White TB, et al. Guidelines for diagnosis of cystic fibrosis in newborns through older adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. *J Pediatr.* 2008; 153: S4-14.
  - 8.\*\* Donaldson SH. Aclaramiento mucociliar defectuoso. En: Salcedo A, Gartner S, Girón RM, García MD, ed. *Tratado de Fibrosis Quística.* Ed: Justim S.L. 2012; p. 73-80.
  9. O'Sullivan BP, Freedman SD. Cystic fibrosis. *Lancet.* 2009; 373: 1891-1904.
  10. Zolin A, McKone EF, van Rens J, et al. *ECFSPR Annual Report.* 2013.
  11. Mickle JE, Cutting GR. Genotype-phenotype relationships in cystic fibrosis. *Med Clin North Am.* 2000; 84: 597-607.
  12. Hall GL, Logie KM, Parsons F, et al. Air trapping on Chest CT is associated with worse ventilation distribution in infants with cystic fibrosis diagnosed following newborn screening. *PLoS One.* 2011; 6: e23932.
  13. Canton R, Cobos N, de Gracia J, et al; Spanish Consensus Group for Antimi-
  - 14.\*\* De Vrankrijker AM, Wolfs TF, van der Ent CK. Challenging and emerging pathogens in cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2010; 11: 246-54.
  15. Physiotherapy for people with Cystic Fibrosis: from infant to adult. The International Physiotherapy Group for Cystic Fibrosis. 4th edition 2009. [www.cfwf.org/ipg-cf/](http://www.cfwf.org/ipg-cf/).
  16. Hodson ME, McKencie S, Harms HK, et al. Investigators of the epidemiologic Registry of Cystic Fibrosis. Dornase alfa in the treatment of cystic fibrosis in Europe: a report from the Epidemiologic Registry of Cystic Fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 36: 427-32.
  17. Elkins MR, Robinson M, Rose BR, et al. A controlled trial of long-term inhaled hypertonic saline in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med.* 2006; 354: 229-40.
  - 18.\*\*\* Cantón R, Máiz L, Escribano A, et al: Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol.* 2015; 51: 140-50.
  19. Shoseyov D, Cohen-Cymberknoh M, Wilschanski M. Ataluren for the treatment of cystic fibrosis. *Expert Rev Respir Med.* 2016. [Epub ahead of print].
  20. Kalydeco. Información de Producto disponible en: [http://www.ema.europa.eu/docs/es\\_ES/document\\_library/EPAR\\_-\\_Product\\_Information/human/002494/WC500130696.pdf](http://www.ema.europa.eu/docs/es_ES/document_library/EPAR_-_Product_Information/human/002494/WC500130696.pdf).

### Bibliografía recomendada

- Castellani C, Southern KW, Brownlee K et al. European best practice guidelines for cystic fibrosis neonatal screening. *J Cyst Fibros.* 2009; 8: 153-73.
- Guía de práctica clínica europea para el cribado neonatal. Documento fundamental sobre las prácticas de cribado neonatal con algoritmos diagnósticos.
- De Boeck K, Wilschanski M, Castellani C, et al. Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. *Thorax.* 2006; 61: 627-35.
- Interesante documento de consenso europeo sobre los criterios diagnósticos en FQ.
- Cantón R, Máiz L, Escribano A, et al: Consenso español para la prevención y el tratamiento de la infección bronquial por *Pseudomonas aeruginosa* en el paciente con fibrosis quística. *Arch Bronconeumol.* 2015; 51: 140-50.
- Artículo fundamental, recientemente publicado, del manejo de la primoinfección e infección crónica por *Pa*, muy útil para todo el que trabaje con estos pacientes. Hace un excelente resumen de la fisiopatología de la infección por *Pa* en el paciente de FQ y de todos los tratamientos disponibles hasta la fecha.

## Caso clínico

### Anamnesis

Lactante de sexo femenino, de 6 meses de edad, con diagnóstico de fibrosis quística por cribado neonatal, que acude a la Unidad de Fibrosis Quística por empeoramiento respiratorio en los últimos 3 días. Refieren aumento de tos y rinorrea desde hace 3 días junto con dificultad respiratoria en las últimas horas. Afebril. Decaída y apetito escaso.

### Antecedentes personales

Embarazo controlado sin incidencias. Parto eutócico. PAEG. Lactancia mixta. Diagnóstico de FQ por cribado neonatal (TIR: 145 ng/ml, estudio de mutaciones: homocigoto F508del/F508del. Clorimetrías: 71 mEq/l). Colonización crónica por *S. aureus*. No cultivos positivos para *Pseudomonas aeruginosa*. Insuficiencia pancreática.

Tratamiento habitual: enzimas pancreáticas en las tomas, complejo polivitamínico + vitamina D oral, nebulizaciones con suero salino hipertónico 7% cada 12 horas y fisioterapia respiratoria 2 veces al día.

### Exploración física

P: 6,5 kg.  $T_{ra}$ : 36,4°C. FC: 105 lpm. FR: 55 rpm. Sat O<sub>2</sub>: 92%.

Buen estado general. Bien nutrida y perfundida. Algo ojerosa. No alteraciones cutáneas. Polipnea con tiraje subcostal e intercostal leve, no tiraje supraesternal. Auscultación cardíaca: rítmica sin soplos. Auscultación pulmonar: discreta hipoventilación en ápex derecho, crepitantes húmedos bilaterales generalizados. Abdomen algo distendido, blando y depresible, sin masas ni visceromegalias palpables. ORL: rinorrea anterior espesa, hiperemia faríngea, otoscopia normal bilateral, no se palpan adenopatías. Exploración neurológica dentro de la normalidad.

### Exámenes complementarios

Rx tórax AP: imagen sugestiva de atelectasia en LSD, infiltrados peribronquiales bilaterales.

Aspirado nasofaríngeo: VRS positivo. Se aísla *Pseudomonas aeruginosa* morfotipo no mucóide.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Fibrosis quística y sus manifestaciones respiratorias

### 33. La fibrosis quística:

- Es la enfermedad genética más frecuente en la raza caucásica.
- Es una enfermedad autosómica dominante.
- Se produce por la mutación de un gen en el brazo corto del cromosoma 7.
- Las respuestas a y c son correctas.
- Ninguna de las anteriores es correcta.

### 34. El pilar o los pilares básicos del tratamiento en la fibrosis quística son:

- La fisioterapia respiratoria.
- El tratamiento de la infección y la inflamación crónica a nivel respiratorio.
- El soporte nutricional adecuado.
- a y c son correctas.
- a, b y c son correctas.

### 35. El patógeno fundamental en la colonización bronquial crónica en la FQ es:

- Haemophilus influenzae*.
- Staphylococcus aureus*.
- Pseudomonas aeruginosa*.
- Aspergillus fumigatus*.
- Pneumocystis carinii*.

### 36. El tratamiento antibiótico de las exacerbaciones respiratorias en FQ:

- Se realiza siempre por vía oral.
- Se realiza siempre por vía intravenosa.

- Se realiza siempre por vía inhalada.
- No debe basarse en las colonizaciones habituales del paciente.
- Debe basarse en las colonizaciones habituales del paciente.

### 37. Respecto a las complicaciones respiratorias en FQ, señale lo falso:

- Cuando el paciente tiene una hemoptisis no siempre tiene que ingresar.
- La aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) afecta entre el 6-11% de los pacientes con FQ.
- La atelectasia no es una complicación en FQ.
- En caso de neumotórax pequeño, se trata con medidas conservadoras.
- Siempre que hay una hemoptisis está indicado poner tratamiento antibiótico.

### Caso clínico

### 38. Respecto al caso clínico, ¿qué actitud considera la más adecuada?

- Observación domiciliaria, lavados nasales frecuentes y control radiológico en 48 horas.
- Avisar al intensivista de guardia, pues es un paciente de riesgo y su situación se puede deteriorar en las próximas horas y estaría más vigilado en la UCI pediátrica.
- Ingreso, oxigenoterapia, nebulizaciones de suero salino hipertónico, antibioterapia oral +

inhalada y suspender la fisioterapia respiratoria habitual.

- Ingreso, oxigenoterapia, nebulizaciones de suero salino hipertónico, antibioterapia oral o iv + inhalada y fisioterapia respiratoria habitual.
- Ingreso, oxigenoterapia, nebulizaciones de suero salino hipertónico, fisioterapia respiratoria habitual sin antibiótico.

### 39. ¿Qué tratamiento antibiótico, si es que está indicado, sería la mejor opción de entre los siguientes?

- Ciprofloxacino oral durante 1 semana + Tobramicina inhalada durante 28 días.
- Colimicina inhalada durante 2 semanas.
- Ceftazidima iv + Tobramicina iv + Colimicina inhalada durante 1 mes.
- Ninguno, pues al tratarse de una bronquiolitis por VRS no está indicado el tratamiento antibiótico.
- Amoxicilina-clavulánico iv durante 2 semanas.

### 40. Respecto a la atelectasia, ¿qué actitud considera la más adecuada?

- De momento, actitud expectante, empezar el tratamiento previo y valorar control radiológico para ver evolución.
- Fibrobroncoscopia urgente.
- Suspender la fisioterapia respiratoria habitual, pues es perjudicial si tiene una atelectasia.
- Hacer una TC torácica.
- Ninguna de las anteriores es una respuesta válida.



## Endoscopia de la vía aérea

M.A. Zafra Anta\*, M.C. Luna Paredes\*\*

\*Servicio de Pediatría, Área de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid.

\*\*Sección de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid



### Resumen

La broncoscopia es un procedimiento diagnóstico generalmente seguro y efectivo para la evaluación de los problemas respiratorios en la edad pediátrica. Se requiere un equipo experimentado para realizarla con seguridad, eficientemente y con éxito. Una vez el paciente ha sido seleccionado adecuadamente, el clínico debe obtener el consentimiento informado para el procedimiento y su preparación.

Los problemas tanto de la vía aérea alta como inferior constituyen una indicación frecuente para la valoración endoscópica, casi siempre la evaluación debe ser de ambas. Las indicaciones de la broncoscopia son diagnósticas y terapéuticas. Las indicaciones más frecuentes para el examen de la vía aérea en Pediatría son: estridor grave, atelectasias persistentes, neumonía persistente o recurrente, sibilancias persistentes, aspiración de cuerpo extraño, intubaciones difíciles y otras.

Se revisan en este artículo: la historia, los principios generales, así como los aspectos técnicos, indicaciones, contraindicaciones y el futuro de la broncoscopia en Pediatría.

### Abstract

*Bronchoscopy is a generally safe and effective diagnostic procedure for the evaluation of respiratory problems in children of all ages. An experienced team is essential to perform bronchoscopy safety, efficiently, and successfully. Once a patient has been selected for bronchoscopy, the clinician should obtain informed consent for the procedure and pre-planned procedures.*

*Upper airway problems are a common reason for endoscopic evaluation, and bronchoscopy almost always involves the examination of the upper as well the lower airway. Indications for bronchoscopy are both diagnostic and therapeutic. The most common indications for examination of the airway of pediatric patients are: severe stridor, persistent atelectasis, recurrent or persistent pneumonia, persistent wheezing, foreign body aspiration, difficult intubations, and many other.*

*The history and general principles, as well as technical aspects, indications, contraindications, complications and future of bronchoscopy in infants and children are reviewed here.*

**Palabras clave:** Broncoscopia flexible; Niños; Biopsia bronquial; Biopsia transbronquial; Lavado broncoalveolar; Broncoscopia rígida.

**Key words:** Flexible bronchoscopy; Children; Bronchial biopsy; Transbronchial biopsy; Bronchoalveolar lavage; Rigid bronchoscopy.

## Introducción

La broncoscopia flexible en Pediatría es un procedimiento relativamente sencillo y de bajo riesgo, que proporciona información anatómica y dinámica de las vías aéreas, además de estudios citológicos y microbiológicos. En el año 2011, se publicó la normativa de broncoscopia pediátrica de la Sociedad Española de Patología Respiratoria (SEPAR).

La broncoscopia es un método diagnóstico y terapéutico que se emplea actualmente de forma habitual en las unidades de neumología pediátrica en España, con experiencia ya desde los años 80-90 del siglo XX. Se habla de broncoscopia rígida (BR) y fibrobroncoscopia o broncoscopia flexible (BF), que no son técnicas excluyentes sino complementarias, incluso se pueden simultanear en algunas ocasiones. En el año 2011, se publicó la normativa de broncoscopia pediátrica de la Sociedad Española de Patología Respiratoria (SEPAR) para mejorar, facilitar y unificar la realización de broncoscopia pediátrica<sup>(1)</sup>.

El propósito de este artículo es ofrecer una revisión sobre la actualidad del procedimiento de la broncoscopia, especialmente en cuanto a sus indicaciones. Cierta patología, muy común en niños vistos en Atención Primaria y hospitales de segundo nivel, como el estridor o las sibilancias recurrentes graves, en el caso de evolución atípica o que no responden a tratamiento habitual, se beneficiarán de ser remitidos a unidades de vía aérea y neumología pediátrica. Por supuesto, la endoscopia de la vía aérea será muy útil en la sospecha de cuerpo extraño, dificultades en la vía aérea y otras patologías, como veremos.

Los inicios históricos de la broncoscopia rígida son de 1897, cuando G. Killian empleó un tubo rígido para explorar la vía aérea y extraer un cuerpo extraño del bronquio de un adulto. La técnica se perfeccionó por el laringólogo norteamericano C. Jackson. No fue hasta la década de los 70 del siglo XX, cuando comenzó la utilización de BF de fibra óptica en pacientes adultos por Shigeto Ikeda, broncoscopista japonés. En Neumo-

logía pediátrica, fue descrita la BF por primera vez por Robert E. Wood, en 1980, quien estableció la utilidad, rentabilidad y seguridad en esta edad, tras el desarrollo de la tecnología adecuada<sup>(2-4)</sup>. En la actualidad, el desarrollo de nuevos broncoscopios hace posible la aplicación a niños de todas las edades, incluidos prematuros de hasta 550 g, y en situaciones clínicas diversas, tanto en ventilación espontánea como asistida.

Hay diferencias anatomofuncionales y para la realización de la endoscopia de la vía aérea del paciente pediátrico respecto de la del adulto<sup>(2)</sup>:

- Menor tamaño de las vías aéreas, necesidad de instrumentos específicos de pequeño calibre. La mucosa que recubre la vía aérea es laxa y ricamente vascularizada, por lo que pequeños grados de edema, secreciones o espasmo reducen significativamente el fino diámetro de la vía aérea del niño y aumentan exponencialmente la resistencia al flujo aéreo. De ahí que el manejo de la vía aérea durante la broncoscopia en la edad pediátrica debe ser especialmente cuidadoso.
- Necesidad de sedación adecuada, en tanto que los niños habitualmente no son colaboradores ni comprenden la necesidad de la exploración. Hay que explicar el procedimiento a los padres, y a los niños en cuanto sean capaces de entenderlo.
- Las indicaciones son diferentes: en los niños son más frecuentes las anomalías anatómicas y la aspiración de cuerpos extraños, y son infrecuentes las neoplasias.

## Indicaciones para la endoscopia en Pediatría

Las indicaciones principales son: la exploración de las vías aéreas en el caso de clínica persistente o recurrente grave, o anomalías radiológicas persistentes, que no puedan explicarse por métodos de exploración no invasivos. Existen pocas contraindicaciones absolutas para la realización de la prueba. Se requiere la lectura y firma de consentimiento informado por los progenitores.

- **Indicaciones de Broncoscopia Rígida (BR).** Fundamentalmente, sus indicaciones son terapéuticas: extracción de cuerpo extraño, tratamiento endoscópico de las obstrucciones localizadas de las vías aéreas, hemoptisis masivas, colocación de prótesis, instrumentación terapéutica de la vía aérea y reperfusión de la luz bronquial. Aunque técnicas como la aplicación del láser, la dilatación con balón o la colocación de prótesis traqueo-bronquiales, pueden hacerse con BF, la vía más segura y con mejores resultados es con BR<sup>(1,2,4,5)</sup>.

