

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

septiembre diciembre 2023

volumen 53

número 3

SUMARIO

CARTA AL DIRECTOR

Mínimas medidas sanitarias para la población inmigrante en España.

Una propuesta

M. V. Labay Matías

ARTÍCULO ORIGINAL

Inicio puberal y tratamiento combinado con hormona de crecimiento y análogos de gonadotropinas en nacidos pequeños para la edad gestacional

A. Beisti Ortego, M. Ferrer Lozano, J. I. Labarta Aizpun, A. de Arriba Muñoz

ARTÍCULO REVISIÓN

Deformación miocárdica o strain en ecocardiografía:

qué es y utilidades en pediatría

M. Clavero Adell, D. Palanca Arias, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés, A. Ayerza Casas

CASO CLÍNICO

Dieta de exclusión en trastornos gastrointestinales eosinofílicos primarios más allá del esófago

V. Fernández Ventureira, I. Ros Arnal, M. E. del Valle Sánchez, R. García Romero

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Larva cutánea migrans

A. Martín Costa, M. Vázquez Sánchez, A. A. Hernández Suyo, M. Desvaux García

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Jornada científica octubre y diciembre de 2023.

Resúmenes de la sesión de comunicaciones libres celebrada en sesión inaugural el 19 de octubre, Zaragoza.

Resúmenes de la sesión de comunicaciones libres celebrada en sesión de Navidad el 15 de diciembre, Zaragoza.





BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

Órgano de expresión fundamental
de la Sociedad de Pediatría
de Aragón, La Rioja y Soria

Edita:

Sociedad de Pediatría
de Aragón, La Rioja y Soria

Paseo de Ruiseñores, 2
50006 Zaragoza

Dep. legal:

M. 21. 402-1970

I.S.S.N.:

1.696-358-X

Imprime:

TIPOLÍNEA, S. A.

Publicación autorizada por
el Ministerio de Sanidad
como Soporte Válido
Ref. n.º 393

Publicación cuatrimestral
(3 números al año)

Fundador:
Luis Boné Sandoval

Dirección:
Olga Bueno Lozano

Secretario de redacción:
Antonio de Arriba Muñoz
Avda. Isabel la Católica, 1-3
50009 Zaragoza
ade arriba@salud.aragon.es

Sociedad de Pediatría de Aragón, La Rioja y Soria

<http://spars.es/index.php/numeros/>

Junta directiva:

Presidente:
José Luis Peña Segura
Vicepresidenta 1.ª:
María Concepción García Giménez
Vicepresidenta 2.ª:
María Pilar Lobera Navaz

Secretaria general:
María Teresa Sánchez Andrés

Secretaria de actas:
Raquel Garcés Gómez

**Secretaria de comunicación
y redes sociales:**
Belén Miranda Alcalde

Tesorera:
Elena Sancho Gracia

Bibliotecaria y Directora del Boletín:
Olga Bueno Lozano

Vocal por Huesca:
Carmen Vera Bella

Vocal por La Rioja:
Elena León Angos

Vocal por Soria:
Saturnino Ortiz de Madinaveitia

Vocal por Teruel:
José Miguel Martínez de Zabarte
Fernández

Vocal por Zaragoza:
Elena Borque Navarro

**Vocal de Pediatría Extrahospitalaria
y de Atención Primaria:**
Javier Sánchez Gimeno

Vocal MIR:
Alejandra Mercedes Fuentes Vidal

Consejo de redacción:

Directora:
Olga Bueno Lozano

Secretario de redacción:
Antonio de Arriba Muñoz

Consejo de redacción:
F. de Juan Martín
J. Fleta Zaragozano
M. V. Labay Matías
A. Lacasa Arregui
A. Lázaro Almarza
C. Loris Pablo
L. Ros Mar
F. Valle Sánchez
G. Rodríguez Martínez
M. P. Samper Villagrasa
G. Bueno Lozano
C. Campos Calleja

Presidentes de honor:

E. Casado de Frías
M. A. Solans Castro
A. Sarriá Chueca
A. Baldellou Vázquez
M. Bueno Sánchez
M. Adán Pérez
A. Ferrández Longás
J. Elías Pollina
M. Domínguez Cunchillos
N. García Sánchez
G. Bueno Lozano

REVISTA INCLUIDA EN EL ÍNDICE MÉDICO ESPAÑOL HASTA 2011
REVISTA INDEXADA EN DIALNET DESDE 2017
REVISIÓN POR PARES

septiembre
diciembre
2023
volumen 53
número 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

SUMARIO

CARTA AL DIRECTOR

- 93 **Mínimas medidas sanitarias para la población inmigrante en España.
Una propuesta**
M. V. Labay Matías

ARTÍCULO ORIGINAL

- 95 **Inicio puberal y tratamiento combinado con hormona de crecimiento
y análogos de gonadotropinas en nacidos pequeños para la edad gestacional**
A. Beisti Ortego, M.Ferrer Lozano, J. I. Labarta Aizpun, A. de Arriba Muñoz

ARTÍCULO REVISIÓN

- 103 **Deformación miocárdica o strain en ecocardiografía: qué es y utilidades en pediatría**
M. Clavero Adell, D. Palanca Arias, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés, A. Ayerza Casas

CASO CLÍNICO

- 109 **Dieta de exclusión en trastornos gastrointestinales eosinofílicos primarios
más allá del esófago**
V. Fernández Ventureira, I. Ros Arnal, M. E. del Valle Sánchez, R. García Romero

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

- 112 **Larva cutánea migrans**
A. Martín Costa, M. Vázquez Sánchez, A. A. Hernández Suyo, M. Desvaux García

SESIONES DE LA SOCIEDAD

Jornada científica octubre y diciembre de 2023.

Resúmenes de la sesión de comunicaciones libres celebrada
en sesión inaugural el 19 de octubre, Zaragoza.

Resúmenes de la sesión de comunicaciones libres celebrada
en sesión de Navidad el 15 de diciembre, Zaragoza.

september
december
2023
volume 53
number 3

BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA

CONTENTS

LETTER TO THE EDITOR

- 93 Minimum sanitary measures for the immigrant population in Spain. A proposal
M. V. Labay Matías

ORIGINAL ARTICLE

- 95 Pubertal onset and combined treatment with growth hormone and GnRH analogues
in born short for the gestational age children
A. Beisti Ortego, M. Ferrer Lozano, J. I. Labarta Aizpun, A. de Arriba Muñoz

REVIEW ARTICLE

- 103 Strain imaging in echocardiography: what it is and what it is used for in paediatrics
M. Clavero Adell, D. Palanca Arias, M. López Ramón, L. Jiménez Montañés, A. Ayerza Casas

CLINICAL CASE

- 109 Dietary therapy in nonesophageal primary eosinophilic gastrointestinal diseases
V. Fernández Ventureira, I. Ros Arnal, M. E. del Valle Sánchez, R. García Romero

IMAGES IN PAEDIATRICS

- 112 Larva cutánea migrans
A. Martín Costa, M. Vázquez Sánchez, A. A. Hernández Suyo, M. Desvaux García

SOCIETY SESSIONS

Mínimas medidas sanitarias para la población inmigrante en España. Una propuesta

M.V. Labay Matías

Pediatra Ejemplar de la Asociación Española de Pediatría
Pediatra de Honor de la Asociación Española de Pediatría

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 93-94]

Desde la última década del año 2000, la población migrante o inmigrante en España ha aumentado de forma exponencial. En 1981, solo existían en nuestro país un 0,5% de población extranjera y a finales de 2022 el porcentaje es ya del 15,2%. En 2023, los datos serán muy superiores, con la llegada ilegal y masiva a nuestras costas de habitantes africanos. Marruecos, encabeza la lista de inmigrantes, con un 11,49%, seguida de Rumanía (8,96%), Colombia (6,58%). Si incluimos la procedencia de la inmigración irregular, Argelia (39,5%), Marruecos (20,3%), Mali (12,6%) Guinea (7,6%), Costa de Marfil (6,6%), Senegal (4,8%), Túnez (1,4%), Siria y Camerún son los principales suministradores de seres humanos. Llama la atención que no figura la población china, muy numerosa, en los listados oficiales. En total, según el INE, conviven con los nacidos en España 7.627.270 inmigrantes (15,2 % de la población)⁽¹⁾.

Aunque se les preste ayuda humanitaria y en determinados casos graves, atención asistencial, no existe un programa o protocolo nacional de salud para este cada día más numeroso colectivo. Ello supone un riesgo para esta población y para los nativos españoles.

Desde el modesto punto de vista del firmante, tiene que existir para todos los inmigrantes un mínimo chequeo sanitario. A los recién nacidos de nuestra generación, se nos vacunaba con BCG, bacilo de Calmette-Guérin. Durante el MIR en el Hospital de Cruces, Baracaldo-Vizcaya, a todos lo recién nacidos se les practicaba (1974-79), y en la actualidad se continua. Recuerdo que asistíamos en Urgencias lesiones secundarias leves de esta vacuna: Becegeitis, que curaban con facilidad, con sulfamida en polvo.

Mientras permanecí como Jefe de Servicio de Pediatría en el Hospital Obispo Polanco de Teruel (hasta 2008, al solicitar comisión de servicios voluntaria en el medio rural), indiqué que a todos los pacientes ingresados se les practicara radiología torácica y Mantoux-Tuberculina. El 10% de los ingresados, como hallazgo casual presentaban Mantoux positivo, complejo primario tuberculoso, y excepcionalmente neumonía tuberculosa inicial.

Resulta sorprendente el incremento de infestaciones intestinales por *Áscaris Lumbricoides*-nematodo en la última década: anteriormente eran hallazgos excepcionales. Igualmente está ocurriendo con *Tenias Saginata* y *Solium*. El firmante recuerda que hace 30 años, se le llamó al Laboratorio de Microbiología del Hospital Obispo Polanco de Teruel, para atender a una niña brasileña que había expulsado *Áscaris* y cuya madre los traía en un frasco de cristal⁽²⁻⁴⁾.