Debe introducirse por vía oral, bajo anestesia general y ventilación asistida colateral, lo cual asegura una vía aérea estable. Es una técnica especialmente utilizada por especialidades quirúrgicas<sup>(2)</sup>: otorrinolaringólogos (ORL), cirugía pediátrica y cirugía torácica.

- **Broncoscopia Flexible (BF).** Puede realizarse sin precisar intubación ni anestesia general, y se puede acceder por vía nasal, oral o traqueostomía. Permite la inspección de las vías aéreas en pocos minutos, tanto vía aérea superior como inferior, proporcionando información anatómica, dinámica y funcional de la nariz, faringe, laringe y árbol traqueobronquial (Tabla I).

La broncoscopia en Pediatría se utiliza **para la vía aérea inferior**<sup>(1,2-5-8)</sup>, en patologías como sibilantes persistentes y otros síntomas recurrentes con mala respuesta al tratamiento médico, especialmente si son unilaterales. La broncoscopia puede permitir el diagnóstico de cuerpos extraños no sospechados previamente, colapso dinámico de la vía aérea, compresión traqueal o bronquial extrínseca, y lesiones intrínsecas, tales como estenosis bronquial, que pueden producir sibilantes<sup>(1,2)</sup>. Hasta el 57-85% de niños con síntomas que no mejoran con tratamiento para asma, tienen anomalías en la vía aérea. La BF podría ser de utilidad en la investigación de síntomas respiratorios recurrentes asociados a reflujo gastroesofágico.

**Tabla I.** Indicaciones de la broncoscopia flexible en pediatría

Broncoscopia diagnóstica	<p><b>Exploración de las vías aéreas</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Semiología respiratoria persistente o preocupante. Estridor, sibilantes persistentes, tos crónica, hemoptisis, anomalías de la fonación</li> <li>- Gran quemado</li> <li>- Hallazgos pulmonares radiológicos persistentes de etiología no aclarada. Atelectasias persistentes, neumonías recurrentes o persistentes, neumonía en el inmunocomprometido, neumonía intersticial, hiperclaridad pulmonar localizada</li> <li>- Patología respiratoria neonatal. Complicaciones mecánicas de la ventilación asistida. Malformaciones. Malacia</li> <li>- Situaciones patológicas específicas. Tuberculosis pulmonar. Fibrosis quística</li> <li>- Seguimiento de los pacientes trasplantados de pulmón</li> </ul> <hr/> <p><b>Obtención de muestras biológicas</b></p> <p>Mediante lavado broncoalveolar, biopsia bronquial, cepillado bronquial.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Neumonías en inmunodeprimidos</li> <li>- Neumopatía intersticial crónica. Neumonitis por hipersensibilidad, hemosiderosis pulmonar, neumonía eosinofílica, otras (histiocitosis, sarcoidosis, proteinosis alveolar)</li> <li>- Patología obstructiva endoluminal</li> <li>- Síndromes aspirativos pulmonares</li> </ul>
Broncoscopia terapéutica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Extracción de cuerpo extraño, combinado con broncoscopio rígido</li> <li>- Extracción de tapones de moco o coágulos. Aspiración de secreciones endobronquiales</li> <li>- Instilación de fármacos</li> <li>- Lavado broncopulmonar en la proteinosis alveolar</li> <li>- Asistencia en la intubación traqueal difícil o selectiva</li> <li>- Dilatación de estenosis bronquiales</li> <li>- Colocación de prótesis bronquiales</li> <li>- Resección de lesiones con láser</li> </ul>

Tomado de referencias 1,2,5-8.

También está indicada la BF en neumonías con evolución tórpida o recurrente en la misma localización, para descartar la posibilidad de una obstrucción endobronquial. Así como en neumonías en inmunodeprimidos (si no hay buena respuesta al tratamiento empírico inicial, BF y realización de lavado broncoalveolar-LBA, que tiene un alto rendimiento, alrededor de 80%). La tos crónica (cuerpos extraños no sospechados, traqueomalacia), los hallazgos radiológicos pulmonares persistentes de etiología no aclarada, tumores, sospecha de cuerpo extraño y seguimiento de las posibles complicaciones en el trasplante pulmonar son otras indicaciones de BF.

En la hemoptisis, la BF es útil para confirmarla, en los casos dudosos, y localiza la zona de sangrado y, por otro

lado, permite realizar alguna intervención terapéutica que puede controlar la hemorragia (lavados, instilación de adrenalina tópica, taponamiento con balón). Pero el uso de BF es limitado ante sangrado, porque el canal de aspiración se obstruye con facilidad y no permite ventilar y trabajar simultáneamente. En caso de hemoptisis masiva, es preferible la realización de una BR.

Atelectasias persistentes. Patología muy frecuente en niños. La indicación se plantea en casos en los que no está claro el diagnóstico de base, tales como asma o fibrosis quística, y dicha atelectasia no se resuelve a pesar de un tratamiento médico intenso. La persistencia de la atelectasia, sobre todo grande, durante más de dos o tres meses o es recurrente, puede considerarse una indicación para la realización

de BF. Puede permitir aspirar un tapón de moco o secreciones mucopurulentas espesas. Las atelectasias en los lactantes responden mejor a la terapia broncoscópica.

En las neumopatías intersticiales, puede ser útil la BF; si bien, se obtiene más información de una biopsia pulmonar abierta.

Indicaciones de la endoscopia de la vía aérea en neonatología: estridor, anomalías persistentes en la radiología, distrés respiratorio-sibilancias, no explicadas. Los hallazgos más frecuentes: malacia, anomalías de la vía aérea, estudios microbiológicos.

Además, la **fibrobroncoscopia contribuye al diagnóstico de las enfermedades de la vía aérea superior**<sup>(4,5,9,10)</sup>. En el estudio de la vía aérea superior, la **fibronasolaringoscopia practicada por ORL** tendrá indicaciones en el estudio de diversas patologías muy frecuentes en Pediatría:

1. Alteraciones nasofaríngeas: valoración de la hipertrofia adenoidea en el estudio de síndrome de apneas-hipopneas de sueño, o síndrome del respirador oral (en no colaboradores puede ser útil la radiografía lateral de *cavum*). Otras: angiofibroma nasofaríngeo juvenil, quiste de Tornwaldt o bursa rinofaríngea, linfomas o carcinoma de la nasofaringe.
2. Patología nasal: pólipos nasales, patología sinusal, otras.
3. Afecciones inflamatorias agudas del tracto respiratorio superior (absceso retrofaríngeo, laringotraqueítis viral. En epiglottitis, si se precisara, sería indicación de laringoscopia rígida.
4. Estudio de estridor congénito o persistente: malformaciones laringotraqueales y laringomalacia,
5. Disfagia y dificultad a deglución.
6. Sospecha de ocupación, compresión de la vía aérea o alteración dinámica o funcional: hemangioma laríngeo, quiste laríngeo, membranas, disfonía, diagnóstico de parálisis o disfunción de cuerdas vocales. Puede estar indicada en el estudio de apneas-episodios aparentemente letales, en el *crup* atípico o espasmódico grave y reflujo gastroesofágico grave.

**Tabla II.** Contraindicaciones de la broncoscopia**Contraindicaciones absolutas:**

- No autorización por parte de los padres o tutores
- Hipoxemia grave refractaria
- Inestabilidad hemodinámica
- Diátesis hemorrágica no corregida (trombopenia < 20.000/mm<sup>3</sup>)

**Contraindicaciones relativas.** Dependen también de la experiencia del equipo y del nivel de asistencia crítica que se pueda proporcionar a un paciente:

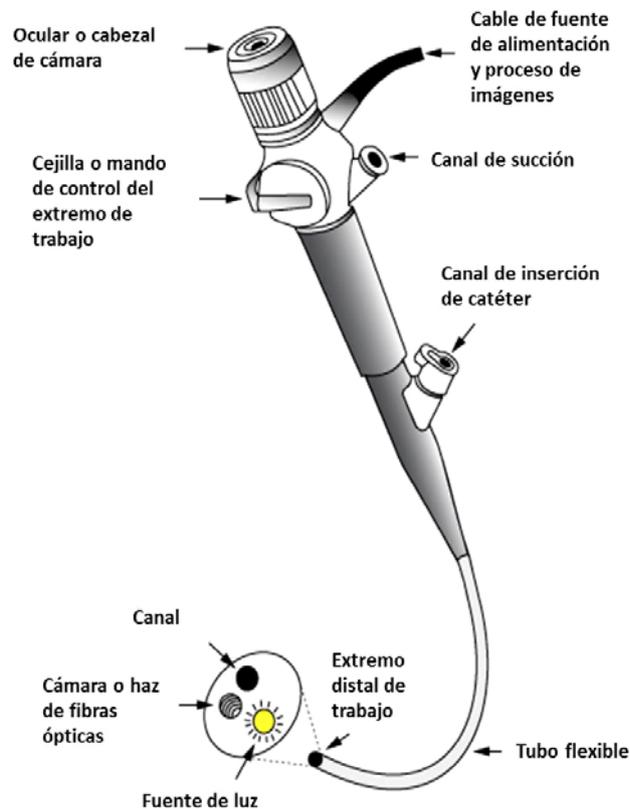
- Cardiopatías congénitas cianosantes con aumento de la circulación colateral bronquial
- Hipertensión pulmonar grave
- Alteraciones de la coagulación
- Broncoespasmo o hipoxia grave
- Inmunodeprimidos con disfunción respiratoria severa

Tomado de referencias <sup>1,2,8</sup>.

La broncoscopia flexible en el estudio de la vía aérea superior. La mayoría de autores están de acuerdo, en que debe ser investigado con BF el estridor persistente o progresivo, cuando hay apneas, o trastornos de la deglución, fallo de medro o cuando los síntomas apuntan a un diagnóstico distinto de laringomalacia<sup>(2,5,11)</sup>. Muchos lactantes con estridor presentan una laringomalacia leve, que se resolverá sin problemas y en los que no es necesario realizar una broncoscopia; si bien, hacerla y confirmar el diagnóstico de esta patología, así como la ausencia de alteraciones asociadas (hasta en 15% de los casos las hay), disminuye la ansiedad de los padres. La laringomalacia puede requerir tratamiento quirúrgico tipo supraglotoplastia<sup>(11)</sup>. También, hay que estudiar el estridor en un paciente con antecedentes de intubaciones prolongadas o repetidas, o intervenido de *ductus arterioso* persistente; en este último caso, sobre todo si asocia afonía, hay que descartar una posible parálisis/paresia de una o ambas cuerdas vocales. Según las posibilidades de cada centro hospitalario y sus equipos constituidos por especialistas en la vía aérea, hasta el 20-30% (incluso más) de las exploraciones con BF tienen como indicación revisar la vía aérea superior. La limitación del BF a este nivel es que resulta difícil la visualización correcta de la zona subglótica, la zona posterior de la laringe y tráquea cervical, por ello, puede no ser fácil el diagnóstico de hendiduras o fistulas laringotraqueoesofágicas. Otras veces, puede ser preferible utilizar un BR, pues se

precisa un mejor control de la ventilación del paciente.

La BF tiene indicaciones como guía de intubaciones problemáticas, en la dificultad en la extubación o el estridor postextubación, como se comentaba con anterioridad. También debe incluirse en la evaluación de traqueostomía o intubación prolongada. Así como en el diagnóstico y seguimiento de las estenosis subglóticas o traqueales (adquiridas o congénitas).



**Figura 1.** Imagen-esquema de bronoscopio flexible (Tomado de referencia<sup>14</sup>).

Todo ello exige una estrecha colaboración entre pediatras, otorrinolaringólogos, neumólogos, intensivistas, cirujanos pediátricos y torácicos y anestesiólogos, con el fin de emplear estas técnicas de forma adecuada y obtener el máximo beneficio de su utilización<sup>(11)</sup>.

## Contraindicaciones

La indicación de una BF es una decisión que debe ser individualizada en función del cociente riesgo-beneficio de cada paciente<sup>(1,2,8)</sup> (Tabla II).

## Instrumentación

Consta de 3 componentes principales<sup>(1,2,5,6)</sup> (Figs. 1-3):

1. Extremo proximal o cabezal. Con el ocular, anillo giratorio para ajuste de dioptrías, válvula de succión, una palanca o cejilla elevadora del extremo distal y la entrada del canal de trabajo.
2. Cordón o tubo flexible.
3. Extremo distal. Con angulación dirigida controlada con la cejilla del cabezal.



Figura 2. Torre de la sala de bronoscopias.



Figura 3. Armario para guardar y proteger fibrobronoscopios.

Características técnicas: según diámetro externo los BF son: desde 2,2 mm sin canal de trabajo, o bien 3,4 mm con canal de trabajo de 1,2 mm, hasta 5,9 mm de diámetro con 2,8 mm de canal. La longitud varía de 30 a 60 cm. Probablemente, el bronoscopio flexible más versátil sea el de 2,8-3,0 mm de diámetro con un canal de trabajo de 1,2 mm. Este instrumento permite una exploración completa de la vía aérea en la mayoría de los pacientes pediátricos, desde el neonato hasta el preescolar<sup>(12)</sup>.

Hay BF con haces de fibra óptica, y una nueva generación, los videobronoscopios, que sustituyen la fibra óptica

por un chip en el sistema extremo distal (miniaturización CCD, dispositivo de carga acoplada), permite mayor calidad de imagen. Marcas como Olympus disponen de videobronoscopios desde 3,8 mm de diámetro, con canal de trabajo de 1,2 mm.

Hay BF que disponen de una fuente de luz incorporada, los *bedside-scopes* (casa Pentax), especialmente útiles en situaciones de urgencia, como UCI y áreas quirúrgicas.

BR. Existen distintos fabricantes de bronoscopios rígidos, con tamaños adaptables a todas las edades. Miden entre 16 y 30 cm de longitud, con diámetro interno de 3,2 mm hasta 7 mm. Tienen la punta biselada y agujeros laterales que permiten la ventilación del pulmón contralateral.

### Procedimiento. Sedación

**La broncoscopia flexible requiere en Pediatría sedación más o menos profunda o anestesia general, la broncoscopia rígida exige anestesia general y manejo ventilatorio.**

El procedimiento requiere información detallada a los padres y al niño, según su edad, y consentimiento informado.

- En el paciente ambulatorio. Se recomienda ayuno de 3-6 horas, según edad. Requiere hospital de día, canalizar vía endovenosa para la administración de sedación y otras medicaciones. Se realiza en salas de endoscopia que estén habilitadas para procedimientos con riesgos potenciales. Antes del alta, se requiere la recuperación total de la consciencia y la comprobación de la tolerancia oral. Esperar unas 2 horas tras el procedimiento.
- En el paciente ingresado. El lugar de realización de la técnica estará en función de la situación clínica del paciente: sala de endoscopia, UCIP, UCIN, quirófanos o áreas de radiodiagnóstico<sup>(1,2,8)</sup>. Exploración con ventilación espontánea. Exige gran colaboración por parte del paciente, por lo que se requiere sedación profunda o anestesia. Según la situación clínica, ubicación y posibilidades de

cada centro, los regímenes incluyen combinación de fármacos iv como: midazolam (0,1-0,2 mg/kg/dosis) más ketamina (0,5-1 mg/kg), o bien propofol (0,5-1 mg/kg de carga) o inhalados como sevoflurano. También se usa para mantenimiento fentanilo iv (1-4 mcg/kg). A veces, se prefiere un uso multimodal (iv e inhalados, según el momento). El niño debe tener monitorización continua (ECG, FC, TA, pulsioximetría), y se le debe administrar O<sub>2</sub> con gafas nasales.

El bronoscopio se inserta por vía nasal, previa anestesia tópica con gel de lidocaína al 2%. Una vez introducido, se administrará la anestesia tópica a través del canal de trabajo, bajo visión directa, con bolos de 1 ml de lidocaína al 2%. Se realizará inspección de fosas nasales, orofaringe y laringe. El paso translaríngeo se realiza centrando el bronoscopio en el ángulo de la comisura anterior de las cuerdas vocales, para introducirlo mediante una flexión posterior, aprovechando una inspiración del paciente. Se explora la tráquea, los bronquios y árboles bronquiales, de forma sistemática, completa y secuencial<sup>(1,2,5,6)</sup> hasta lo que permita el alcance del instrumento, generalmente hasta los bronquios subsegmentarios. En menores 6-8 kg de peso, puede no ser fácil explorar el lóbulo superior. La anestesia tópica con bolos de 0,5-1 ml de lidocaína al 1% minimiza la tos durante el procedimiento, pero no debe superarse la dosis total de 4 mg/kg para evitar hipotensión o efectos adversos neurológicos.

Los procedimientos que suelen realizarse son: el lavado broncoalveolar (LBA), la biopsia bronquial y el cepillado bronquial.

### Pacientes en ventilación asistida

- En pacientes con ventilación mecánica, deben optimizarse los parámetros del respirador. FiO<sub>2</sub> 1, incremento del volumen corriente un 40-50% y presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 0 o con un valor mínimo para dismi-

nuir la hiperinsuflación dinámica, pero suficiente para mantener oxigenación adecuada.

Es imprescindible la elección adecuada del tamaño del endoscopio, en función de la vía aérea artificial, para disminuir el roce y la obstrucción de las vías aéreas que conlleva su presencia. El BF se introduce a través de tubo endotraqueal o mascarilla laríngea. La mascarilla laríngea es especialmente útil, porque permite el paso del BF a su través y asegura la anestesia (no aísla la vía aérea como el tubo endotraqueal). Se colocará un codo o adaptador universal, con entrada con membrana de silicona y diafragma central, para minimizar las fugas. En niños pequeños y prematuros, si ocupa más del 50% de la luz, puede necesitar desconexión del respirador y ventilar manualmente con bolsa-mascarilla.

- Ventilación no invasiva. Puede introducirse el broncoscopio a través de mascarillas faciales diseñadas especialmente o previstas para la entrada de un adaptador universal: como la CPAP Boussignac. Inducción de sedación o anestesia<sup>(1,2,5-8)</sup> con propofol 1-5 mg/kg iv de carga, según se requiera sedación o anestesia general con relajación. El mantenimiento será con ketamina en bolos de 0,5-1 mg/kg o en perfusión, junto con midazolam en dosis de sedación, 0,1-0,3 mg/kg. Si se hace anestesia inhalada: inducción con sevoflurano acompañado o no de protóxido. La dexametasona se puede utilizar en la premedicación por su efecto antiinflamatorio, antiemético y potenciador de la analgesia, dosis de 0,1-0,2 mg/kg. Monitorización con TA no invasiva, temperatura, capnografía y pulsioximetría. Control de la temperatura, sobre todo, en el niño pequeño y lactante. Prevención de endocarditis, siguiendo a la *American Heart Association* (AHA), si el procedimiento incluye incisión o biopsia y en pacientes concretos: cardiopatías congénitas no corregidas, las corregidas con material protésico,

portadores de prótesis valvulares, antecedentes de endocarditis previa y trasplantados cardiacos con valvulopatía.

Después de la BF, tras comprobar la situación clínica del paciente, debe realizarse una gasometría y una radiografía de tórax.

### Lavado broncoalveolar (LBA)

Consiste en la instilación y posterior aspiración, a través del canal de trabajo del BF, de cantidades estandarizadas de suero salino, en uno o varios segmentos pulmonares. Se diferencia del aspirado bronquial, en que en este se aspiran pequeñas cantidades de suero fisiológico instilado en las vías aéreas de mayor calibre<sup>(1,2,5-8)</sup>. Debe hacerse después de la inspección previa de la vía aérea y antes de procedimientos más cruentos, como el cepillado o la biopsia bronquial, que generan presencia de sangre.

Las indicaciones del LBA son las infecciones pulmonares graves de etiología desconocida en el paciente inmunodeprimido o en la neumonía nosocomial. La sensibilidad y especificidad de las muestras varían según el microorganismo causal, de la técnica implicada y del grado de inmunodepresión del niño. Otras indicaciones: histiocitosis pulmonar, proteinosis alveolar y hemorragias pulmonares, neumonía eosinofílica y neumonitis por hipersensibilidad, así como síndromes aspirativos pulmonares. En estos, se pueden ver anomalías asociadas,

como: edema aritenoides, fistulas o signos inflamatorios e investigar distintos marcadores, como el índice de macrófagos alveolares con contenido lipídico (si bien, distintas etiologías pueden asociarse a la liberación de lípidos), y otros en los macrófagos alveolares: pepsina gástrica, ácidos biliares o microesferas exógenas de poliestireno.

### Biopsia bronquial y transbronquial

La biopsia permite la obtención de un fragmento de la mucosa o de lesiones obstructivas endobronquiales. Además, puede realizarse una biopsia transbronquial o biopsia pulmonar broncoscópica, sin la mayor invasividad de una toracoscopia o toracotomía. La biopsia bronquial ha tenido menor aplicación en niños que en adultos, debido también a problemas técnicos, por el tamaño de la pinza (al menos, 1,8 mm), que necesita un cierto tamaño del canal de trabajo.

El cepillado bronquial está poco extendido en la población pediátrica, por cuanto la rentabilidad diagnóstica no supera en muchos casos al lavado y a la biopsia.

### Complicaciones

La BF es un procedimiento relativamente sencillo; pero no está exento de complicaciones<sup>(1,2)</sup> (Tabla III).

En la revisión de Blic<sup>(13)</sup> sobre complicaciones en procedimientos realizados en consulta externa y mayo-

Tabla III. Complicaciones de la broncoscopia

**Complicaciones mayores:** las que requieren intervención quirúrgica o interrupción del procedimiento: neumotórax, desaturación <90%, apneas, hemorragia pulmonar

**Complicaciones menores:** epistaxis, tos, náuseas, laringoespasma, broncoespasmo reacciones vasovagales, vómitos

**Factores de riesgo:**

- Tipo de paciente: peso menor de 10 kg, edad menor de los 2-3 años
- Tipo de patología sistémica: trastornos de la coagulación, inmunodepresión, insuficiencia renal, leucemia, comorbilidades, etc.
- Tipo de patología respiratoria: patología de la vía aérea superior, cambios radiológicos pulmonares persistentes, dependencia de O<sub>2</sub>. Ocurren más en extracción de cuerpos extraños, por la necesidad de maniobras y mayor manipulación
- Tipo de técnicas utilizadas, la eficacia de la sedación-anestesia, la elección del instrumento y la experiencia del broncoscopista

Tomado de referencias 1,2,5-8,14.

ritariamente bajo sedación consciente y suplementación pautada de O<sub>2</sub>, tuvieron alguna complicación el 7%, mayores (las que necesitan interrumpir el procedimiento o tratamiento quirúrgico) el 1,7% y menores el 5,2%. Las complicaciones mayores asociadas a desaturaciones graves se producían más en edades inferiores a 2 años y en pacientes con anomalías laringotraqueales.

- Desaturación o hipoxemia. Si la SpO<sub>2</sub> es <90% mantenida, se debe retirar el BF.
- Arritmias y bradicardia. Cuando el BF entra en la tráquea se puede dar una respuesta cardiovascular que, en los adultos, suele ser simpático-tónica<sup>(14)</sup> (aumento de la frecuencia cardíaca y de la presión arterial), pero en los jóvenes y en los niños puede ser vagotónica (bradicardia). La mayoría de los grupos utilizan premedicación con atropina previa a la técnica<sup>(2)</sup>.
- Laringoespasmos y broncoespasmo. El laringoespasmos se puede minimizar administrando anestesia tópica en las cuerdas vocales. Más frecuente en pacientes con hiperreactividad bronquial, por ello hay que premedicar en ellos con broncodilatadores.
- Fiebre postprocedimiento, hasta en un 15-18%. Más frecuente, si se realiza LBA y en inmunodeprimidos. Las infecciones respiratorias atribuibles a la broncoscopia son escasas si se es cuidadoso en la técnica. Deben seguirse las recomendaciones de los *Centers for Disease Control and Prevention* (CDC) sobre medidas de prevención: mascarilla, bata, gorro, guantes y gafas.

Complicaciones por la manipulación en el procedimiento:

- Traumatismo y obstrucción de vías aéreas. Hay que elegir bien el tamaño del BF, especialmente cuando hay que pasar zonas estenóticas, pues se puede dar lugar a edema y mayor obstrucción subsecuente.
- Hemorragias. Son frecuentes las pequeñas hemorragias transitorias tras una aspiración enérgica y la realización de biopsias. Se des-

criben hemorragias moderadas o graves en <5%<sup>(2,13,14)</sup>. Se pueden realizar lavados con alícuotas de 5 ml de suero salino frío o con adrenalina diluida a 1:20.000 en SSF y colocar al paciente en decúbito lateral sobre el lado sangrante.

- Barotrauma. Neumotórax, neumomediastino. Por incremento de la presión media de la vía aérea y de la PEEP (presión positiva al final de la espiración), más en pacientes sometidos a biopsia transbronquial, en pacientes con lesiones bullosas periféricas, inmunodeprimidos o ventilados con PEEP. El apoyo de fluoroscopia puede ayudar, así como evitar el lóbulo medio y la llingula.

### Líneas de desarrollo actual y futuro en la broncoscopia

Es recomendable que el pediatra general conozca las posibles indicaciones, contraindicaciones y complicaciones de esta técnica. Se están produciendo avances tanto en diagnóstico como en terapéutica. La unidad de broncoscopia requiere estrecha colaboración entre pediatras, otorinolaringólogos, neumólogos, intensivistas, cirujanos pediátricos y torácicos y anestesiólogos, con el fin de emplear estas técnicas de forma adecuada y obtener el máximo beneficio de su utilización.

El desarrollo tecnológico actual en BF en adultos, y también en niños, permite mejoras en diagnóstico y tratamiento.

- **Actualidad en diagnóstico.** Videobroncoscopios flexibles, alta calidad de imagen, posibilidad de gran almacenamiento digitalizado, la ecografía endoscópica, la navegación electromagnética. Punción aspirativa transbronquial con aguja fina, utilidad para adultos, sobre todo (estadiaje de carcinoma broncogénico, otras neoplasias, lesiones granulomatosas)<sup>(1,2,5-8)</sup>. La ecobroncoscopia tiene utilidad para diagnóstico de alteraciones mediastínicas paratraqueales. Si se combina con la ecografía endoscópica digestiva servirá para diagnóstico de adenopatías mediastínicas, rivalizando con la exploración mediastínica quirúrgica, útil sobre

todo para adultos. La ecobroncoscopia puede servir para diagnóstico de tromboembolismo pulmonar, al visualizar trombos en las arterias pulmonares. En Pediatría, se ha descrito para el drenaje de lesiones quísticas mediastínicas, y también de utilidad para lesiones en parénquima pulmonar<sup>(15)</sup>.

La broncoscopia con autofluorescencia se desarrolló para mejorar el diagnóstico del carcinoma *in situ* y de las displasias. La broncoscopia con navegación electromagnética tiene una rentabilidad superior a la convencional para el diagnóstico de nódulo pulmonar periférico.

La broncoscopia con navegador virtual, mediante las imágenes axiales de un TC helicoidal reconstruida a intervalos de 0,5 mm, y volcadas a un programa informático que detectará cómo se alcanza el bronquio periférico que llega a la lesión.

- **Avances en técnicas y terapéutica:** laser, braquiterapia, electrocauterio, crioterapia, implantación de prótesis endobronquiales, reperfmeabilización bronquial, colocación de *stents* biodegradables en traqueo-broncomalacia<sup>(16)</sup>, el sellado de fístulas traqueoesofágicas o broncopulmonares. Otros todavía en fase experimental en Pediatría: termoplastia endobronquial, utilidad posible en asma grave refractaria. Una unidad de broncoscopia, especialmente si es intervencionista, debe contar con la colaboración entre anestesiistas, ORL, neumólogos pediátricos, cirujanos torácicos y también radiólogos y otras especialidades.
- **Avances en docencia y formación continuada.** Existen excelentes cursos con simuladores en broncoscopia. Las imágenes de estudios están disponibles en línea. Imágenes disponibles en "Atlas de imágenes fibrobronoscópicas", para cuya clasificación y agrupación de las imágenes se ha seguido el Protocolo de Indicaciones Generales de Fibrobroncoscopia en Pediatría, realizado por el Grupo de Técnicas de la Sociedad Española de Neumología Pediátrica. [http://www.neumoped.org/senp\\_atlasfibro.htm](http://www.neumoped.org/senp_atlasfibro.htm).

- **Cooperación con otras técnicas diagnósticas. Otros avances.** Actualmente, el desarrollo tecnológico en radiología ha incorporado la llamada broncoscopia-endoscopia de la vía aérea virtual. La reconstrucción en 3-D de la tomografía computarizada permite imágenes de alta definición y calidad, con la ventaja de no ser un procedimiento invasivo, aunque con exposición a radiación, limitada. Sin embargo, frente a la BF diagnóstica: no puede realizar la valoración dinámica de la vía aérea, el examen de su mucosa o la obtención de muestras citológicas o microbiológicas. Por supuesto, las 2 técnicas no son en absoluto excluyentes y ambas pueden ser necesarias para obtener toda la información necesaria para establecer un diagnóstico y plantear el tratamiento más adecuado<sup>(12)</sup>. En el feto se habla también de endoscopia virtual de la vía aérea a las imágenes obtenidas mediante Resonancia Magnética, con sus indicaciones como por ej. evaluar tumoraciones cervicales fetales<sup>(17)</sup>.

El desarrollo actual de la broncoscopia pediátrica no solo será en el campo asistencial, siempre sabiendo incorporar adecuadamente la experiencia diagnóstica y terapéutica obtenida en el adulto, sino también en el campo de la investigación<sup>(12)</sup>, y también en campos propios, novedosos y apasionantes, como es la broncoscopia fetal<sup>(18)</sup>.

**Agradecimiento:** a Antón Pacheco JL, por su enorme capacidad de trabajo en la Unidad de Vía Aérea del Hospital 12 de Octubre.

## Bibliografía

- Pérez Frías J, Moreno Galdó A, Pérez Ruiz E, Barrio Gómez De Agüero MI, Escribano Montaner A, Caro Aguilera P. Normativa SEPAR. Normativa de broncoscopia pediátrica. Arch Bronconeumol. 2011; 47: 350-60.
- Pérez Frías FJ, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P. Broncoscopia pediátrica y técnicas asociadas. 1º ed. Ergon. Majadahonda-Madrid. 2014.
- Wood RE, Fink R. Applications of flexible fiberoptic bronchoscopes in infants and children. Chest. 1978; 73: 737.
- Wood RE, Postma D. Endoscopy of the airway in infants and children. J Pediatr. 1988; 112: 1-6.
- Wood RE, Daines C. Bronchoscopy and bronchoalveolar lavage in pediatric patients. In: Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A eds. Kendig's disorders of the respiratory tract in children. 7th ed. Philadelphia. Elsevier. 2006. P 94-109.
- Moreno Galdó A, Martín de Vicente C, De Gracia Roldán J, Liñán Cortés S. Exploraciones directas. Broncoscopia. Lavado broncoalveolar. Biopsia pulmonar. Espujo inducido. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG. Tratado de Neumología Infantil. 2º ed. Ergon. Majadahonda-Madrid. 2009.199-221.
- Asensio de la Cruz O. Broncoscopia flexible. Instrumentación, accesorios, manejo e indicaciones. En: Pérez Frías F, Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P eds. Broncoscopia pediátrica y técnicas asociadas. Ergon 2014. Madrid. P: 53-70.
- Pérez Ruiz E, Pérez Frías J, Cordon Martínez A, Torres Torres A. Fibrobroncoscopia. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neumología-2009 (en línea) (consultado el 27/10/2015). Disponible en: [www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia](http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia).
- Andrés Martín A, Pineda Mantecón M. Aportación de la fibrobroncoscopia pediátrica al diagnóstico de la patología respiratoria alta en el niño. *Neumosur*. 2000; 12: 110-19.
- Fuigerola Mulet J, Osona Rodríguez de Torres B, Llull Ferretjans M, Román Piñana JM. Contribución de la fibrobroncoscopia al diagnóstico de las enfermedades de la vía aérea superior. Anales de Pediatría. 2005; 63: 137-42.
- Thorne MC, Garetz SL. Laryngomalacia: review and summary of current clinical practice in 2015. Paediatr Respir Rev. 2016; 17: 3-8.
- Antón Pacheco JI. Broncoscopia pediátrica: de dónde venimos, hacia dónde vamos. An Pediatr. 2012; 77: 223-5.
- De Blic J; Marchac V, Scheinmann P. Complications of flexible bronchoscopy in children: prospective study of 1,328 procedures. Eur Respir J. 2002; 20: 1271-6.
- Islam S, Mathur PN, Finlay G. Flexible bronchoscopy in adults: Preparation, procedural technique, and complications. UpToDate 2016.
- Steinfort DP, Wurzel D, Irving LB, Ranganathan SC. Endobronchial ultrasound in pediatric pulmonology. Pediatr Pulmonol. 2009; 44: 303-8.
- Antón Pacheco JI, Luna C, García E, et al. Initial experience with a new biodegradable airway stent in children: is this the stent we were waiting for? Pediatr Pulmonol. 2015. Nov 19. doi: 10.1002/ppul.23340.
- Werner H, Lopex dos Santos JR, Fontes R, et al. Virtual bronchoscopy for evaluating cervical tumors of the fetus. Ultrasound Obstet Gynecol. 2013; 41: 90-4.
- Cruz-Martínez R, Méndez a, Pérez-Garcilita O, et al. Fetal bronchoscopy as a useful procedure in a case with prenatal diagnosis of congenital microcystic adenomatoid malformation. Fetal Diagn Ther. 2015; 37: 75-80.