En la consulta del firmante se atienden 1.600 pacientes, hasta los 16 años de edad como mínimo. En el 66% se detectan *Giardia Lamblia*, en el 43% huevos de *Áscaris Lumbricoides* y en los últimos cuatro años, *Tenia Saginata* en cinco. *Áscaris* y *Tenias* antes eran una rareza, de hallazgo excepcional. La sociedad pluri-étnica y poli-cultural puede tener algo que ver con ello.

Ante esta situación, el Ministerio de Sanidad, las Consejerías de Sanidad de toda España, la Asociación Española de Pediatría, la Sociedad de Pediatría de Aragón La Rioja y Soria, la Sociedad de Atención Primaria y otras Asociaciones Médicas deben de tomar cartas en el asunto y realizar a todos los inmigrantes-migrantes, como mí-

Correspondencia: Miguel Víctor Labay Matías
Calle Bartolomé Esteban, n.º 12, 1.º C. 44001 Teruel
Teléfono: 978 605 668
pediatralabaymatias@outlook.es
Recibido: diciembre de 2023. Aceptado: diciembre de 2023

nimo, Mantoux-BCG si es necesaria, Parásitos en heces, chequeo y aislamiento inicial. En Palma de Mallorca, pleno Paseo Marítimo, existe el parque de «La Cuarentena», donde había un Hospital para atender a los marineros que llegaban de lejos y a los enfermos de diferentes nacionalidades. Los mantenían aislados cuarenta días. Este Hospital funcionó durante cuatro siglos. Nuestros antepasados demostraron más sentido común, además se preocuparon de que estuviera muy alejado de la capital.

No todas las técnicas para la detección de parásitos en heces son similares. La más exacta y rápida es el Test de inmuno ensayo cromatográfico para determinación cualitativa antígeno G-65 *Giardia Lamblia*, *Ascaris Lumbricoides* (antígenos monoclonales), que solo precisa una muestra de heces y da los resultados casi inmediatamente⁽⁴⁾. También en los casos de Tenia. Son muy escasos los laboratorios que utilizan esta técnica. En Teruel existe uno de los pocos, con fiabilidad y rapidez absolutas.

El firmante, en las UCIP de Cruces y Son Dureta, fundada en Palma de Mallorca, conjuntamente con el Dr. Juan Reynés, bajo el manto protector del Dr. Bienvenido Gómez Rivas, desgraciadamente fallecido, asistimos a las formas más graves de tuberculosis, las meningitis tuberculosas de curso agudo, con recuperación completa de los pacientes^(5,6). En la UCIP de Cruces dos pacientes remitidos de otros Hospitales, en situación desesperada, desgraciadamente fallecieron.

Con los numerosos cargos oficiales en España, dedicados a la migración-Inmigración, Sanidad, Bienestar Social, Igualdad..., podrían abordar cuestiones básicas, baratas y urgentes, A los afectados, tratamiento, como primer paso a la integración oficial en España. La labor que realizan los compañeros de Atención Primaria en estas situaciones es óptima, pero no está regulada por las múltiples autoridades sanitarias y miles de asesores. Si a los dueños de las mascotas-animales se les exige cumplir con unos requisitos sanitarios: si no se les multa, los inmigrantes son

humanos y requieren atención sanitaria y de otro tipo. Como en España faltan médicos sugiero que esta labor, la realicen los médicos recién titulados, pendientes del examen MIR y que se les premie con una puntuación extra para el examen. Lo mismo que a las Enfermeras recién tituladas. Con los inmigrantes enfermos, tratamiento como primer paso para el permiso de residencia y con los que se nieguen, a su país de origen.

Algo que se realizaba en tiempos y que contribuyó decisivamente a la erradicación de la tuberculosis pulmonar eran las furgonetas ambulantes para realizar radiología torácica que resultaron fundamentales. No todo lo antiguo es inútil. Es falta de cultura sanitaria, visión de la realidad y sensatez que ojalá se recuperen.

BIBLIOGRAFÍA

1. INE. Instituto Nacional de Estadística. <https://ine.es>. 2022.
2. Labay Matías M, Rodríguez Ferrer M, Labay Tejado S, Santa Cruz Hernández J. Infestación por *Giardia Lamblia* y sangre oculta en heces: ¿siempre unidas? Bol Pediatr Arag Rioj Sor. 2018; 48: 21-2.
3. Labay Matías M, Belenchón Alarcón J, Labay Tejado S, Martínez Calvo F. No siempre es lo que parece. Cólicos del recién nacido y del lactante menor de seis meses. Su relación con *Giardia Lamblia*. Eritema del pañal persistente: ¿sólo cremas? Bol Pediatr Arag Rioj Sor. 2021; 51: 119-20.
4. Beyhan Yunus E, Yılmaz Hassan J, Hotelek Murat, M. Effects of acetic acid on the viability of *Ascaris Lumbricoides* eggs. Is vinegar reliable?. Journal Saud Med J. 2016; 101: 288-91.
5. Labay Matías MV, Sugar Bescós C, Reynés Muntaner J, Gómez Rivas B, Martínez Ibars E, Alcaraz Hurtado P. Tratamiento de las meningitis tuberculosas agudas. An Esp Ped 1982; 17: 359-65.
6. Labay Matías M, Valle Sánchez F, Reynés Muntaner J, Gómez Rivas B, Hervás Palazón J, Moros Peña M. Red de fibrina en el líquido cefalorraquídeo de los niños con meningitis tuberculosa. Un antiguo, olvidado y eficaz método para su diagnóstico precoz. An Esp Pediatr 2000; 53: 502-3.

Inicio puberal y tratamiento combinado con hormona de crecimiento y análogos de gonadotropinas en nacidos pequeños para la edad gestacional

A. Beisti Ortego ^(1,3), M. Ferrer Lozano ^(2,3), J. I. Labarta Aizpun ^(2,3), A. de Arriba Muñoz ^(2,3)

⁽¹⁾ Unidad de Pediatría. Fundación Hospital de Calahorra. La Rioja

⁽²⁾ Unidad de Endocrinología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁽³⁾ Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 95-102]

RESUMEN

Introducción: Estudio del inicio puberal y del potencial beneficio del tratamiento combinado con análogos de LHRH (aLHRH) en niños pequeños para la edad gestacional (PEG) tratados con hormona de crecimiento (rhGH). **Población y métodos:** Estudio de 139 pacientes PEG con talla baja tratados con rhGH (n = 103) y rhGH+aLHRH (n = 36). **Resultados:** Los pacientes comienzan la pubertad a una edad similar a la población de referencia (varones 12,12 ±1,37, mujeres 10,8 ±1,29 años) pero edad ósea (EO) menor (varones 11,97 ±0,98, mujeres 10,72 ±0,72). Las mujeres tratadas con rhGH+aLHRH presentan mayor ganancia de talla en la pubertad respecto a los estándares poblacionales (23,78 ±0,60 vs 20,30 ±4,4 cm p < 0,05). Existe aceleración de la edad ósea relativa (EOR) a partir del segundo año de tratamiento, siendo significativa al iniciar la pubertad (inicio tratamiento 1,57 ±0,95, inicio pubertad 0,39 ±0,95, p < 0,05). La progresión rápida de EO previa a la pubertad se correlaciona con mayor ganancia de talla adulta. No se objetivan diferencias en la talla ni IMC adulto alcanzados en relación al empleo de aLHRH. **Conclusiones:** El tratamiento con rhGH no determina un adelanto del inicio de la pubertad si bien la edad ósea presenta una aceleración más rápida a partir del segundo año de tratamiento. La asociación de rhGH + a-LHRH posibilita superar el pronóstico de crecimiento y aumentar la ganancia de talla en casos seleccionados.

PALABRAS CLAVE

Hormona de crecimiento, crecimiento, pubertad, talla adulta.

Pubertal onset and combined treatment with growth hormone and gnrh analogues in born short for the gestational age children

ABSTRACT

Introduction: Study of the pubertal onset and the potential benefit of combined treatment with LHRH analogues (LHRHa) in small for gestational age children (SGA) treated with growth hormone (rhGH). **Population and methods:** Longitudinal retrospective study of children born small for gestational age treated with rhGH. **Participants:** 139 SGA patients with short stature treated with rhGH (n = 103) and rhGH + LHRHa (n = 36). **Results:** compared to the reference population: patients begin puberty at a similar chronological age (12.12 ±1.37men, women 10.8 ±1.29), but less bone age (male 11.97 ±0.98, 10.72 ±0.72 women). Women treated with rhGH+LHRHa have higher height gain during puberty (23.78 ±0.60 vs 20.30 ±

Correspondencia: Anunciación Beisti Ortego
Calle El Jeque Blanco, 49. 50019 Zaragoza
Teléfono: 690 100 691
abeistiortego@gmail.com
Recibido: marzo de 2022. Aceptado: julio de 2022

4.4 cm reference population, $p < 0.05$). There is a progression in relative bone age (RBA) from the second year of treatment, especially at pubertal onset (treatment start 1.57 ± 0.95 , 0.39 \pm puberty onset 0.95, $p < 0.05$). Rapid pre-puberty bone age progression correlates with greater adult height gain. No differences in adult height and BMI are objectified related LHRHa use. Conclusions: GH treatment does not determine an advance of the onset of puberty although bone age has a faster acceleration from the second year of treatment. The association of GH+aLHRH allows SGA children to improve adult height in selected cases.

KEYWORDS

Growth hormone, growth, puberty, adult height.