## Bibliografía recomendada

- Pérez Frías J, Moreno Galdó A, Pérez Ruiz E, Barrio Gómez De Agüero MI, Escribano Montaner A, Caro Aguilera P. Normativa SEPAR. Normativa de broncoscopia pediátrica. Arch Bronconeumol. 2011; 47: 350-60.

Normativa de broncoscopia pediátrica de la Sociedad Española de Patología Respiratoria (SEPAR). Documento imprescindible para conocer las indicaciones y complicaciones del procedimiento. Dirigido a facilitar y unificar la realización de la broncoscopia en Pediatría. Las recomendaciones se establecen con el sistema GRADE.

- Koppmann AA, Prado AF. Nuevos desafíos en broncoscopia pediátrica. Neumol Pediatr. 2014; 9: 102-7.

Actualización escrita en Chile sobre los desafíos en el área de la exploración endoscópica de la vía aérea, que debe enfrentar el neumólogo pediatra, especialmente en los países latinoamericanos, que son parecidos en muchos aspectos a los que se plantean en España, considerando los avances y apropiada selección de tecnologías que permiten profundizar en diagnósticos y tratamientos en las enfermedades de alta prevalencia.



# El Rincón del Residente

**Coordinadores:** F. Campillo i López,  
E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez,  
E. Ballesteros Moya  
*Residentes de Pediatría del Hospital  
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 e imágenes clínicas entre otras.  
¡Envíanos tu caso! Normas de publicación en [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)*

## Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico



imagen clínica interactiva  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

## Taquicardia refractaria a tratamiento médico en un recién nacido

P. Domínguez Manzano\*, V. Román Barba\*, B. Toral Vázquez\*\*

\*Médicos Residentes de Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

\*\*Médico Pediatra Adjunto de Cardiología Infantil. Instituto Pediátrico del Corazón; Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 129.e1 – 129.e6*

### Historia clínica

Presentamos un caso clínico de alteración del ritmo cardíaco fetal diagnosticado en la semana 21+5 de edad gestacional, con frecuencia cardíaca de 190 lpm. Se trata con digoxina y flecainida transplacentarias, con control parcial de la frecuencia cardíaca fetal.

En la semana 38, ante la persistencia de la arritmia se induce el parto. Tras el nacimiento, se realiza un electrocardiograma (Fig. 1) que confirma el diagnóstico fetal. Se realizaron maniobras vagales y administración intravenosa

de ATP que no fueron efectivos. Se inició tratamiento con amiodarona y durante los primeros días se mantiene arritmico la mayor parte del día. Posteriormente, se asoció tratamiento con digoxina por falta de control de la frecuencia cardíaca, sin éxito.

Se retiró digoxina y se asoció propranolol a la amiodarona. A los 14 meses de edad, mantiene una ganancia ponderoestatural adecuada, pero continúa con episodios arrítmicos asintomáticos y el estudio Holter muestra episodios muy frecuentes a lo largo del día.

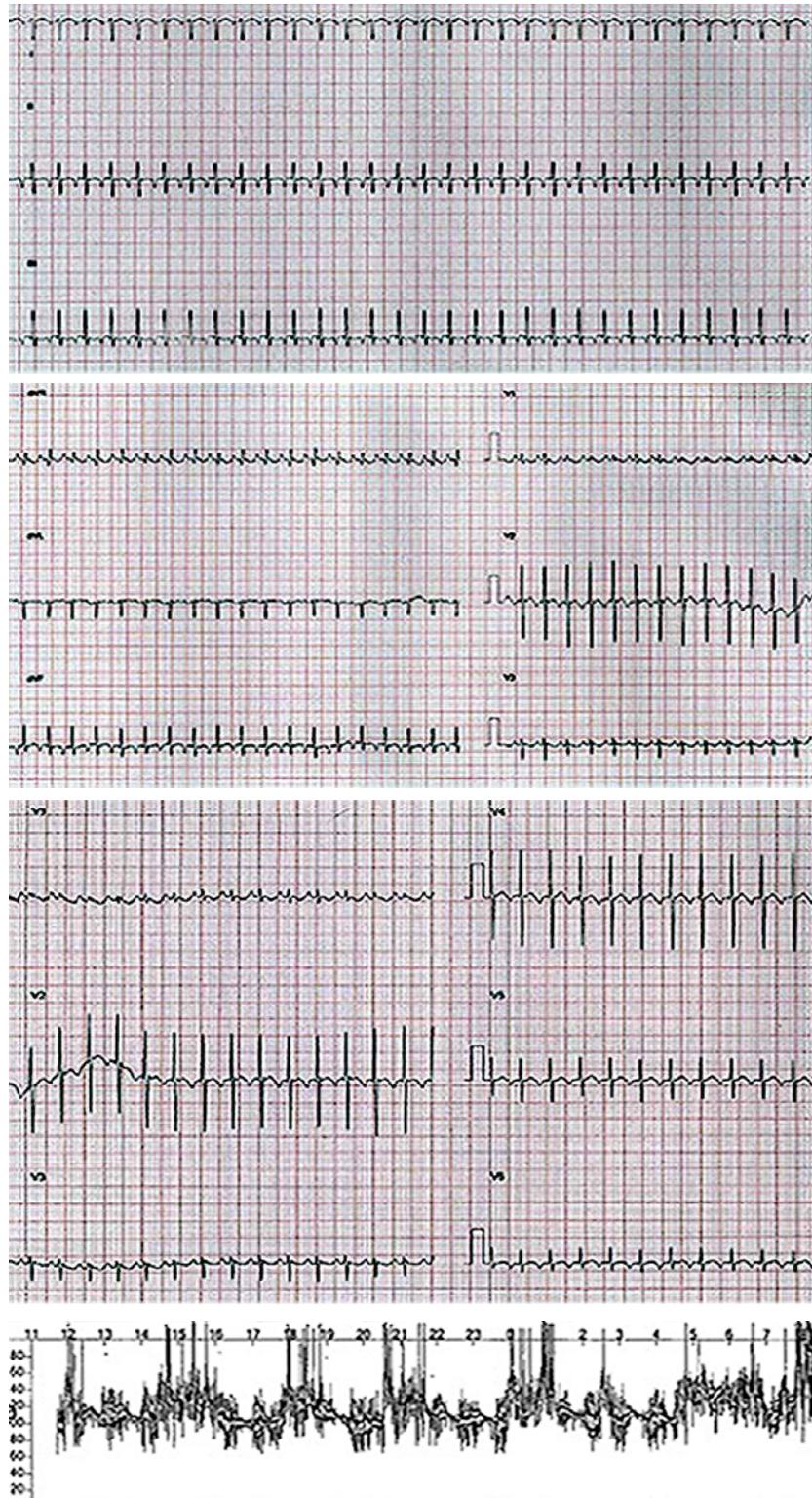


Figura 1.

Finalmente, cuando el paciente alcanzó los 13 kilogramos de peso, con 15 meses de edad, se realiza estudio electrofisiológico (EEF) diagnóstico y terapéutico, que confirmó el diagnóstico clínico y electrocardiográfico y, tras el cual, el paciente no volvió a presentar arritmias tras 3 años de seguimiento.

¿Cuál es su diagnóstico?

- Bloqueo aurículo-ventricular completo congénito.
- Taquicardia de Coumel.
- Taquicardia ventricular.
- Taquicardia por reentrada intranodal antidrómica.
- Taquicardia sinusal.

## Respuesta correcta

- b. Taquicardia de Coumel.

## Comentario

El electrocardiograma muestra una taquicardia regular de QRS estrecho con ondas P negativas en las derivaciones II, III y aVF y un intervalo RP mayor que PR.

La imagen no se corresponde con un bloqueo aurículo-ventricular completo, puesto que en este existe disociación entre las ondas P y los complejos QRS y la frecuencia cardíaca es menor que la habitual para la edad del paciente, pues en presencia del bloqueo de la transmisión del impulso auricular a los ventrículos, se pone en marcha un marcapasos cardíaco diferente al sinusal, cuya frecuencia de disparo es inferior. Tampoco corresponde a una taquicardia sinusal, en la que las ondas P serían positivas en derivaciones inferiores (II, III, aVF) y negativas en aVR.

La taquicardia ventricular es una taquicardia regular de QRS ancho, a diferencia de la imagen del caso clínico que nos ocupa.

El electrocardiograma podría corresponder a una taquicardia por reentrada intranodal antidrómica, en la que la vía lenta (normal) del nodo AV conduce el impulso antidrómicamente hacia la aurícula, y la vía rápida (anormal) transmite el impulso anterógrado al haz de His, dando lugar a ondas P que preceden al complejo QRS siguiente. Esta taquicardia presenta típicamente un comportamiento paroxístico y suele responder al tratamiento médico de la taquicardia supraventricular (TSV) con adenosina, puesto que esta bloquea la conducción a través del nodo AV.

La taquicardia recíprocante permanente de la unión o taquicardia de Coumel es una TSV infrecuente en la infancia, relacionada con la existencia de una vía de conducción

accesoria (generalmente de localización posteroseptal) de conducción lenta y retrógrada del impulso cardíaco, lo que da origen a un intervalo RP largo en el electrocardiograma, con las características ondas P negativas en las derivaciones inferiores, que se pueden observar en el electrocardiograma de este caso. Presenta, habitualmente, un comportamiento incesante, los pacientes entran y salen continuamente de la taquicardia, como se ve reflejado en el registro Holter. La respuesta al tratamiento médico suele ser mala y no existe un protocolo consensuado para el mismo. En la mayor parte de los casos, es necesario un EEF para ablación de la vía accesoria, administrando tratamiento antiarrítmico hasta que el paciente alcance el peso ideal para realizarlo, si es posible. Por tanto, los hallazgos electrocardiográficos, el comportamiento clínico, la respuesta al tratamiento y el EEF son consistentes con una taquicardia recíprocante permanente de la unión o de Coumel.

## Palabras clave

Arritmia; Taquicardia supraventricular; Recién nacido; Arrhythmia; Supraventricular tachycardia; Newborn.

## Bibliografía

1. Kang KT, Potts JE, Radbill AE, et al. Permanent junctional reciprocating tachycardia in children: a multicenter experience. *Heart Rhythm*. 2014; 11: 1426-32.
2. Amara W, Monsel F. Permanent junctional reciprocating tachycardia (Coumel type): a rare but curable form of tachycardia. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2013; 62: 361-3.
3. Brugada J, Blom N, Sarquella G, Blomstrom C, et al. Pharmacological and non-pharmacological therapy for arrhythmias in the pediatric population: EHRA and AEPIC-Arrhythmia Working Group joint consensus statement. *Europace* doi:10.1093/europace/eut082.

# Imagen en Pediatría Clínica. Haz tu diagnóstico

## Llanto inconsolable en el lactante

C.P. García Gijón\*, M.A. Arrabal Vela\*, V. Román Barba\*\*

\*Residentes del Servicio de Pediatría General y Urgencias Pediátricas, Hospital General Universitario de Ciudad Real.

\*\*Adjunto del Servicio de Pediatría General y Urgencias Pediátricas, Hospital General Universitario de Ciudad Real.

### Historia clínica

Niña de 4 meses que es llevada por su madre al servicio de urgencias por irritabilidad inconsolable de dos días de evolución. Sin otra sintomatología acompañante.

A la exploración física detallada, destaca el enrojecimiento y edema distal del 4º dedo del pie izquierdo (Fig. 1).

### ¿Cuál es su diagnóstico?

- a. Osteomielitis.
- b. Síndrome del torniquete.
- c. Celulitis aguda bacteriana.
- d. Dermatitis de contacto.
- e. Las respuestas a y c son correctas.



Figura 1.

## Respuesta correcta

- b. Síndrome del torniquete.

### Comentario

Se aprecia atrapamiento circunferencial ocasionado por un pelo, lo que condiciona la estrangulación de la extremidad con signos incipientes de isquemia. Se procedió a la extracción inmediata del cuerpo extraño liberando el anillo de constricción. La paciente recibió tratamiento antibiótico intravenoso con evolución favorable.

El “síndrome del torniquete del dedo del pie” es un término introducido por Quinn en el año 1971. Es producido por la combinación de varias circunstancias, incluyendo la acumulación de material extraño en la ropa y la respuesta variable del reflejo plantar en el niño. La estrangulación se manifiesta por un enrojecimiento y tumefacción de la parte del dedo distal al cuerpo extraño. Se interrumpe el drenaje linfático seguido de la obstrucción al flujo venoso. Si persiste la compresión puede progresar a la obstrucción arterial y autoamputación.

Ante un lactante con llanto inconsolable, debemos realizar una exploración física completa. Es de especial interés

conocer este síndrome por su fácil diagnóstico, pero de fatales consecuencias si no se diagnostica a tiempo.

### Palabras clave

Pelo; Irritabilidad; Llanto; Lactante; Torniquete; Hair; Irritability; Crying; Infant; Tourniquet.

### Bibliografía

1. Blesa E, Martínez Almoyna R, Díez Parado JA. Estrangulación de dedos del pie por cabellos o hilos. *An Esp Pediatr.* 1975; 8: 255-8.
2. Narkewicz RM. Compresión digital distal. *Pediatrics (ed esp).* 1978; 5: 493-4.
3. Berard J. Les cheveux étrangleursou toes tourniquet syndrome. *Pediatric.* 1981; 36: 539-42.
4. Albel MF, McFarland III R. Hair and thread constriction of the digits in infants. A case report. *J Bone and Joint Surg.* 1993; 75-A: 915-6.
5. Quinn NJ. Toe tourniquet syndrome. *Pediatrics.* 1971; 48: 145-6.
6. Alpert JJ, Filler R, Glaser HH. Strangulation of an appendage by hair wrapping. *N Engl J Med.* 1965; 273: 866-7.
7. Barton DJ, Sloan GM, Nichter LS, Reinisch JF. Hair-thread tourniquet syndrome. *Pediatrics.* 1988; 82: 925-8.