INTRODUCCIÓN

Haber nacido pequeño para la edad gestacional (PEG) definido como peso y/o longitud dos o más desviaciones estándar (DE) (percentil 3) (≤ -2 SDS) por debajo de la media establecida para su población de referencia, su sexo y su edad gestacional, supone un factor de riesgo para padecer problemas en el crecimiento y desarrollo, además de otras complicaciones durante la edad adulta^(1,2). La mayoría de estos niños presentan en mayor o menor grado una aceleración del crecimiento durante la infancia, denominado crecimiento recuperador que será más intenso los primeros meses de vida mientras que a los 2 años solo un 13-15% presenta longitud -2 SDS. Sin embargo, posteriormente, es rara una recuperación espontánea, con un resultado de talla final menor a la población general.

Los niños y adolescentes PEG, son con mayor frecuencia más delgados y bajos que los nacidos con peso y/o longitud adecuada a la edad gestacional (AEG) y muestran mayor riesgo de presentar talla por debajo al percentil 10 para la edad y sexo frente a los nacidos AEG. El tratamiento con hormona de crecimiento (rhGH) se ha mostrado eficaz y seguro cuando no muestran crecimiento recuperador, independiente del modo de secreción de hormona de crecimiento^(3,4,5). El reconocimiento temprano del fallo de medro es clave para el inicio temprano del tratamiento y la mejoría del pronóstico de talla.

Aunque el inicio y la progresión de la pubertad son en la mayoría de los niños nacidos PEG normales, las posibles modificaciones del eje adrenal y gonadal durante el periodo prenatal y el crecimiento postnatal recuperador rápido pueden condicionar alteraciones en el proceso de adrenarquia y pubertad^(6,7). En los PEG la aceleración de la edad ósea (EO) y el pico de velocidad de crecimiento tienen lugar antes que en los AEG resultando en una pubertad de menor duración y con menor ganancia total de talla de lo esperado⁽⁸⁾. Las mujeres nacidas PEG que realizan una recuperación rápida, sobre todo de peso,

pueden presentar con mayor frecuencia adrenarquia precoz, adelanto en el inicio de la pubertad y menarquia, lo que puede condicionar un estirón puberal de menor intensidad, alcanzando una talla final por debajo a la talla diana⁽⁹⁾. En la adolescencia y edad adulta, los genitales internos pueden tener menor tamaño, presentar menor frecuencia ovulatoria y mayor riesgo de síndrome de ovario poliquístico⁽¹⁰⁾.

En gran parte de los pacientes PEG la talla baja es evaluada por primera vez en un momento cercano a la pubertad o una vez iniciada ésta, el inicio tardío del tratamiento con rhGH puede resultar en una menor ganancia final de talla⁽¹¹⁾. Postponer el desarrollo puberal mediante el uso de análogos de gonadotropinas (aLHRH) frenaría la maduración epifisaria ósea mediante la supresión de las hormonas sexuales esteroideas, mejorando el pronóstico de talla final. Por otra parte, el tratamiento puede causar reducción en la velocidad de crecimiento que contrarreste su beneficio final mediante la supresión del estirón puberal⁽¹²⁾. Aunque el tratamiento combinado con rhGH parece eficaz para mejorar la talla adulta de pacientes con pubertad precoz central⁽¹³⁾ o talla baja idiopática con inicio normal o adelantado de la pubertad⁽¹⁴⁾, existe todavía escasa evidencia, con discrepancia en la recomendación de su uso⁽¹⁵⁾⁽¹⁶⁾.

El objetivo de este trabajo ha sido estudiar el desarrollo puberal en niños PEG tratados con rhGH y el efecto en la talla adulta (TA) del tratamiento combinado con rhGH y aLHRH.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio retrospectivo de 139 pacientes controlados en la consulta de endocrinología pediátrica de un hospital terciario por baja talla asociada a haber nacido PEG (peso y/o longitud ≤ -2 SDS al nacimiento según el estudio español de crecimiento 2008⁽¹⁷⁾), y que precisaron tratamiento con rhGH. De los 139 pacientes, 115 pacientes

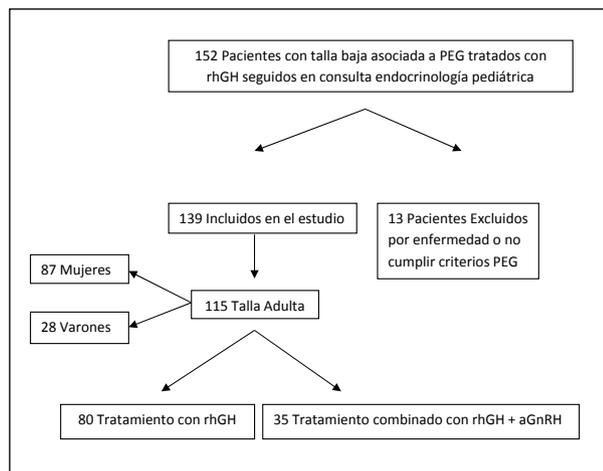


Figura 1. Algoritmo de la selección muestral.

alcanzaron TA (28 varones y 87 mujeres); 80 de estos pacientes que alcanzaron TA han sido tratados únicamente con rhGH y en 35 pacientes se asociaron aLHRH por presentar pubertad precoz o adelantada asociada a mal pronóstico de talla (figura 1).

En el análisis se incluyeron aquellos pacientes tratados durante al menos un año con rhGH y que no presentaban enfermedad concomitante. Del análisis se excluyeron los pacientes afectados de cromosopatías, síndrome de Silver-Russell, síndrome de Noonan, mutaciones del receptor de IGF-I, displasias óseas u otras enfermedades que requirieran tratamiento médico crónico (figura 1).

Se han valorado los parámetros auxológicos de la exploración al nacimiento y durante el seguimiento de los 139 pacientes estudiados. Se han expresado los resultados en valor absoluto y SDS, de acuerdo a los estándares de referencia⁽¹⁸⁾. Se recogió el estadio puberal con valores de 1 a 5 según la escala de desarrollo puberal de Tanner en cada exploración, considerando estadio Tanner 2 como inicio puberal.

Se ha definido TA como la talla alcanzada por el paciente con estadio Tanner 5 (adulto) con VC menor a 2 cm/año el último año y menor a 1 cm/año los últimos 6 meses. Se han calculado los datos de desviación estándar de TA para una edad cronológica en mujeres de 16 años y 18 años en varones⁽¹⁸⁾ (talla adulta media en varones 175,63 ±6,63 cm, mujeres 162,22 ±5,07 cm). La edad ósea ha sido calculada mediante el atlas de Greulich y Pyle por parte de facultativos especialistas en endocrinología pediátrica.

Se ha analizado la edad de inicio puberal, la ganancia de talla durante la pubertad y la TA alcanzada. Se ha realizado un estudio comparativo del inicio puberal con la población de referencia⁽¹⁸⁾ y se ha analizado la progresión de la edad ósea relativa (EOR=edad cronológica (EC – EO)) durante el tratamiento y la progresión de EO durante la prepubertad ((EO al inicio de la pubertad – EO al inicio del tratamiento) / (EC al inicio de la pubertad – EC al inicio del tratamiento)).

El análisis estadístico de los datos se llevó a cabo con el programa SPSS versión 20.0. Las variables cuantitativas se describieron mediante la media, desviación típica y mediana. Las variables categorías se describieron como frecuencia (N) y porcentajes. El nivel de significación utilizado en todo el estudio fue α (p) = 0,05.

El estudio ha sido revisado y aprobado por la comisión de investigación clínica del Hospital y se han seguido los protocolos establecidos para el acceso a los datos de las historias clínicas y ha sido aprobado por el Comité Ético de Investigación Clínica de la Comunidad.

RESULTADOS

Al comparar los datos auxológicos y la ganancia de talla en centímetros durante la pubertad con los valores de referencia poblacionales (tabla 1) se observa que, los pacientes comienzan la pubertad a una edad cronológica similar (varones 12,12 ±1,37, mujeres 10,80 ±1,29 años). Sin embargo, con una EO inferior (varones 11,97 ±0,98 vs 13,1 ±0,90 años en población de referencia, p < 0,001; mujeres: 10,7 ±0,72 vs 10,9 ±0,94 años, p = 0,014).

Los pacientes que reciben tratamiento con rhGH inician la pubertad con una talla, peso e IMC SDS menores a la población general. En los varones, la ganancia de talla durante la pubertad (cm) es significativamente menor a la población de referencia en todos los grupos de tratamiento. En las mujeres, la ganancia de talla durante la pubertad es menor en las tratadas únicamente con rhGH (17,94 ±3,93 vs 20,30 ±4,40cm población de referencia, p < 0,001) pero es mayor en las que reciben tratamiento combinado (23,78 ±0,60 cm, p = 0,025).

La EOR se mantuvo en rango de normalidad durante el seguimiento, con valores entre 0,6 al inicio del tratamiento y -0,1 al final del mismo. Durante los dos primeros años, la EOR se mantiene positiva tanto en el grupo total como en el tratado únicamente con rhGH. Sin embargo, al inicio de la pubertad, la distancia con la EC se acorta a (0,2 grupo total, 0,39 rhGH). Al finalizar el tratamiento,

Tabla I. Comparativa de inicio de pubertad con la población de referencia.

	VARONES					MUJERES				
	Población referencia		Población de estudio		p(sig)	Población referencia		Población de estudio		p(sig)
	(Andrea Prader)					(Andrea Prader)				
	M	DT	M	DT		M	DT	M	DT	p
EC Iniciopuber	12,3	1,09	12,12	1,37		10,7	1,03	10,8	1,29	
Talla Iniciopuber	152,03	7,46	137,92	6,62	***	143,1	5,74	133,3	6,36	***
Peso Iniciopuber	44,56	8,51	33,59	3,6	***	37,97	6,7	30,36	5,68	***
IMC										
Iniciopuber	19,18	2,93	17,67	1,61	***	18,45	2,67	19,81	6	***
EO										
Iniciopuber	13,17	0,9	11,97	0,98	***	10,99	0,94	10,72	0,72	***
Ganancia de talla durante la pubertad	Total		23,02	4,07	**	20,3	4,4	19,81	6	
	rhGH	26,2	4,2	23,19	4,23	**		17,94	3,93	***
	rhGH + aLHRH			22,12	3,4			23,78	0,6	*

* p < 0,05. ** p < 0,01. *** p < 0,001. n.s. no significativo

Abreviaturas:
M: media, DT: desviación típica, p(sig): valor p de significación estadística, EC: edad cronológica, IMC: índice de masa corporal, rhGH: hormona de crecimiento, aLHRH: análogos de gonadotropinas.

en los dos grupos se invierte la relación y es mayor la EO a la EC (EOR -0,1 grupo total, -0,20 rhGH). En los tratados únicamente con rhGH y prepúberes al inicio del tratamiento, la EOR es de 1,57 al inicio del tratamiento y -0,20 al final de este (figura 2). Los varones presentan mayor retraso de EO al inicio del tratamiento (EOR 1,2 vs 0,3 en mujeres, p = 0,04).

La EOR es significativamente mayor al inicio y dos primeros años de tratamiento respecto al inicio de la pubertad (p = 0,005) y al final del tratamiento (p = 0,002, p < 0,001). A su vez, también es mayor la EOR al inicio de la pubertad que la EOR al final del tratamiento (p = 0,010).

La progresión de EO durante la prepubertad está directamente relacionada con la ganancia de talla adulta SDS (r = 0,36, p = 0,023), sin ser significativa la relación con la TA SDS.

Un total de 36 pacientes de la muestra recibió tratamiento combinado con aLHRH, (25,9%), 83,3% de ellos

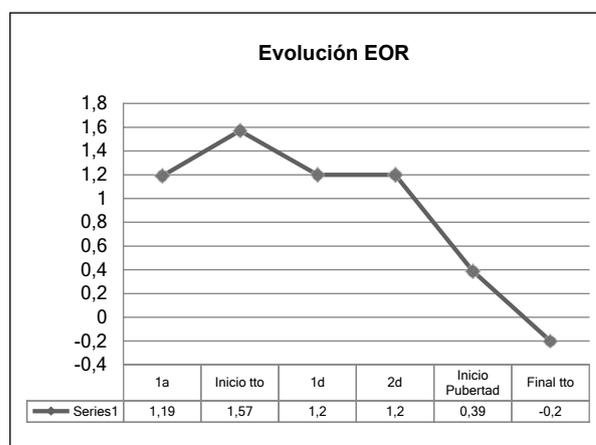


Figura 2. Gráfico de evolución de Edad Ósea Relativa (EC-EO) en tratados únicamente con rhGH y prepúberes al inicio del tratamiento y progresión de edad ósea durante la prepubertad.

Tabla 2. Comparación de la evolución auxológica en una población nacida PEG en función del tratamiento: rhGH ó rhGH+aLHRH.

	Combinado rhGH+aGnRH			rhGH			p
	N	M	DT	N	M	DT	
Talla inicio rhGH SDS	36	-2,3	1,12	103	-2,72	0,69	*
Peso inicio rhGH SDS	36	-1,24	0,9	103	-1,75	0,85	**
Pronóstico crecimiento Inicio rhGH SDS	20	-2,6	0,75	32	-2,16	0,65	*
Velocidad de Crecimiento pretratamiento SDS	36	-0,47	2,36	103	-0,82	1,49	n.s
Peso 1 año SDS	36	-1,05	0,82	103	-1,54	0,76	**
IMC 1 año SDS	36	-0,36	0,95	103	-0,83	0,89	**
Peso 2 año SDS	33	-0,98	0,79	95	-1,37	0,72	*
IMC 2 año SDS	33	-0,32	1,06	95	-0,80	0,81	**
Velocidad Crecimiento 1 año SDS	36	0,99	1,96	103	2,42	1,77	***
Ganancia talla 1 año SDS	36	0,30	0,41	103	0,55	0,48	**
Velocidad Crecimiento 2año SDS	33	1,04	1,71	95	1,77	1,58	*
Ganancia talla 2 año SDS	33	0,18	0,38	95	0,34	0,41	**
Talla inicio pubertad SDS	32	-1,82	0,84	88	-1,96	0,78	n.s
Pronóstico crecimiento inicio pubertad SDS	28	-2,82	0,59	69	-1,63	0,93	***
EO relativa al inicio de la pubertad	28	-0,62	1,07	69	0,50	1,00	***
Ganancia talla pubertad SDS	31	-0,05	0,80	79	0,38	0,70	**
Ganancia talla adulta SDS	35	0,44	0,98	80	0,96	0,7	**
Talla adulta SDS	35	-1,85	0,89	80	-1,63	0,65	n.s
IMC adulto SDS	35	-0,15	1,13	79	-0,33	0,9	n.s

* p < 0,05. ** p < 0,01. *** p < 0,001. n.s.no significativo

Abreviaturas:
M: media, DT: desviación típica, p(sig): valor p de significación estadística, EC: edad cronológica, IMC: índice de masa corporal, rhGH: hormona de crecimiento, aLHRH: análogos de gonadotropinas.

mujeres, bajo la indicación de pubertad precoz o pubertad adelantada con mal pronóstico de TA. Al comparar la evolución auxológica a lo largo del seguimiento entre los tratados con aLHRH y los no tratados (tabla 2), se observa que los que han recibido tratamiento con aLHRH presentan mayor peso al inicio del tratamiento (rhGH $-1,75 \pm 0,85$, rhGH+aLHRH $-1,24 \pm 0,9$ SDS, $p = 0,002$) y mayor peso e IMC los primeros dos años de tratamiento. La talla al inicio del tratamiento SDS es también mayor en los que reciben tratamiento combinado (rhGH $-2,72$

$\pm 0,69$, rhGH+aLHRH $-2,30 \pm 1,12$ SDS, $p = 0,041$), pero parten de peor pronóstico de talla (rhGH $-2,16 \pm 0,65$, rhGH+aLHRH $-2,60 \pm 0,75$ SDS, $p = 0,026$). Presentan además menor velocidad de crecimiento e inferior ganancia de talla los primeros dos años de tratamiento respecto a los que recibieron tratamiento únicamente con rhGH.

El pronóstico de talla al inicio de la pubertad SDS es inferior en el grupo tratado con aLHRH (rhGH $-1,63 \pm 0,93$, rhGH+aLHRH $-2,82 \pm 0,59$, $p < 0,001$) y presen-

tan menor ganancia de talla SDS en la pubertad (rhGH $0,38 \pm 0,70$ SDS, rhGH+aLHRH $-0,05 \pm 0,80$, $p = 0,007$). La EOR al inicio de la pubertad es menor en el grupo en tratamiento combinado (rhGH $0,50 \pm 1$, rhGH+aLHRH $-0,62 \pm 1,07$ $p < 0,001$), con menor aceleración de EO respecto a EC en rango de $-0,6 \pm 1$ respecto a $0,5 \pm 1$ en los que reciben únicamente rhGH ($p < 0,001$).

DISCUSIÓN

Aunque en la mayoría de niños PEG la pubertad es normal, su inicio puede ser precoz para su talla, haciendo que no alcancen una TA favorable⁽¹⁹⁾. Este trabajo observa pérdida en la ganancia de talla alcanzada en la prepubertad ($-0,4$ varones, $-0,5$ SDS mujeres), llevando a TA debajo a la pronosticada al inicio. Además, la ganancia de talla en centímetros durante la pubertad es significativamente menor a los nacidos con peso y longitud adecuados a la edad gestacional (AEG), iniciando las niñas la pubertad a una edad más tardía. Acorde a nuestro trabajo, objetivan también menor ganancia de talla durante la pubertad en pacientes tratados con rhGH en relación a la población de referencia y disminución de ganancia de talla durante la pubertad siendo en nuestra muestra de $+0,25$ SDS ($+0,18$ SDS en el grupo que inicia el tratamiento prepúber), muy por debajo también de la ganancia previa a la pubertad de $+1,12$ SDS, no encontrando diferencias entre sexos.

En relación a la progresión de edad ósea durante el tratamiento con rhGH, la mayoría de trabajos muestran una aceleración significativa pero no patológica en la EO durante el tratamiento, manteniendo una relación EO/EC menor a uno^(3,20). La progresión de EO respecto a EC (incremento EO/incremento EC) es mayor de 1 durante el tratamiento en el estudio holandés, tanto durante el seguimiento total como en el periodo de tratamiento en prepubertad, no observándose diferencias significativas en función de la dosis empleada^(21,22). Observan además, correlación entre la progresión de EO/EC con la ganancia de talla SDS⁽²³⁾. En relación a lo anterior, objetivamos progresión de EO durante la prepubertad de $1,45 \pm 0,42$, con lo que la EO avanza más rápido que la EC. Esta progresión se muestra también directamente relacionada con la ganancia de TA alcanzada, con lo que una progresión rápida de EO previa a la pubertad representa mayor ganancia de talla final. Esta aceleración en la EO, prosigue durante la pubertad lo que podría derivar en un empeoramiento del pronóstico de talla durante la pubertad.

Son escasos los estudios que analizan la efectividad del tratamiento combinado de rhGH+aLHRH en esta pobla-

ción. Los hallazgos objetivados en este trabajo muestran un potencial beneficio del tratamiento combinado con aLHRH en las niñas PEG, mayor que en niños, las cuales presentan un incremento absoluto de talla mayor durante la pubertad frente a las tratadas únicamente con rhGH. No obstante, existen limitaciones a la hora de generalizar los resultados, puesto se trata de pacientes seleccionados, que presentan pubertad precoz o adelantada con mal pronóstico de talla que han sido tratados de manera simultánea con hormona de crecimiento.