## 10 Cosas que deberías saber sobre... ...nuevas tecnologías en la infancia



E. Ballesteros Moya, F. Campillo i López,  
E. Pérez Costa, D. Rodríguez Álvarez

Actualmente, la televisión, los vídeo-juegos y otros dispositivos electrónicos, tales como tablets y smartphones, son la principal actividad de niños y adolescentes, ocupándoles más tiempo que ninguna otra actividad

Los estudios demuestran que uno de cada 11 niños de 8 a 18 años son adictos a las nuevas tecnologías. Cada vez que los niños usan dispositivos móviles, se separan de su entorno, de sus amigos y familiares

No se ha demostrado ningún efecto positivo en el desarrollo con el uso de las nuevas tecnologías en los menores de 2 años. La AAP (Academia Americana de Pediatría) no recomienda el uso de los dispositivos electrónicos en los menores de 2 años, ya que pueden tener efectos deletéreos sobre el desarrollo del lenguaje y alteraciones en el sueño, entre otros

La exposición incontrolada a las tecnologías puede asociarse con déficit de atención, retrasos cognitivos, problemas de aprendizaje, aumento de la impulsividad y de la falta de autocontrol. En su lugar, es recomendable fomentar juegos libres que estimulen su imaginación y su capacidad de resolver situaciones

Con el uso de las nuevas tecnologías, se disminuye el tiempo dedicado a la lectura, deporte, juegos y comunicación familiar, afectando al rendimiento escolar. Puede crear dependencia y derivar en trastornos de conducta

La televisión estimula el consumismo a través de la publicidad y contribuye al desarrollo de la obesidad

Se recomienda evitar la colocación de internet en la habitación de los adolescentes y elegir un lugar comunitario en el que se puedan supervisar las visitas a páginas web no recomendables (sexo, pornografía, compras, pederastia...), así como el tiempo de conexión

La Academia Americana de Pediatría (AAP) recomienda incluir en las revisiones de salud, preguntas relacionadas con el tiempo utilizado en el uso de nuevas tecnologías

Es aconsejable limitar el tiempo de sedentarismo a 1-2 horas al día

Las nuevas tecnologías no son juguetes. Se deben poner límites a su uso en la infancia, ya que pueden tener efectos perjudiciales, tales como: acoso, ansiedad, violencia, suplantación de la identidad y adicción, entre otras

### Para saber aún más...

1. Council on communications and media. Children, Adolescents, and the Media. Pediatrics. 2013; 132; 958; originally published online October 28, 2013. Accesible en: <http://pediatrics.aappublications.org/content/132/5/958.full.html> (último acceso: 15-03-2014).
2. Bercedo Sanz A, Redondo Figuero C, Pelayo Alonso R, Gómez del Río Z, Hernández Herrero M, Cadenas González N. Consumo de los medios de comunicación en la adolescencia. An Esp Pediatr. 2005; 63: 516-25.
3. American Academy of Pediatrics. Children, Adolescents, and Television. Committee on Public Education. Pediatrics. 2001; 107: 423.



# The Corner

S. Molina García, C. García Mauriño  
Residentes hospital infantil universitario La Paz

## 6. Role play: Seizures

**Father:** Doctor, I came to the health center because my daughter has suddenly lost consciousness today when she was playing at home a few minutes ago.

**Doctor:** Did she make any type of body movements when she was unconscious? Was there anyone there who can describe the incident?

**Father:** Her older brother was there, and he told me she was standing up and abruptly fell to the floor. She started shaking her legs and arms uncontrollably, until it gradually stopped. She bit her tongue and a lot of saliva was coming out of her mouth. I shook her to see if she had recovered consciousness when it all stopped, and she looked me in the eye, but she just wanted to sleep.

**Doctor:** Tell me, how old is she? How was she feeling before this took place? Was she acting strangely? Was she able to talk properly? Was she doing unusual movements with her face?

**Father:** She has just turned 4. Her brother says she was playing and talking normally, just said she had a headache this morning. She started vomiting last week and started spiking fever yesterday, but she seemed OK, so we thought we could keep her at home and wait until she got better.

**Doctor:** How long would you say the whole episode lasted? Was your child having a fever when it happened? Besides the vomiting, did she have diarrhea, or cold symptoms or any concerns while urinating? Any head trauma?

**Father:** Well, I can't actually say because I wasn't there, but it took me about one minute to reach the room they were in, so I think, probably no longer than 3 minutes. Her brother was with diarrhea last week but she wasn't. A few minutes before this happened I had to give antipyretics because I found her flushed, and the thermometer read 38.2°C. She urinates fine. No cough or head traumas that I can recall.

**Doctor:** What your daughter has had is called a seizure, probably associated with the fever. A febrile seizure is a convulsion that is caused by a sudden rise of body

temperature, normally related to infections. Your child having a febrile seizure can be alarming, and the few minutes it lasts, can seem hours. Fortunately, they're usually harmless and generally don't associate any subjacent neurological disorder. However, it's true that they can recur and the probability of this happening rises up to 50% if a second febrile seizure occurs. These children have no higher risk of developing epilepsy. If the episode just lasts a few minutes, it will not affect your child's neurodevelopmental outcome or diminish her IQ.

Her physical examination is normal, including the neurological, although its true she is still a bit sleepy. So what we are going to do, is verify her blood glucose levels, and leave her in the observation room for a few hours until she is totally recovered.

### KEY WORDS:

Consciousness: conciencia.

Headache: cefalea.

Head trauma: traumatismo craneal.

Antipyretic: antitérmico.

Febrile seizure: crisis febril.

Neurodevelopmental outcome: desarrollo neurológico.

Diminish her IQ: empeorar su cociente intelectual.

Subjacent neurological disorder: alteración neurológica subyacente.

Sleepy: somnolienta.



**PLAY AUDIO**

se puede escuchar en  
[www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es)

# A Hombros de Gigantes

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



## D. Gómez Andrés, M.D.

F.E. Pediatría. Hospital Universitario Infanta Sofía.  
Médico Asistente en Neurología Pediátrica. Hospital Universitario La Paz.  
Trastornos del Desarrollo y Maduración Neurológica. IdiPaz-UAM.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 130.e1–130.e2*

### Pediatría General y Extrahospitalaria

★★★★★ **Intravenous fluids in children and young people: summary of NICE guidance.** *BMJ.* 2015; 351: h6388. PMID: 26662119

Resumen claro y sencillo de las guías NICE para la fluidoterapia en niños del NICE. Algunas ideas son bastante diferentes de la práctica habitual en nuestro medio y pueden resultar incluso provocadoras. Tienen información muy interesante, sobre todo para el paciente crítico o el paciente complejo para calcular pérdidas de distintas fuentes.

★★★★★ **Fetal Alcohol Spectrum Disorders.** *Pediatrics.* 2015; 136(5): e1395-406. PMID: 26482673

Interesante actualización sobre el diagnóstico y el tratamiento de los trastornos del espectro alcohólico fetal. Especialmente destacable es el abordaje diagnóstico y las pistas en examen dismorfológico.

★★★★☆ **Explaining laboratory test results to patients: what the clinician needs to know.** *BMJ.* 2015; 351: h5552. PMID: 26634382

El artículo no solo sirve para explicar a los pacientes los resultados, sino para entenderlos nosotros mismos. Lo incluido en el artículo ha sido extensamente recogido en los textos de medicina basada en la evidencia, pero hay que destacar su claridad y concisión en la utilidad de los test diagnósticos (diagnóstico, monitorización, evaluación de riesgo o cribado) y las limitaciones en la interpretación que hay que mantener en cada caso.

### Dermatología

★★★★★ **Diagnosis and Management of Infantile Hemangioma: Executive Summary.** *Pediatrics.* 2015; 136: 786-91. PMID: 26416928

Resumen sobre los tipos de hemangioma infantiles, sobre sus complicaciones y sobre el abordaje terapéutico en los casos generales, en casos especiales (labio, nariz, ojo...) o en los casos complicados.

### Infectología

★★★★★ **Antibiotic Susceptibility Testing: Present and Future.** *Pediatr Infect Dis J.* 2015; 34(10): 1128-30. PMID: 26186102

Excelente resumen sobre las mejores en los test de susceptibilidad antibiótica, tanto de los actuales como de las novedades existentes a nivel molecular y de optimización de los abordajes clásicos.

★★★★★ **Streptococcal Serology: Secrets for the Specialist.** *Pediatr Infect Dis J.* 2015; 34(11): 1250-2. PMID: 26270790

Muy recomendable como referencia de cómo hay que interpretar los ASLO y los anti-DNAse B.

★★★★☆ **Question 2: Unexpected neutropenia in a febrile, but immunocompetent, child.** *Arch Dis Child.* 2015; 100: 1093-5. PMID: 26483439

Una situación frecuente en la Urgencia, cuyo manejo depende principalmente del estado general del paciente. En un paciente con buen estado general, la presencia de neutropenia no implica una mayor gravedad.

## Neonatología

★★★★★ **New horizons for newborn brain protection: enhancing endogenous neuroprotection.** Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2015; 100(6): F541-52. PMID: 26063194

Esta revisión es interesante por dos motivos. Comienza con un sencillo resumen sobre los mecanismos de lesión en la encefalopatía hipóxico-isquémica y con los mecanismos de acción de la hipotermia, para luego añadir comentarios sobre terapias novedosas como el acondicionamiento remoto postisquémico, la melatonina o los cannabinoides.

## Neurología

★★★★☆ **The effects of physical exercise in children with attention deficit hyperactivity disorder: a systematic review and meta-analysis of randomized control trials.** Child: care, health and development. 2015; 41(6): 779-88. PMID: 25988743

Este interesante artículo incluye una revisión sistemática sobre el papel del ejercicio organizado (actividades de ejercicio aeróbico a corto plazo en distintos formatos) en el alivio de los síntomas del TDAH como: la atención, la hipe-

ractividad y la impulsividad y de sus comorbilidades como la ansiedad, la función ejecutiva y los desórdenes sociales. Aunque el tamaño del efecto de la intervención es menor que las actividades farmacológicas y el efecto a largo plazo está en duda, es un área interesante de trabajo para el futuro.

## Medicina del adolescente

★★★★★ **ESCAP Expert Paper: New developments in the diagnosis and treatment of adolescent anorexia nervosa--a European perspective.** Eur Child Adolesc Psychiatry. 2015; 24(10): 1153-67. PMID: 26226918

Valioso resumen sobre los avances diagnósticos y terapéuticos en anorexia nerviosa en adolescentes, cuya prevalencia va en aumento. Los autores señalan los importantes cambios diagnósticos incorporados con el DSM-5, pero critican la inexactitud de alguno de los criterios. También, hablan de la escasa evidencia sobre el lugar (hospitalización convencional, hospital de día o ambulatoriamente) y el cómo manejar a estos pacientes, tanto el punto de vista nutricional (ausencia de guías claras y discrepancias entre ellas) como desde el punto de vista psicológico.

## Oftalmología

★★★★☆ **Amblyopia.** BMJ. 2015; 351: h5811. PMID: 26563241

Buena revisión sobre el diagnóstico y tratamiento de la ambliopía.



# Enfoque paliativo en Pediatría

L. Ortiz San Román, R.J. Martino Alba

Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos del Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid.

*Pediatr Integral 2016; XX (2): 131.e1–131.e7*

## Introducción

El aumento de la supervivencia en menores de 20 años en los países que cuentan con recursos sanitarios desarrollados, provoca el incremento del número de niños que padecen enfermedades crónicas<sup>(1)</sup>.

Cada año en España, entre 5.000 y 7.000 niños padecen enfermedades que limitan y/o amenazan sus vidas. De ellos, entre 930 y 1.500, fallecen por este tipo de condiciones<sup>(2)</sup>.

La mayoría de los fallecimientos de menores de edad son previsible (Tabla I)<sup>(3)</sup>. Esto permite planificar con anticipación la mejor asistencia durante esta etapa de la vida.

## ¿Qué son los Cuidados Paliativos Pediátricos?

Los Cuidados Paliativos Pediátricos consisten en la atención activa

de las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales del niño con enfermedad incurable y apoyo a su familia. Se inician en el momento del diagnóstico de la enfermedad, continúan durante toda la vida del niño, independientemente de que reciba tratamiento específico para su enfermedad, y se mantienen durante el proceso de duelo (apoyo a la familia). Precisan el trabajo coordinado de diferentes especialistas (pediatras, psicólogos, trabajadores sociales...), así como la adecuada gestión de los recursos sanitarios y sociales<sup>(4)</sup>. Tienen como objetivo velar por el mejor interés del niño y proteger sus derechos<sup>(5)</sup>.

La atención paliativa se basa en la administración de tratamientos farmacológicos, planificación de estrategias terapéuticas, cuidados de enfermería, la atención psicológica y otras terapias. Incluye la atención de las necesidades

sociales, educativas y espirituales de forma adaptada a todas las etapas de la vida<sup>(6)</sup>. La atención paliativa se adapta a las necesidades de cada paciente en cada momento de su vida.

## La atención paliativa es integral, multidisciplinar, coordinada y planificadora (Tabla II)

- Integral, se atiende al niño como persona: atención de todas las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales. Incluye el apoyo a la familia. La unidad de atención es el niño y su familia.
- Multidisciplinar, atención coordinada de diferentes especialistas. Las necesidades son atendidas por el profesional con mayor competencia para ello (pediatras generales, pediatras especialistas, cirujanos, enfermeros, psicólogos y trabajadores sociales, etc.), en función

Tabla I. Obtenida de "Cuidados Paliativos Pediátricos en el Sistema Nacional de Salud, Criterios de Atención". 2014

Rango de edad	Pacientes fallecidos por causa previsible		Pacientes fallecidos por causa no previsible	
	Número de pacientes	%	Número de pacientes	%
0-1 mes	9.549	87%	1.473	13%
2-12 meses	3.811	65%	2.031	35%
2-19 años	6.902	41%	9.689	59%

**Tabla II.** Preguntas dirigidas a ofrecer una atención paliativa correcta

- Además del problema principal, ¿existen otros órganos o sistemas afectados?

---

- De todos los problemas clínicos, ¿cuál/cuáles son los más importantes para el paciente?, ¿todos le aportan sufrimiento por igual?

---

- ¿El paciente va a necesitar citarse en la consulta del especialista?, ¿cuál es el plan terapéutico del especialista?

---

- En caso de que se descontroren los síntomas, ¿cuál es el plan terapéutico inicial?, ¿qué medicación de rescate deben dar los padres/cuidadores en domicilio?

---

- ¿El pediatra de Atención Primaria está informado sobre el ingreso?
- ¿Qué aspectos son importantes para el seguimiento desde el centro de salud? p. ej.: recetas, control de síntomas, educación sanitaria, etc.

---

- ¿Existen problemas sociales?, ¿conoce el trabajador social del hospital al paciente?, ¿existen signos de sobrecarga del cuidador o claudicación familiar?, ¿el paciente puede beneficiarse de educación especial o domiciliaria?

---

- ¿Existen problemas psicológicos en el paciente y/o su familia?, ¿hay ansiedad?, ¿existen otros síntomas psicológicos o psiquiátricos que deban ser valorados por un psiquiatra infantil o psicólogo?

de objetivos terapéuticos comunes establecidos por dicho grupo.

- Coordinada: el niño se beneficia de los recursos sanitarios y sociales pertinentes según la cercanía a su domicilio, así como de atención domiciliaria en caso de que sea necesario y posible.
- Planificadora: el equipo de profesionales deberá establecer objetivos terapéuticos y elaborar un plan de

atención ante posibles complicaciones futuras. Este plan deberá modificarse cuando las necesidades del paciente vayan cambiando.

### Enfoque paliativo, cuidados paliativos generales y cuidados paliativos específicos (Tabla III)

Los cuidados paliativos comienzan en el diagnóstico de la enfermedad incurable mediante el enfoque

paliativo. Con el enfoque paliativo, el pediatra acepta la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de fallecimiento como acontecimiento natural, sin privar al paciente de lo que necesita para estar bien. El enfoque paliativo debe ser ofrecido por todos los pediatras.

Algunos especialistas pediátricos atienden a un mayor número de pacientes al final de su vida, al ejercer su trabajo en secciones como la Neonatología, Cuidados Intensivos, Oncología o Neuropediatría. En estas situaciones, los cuidados paliativos generales permiten optimizar el control de síntomas, mejorar la toma de decisiones y atender a la familia con objeto de facilitar su adaptación al duelo.

Los cuidados paliativos específicos son los ofrecidos por unidades con formación específica y dedicación exclusiva a los cuidados paliativos. Consisten, además de lo anterior, en el control de síntomas difíciles, en la colaboración en la toma de decisiones complejas teniendo en cuenta el interés superior del niño, sus necesidades y problemas, y en el acompañamiento a la familia durante la vida y tras la muerte del niño<sup>(7)</sup>.

Permanecer asintomático o con los menores síntomas posibles, vivir en el domicilio, mantener la escolarización y las relaciones con los seres queridos,

**Tabla III.** Niveles de atención paliativa

<b>Nivel de atención paliativa</b>	<b>Profesional responsable</b>	<b>Competencias</b>	<b>Papel del equipo de Cuidados Paliativos Pediátricos</b>
Nivel 1: enfoque paliativo	Todos los pediatras	Ofrecer atención integral, acepta la irreversibilidad del proceso del paciente y la posibilidad de su muerte como acontecimiento vital, sin privarle de lo que necesita para estar bien	Asesoramiento del pediatra en el enfoque terapéutico y facilitación de la toma de decisiones difíciles  El paciente permanece a cargo del pediatra general o pediatra de especialidad
Nivel 2: cuidados paliativos generales	Pediatras de UCIP, Neonatólogos, Neuropediatras, Oncólogos Infantiles, etc.	Control de síntomas, implicación en la toma de decisiones, atención al final de la vida	
Nivel 3: cuidados paliativos específicos	Pediatras con dedicación exclusiva a los cuidados paliativos	Control de síntomas difíciles, colaboración en la toma de decisiones, atención al final de la vida y durante el duelo	El paciente pasa a cargo de una Unidad de Cuidados Paliativos Pediátricos Se mantienen las intervenciones del pediatra general y de los pediatras de las especialidades necesarias

son algunos de los objetivos que suelen ir dirigidos a respetar el interés superior del menor<sup>(5)</sup>, o lo que es lo mismo: tratar al niño como persona y priorizar sus intereses a los de los profesionales o la familia.

#### Ejemplo:

A. es una niña de 3 años que padece un rhabdomyosarcoma alveolar pélvico progresivo y diseminado (metástasis pulmonares). No existe posibilidad de recibir tratamiento curativo en el momento de la intervención.

Entre sus necesidades se encuentran:

- Encontrarse bien: no tener dolores, ni sensación de falta de aire.
- Permanecer en casa con sus padres.
- Jugar con su familia y amigos.

El pediatra que le atiende detecta los siguientes problemas:

- Síndrome constitucional avanzado que cursa con astenia importante.
- Metástasis pulmonares que pueden provocar disnea.
- Dolor mixto.
- Anemia por sangrado tumoral y de trastorno crónico.

El pediatra define los siguientes objetivos:

- Optimizar el control del dolor y de la disnea con la mínima alteración de las actividades diarias de la paciente (p. ej., medicación por vía oral o en parches, oxígeno en domicilio, etc.).
- Realizar atención domiciliaria en la medida de lo posible.
- Instrucción de los padres en los cuidados de su hija y en la administración de medicación de rescate.
- Favorecer la participación de la paciente en actividades lúdicas adecuadas a su edad y capacidades.

En cuidados paliativos pediátricos, hablamos de problemas y de necesidades para realizar el plan terapéutico. Los problemas son todos los aspectos objetivos que el pediatra ha de tener en cuenta en la atención del niño (p. ej.: signos clínicos, diagnósticos clínicos,

etc.). Las necesidades son los aspectos que el niño considera o consideraría importantes para su vida (p. ej.: no padecer síntomas, estar con sus hermanos, etc.).

---

#### **Figura del Médico Responsable, Artículo 3, Ley 41/2002, de 14 de noviembre, Básica Reguladora de la Autonomía del Paciente<sup>(4)</sup>**

---

El Médico Responsable es el profesional que tiene a su cargo “coordinar la información y la asistencia sanitaria del paciente o del usuario, con el carácter de interlocutor principal del mismo en todo lo referente a su atención e información durante el proceso asistencial, sin perjuicio de las obligaciones de otros profesionales que participan en las actuaciones asistenciales”.

Cuando hay dificultades en la toma de decisiones, definir las necesidades y los problemas del paciente ayuda a establecer los objetivos terapéuticos en favor del interés superior del menor<sup>(5)</sup>.

#### **Enfoque paliativo en las fases de la vida del niño**

Los problemas del niño cambian según avanza la enfermedad y transcurre el tiempo. El pediatra explora la historia de la enfermedad para adaptar el tratamiento a las necesidades del paciente en cada fase.

#### **Fase de debut clínico y diagnóstico**

La información sobre el diagnóstico debe ser honesta, veraz y apropiada para la comprensión del niño y de sus padres o tutores. En los casos en los que ya exista un médico responsable, es recomendable que participe en el proceso de información; en caso de que no lo haya, conviene asignar a un pediatra esta función, normalmente al pediatra especialista experto en la enfermedad del paciente.

---

Aspectos que facilitan la comunicación de malas noticias<sup>(8,9)</sup>

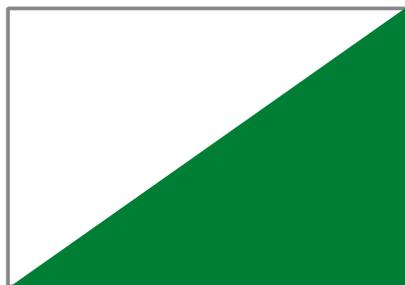
- Ubicación: la conversación debe iniciarse en un lugar que permita privacidad y la intimidad necesaria para permitir la expresión de emociones difíciles. La familia y los profesionales tomarán asiento.
- Concordancia entre el lenguaje verbal y no verbal: “mis palabras y mi gesto dicen lo mismo”.
- Capacidad de escucha activa: “cuando escucho, toda mi atención está en la persona que habla”.
- Construcción de una relación de confianza. Cuidar la posición con respecto a la familia, mostrar cercanía.
- La conversación sigue un proceso lógico:
  - 1º Presentación y agradecimiento.
  - 2º Resumen de la historia del niño y su familia hasta el momento presente.
  - 3º Explicación del objetivo terapéutico, en función del interés superior del niño.
  - 4º El plan de actuación terapéutica: lo que se va a hacer y en qué orden, qué cosas pueden ocurrir y qué se debería hacer.
  - 5º Conclusión con repaso de los aspectos relevantes previamente mencionados y resolución de las dudas.

---

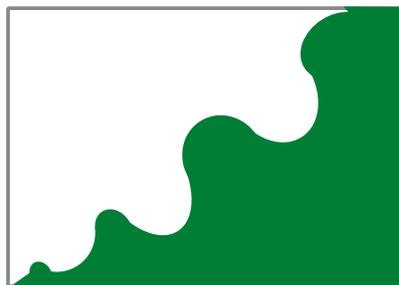
Es necesario organizar adecuadamente los recursos sanitarios que el niño necesita durante los ingresos hospitalarios y tras el alta. En fases posteriores de la enfermedad, deberá mantenerse la correcta coordinación de estos recursos.

#### **Exacerbaciones agudas, la toma de decisiones**

Tras el diagnóstico, el paciente atraviesa fases de estabilidad y de empeoramiento. El pediatra estudia al paciente y discierne si el empeoramiento se debe a la enfermedad de base (p. ej.: recaída de leucemia, aparición de crisis comiciales por acúmulo de sustancias de depósito cerebral en paciente con enfermedad lisosomal, etc.) o a la aparición de una compli-



Según avanza la enfermedad, cobra importancia el tratamiento paliativo (p. ej., enfermedades degenerativas)



Las dos intenciones terapéuticas se adaptan a las exacerbaciones agudas del paciente (p. ej., encefalopatía grave).



Desde el diagnóstico no existe la posibilidad de tratamiento curativo (p. ej., anencefalia).



Inicialmente, el tratamiento tiene intención curativa. Bruscamente desaparecen las expectativas de curación y solo es posible el tratamiento paliativo (p. ej., politraumatismo grave).

□ Tratamiento curativo  
■ Tratamiento paliativo

**Figura 1.** Adecuación del tratamiento paliativo y curativo en función de las necesidades de cada paciente.

cación aguda (p. ej.: infecciones, fracturas, etc.). Lo más frecuente es que la enfermedad de base determine un estado de fragilidad en el paciente que le haga más propenso a tener complicaciones agudas. Comprender la fisiopatología del suceso intercurrente nos ayuda a saber si existen posibilidades de curación, a determinar los objetivos terapéuticos y adecuar el tratamiento del paciente.

Existen diferentes modelos de combinación del tratamiento paliativo y curativo; en la figura 1 se explican diferentes escenarios, en los que los tratamientos curativo y paliativo pueden coexistir o aparecer en momentos diferentes. Un tratamiento específico que está indicado en una fase de la vida, puede no estar indicado en otra, ya que la comorbilidad, el pronóstico y las posibilidades de curación pueden ir cambiando con el crecimiento del paciente.

Con frecuencia, la toma de decisiones plantea dudas y dificultades. En estas situaciones existe riesgo de equivocación por obstinación (administración de tratamientos que no apor-

tan beneficio) o abandono (privar al paciente de los que necesita para estar bien) terapéuticos. Es de utilidad realizar reuniones multidisciplinares para debatir el plan asistencial orientado al mayor beneficio del paciente.

### El Punto de Inflexión<sup>(10)</sup>

Periodo de tiempo en la vida del paciente en el que se identifica un **cambio de tendencia en la trayectoria clínica de su enfermedad**, manifestado como una aceleración en el empeoramiento clínico, disminución de los intervalos libres de síntomas, incremento de los ingresos hospitalarios, ausencia de respuesta a la escalada de tratamientos o recaída repetida de su proceso basal.

Reconocer el Punto de Inflexión ayuda a adaptar los objetivos terapéuticos al interés superior del paciente en cada nueva situación; **una vez pasado el “punto de inflexión”, el tratamiento paliativo cobrará más importancia**. Tras conocer que el paciente ha pasado el punto de inflexión, el pediatra retoma la comunicación con el paciente y su familia para informar

sobre la nueva situación y adaptar sus expectativas a las posibilidades reales del paciente. Es frecuente que existan dudas sobre si el paciente ha pasado o no el punto de inflexión, en estas situaciones puede ser de utilidad realizar interconsultas a equipos con dedicación exclusiva a Cuidados Paliativos Pediátricos (Fig. 2 y Tabla IV).

### Fase de final de vida<sup>(11)</sup>

La asistencia del niño al final de su vida es una de las experiencias más difíciles a las que se enfrenta el equipo sanitario. Sin embargo, la preparación previa de la familia, la realización de un plan terapéutico anticipado, el adecuado control de síntomas y la atención tras el fallecimiento, han demostrado disminuir el número y la intensidad de las complicaciones de la familia tras la muerte del niño. La adecuada comunicación con la familia, información sobre el pronóstico y las posibles complicaciones, facilita su adaptación a la vida con la enfermedad y les capacita en el cuidado del ser querido.

Al final de la vida del niño, es necesario que el equipo sanitario rea-

## INDICACIONES DE CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS

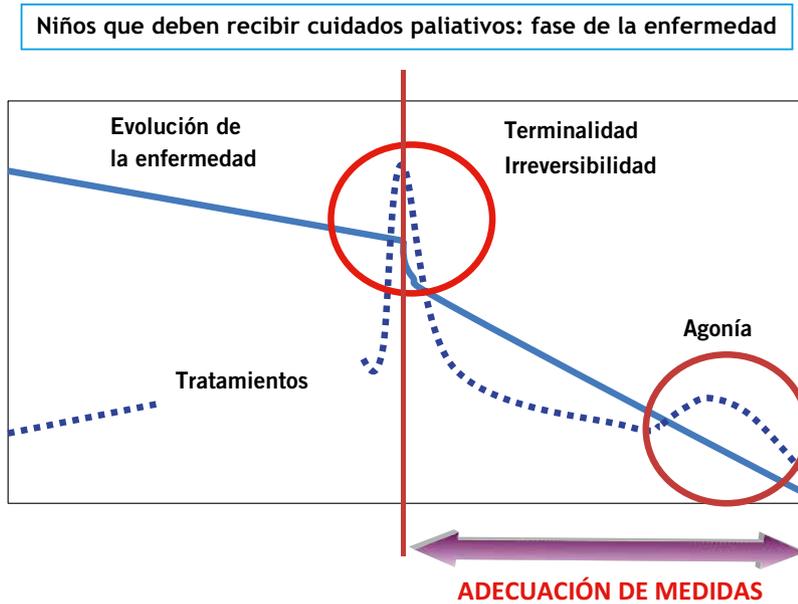


Figura 2. Fases de la enfermedad y el punto de inflexión.

lice un seguimiento estrecho que permita optimizar el control de síntomas, apoyar y dar seguridad al paciente y a su familia. Si no se ha hecho previa-

mente, deberán explorarse los factores espirituales del niño y su familia, con objetivo de transmitir respeto y ofrecer acompañamiento adecuado. Debe

explorarse la posibilidad de que existan deseos especiales, rituales religiosos u otros aspectos importantes para la familia. Si no se ha proporcionado previamente la atención domiciliaria, debe ofrecerse para favorecer la intimidad durante los últimos días. En muchas ocasiones existen dificultades económicas para la financiación de los trámites funerarios, por lo que se puede consultar con el trabajador social de referencia para realizar una valoración anticipada.

### El duelo<sup>(12)</sup>

Tras el fallecimiento, es recomendable que se realice una reunión con la familia en la que participe el médico y el enfermero que más ha atendido al paciente y, en los casos en los que sea posible, el psicólogo y el trabajador social de referencia. El objetivo es que el equipo sanitario aclare las dudas médico-sanitarias que existan tras el fallecimiento para facilitar la adaptación natural del duelo. Se recomienda realizar preguntas abiertas y atender a los discursos de la familia con escucha activa. Posteriormente, si se dispone de psicólogo, este realizará

Tabla IV. Ejemplos de pacientes antes y después de pasar el punto de inflexión\*\*

Enfermedad de base	Situación ANTES de pasar el punto de inflexión	Situación DESPUÉS de pasar el punto de inflexión
Parálisis cerebral infantil y enfermedades neurodegenerativas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Come por la boca sin signos de disfagia</li> <li>- Está bien nutrido</li> <li>- Las crisis comiciales están bien controladas</li> <li>- No tiene o tiene pocas o leves exacerbaciones respiratorias</li> <li>- No necesita oxígeno domiciliario ni otros dispositivos respiratorios</li> <li>- No tiene dolores o estos se controlan con analgésicos menores</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tiene disfagia o es portador de sondas de alimentación (gastrostomía, SNG)</li> <li>- Está desnutrido</li> <li>- Las crisis comiciales se controlan peor</li> <li>- Tiene muchas y/o graves exacerbaciones respiratorias</li> <li>- Ingresa con frecuencia en el hospital</li> <li>- Necesita oxígeno domiciliario u otros dispositivos respiratorios</li> <li>- Tiene dolores o estos se controlan mal con analgésicos habituales</li> </ul>
Leucemias y tumores sólidos	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fases de diagnóstico y tratamiento con posibilidades de curación</li> <li>- No existe lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Recaídas</li> <li>- Aparición de lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida y/o hacen al paciente dependiente de dispositivos especiales</li> </ul>
Enfermedad de órgano específico	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fases de diagnóstico y en las que el tratamiento curativo es posible</li> <li>- No existe lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No existen posibilidades de curación (p. ej., contraindicación de trasplante sin existencia de un tratamiento sustitutivo de la función del órgano eficaz)</li> <li>- Aparición de lesión irreversible de otros órganos o sistemas que limitan la vida y/o hacen al paciente dependiente de dispositivos especiales</li> </ul>

\*\*Los ejemplos son orientativos, cada paciente deberá ser estudiado de forma particular.

seguimiento de la familia adaptado a sus necesidades.

### Criterios de derivación o contacto con unidades de cuidados paliativos pediátricos

- Paciente con enfermedad sin expectativas de curación que padece síntomas que no se controlan con los tratamientos habituales (síntomas difíciles y refractarios).
- Existe dificultad en la toma de decisiones, necesidad de apoyo para la elaboración del plan terapéutico.
- El paciente ha pasado el Punto de Inflexión.
- Pacientes muy vulnerables con necesidades complejas (insuficiencia de varios órganos o sistemas asociados a necesidad de dispositivos especiales, etc.).
- Siempre que el pediatra lo considere necesario.