Van Gool et al, en un estudio de 32 PEG con tratamiento combinado durante 3 años observan mejoría en la predicción de ganancia de talla adulta (de 8 a 10 cm) pero no en la TA alcanzada⁽²⁴⁾. En otros estudios⁽²⁵⁾, respecto a la talla adulta, la ganancia final obtenida es menor o muestran escasos beneficios con el tratamiento combinado^(15,26).

El grupo holandés, en un trabajo en pacientes PEG púberes en tratamiento combinado encuentra una ganancia de TA de $+1,2$ SDS, alcanzando 62% TA normal⁽²⁶⁾, por encima a otros estudios previos en adolescentes⁽²⁷⁾. Además, comparan la TA alcanzada respecto a tratados con rhGH y talla mayor al inicio de la pubertad, no encontrando diferencias. Objetivan también mejor calidad de vida relacionada con la salud durante el tratamiento frente a púberes y prepúberes tratados únicamente con rhGH, además, no observan diferencias en cuanto TA, perfil lipídico o composición corporal en función del tratamiento empleado^(28,29), sin embargo, sí existe incremento de masa grasa en las pacientes con pubertad precoz durante el tratamiento con análogos, dato ya objetivado en otros trabajos y que parece no perpetuarse a edad adulta⁽³⁰⁾. Para este grupo, la progresión de EO es menor en el grupo de niñas con tratamiento combinado frente a las tratadas con rhGH y parece existir mayor crecimiento puberal en el grupo tratado con análogos alcanzando TA similar al grupo no tratado, pese a comenzar la pubertad con menor talla^(31,32).

Acorde a lo anterior, objetivamos también mayor ganancia de talla durante la pubertad (cm) en el grupo que recibe tratamiento combinado, siendo significativo este efecto en las niñas. Alcanzan además, similar TA a los tratados con rhGH pese a presentar peor pronóstico al inicio de la pubertad. Según lo observado, el tratamiento combinado con aLHRH puede resultar útil, sobretodo en niñas PEG, con adelanto puberal y baja talla para mejorar el resultado de talla final. No obstante, es necesaria mayor evidencia para poder esclarecer su utilidad en pacientes con pubertad normal.

El tratamiento con rhGH en niños nacidos PEG y retraso de crecimiento no determina por tanto un adelanto en el inicio de la pubertad si bien la EO muestra una progresión más rápida, lo que determina una maduración ósea adelantada al iniciar la pubertad. La asociación de aLHRH no permite alcanzar mejor TA ni mayor ganancia de talla en relación al uso aislado de rhGH, pero en casos seleccionados, posibilita superar el pronóstico de crecimiento y aumentar la ganancia de talla durante la pubertad.

BIBLIOGRAFÍA

1. López ID, Muñoz A de A, Muñoz JB, Rodríguez PC, Gómez EG, Ollero MJM-A, et al. Pautas para el seguimiento clínico del niño pequeño para la edad gestacional. *An Pediatr (Barc)* [Internet]. 2012; 76(2): 104.e1-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.08.003>
2. Netchine I, van der Steen M, López-Bermejo A, Koledova E, Maghnie M. New Horizons in short children born small for gestational age. *Front Pediatr* [Internet]. 2021; 9: 655931. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2021.655931>
3. Van Pareren Y, Mulder P, Houdijk M, Jansen M, Reeser M, Hokken-Koelega A. Adult height after long-term, continuous growth hormone (GH) treatment in short children born small for gestational age: results of a randomized, double-blind, dose-response GH trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88(8): 3584-90.
4. Rial Rodríguez JM, de Arriba Muñoz A, Bosch Muñoz J, Cabanas Rodríguez P, Cañete Estrada R, Díez López I, et al. Tratamiento con hormona de crecimiento en pequeños para la edad gestacional en España. *An Pediatr*. 2017; 86(5): 249-54.
5. Tanaka T, Yokoya S, Hoshino Y, Hiro S, Ohki N. Long-term safety and efficacy of daily recombinant human growth hormone treatment in Japanese short children born small for gestational age: Final report from an open and multi-center study. *Clin Pediatr Endocrinol*. 2018; 27(3): 145-57.
6. Hernández MI, Mericq V. Pubertal development in girls born small for gestational age. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2008; 21(3): 201-8.
7. Ibáñez L, López-Bermejo A, Díaz M, de Zegher F. Catch-up growth in girls born small for gestational age precedes childhood progression to high adiposity. *Fertil Steril*. 2011; 96(1): 220-3.
8. Yadav S, Rustogi D. Small for Gestational Age: Growth and Puberty Issues. *Indian J Pediatr*. 2015; 52(2): 135-40.
9. Saenger P, Czernichow P, Hughes I, Reiter EO. Small for gestational age: short stature and beyond. *Endocr Rev* [Internet]. 2007; 28(2): 219-51.
10. Papadimitriou A, Nicolaidou P, Fretzayas A, Chrousos GP. Clinical review: Constitutional advancement of growth, a.k.a. early growth acceleration, predicts early puberty and childhood obesity. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010; 95(10): 4535-41.
11. Thomas M, Beckers D, Brachet C, Dotremont H, Lebrethon MC, Lysy P, et al. Adult height after growth hormone treatment at pubertal onset in short adolescents born small for gestational age: Results from a Belgian registry-based study. *Int J Endocrinol*. 2018; 2018.
12. Carel JC, Hay F, Coutant R, Rodrigue D, Chaussain JL. Gonadotropin-releasing hormone agonist treatment of girls with constitutional short stature and normal pubertal development. *J Clin Endocrinol Metab*. 1996; 81(9): 3318-22.
13. Hajzadeh G, Ghaemi N, Hadjzadeh M-A-R, Noroozi S, Morovatdar N. The Effects of gonadotropin-releasing hormone analog and a combination of gonadotropin-releasing hormone analog and recombinant human growth hormone on adult height in girls with early puberty. *Adv Biomed Res*. 2019; 8(1): 57.
14. Lazar L, Levy S, Oron T, Meyerovitch J, de Vries L, Shalitin S, et al. The Beneficial Effect of Combined GH/GnRHa Therapy in Increasing Adult Height Outcome in Children With ISS. *J Clin Endocrinol Metab*. 2019; 104(8): 3287-95.
15. Carel JC. Management of short stature with GnRH agonist and co-treatment with growth hormone: a controversial issue. *Mol Cell Endocrinol*. 2006; 254-255: 226-33.
16. Hernández Marcelino. Pubertad precoz. *Rev Mexicana Med la Republica*. 2011; 4(1):1.
17. Carrascosa A, Fernández JM, Fernández C, Ferrández A, López-Siguero JP, Sánchez E, et al. Estudios españoles de crecimiento 2008. Nuevos patrones antropométricos. *Endocrinol y Nutr*. 2008; 55(10): 484-506.
18. Ferrández Longás A, Baguer L, Labarta JI, Labena C, Mayayo E PB. Estudio longitudinal de niños españoles normales desde el nacimiento hasta la edad adulta. Fundación Andrea Prader, editor. ISBN 609. Zaragoza; 2005. 1-259 p.
19. Boonstra V, van Pareren Y, Mulder P, Hokken-Koelega A. Puberty in growth hormone-treated children born small for gestational age (SGA). *J Clin Endocrinol Metab*. 2003; 88(12): 5753-8.
20. Güemes Hidalgo M, Fernández De Larrea Baz N, Muñoz Calvo MT, Argente J. Respuesta al tratamiento con hormona de crecimiento durante 3 años en niños pequeños para la edad gestacional: parámetros clínicos, hormonales y metabólicos. *An Pediatr*. 2013; 78(5): 288-96.
21. Renes JS, Willemsen RH, Mulder JC, Bakker-Van Waarde WM, Rottevel J, Oostdijk W, et al. New insights into factors influencing adult height in short SGA children: Results of a large multicentre growth hormone trial. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2015; 82(6): 854-61.
22. Sas T, de Waal W, Mulder P, Houdijk M, Jansen M, Reeser M, et al. Growth hormone treatment in children with short stature born small for gestational age: 5-year results of a randomized, double-blind, dose-response trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 1999; 84(9): 3064-70.
23. Arends NJ, Boonstra VH, Mulder PG, et al. GH treatment and its effect on bone mineral density, bone maturation and growth in short children born small for gestational age: 3-year results of a randomized, controlled GH trial. *Clin*