### Conclusiones

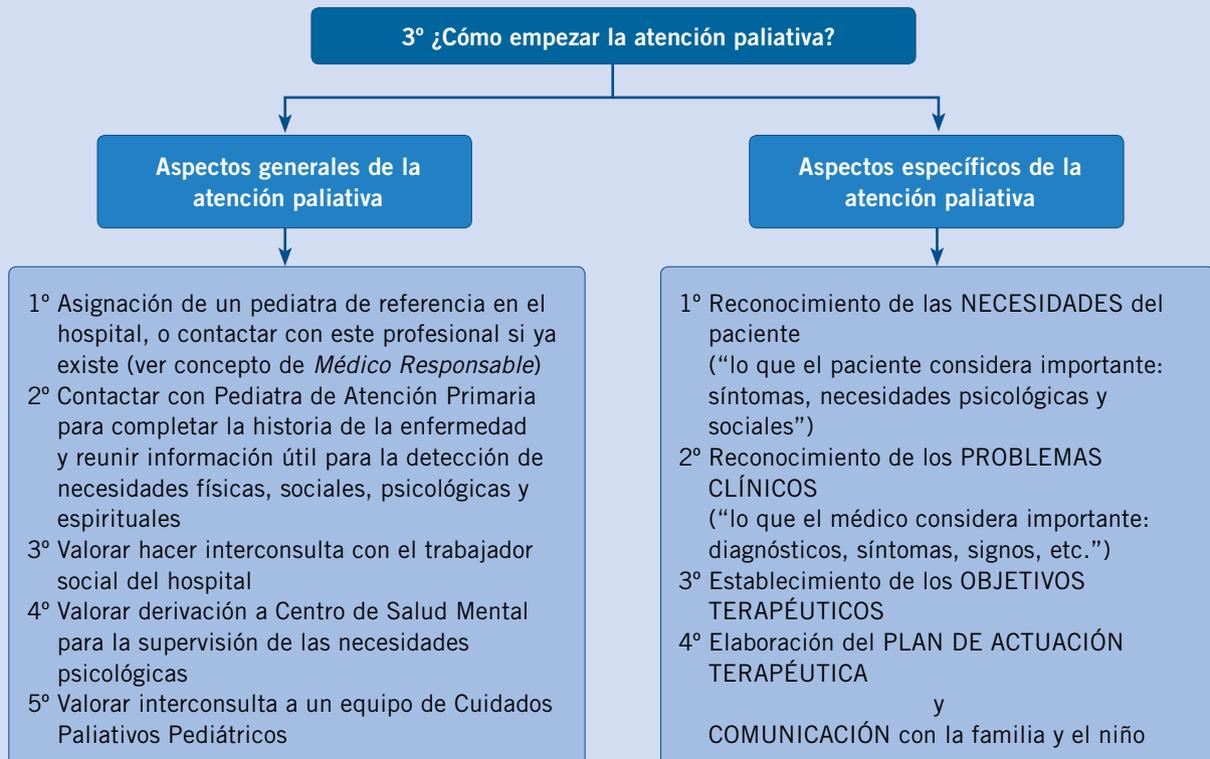
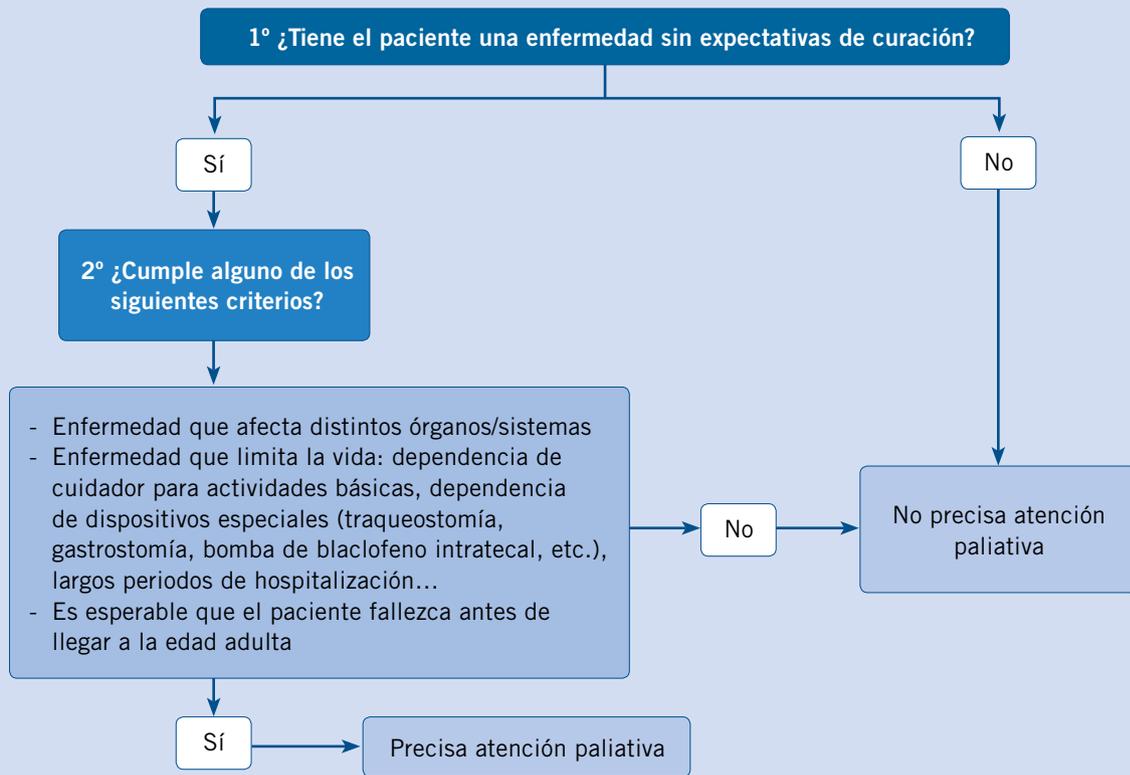
Los cuidados paliativos pediátricos son una necesidad creciente en la Pediatría. Consisten en la aten-

ción completa de las necesidades del paciente e incluyen el apoyo a su familia. Es necesaria la asignación de un médico responsable para garantizar la adecuada atención y seguimiento. Existen diferentes niveles de atención paliativa en función de la complejidad del paciente. La atención paliativa se amolda a las necesidades del paciente en cada momento de su vida. Conocer el punto de inflexión de la vida del paciente facilita la planificación de un plan terapéutico adecuado. Los cuidados paliativos no finalizan con el fallecimiento del paciente, ya que continúan durante el duelo de la familia.

### Bibliografía

1. Level & Trends in Child Mortality. Report 2011. Estimates Developed by the UN Inter-agency Group for Child Mortality Estimation. UNICEF, WHO, World Bank, UN DESA, UNPD).
2. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Estrategia cuidados paliativos: cuidados paliativos pediátricos en el Sistema Nacional de Salud: Criterios de Atención 2014.
3. EAPC steering committee on palliative care in children. Cuidados paliativos para lactantes y niños jóvenes: los hechos. Fondazione Maruzza Lfevbre D'Ovidio Onlus. Roma 2009. Disponible en: <http://www.eapcnet.eu/LinkClick.aspx?fileticket=earmopHy4EY%3d&tabid=286>).
4. Organización Mundial de la Salud, "WHO Definition of Palliative Care", 1998.
5. Boletín Oficial del Estado. Ley orgánica 8/2015, de 22 de julio, modificación del sistema de protección a la infancia y a la adolescencia, "Ámbito e interés superior del menor" Capítulo I, Artículo 2.
6. Convención de los derechos del niño. 20 de Noviembre de 1989.
7. Boletín Oficial del Estado, Ley orgánica 41/2002, básica Reguladora de La Autonomía del Paciente, "Figura del Médico Responsable", Artículo 3.
8. IMPaCCT: standards for paediatric palliative care in Europe. European Journal of Palliative Care. 2007, 14(3).
9. Widdas D, McNamara K, Edwards F. A core pathway for children with life-limiting and lifethreatening conditions. Third Edition, Together for short lives, february 2013.
10. Bennett H. A Guide to End of life Care. Care of Children and young people before death, at time of death and after death. Together for short lives. First Edition, August 2012.
11. Martino, R. El proceso de morir en el niño y el adolescente. Pediatría Integral. 2007; 11: 926-34.
12. Bennett H. A Guide to End of life Care. Care of Children and young people before death, at time of death and after death. Together for short lives. First Edition, August 2012.

## Algoritmo de Atención Paliativa Pediátrica



# Representación del niño en la pintura española



J. Fleta Zaragoza

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria  
Facultad de Ciencias de la Salud.  
Universidad de Zaragoza

## El niño en la pintura de Eduardo Rosales

Rosales fue un artista en el verdadero sentido de la palabra, de ejecución franca y de amplitud singular; su naturaleza le llevaba a la pintura monumental y sus cuadros llevan dentro de cada pincelada un pensamiento. Pobre de nacimiento y crianza y, además, enfermo de tuberculosis, pudo saborear el éxito de su obra antes de su prematura muerte, acaecida a los 37 años. Pintor sobresaliente de obras de historia, supo también reflejar en sus cuadros al niño en diversas ocasiones.

### Vida y obra

Eduardo Rosales y Martínez nació en Madrid en 1836. Pasó una infancia triste y menesterosa. Estudió en las Escuelas Pías, en el instituto de San Isidro y en la Escuela de Bellas Artes de San Fernando, donde tuvo como maestro a Federico de Madrazo, entre otros. La muerte de su madre (1853) y la de su padre (1855) le dejó en la mayor indigencia y fue acogido por una familia amiga. En 1856 tuvo una hemoptisis, primera manifestación de la enfermedad que causaría su temprana muerte. En agosto de 1857 viajó a Italia y en Roma, sin recursos y con grandes privaciones, pasó unos años de gran dureza, aquejado siempre por su falta de medios y su enfermedad.

En 1859 obtuvo una pensión de gracia y en compensación pintó su lienzo *Tobías y el ángel*. Tras un breve viaje a Madrid (1861), realizó el boceto para el cuadro *Visita de Carlos V a Francisco I en la torre de los Lujanes*, primer tanteo de un gran cuadro de historia, género obligado entonces para la consagración oficial, acerca de cuyo tema no acababa de decidirse. En 1862 obtuvo una mención honorífica en la Exposición Nacional de Madrid por un cuadro de género que representaba a una niña italiana, *Nena o Niña sentada en una silla*; en esta obra el pintor ya descubría su talento maravilloso y su mágica paleta de colorista. Emprendió después la ejecución de su primer cuadro importante de historia, el *Testamento de Isabel la Católica*, con el que logró una medalla de primera clase en la Exposición Nacional de 1864.

Pasó una temporada en Madrid y, en 1865, realizó un viaje a París, regresando después a Roma, donde en 1866

inició su lienzo más ambicioso, *La muerte de Lucrecia*. Este cuadro fue interrumpido por recaídas en su enfermedad y un nuevo viaje a Francia, donde su *Testamento de Isabel la Católica* fue galardonado con medalla de oro en la Exposición Universal de París de 1867; el emperador, a su vez, le concedió la Cruz de la Legión de Honor. Volvió a Madrid en 1868 para contraer matrimonio y regresó a Roma, donde pintó en una sesión *Mujer saliendo del baño*, considerado uno de los mejores desnudos de la pintura española.

En 1869 se estableció en Madrid y terminó *La muerte de Lucrecia*, que presentó a la exposición nacional de 1871, en donde se le concedió la medalla de oro. En este cuadro, la inspiración y la creación parecen obra de un solo instante, tanta es la espontaneidad que en ella sobresale. También pintó excelentes retratos y numerosos bocetos. Su última gran obra, que dejó sin terminar, es *Los evangelistas San Juan y San Mateo*.

Los dos últimos años de su vida los pasó en el santuario de Fuensanta y en Panticosa. En agosto de 1873 fue nombrado director de la recién fundada Academia Española de Bellas Artes en Roma, pero el 13 de septiembre falleció en su casa de Madrid. Dejó una obra no muy extensa, aproximadamente de un centenar de cuadros, la mayor parte pertenecientes al Museo de Arte Moderno de Madrid, Museo del Prado e instituciones oficiales. Su obra *Testamento de Isabel la Católica* fue adquirida por el Estado español y constituye una de las joyas del museo de Arte Moderno de la capital de España. Su obra está reputada como la de mayor calidad del largo periodo en que predominó en España la pintura de historia y que coincide con el reinado de Isabel II.

### Su obra sobre la infancia

*Tobías y el ángel* fue pintado en 1859. Según el relato bíblico, Tobías permanecía junto a un río cuando fue amenazado por un pez gigantesco, del que fue salvado gracias a su ángel protector. El cuadro muestra al protagonista buscando refugio en el ángel, el cual, ligeramente vuelto hacia la izquierda, señala con su mano al pez, tranquilizando al joven. Abordado con una estética muy cercana a los pintores nazarenos alemanes y prerrafaelitas italianos, Rosales



Figura 1.  
Tobías y el  
ángel.

demuestra en esta obra su conocimiento de las tendencias pictóricas europeas, que ya conocía antes de viajar a Roma. Influencias que le llegaron a través de sus maestros Carlos Luis de Ribera o Federico de Madrazo.

El pintor realizó numerosos dibujos y bocetos preparatorios, que demuestran lo estudiado de la composición y la preocupación del artista por el resultado final. Características que chocan, sin embargo, con el intencionado aspecto inconcluso de la obra, que enlaza con las indagaciones estéticas visibles en otros cuadros de esta época como *Ofelia* o el *Desnudo femenino*. Adquirido en 1879 para el Museo Nacional de Pintura y Escultura, estuvo posteriormente en el Museo de Arte Moderno y en la actualidad pertenece al Museo del Prado. Se trata de un óleo sobre lienzo de 198 por 118 cm (Fig. 1).

*Nena* fue pintado en 1862. Esta niña, sentada en una silla junto a un gato, está en la línea del realismo sentimental y pintoresco que triunfa en Europa por esas fechas y que no hay que identificar con el realismo más radical emprendido por Courbet. En esta obra se advierte ya su dominio del arte de la pintura y, seguro de sí mismo, va a ir superando con inusitada rapidez las enseñanzas recibidas en la Academia, captando intuitiva y reflexivamente las corrientes artísticas de su tiempo, tamizándolas en su poderoso genio. Afortunadamente *Nena* no salió de España (Fig. 2).

*Angelo*, creado un año después, pintado de frente, lleno de simpatía, está sentado en una silla y tiene un perrillo lanudo a su derecha que nos está mirando. El dibujo es firme, el colorido armonioso y el claro-oscuro muy acentuado. La cara del muchacho, llena de vida y sonriente, es un acierto de captación de jovialidad. Tintas empastadas, colorido más armonioso que el de *Nena*. No en vano ha pasado



Figura 2.  
Nena.

un año desde que pintó el primero. El traje calabrés está ejecutado con gran maestría y el perrillo que le acompaña es una maravilla de vivacidad. Toda la obra está ejecutada con esmero, pincelada enérgica y segura, el dibujo fuerte. La influencia velazqueña es patente en la entonación terrosa. El óleo fue encargado por la condesa de Velle, que había adquirido *Nena* para hacer pareja con esta pintura (Fig. 3).

Entregado a la condesa, la obra fue muy apreciada por Rosales, que la presentó en la Exposición Nacional de Bellas Artes de 1864 con el título de *Un calabrés*. Después figuró en la Exposición Internacional de Dublín (1865), acompañando, como en 1864, al *Testamento*. Las medidas de ambos cuadros son las mismas (95 por 75,5 cm) y es lógico, pues deberían formar pareja.



Figura 3.  
Angelo.

**Figura 4.** Presentación de don Juan de Austria al Emperador Carlos V en Yuste.

En 1869 pintó *Presentación de don Juan de Austria ante Carlos V en Yuste*. No es habitual que los cuadros de historia sean de pequeño formato como ocurre en este caso, desafiando Rosales a las “grandes máquinas” de la época y constituyendo un temprano precedente de la pintura de gabinete con escenas históricas, de considerable éxito entre los burgueses a finales del siglo XIX. El lienzo representa el momento en que un adolescente don Juan de Austria, hijo natural del viudo emperador Carlos y doña Bárbara Blomberg, es conducido a presencia de su anciano padre en su retiro de Yuste. La presencia de don Juan había sido mantenida en secreto durante mucho tiempo, siendo conocido el niño con el nombre de Jeromín. Don Carlos aparece junto a una ventana, prácticamente inválido por los continuos ataques de gota, por lo que lleva las piernas cubiertas con una manta, reposándolas sobre un cojín. El emperador se acompaña de su fiel mastín y de dos frailes jerónimos del cercano monasterio. En el extremo opuesto de la composición, se ubican los nobles de la corte imperial y el tímido don Juan, vestido de azul intenso, presentado a su padre por su tutor, don Luis de Quijada.

La técnica exhibida por Rosales es de una gran riqueza plástica, ya que consigue crear las figuras con un empastado y breve toque, aunque no renuncie a su riguroso dibujo y la volumetría del modelado de los personajes. A pesar de su reducido tamaño, la escena no pierde monumentalidad ni trascendencia, ubicando con maestría a los personajes en la escena, trabajando de manera acertada el tratamiento de



la luz y creando una excelente sensación atmosférica que recuerda a Velázquez. Tampoco están descuidadas las indumentarias ni el realismo de los rostros, consiguiendo un sensacional resultado. La obra fue encargada por el duque de Bailén y presentada a la Exposición Nacional de 1871. Es un óleo sobre lienzo de 76 por 123 cm y pertenece al Museo del Prado (Fig. 4).

De 1871 es *La condesa de Santovenia (la niña de rosa)*. Conchita Serrano, hija del general Serrano y condesa de Santovenia, por su matrimonio, es la protagonista de este retrato realizado cuando contaba 11 años de edad. Aparece vestida de rosa, creándose una correcta armonía con la tonalidad oscura del abrigo de terciopelo y los tonos del paisaje del fondo. La pincelada rápida empleada por el maestro aumenta la sensación armónica al fundir los colores para crear un ambiente atmosférico. Esa pincelada rápida no omite detalles como podemos apreciar en el vestido, exhibiendo una seguridad que enlaza con el Impresionismo. Este magnífico retrato fue adquirido por el Museo del Prado en 1982, donado por la Fundación Amigos del Museo del Prado, Cajamadrid y Banco de España. Es un óleo sobre lienzo de 163 por 106 cm (Fig. 5).



**Figura 5.** La condesa de Santovenia.

## Bibliografía

- Barón J. Catálogo de exposición: El retrato español del Greco a Picasso. Museo Nacional del Prado, 2005.
- Rubio Gil, L. Eduardo Rosales. Editorial Aguazul. Barcelona, 2002.
- López Delgado JA. Un tiempo juvenil del pintor Rosales: 1856-1857. Murcia, 2003.
- VVAA. Diccionario de Arte. Pintores del siglo XIX. Editorial LIBSA, 2001.
- Gómez-Moreno, ME. La pintura española en el siglo XIX. Del romanticismo al naturalismo. Los genios malogrados. Antología de Summa Artis, Espasa Calpe, S.A., 2004.
- Calvo Serraller, F. Pintores españoles entre dos fines de siglo (1880-1990): de Eduardo Rosales a Miquel Barceló. Alianza Forma. Madrid, 1990.
- Revilla Uceda, M. Eduardo Rosales en la Pintura Española. Edarcon. Madrid, 1982.



## Una ley que confunde su objetivo

“El pediatra es todo lo contrario que un presunto culpable respecto de la vulneración de los derechos y la integridad física de los niños. Es valedor de su salud, de su seguridad y se preocupa por su felicidad”

La última Ley de Protección a la Infancia ya ha sido comentada y debatida en diferentes foros. En general se ha resaltado su valor positivo, aunque en lo fundamental no pasa de actualizar y repetir algunos aspectos que con el fin de proteger a la infancia fueron abordados en normas anteriores. También deja fuera algunas situaciones que desde diferentes puntos de vista pudieran ser importantes. Si bien no menciona a los pediatras, implícitamente se refiere a nosotros como “profesionales en contacto habitual con menores” y a los que para ejercer como tales se nos debe de certificar que no somos delincuentes sexuales y no figuramos entre su censo oficial.

Si hubiera que comentar el fondo de la cuestión particular que se plantea ahora y que circula en diferentes medios y ambientes, en primer lugar debería apelarse a la sentencia que formuló el economista Carlo Cipolla en su libro más popular, y que nos advierte que siempre subestimamos el número de gente estúpida. Visto lo visto y oído lo oído, otra idea que nos sugiere la actual situación, y que muchos entenderán, es la de llamar la atención sobre el peligro de la corrección política dentro de la profesión médica y de todos sus mundos circundantes, que algunas veces traspasa el límite de la normalidad y del sentido común. Ambas cosas tienen que ver con la postmodernidad hegemónica y el pobre afán de algunos de colaborar contra el discurso más importante de la medicina. Eso por no decir de algunos políticos, supuestos defensores de los intereses de la infancia, jueces y periodistas. Que nadie se equivoque, porque esto se relaciona mucho con ese asunto. Es el sembrar la duda, intentar descalificar, generar desconfianza en las familias y postularse como inventores de derechos, de nueva ciencia y de una sociedad mejor. Debe insistirse: el trasfondo es un constructo ideológico con intenciones perversas y el afán de protagonismo de algunos burócratas que justifican su puesto inventando casi nada.



**Dr. Venancio  
Martínez,**

**Presidente de la Sociedad  
Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y  
Atención Primaria,  
SEPEAP**

Contra cualquier delito en el entorno del niño, cometido por quien sea, existen leyes suficientes y existe un código deontológico. Que se sumen más no es en sí un problema. Pero todos sabemos que se inventan demasiadas declaraciones, códigos y preceptos innecesarios, siendo muchos inútiles y algunos verdaderamente ridículos y afectos de idiotez. Ese punto de esta ley que está de actualidad ha sido redactado de forma poco clara y tiene los tres defectos que decimos. Porque el pediatra es todo lo contrario que un presunto culpable respecto de la vulneración de los derechos y la integridad física de los niños. Es valedor de su salud, de su seguridad y se preocupa por su felicidad. Por eso confiamos en que a nadie se le ocurra abrir una oficina para emitir esos certificados de buena conducta y de ausencia de taras sexuales a los que somos sus médicos. Si la Ley no se corrigiera en sus términos y en su propósito, la siguiente pregunta que nos haremos todos será: Ya que la mayoría de los abusos tienen lugar en el ámbito familiar y los padres son casi siempre quienes más tiempo pasan con sus hijos, ¿van a certificarles su valía y hacerlos también a ellos presuntos delincuentes?

## IV Curso Intensivo MIR de la SEPEAP

Otro año más, y ya en su cuarta edición se ha celebrado el sábado 30 de Enero, en el Hotel Meliá Castilla de Madrid, el curso intensivo para residentes de Pediatría, organizado por la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención primaria (SEPEAP) y la fundación Prandi.

El principal objetivo planteado por el Grupo de docencia y formación MIR, tanto en este curso como en los anteriores, ha sido promover la adquisición de competencias y habilidades clínicas de los futuros pediatras en formación, mediante un método eminentemente práctico.

La SEPEAP, como sociedad científica constituida fundamentalmente por pediatras que trabajan en el ámbito de la Atención Primaria y Extrahospitalaria, está sensibilizada especialmente en la formación del médico residente, apoyando el desarrollo de este curso intensivo y promoviendo la asistencia de todos los MIR que lo solicitaron.

La formación continuada es esencial para mantener al día los conocimientos para el ejercicio de nuestra profesión y como Grupo de docencia y formación MIR el éxito y las aportaciones críticas en este tipo de eventos nos estimulan para seguir trabajando.

En esta IV edición, los residentes pudieron elegir participar en dos talleres de los cinco ofertados por la mañana.

*Taller 1:* Patología traumatológica y ortopédica más frecuente. Dr. Jorge López Olmedo y Dra. Sheila Fernández Luis.

*Taller 2:* Simulación Médica Avanzada (partes 1 y 2). Dr. Luis Sánchez Santos, Dr. Antonio Iglesias y Dra. Leire Ferro Gallardi.

*Taller 3:* Uso de los dispositivos de inhalación y la espirometría. Dr. José Martín Ruano, Dra. Cristina Ortega Casanueva y Dra. Jennifer Lázaro Ramos.

*Taller 4:* Manejo del dolor en Pediatría. Dra. Olga Serrano Ayestaran, Dr. Pedro Gómez de Quero Masía y Dra. Ana María Tapia.

*Taller 5:* ¿Qué estudio de imagen solicito si tengo un niño con...? Lectura de radiografías de tórax y otros diagnósticos radiológicos. Dra. Josefina Vicente Rueda y Dra. Nelly Álvarez Álvarez.

Además por la tarde, tuvieron lugar las dos sesiones simultáneas de actualización mediante casos clínicos:

*Sesión 1:* Actualización en tuberculosis. Dr. José Manuel Sánchez Granados y Dra. Mamiko Onoda.

*Sesión 2:* Actualización en patología digestiva. Dr. Ricardo Torres Peral y Dra. Marta Velasco Rodríguez-Belvis.

Desde el Grupo de Docencia y MIR de la SEPEAP y desde la Junta Directiva, queremos agradecer a todos los pediatras en formación su participación, entusiasmo y disponibilidad, así como el amplio grado de satisfacción demostrado en las encuestas postcurso. Esperamos que la continuidad de estos cursos avalados por la Fundación Prandi y el apoyo de los socios de la Sociedad siga siendo una referencia para la formación de los futuros pediatras. Como Grupo, desde este momento, ya iniciamos el trabajo para la próxima edición, en la que os esperamos a todos.

Dra. M. Carmen Sánchez Jiménez  
Grupo de Docencia y MIR de la SEPEAP



## Visita nuestra web

Director: Dr. Antonio Iofrío



[www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)

A través de nuestra Web puedes encontrar:

- Información de la Agencia Oficial del Medicamento.
- Criterios del Ministerio de Sanidad y Consumo sobre la valoración de méritos para la fase de selección de Facultativos Especialistas de Área.
- Puedes bajar los CD-ROM de los Congresos Nacionales de la SEPEAP.
- Puedes acceder a los resúmenes de los últimos números de *Pediatría Integral*.
- También puedes acceder a los números anteriores completos de *Pediatría Integral*.
- Información sobre Congresos.
- Informe sobre Premios y Becas.
- Puedes solicitar tu nombre de usuario para acceder a toda la información que te ofrecemos.
- Ofertas de trabajo.
- Carpeta profesional.
- A través de nuestra Web tienes un amplio campo de conexiones.

Nuestra web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) ¡Te espera!

## Pediatría Integral número anterior

Volumen XX, Número 1

### “Neumología I”

1. Tos crónica en pediatría  
*M. Ridao Redondo*
  2. Infecciones víricas del tracto respiratorio inferior  
*C. Rodrigo Gonzalo-de-Liria, M. Méndez Hernández*
  3. Bronquitis y bronquiolitis  
*J. Pérez Sanz*
  4. Neumonía y neumonía recurrente  
*L. Sanz Borrell, M. Chiné Segura*
  5. Malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores  
*C. Martín de Vicente*
- Regreso a las Bases**  
Semiología respiratoria  
*M.A. Zafra Anta*

## Temas del próximo número

Volumen XX, Número 3

### “Dermatología I”

1. Dermatitis del pañal y trastornos relacionados  
*T. Pozo Román*
  2. Anomalías vasculares  
*M.T. Alonso San Pablo, X. Calderón-Castrat*
  3. Enfermedades víricas de la piel  
*R. Jiménez Alés, I.M. Coronel Pérez, I.C. Sánchez Fuentes*
  4. Enfermedades bacterianas de la piel  
*A.J. Conejo-Fernández, F.A. Moraga-Llop*
  5. Micosis cutáneas  
*M.E. Hernández Ruiz*
- Regreso a las Bases**  
Manifestaciones cutáneas de enfermedades sistémicas  
*E. Fonseca Capdevilla*



## Cuestionario de Acreditación

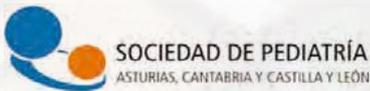
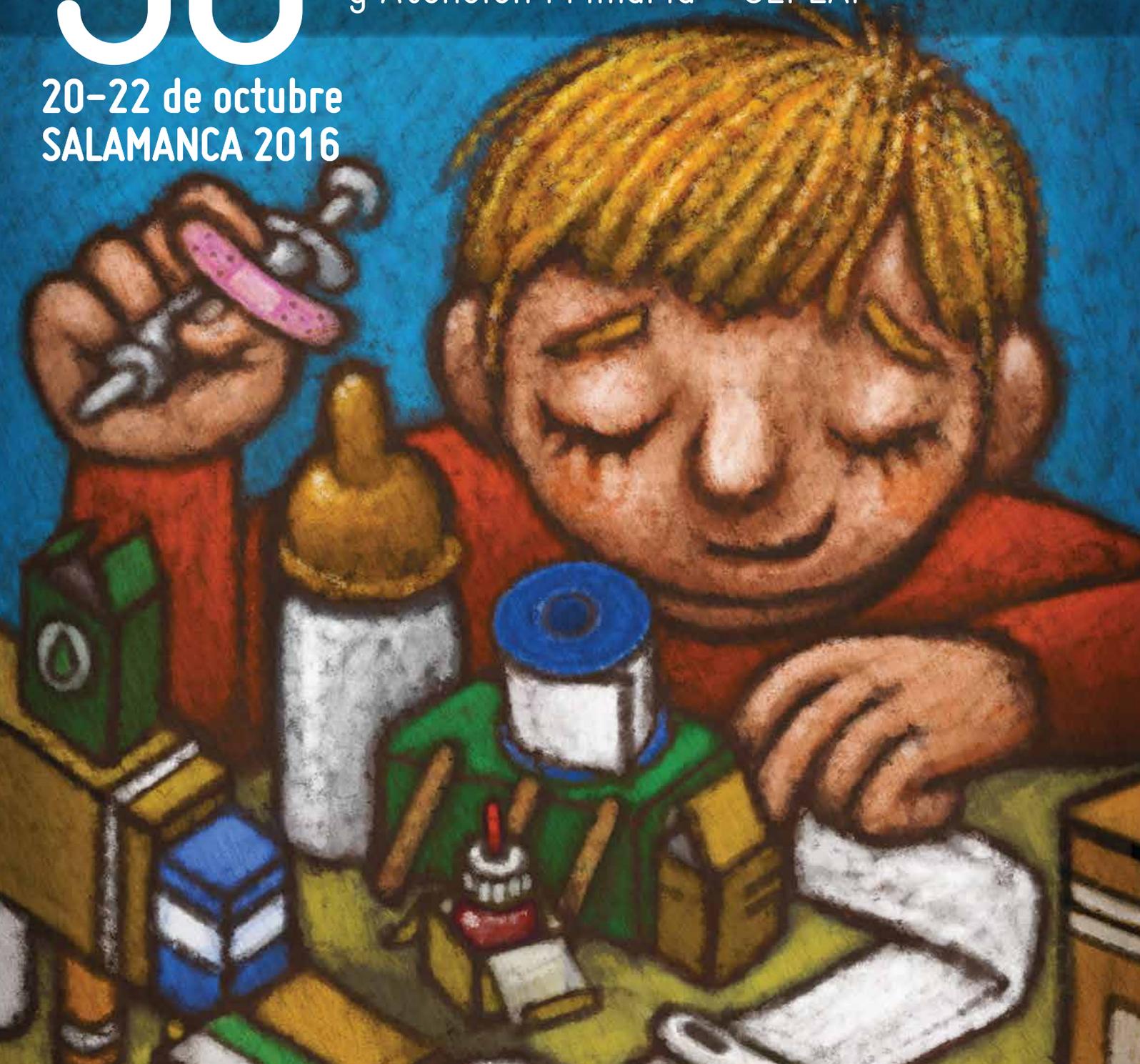
Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatriaintegral.es](http://www.pediatriaintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

# 30

Congreso Nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria – SEPEAP

20-22 de octubre  
SALAMANCA 2016



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA  
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN



sepeap

Sociedad Española de Pediatría  
Extrahospitalaria y Atención Primaria



FUNDACIÓN PRANDI  
DE PEDIATRÍA EXTRAHOSPITALARIA

Secretaría: GRUPO PACÍFICO • Marià Cubí, 4 • 08006 Barcelona • Tel: 932 388 777 • Fax: 932 387 488  
E-mail: [congresosepeap@pacifico-meetings.com](mailto:congresosepeap@pacifico-meetings.com) • [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org)