- Endocrinol (Oxf). 2003; 59(6): 779-87. doi:10.1046/j.1365-2265.2003.01905.x
24. Van Gool SA, Kamp GA, Balen HV V, Mul D, Waelkens JJJ, Jansen M, et al. Final height outcome after three years of growth hormone and gonadotropin-releasing hormone agonist treatment in short adolescents with relatively early puberty. *J Clin Endocrinol Metab.* 2007; 92(4): 1402-8.
 25. Reiter EO, Lindberg A, Ranke MB, Price DA, Albertsson-Wikland K, Cowell CT, et al. The KIGS experience with the addition of gonadotropin-releasing hormone agonists to growth hormone (GH) treatment of children with idiopathic GH deficiency. *Horm Res.* 2003; 60(Suppl 1): 68-73.
 26. Carel J-C, Eugster EA, Rogol A, Ghizzoni L, Palmert MR, ESPE-LWPES GnRH Analogs Consensus Conference Group, et al. Consensus statement on the use of gonadotropin-releasing hormone analogs in children. *Pediatrics.* 2009; 123(4): e752-62.
 27. Carel JC, Chatelain P, Rochiccioli P, Chaussain JL. Improvement in adult height after growth hormone treatment in adolescents with short stature born small for gestational age: results of a randomized controlled study. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003; 88(4): 1587-93.
 28. Van Der Kaay D, Bakker B, Van Der Hulst F, Mul D, Mulder J, Schroor E, et al. Randomized GH trial with two different dosages in combination with a GnRH analogue in short small for gestational age children: Effects on metabolic profile and serum GH, IGF1, and IGFBP3 levels. *Eur J Endocrinol.* 2010; 162(5): 887-95.
 29. Lem AJ, Van Der Kaay DCM, De Ridder MAJ, Bakker-van Waarde WM, Van Der Hulst FJPCM, Mulder JC, et al. Adult height in short children born SGA treated with growth hormone and gonadotropin releasing hormone analog: Results of a randomized, dose-response GH trial. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012; 97(11): 4096-105.
 30. Park HK, Lee HS, Ko JH, Hwang IT, Lim JS, Hwang JS. The effect of gonadotrophin-releasing hormone agonist treatment over 3 years on bone mineral density and body composition in girls with central precocious puberty. *Clin Endocrinol (Oxf).* 2012; 77(5): 743-8.
 31. Van Der Steen M, Lem AJ, Van Der Kaay DCM, Hokken-Koelega ACS. Puberty and pubertal growth in GH-treated SGA children: Effects of 2 years of GnRH-a versus no GnRH-a. *J Clin Endocrinol Metab.* 2016; 101(5): 2005-12.
 32. Goedegebuure WJ, van der Steen M, Kerkhof GF, Hokken-Koelega ACS. Longitudinal study on metabolic health in adults SGA during 5 years after GH with or without 2 years of GnRH-a treatment. *J Clin Endocrinol Metab [Internet].* 2020; 105(8): e2796-806. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1210/clinem/dgaa287>

Deformación miocárdica o strain en ecocardiografía: qué es y utilidades en pediatría

(1,2,3,4) M. Clavero Adell, (1,4) D. Palanca Arias, (1) M. López Ramón, (1) L. Jiménez Montañés, (1,4) A. Ayerza Casas

(1) Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. (2) Dislipemias Primarias. IIS Aragón. Zaragoza

(3) Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares (CIBER-CV). Instituto de Salud Carlos III. Madrid

(4) Facultad de Medicina. Universidad de Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 103-108]

RESUMEN

La evaluación de la función sistólica de ambos ventrículos mediante la ecocardiografía reviste de gran importancia en el diagnóstico y seguimiento de cardiopatías congénitas y adquiridas. En las últimas décadas, se ha desarrollado una técnica denominada seguimiento de marcas (speckle tracking), que ha permitido el análisis de la deformación miocárdica (strain). Se define como la variación (expresada en porcentaje) del tamaño de las fibras miocárdicas a lo largo del ciclo cardiaco respecto a su situación basal, consecuencia de la contracción de las mismas. Esta tecnología ha supuesto un avance en el análisis ecocardiográfico, ya que no sólo se ha postulado como una herramienta más de apoyo en el estudio de la función ventricular, sino que ha demostrado ser un marcador precoz de disfunción. En cardiología pediátrica se han establecido unos valores de normalidad strain en torno a -18% para el ventrículo izquierdo y de -20% para la pared libre del ventrículo derecho. Valores más positivos (próximos a 0) serán indicativos de alteración de la contractilidad. Son múltiples las situaciones en las que presenta utilidad, como en la evaluación de la función ventricular tras la administración de quimioterápicos, en miocardiopatías, valvulopatías, alteraciones segmentarias, enfermedades sistémicas o hipertensión pulmonar, entre otras.

PALABRAS CLAVE

Cardiología pediátrica, ecocardiografía, deformación miocárdica, seguimiento de marcas.

Strain imaging in echocardiography: what it is and what it is used for in paediatrics

ABSTRACT

The evaluation of ventricular systolic function by means of echocardiography is of great importance in the diagnosis and monitoring of congenital and acquired heart diseases. In the last decades, speckle tracking has been developed, which has allowed to analyse the myocardial deformation (strain). It is defined as the variation (expressed as a percentage) of the size of the myocardial fibers throughout the cardiac cycle compared to their baseline situation, as a result of their contraction. This technology has represented an advance in echocardiographic analysis since it has not only been postulated as a tool to support the study of ventricular function but has also shown to be an early marker of dysfunction. In paediatric cardiology, normal strain values have been established, approximately -18% for the left ventricle and -20% for the right ventricular free wall. More positive values (closer to 0) will indicate impaired contractility. There are many situations in which it is useful, such as in the evaluation of ventricular function after chemotherapy administration, in myocardial and valvular diseases, in segmental alterations, in systemic diseases, or pulmonary hypertension, among others.

KEYWORDS

Paediatric cardiology, echocardiography, strain, speckle tracking.

Correspondencia: Marcos Clavero Adell

Calle Monasterio Nuestra Señora de los Ángeles 3, p. 9, 3.ªA. 50012 Zaragoza

Teléfono: +34 654 80 52 44

m.claveroadell@gmail.com / mclaveroa@salud.aragon.es

Recibido: mayo de 2023. Aceptado: junio de 2023

INTRODUCCIÓN

La evaluación de la función miocárdica es uno de los temas de mayor interés en cardiología pediátrica. El deterioro de uno o ambos ventrículos va asociado a un incremento de la morbimortalidad, tanto en cardiopatías congénitas como adquiridas. Por lo tanto, su detección precoz va a condicionar el tratamiento médico, quirúrgico o intervencionista^(1,2).

Debido a su disponibilidad, bajo coste y ausencia de irradiación, la ecocardiografía es un pilar fundamental en el estudio de la función cardiaca. Clásicamente, el análisis de la función sistólica se ha basado en parámetros relacionados con la variación de longitud, área y volumen de los ventrículos, observados entre el inicio de la diástole (momento de mayor expansión) y el final de la sístole (momento de mayor contracción). A través de ellos, se estima la contractilidad miocárdica. Entre ellos, los más conocidos sean probablemente la fracción del acortamiento del ventrículo derecho (FAC), el TAPSE (desplazamiento sistólico del anillo tricúspideo) y la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI), medida mediante diferentes métodos^(3,4).

Sin embargo, en las últimas dos décadas se ha experimentado una mejora en la calidad de la imagen de ultrasonidos, que, junto con el desarrollo de nuevos softwares informáticos, han permitido incorporar nuevos métodos para el análisis de la función cardiaca. Uno de ellos, es la denominada deformación miocárdica o strain, estudiada a través del seguimiento de marcas o speckle tracking, objeto de esta revisión^(5,6).

STRAIN: BASES TEÓRICAS Y PRINCIPIOS TÉCNICOS

Las fibras miocárdicas se agrupan formando una serie de bandas que se enrollan en una doble hélice⁽⁷⁾. De esta forma, las diferentes capas miocárdicas se deslizan entre sí en direcciones diferentes. Esto genera que el ventrículo se contraiga de forma centrípeta con cada segmento dirigiéndose hacia el centro. Además, la base y el ápex giran en sentido contrario mientras el ventrículo se acorta en el eje longitudinal, fenómeno que se denomina torsión ventricular. Como consecuencia de estos complejos movimientos, se consigue una optimización de la mecánica cardiaca. Durante la sístole, cada fibra miocárdica se acorta aproximadamente un 20%, consiguiendo sin embargo, una expulsión volumétrica en torno al 60%^(8,9).

La deformación miocárdica o strain se define como la variación (expresada en porcentaje) del tamaño de las fi-

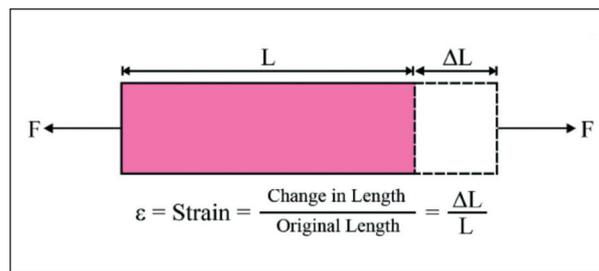


Figura 1. Esquema del concepto de deformación miocárdica o strain (ϵ). Las fibras miocárdicas experimentan una variación en su longitud a lo largo del ciclo cardiaco (ΔL), consecuencia de las fuerzas de contracción-relajación (Φ). La proporción de esta variación respecto a su longitud original (L), expresado en porcentaje, es lo que denominamos strain.

bras miocárdicas a lo largo del ciclo cardiaco respecto a su situación basal, consecuencia de la fuerza de contracción de las mismas (figura 1). A su vez, la velocidad a la que se produce esta deformación es lo que denominamos strain rate, cuya unidad es segundos⁻¹.

SPECKLE TRACKING

A través del ecocardiograma se pueden estudiar el strain y strain rate miocárdicos. En la actualidad, el más método



Figura 2. Tecnología speckle tracking para la cuantificación de strain. En la imagen podemos visualizar la delineación semiautomática de los bordes endocárdico y epicárdico del ventrículo izquierdo en el plano apical 4 cámaras. La magnitud y la dirección de cada vector reflejan el movimiento miocárdico respecto a su punto de referencia.

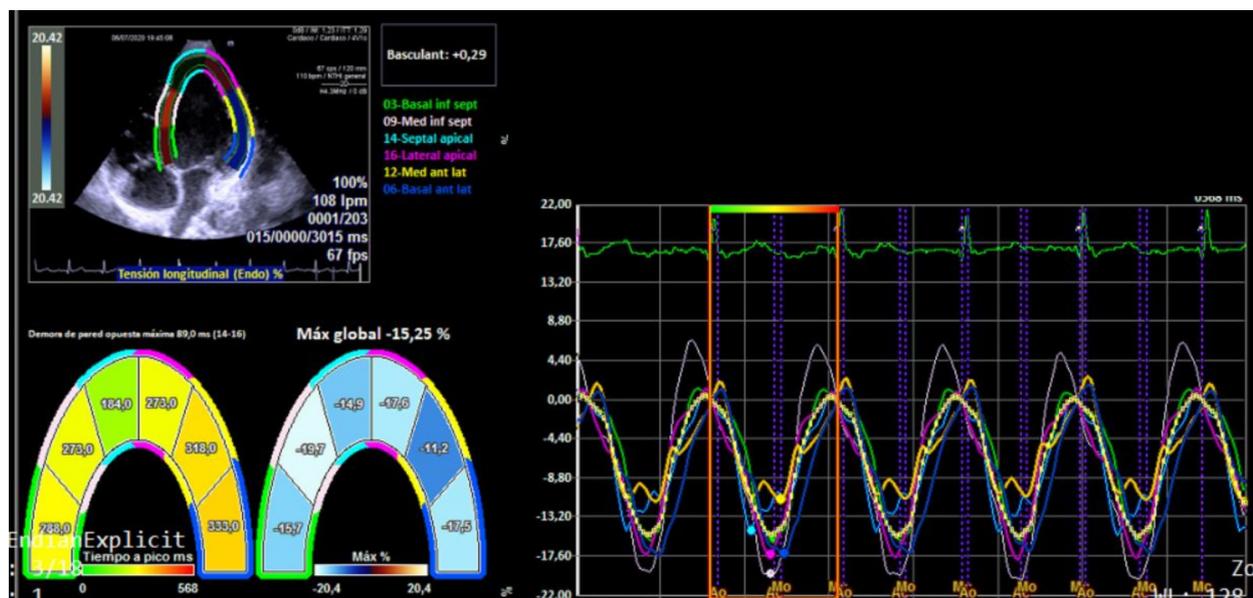


Figura 3. Medición de strain a través de la tecnología speckle tracking. El software analiza los valores regionales de cada uno de los seis sectores en los cuales se divide el miocardio, a partir de los cuales se calcula un valor de strain global longitudinal.

más utilizado es el denominado seguimiento de marcas o speckle tracking⁽¹⁰⁾. Con esta técnica, el equipo es capaz de rastrear, a lo largo de varios ciclos cardiacos, los diferentes puntos (speckles) que definen el endocardio, miocardio y epicardio (figura 2). En la imagen podemos visualizar la delineación semiautomática de los bordes endocárdico y epicárdico del ventrículo izquierdo en el plano apical 4 cámaras. La magnitud y la dirección de cada vector reflejan el movimiento miocárdico respecto a su punto de referencia. Una vez realizado este seguimiento, el software genera una serie de curvas que definen la longitud de los speckles analizados en las diferentes fases del ciclo (figura 3). El software analiza los valores regionales de cada uno de los seis sectores en los cuales se divide el miocardio, a partir de los cuales se calcula un valor de strain global longitudinal. Se obtiene entonces el strain miocárdico en los tres planos del espacio, recibiendo el nombre de strain longitudinal, circunferencial y radial. El strain longitudinal y circunferencial se expresan en porcentajes de variación de valor negativo, correspondiendo al porcentaje de acortamiento de la fibra (mayor acortamiento = valores más negativos). El strain radial adquiere valor positivo, ya que expresa el incremento del espesor de la pared (mayor acortamiento = valores más positivos).

Esta tecnología permite además el estudio de la contractilidad segmentaria, ya que divide el miocardio en los diferentes segmentos acordados por la comunidad cien-

tífica⁽³⁾. Sin embargo, son el strain global longitudinal del ventrículo izquierdo (GLS) y el strain de la pared libre del ventrículo derecho (FWLS) los más estudiados y utilizados en la práctica clínica diaria^(11,12).

El estudio de strain mediante speckle tracking presenta una serie de ventajas e inconvenientes respecto a otras técnicas. Uno de los puntos a favor es que, a diferencia del doppler, los valores de las mediciones obtenidas no dependen del ángulo del haz de ultrasonidos⁽¹⁰⁾. Sin embargo, presenta limitaciones como la necesidad de una imagen 2D de alta calidad que permita el rastreo de las marcas, así como la variabilidad en los resultados que podemos obtener entre diferentes observadores o diferentes casas comerciales⁽¹³⁾. La variabilidad entre casas comerciales llevó a la necesidad de establecer un consenso en el estudio de la deformación miocárdica⁽¹¹⁾.

VALORES NORMALES DE STRAIN

Uno de los principales puntos de controversia tras el desarrollo de esta tecnología ha sido el establecimiento de valores normales, tanto en pacientes adultos como pediátricos. Como hemos comentado previamente, el strain global del ventrículo izquierdo (GLS) y el strain de pared libre de ventrículo derecho (FWRS) han sido los parámetros más estudiados, validados y con mayor implicación clínica. Tras el desarrollo de numerosos estudios de in-

investigación, Levy et al. publicaron en 2016 un metaanálisis que incluía a más de 2.300 pacientes pediátricos, concluyendo que los valores normales de sujetos sanos para el strain global del ventrículo izquierdo (GLS) estaban entre $-16,7\%$ y $-23,6\%$. Estos resultados son similares a los acordados como normales por las guías de adultos, que sitúan normalidad del GLS alrededor del $-20\% \pm 2\%$ ⁽³⁾. El strain de pared libre de ventrículo derecho (FWLS) ha sido estudiado en menor medida que el GLS. Fine et al. presentan un metaanálisis en el que los valores normales de FWLS para adultos sanos se situarían entre $-27\% \pm 2\%$ ⁽¹⁴⁾. Park et al. establecen cifras de $-26,4 \pm 4,2\%$ ⁽¹⁵⁾. Por su parte, las recomendaciones europeas para cuantificación de cámaras cardiacas, señalan un valor límite inferior normal de -20% , por debajo del cual se debería considerar disfunción sistólica del ventrículo derecho⁽³⁾. En población pediátrica hay menos datos publicados, y algunos autores sugieren que el FWLS puede variar con la edad encontrando valores de $-16,8\%$ para niños entre 2 y 5 años; $-27,5\%$ entre 5 y 10 años; y $-28,2\%$ entre 10 y 15 años⁽¹⁶⁾. Levy et al. publicaron también un metaanálisis en el FWLS de niños sanos presentaba gran variabilidad, entre -20% y -34% ⁽¹⁷⁾.

UTILIDAD EN LA PRÁCTICA CLÍNICA

Una vez definido el strain, su medición a través del speckle tracking y los valores normales, debemos plantear su utilidad y el valor añadido que le da a la exploración ecocardiográfica respecto a los parámetros clásicos.

Cada día surgen más estudios en cuanto a su aplicabilidad en la práctica clínica diaria. Sin embargo, a día de hoy y con la evidencia científica de la que disponemos, hay varios escenarios clínicos en los que una caída del strain (hacia valores menos negativos), tanto del ventrículo derecho como del ventrículo izquierdo, parecen ser un marcador precoz de disfunción sistólica. Exponemos algunos de los de mayor relevancia en cardiología pediátrica.

Cardiotoxicidad asociada a agentes anticancerosos

Los agentes quimioterápicos, y en especial las antraciclina tienen un efecto potencialmente cardiotoxico. La susceptibilidad individual y una dosis acumulada elevada puede conllevar a una disfunción del ventrículo izquierdo. Son numerosos los estudios que han analizado la utilidad del GLS como marcador precoz de disfunción de ventrículo izquierdo, anticipándose a la caída de parámetros clásicos como la FEVI^(18,19). De esta manera, las guías europeas de cardio-oncología han incorporado que una caída mayor al

15% en el GLS respecto a la situación basal del paciente debe relacionarse con la cardiotoxicidad asociada a agentes anticancerosos⁽²⁰⁾.

Miocardopatías y miocarditis

El estudio y seguimiento de diferentes miocardopatías es otro de los ámbitos en los que cobra relevancia el estudio del strain de ventrículo izquierdo. En pacientes afectados de miocardopatía hipertrófica, una reducción del GLS ha demostrado ser un factor independiente relacionado con la aparición de eventos adversos relacionados con insuficiencia cardiaca⁽²¹⁾. Otro ejemplo podrían ser los pacientes afectados de enfermedad de Duchenne, en los que la caída del GLS del ventrículo izquierdo ha demostrado ser un marcador precoz de aparición de miocardopatía asociada a dicha enfermedad, incluso con valores normales de fracción de eyección^(22,23). De la misma forma, en patologías en los que se produce un daño miocárdico agudo, como la enfermedad de Kawasaki o el Síndrome Inflamatorio Multisistémico asociado a SARS-COV2, se puede poner de manifiesto una caída del strain a pesar de conservar la fracción de eyección⁽²⁴⁾.

Valvulopatías

La insuficiencia mitral significativa sobreestima la fracción de eyección del ventrículo izquierdo debido a que refleja el volumen anterógrado, siendo que parte del mismo se dirige de forma retrógrada a la aurícula izquierda. Por ello se han realizado estudios que concluyen que el GLS puede ser de mayor utilidad que parámetros clínicos y ecográficos convencionales⁽²⁵⁾.

Por otro lado, la estenosis aórtica condiciona una hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, con la consiguiente disminución de la cavidad, lo cual puede también sobreestimar la fracción de eyección. En pacientes con una estenosis aórtica severa, la caída del GLS por debajo de -18% está asociada con progresión de la enfermedad⁽²⁶⁾.

Alteraciones segmentarias

Dado su carácter de análisis regional, el strain presenta también utilidad en aquellas patologías en las que la disfunción cardiaca no aparece de forma uniforme, sino que aparece de forma regional. Situaciones en las que aparecen alteraciones en la conducción del impulso eléctrico, como puede ser la preexcitación ventricular, pueden llevar a disincronía, con la consiguiente pérdida de eficiencia en la fuerza de contracción⁽²⁷⁾. Del mismo modo, y aunque poco frecuente en pediatría, problemas relacio-

nados con la afectación coronaria, como la enfermedad de Kawasaki, pueden disminuir la contractilidad de una región miocárdica⁽²⁸⁾.

Enfermedades sistémicas

Existen diferentes genopatías, como el Síndrome de Cornelia de Lange⁽²⁹⁾ o el Síndrome de Down⁽³⁰⁾, en el que el estudio de strain puede demostrar una miocardiopatía subclínica. Cambios similares pueden aparecer en otras enfermedades sistémicas como el hipotiroidismo⁽³¹⁾.

Hipertensión pulmonar

De la misma forma que dicha tecnología se ha aplicado al ventrículo izquierdo, el análisis del strain longitudinal de la pared libre del ventrículo derecho puede ser de utilidad el seguimiento de pacientes afectados de hipertensión pulmonar, mostrando buena correlación con parámetros clínicos, hemodinámicos y de resonancia magnética⁽³²⁾. En pediatría, puede ser de utilidad en enfermedades como la drepanocitosis⁽³³⁾ o la displasia broncopulmonar⁽³⁴⁾, en los que es importante detectar cambios subclínicos que se anticipen a la aparición de hipertensión pulmonar

COMENTARIOS FINALES

El análisis de la deformación miocárdica o strain ha cobrado especial relevancia en cardiología pediátrica en los últimos años, contribuyendo al diagnóstico, seguimiento y manejo de diferentes patologías. Es de gran interés y utilidad conocer su significado, las ventajas e inconvenientes que presenta, así como tratar de integrarlo dentro de un contexto clínico. Unas cifras de strain de ventrículo izquierdo por debajo de -18% , o menores de -20% para la pared libre del ventrículo derecho, deben servir como alerta a los pediatras. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que se trata de una herramienta más y que ha de ser complementario al resto de mediciones ecocardiográficas y pruebas complementarias.

BIBLIOGRAFÍA

- Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S V, Budts W, Chessa M, Diller G-P, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11; 42(6): 563-645.
- Guidelines for the Management of Congenital Heart Diseases in Childhood and Adolescence. *Cardiol Young*. 2017; 27(S3): S1-105.
- Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: An update from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2015; 16(3): 233-70.
- López L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010; 23(5): 465-95.
- Helle-Valle T, Crosby J, Edvardsen T, Lyseggen E, Amundsen BH, Smith HJ, et al. New noninvasive method for assessment of left ventricular rotation: speckle tracking echocardiography. *Circulation*. 2005; 112(20): 3149-56.
- Notomi Y, Lysyansky P, Setser RM, Shiota T, Popović ZB, Martin-Miklovic MG, et al. Measurement of Ventricular Torsion by Two-Dimensional Ultrasound Speckle Tracking Imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 45(12): 2034-41.
- Carreras F, Ballester M, Pujadas S, Leta R, Pons-Llado G. Morphological and functional evidences of the helical heart from non-invasive cardiac imaging. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006; 29 Suppl 1.
- Torrent-Guasp F, Buckberg GD, Clemente C, Cox JL, Coghlan HC, Gharib M. The structure and function of the helical heart and its buttress wrapping. I. The normal macroscopic structure of the heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2001; 13(4): 301-19.
- Buckberg G, Mahajan A, Saleh S, Hoffman JJE, Coghlan C. Structure and function relationships of the helical ventricular myocardial band. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008; 136(3).
- Mor-Avi V, Lang RM, Badano LP, Belohlavek M, Cardim NM, Derumeaux G, et al. Current and evolving echocardiographic techniques for the quantitative evaluation of cardiac mechanics: ASE/EAE consensus statement on methodology and indications endorsed by the Japanese Society of Echocardiography. *Eur J Echocardiogr*. 2011; 12(3): 167-205.
- Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, Marwick TH, Houle H, Baumann R, et al. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. *Eur Hear journal Cardiovasc Imaging*. 2015; 16(1): 1-11.
- Longobardo L, Suma V, Jain R, Carej S, Zito C, Zwicke DL, et al. Role of Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography Strain in the Assessment of Right Ventricular Systolic Function and Comparison with Conventional Parameters. *J Am Soc Echocardiogr*. 2017; 30(10): 937-46.e6.
- Farsalinos KE, Daraban AM, Ünlü S, Thomas JD, Badano LP, Voigt JU. Head-to-Head Comparison of Global Longitudinal Strain Measurements among Nine Different Vendors: The EACVI/ASE Inter-Vendor Comparison Study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015; 28(10): 1171-81.e2.
- Fine NM, Chen L, Bastiansen PM, Frantz RP, Pellikka PA, Oh JK, et al. Reference Values for Right Ventricular Strain

- in Patients without Cardiopulmonary Disease: A Prospective Evaluation and Meta-Analysis. *Echocardiography*. 2015; 32(5): 787-96.
15. Park JH, Choi JO, Park SW, Cho GY, Oh JK, Lee JH, et al. Normal references of right ventricular strain values by two-dimensional strain echocardiography according to the age and gender. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018; 34(2): 177-83.
 16. Chatterjee S, Mukherjee S, Rani N, Kumar P, Kumar P, Sarkar A. Assessment of Cardiac Function in Children by Strain Imaging and its Correlation with Conventional Echocardiographic Parameter. *Ann Card Anaesth*. 2022; 25(3): 264.
 17. Levy PT, Sanchez Mejia AA, Machefsky A, Fowler S, Holland MR, Singh GK. Normal ranges of right ventricular systolic and diastolic strain measures in children: a systematic review and meta-analysis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014; 27(5).
 18. Santoro C, Arpino G, Esposito R, Lembo M, Paciolla I, Cardalesi C, et al. 2D and 3D strain for detection of subclinical anthracycline cardiotoxicity in breast cancer patients: a balance with feasibility. *Eur Hear J - Cardiovasc Imaging*. 2017; 18(8): 930-6.
 19. Thavendiranathan P, Poulin F, Lim KD, Plana JC, Woo A, Marwick TH. Use of Myocardial Strain Imaging by Echocardiography for the Early Detection of Cardiotoxicity in Patients During and After Cancer Chemotherapy: A Systematic Review. *J Am Coll Cardiol*. 2014; 63(25): 2751-68.
 20. Lyon AR, López-Fernández T, Couch LS, Asteggiano R, Aznar MC, Bergler-Klein J, et al. 2022 ESC Guidelines on cardio-oncology developed in collaboration with the European Hematology Association (EHA), the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology (ESTRO) and the International Cardio-Oncology Society (IC-OS). *Eur Heart J*. 2022; 43(41): 4229-361.
 21. Reant P, Mirabel M, Lloyd G, Peyrou J, Lopez Ayala JM, Dickie S, et al. Global longitudinal strain is associated with heart failure outcomes in hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*. 2016; 102(10): 741-7.
 22. Amedro P, Vincenti M, De La Villeon G, Lavastre K, Barrea C, Guillaumont S, et al. Speckle-Tracking Echocardiography in Children With Duchenne Muscular Dystrophy: A Prospective Multicenter Controlled Cross-Sectional Study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2019; 32(3): 412-22.
 23. Song G, Zhang J, Wang X, Zhang X, Sun F, Yu X. Usefulness of speckle-tracking echocardiography for early detection in children with Duchenne muscular dystrophy: a meta-analysis and trial sequential analysis. *Cardiovasc Ultrasound*. 2020; 18(1): 1-10.
 24. Liu K, Yu J, Song G. Global Myocardial Strain in Multisystem Inflammatory Syndrome in Children, Kawasaki Disease, and Healthy Children: A Network Meta-Analysis. *Front Pediatr*. 2022; 10.
 25. Kim HM, Cho GY, Hwang IC, Choi HM, Park JB, Yoon YE, et al. Myocardial Strain in Prediction of Outcomes After Surgery for Severe Mitral Regurgitation. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018; 11(9): 1235-44.
 26. Vollema EM, Sugimoto T, Shen M, Tastet L, Ng ACT, Abou R, et al. Association of Left Ventricular Global Longitudinal Strain With Asymptomatic Severe Aortic Stenosis: Natural Course and Prognostic Value. *JAMA Cardiol*. 2018; 3(9): 839-47.
 27. Olsen FJ, Biering-Sørensen T. Myocardial Strain and Dyssynchrony: Incremental Value? *Heart Fail Clin*. 2019; 15(2): 167-78.
 28. Piccinelli E, Bautista-Rodriguez C, Herberg J, Kang H, Krupickova S, Altamar IB, et al. Segmental and global longitudinal strain differences between Kawasaki disease and multi-system inflammatory syndrome in children. *Cardiol Young*. 2022; 1-7.
 29. Trujillano L, Ayerza-Casas A, Puisac B, García GG, Ascaso Á, Latorre-Pellicer A, et al. Subclinical myocardial dysfunction is revealed by speckle tracking echocardiography in patients with Comelia de Lange syndrome. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2022; 38(11).
 30. Balli S, Yucel IK, Kibar AE, Ece I, Dalkiran ES, Candan S. Assessment of cardiac function in absence of congenital and acquired heart disease in patients with Down syndrome. *World J Pediatr*. 2016; 12(4): 463-9.
 31. M. Sunbul, E. Durmus, T. Kivrak, H. Yildiz, B.G. Kanar, B. Ozben, et al. Left ventricular strain and strain rate by two-dimensional speckle tracking echocardiography in patients with subclinical hypothyroidism. *Eur Rev Med Pharmacol Sci*. 2013; 17(24): 3323-8.
 32. Thavendiranathan P, Negishi T, Coté MA, Penicka M, Massey R, Cho GY, et al. Single Versus Standard Multiview Assessment of Global Longitudinal Strain for the Diagnosis of Cardiotoxicity During Cancer Therapy. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2018; 11(8): 1109-18.
 33. Whipple NS, Joshi VM, Naik RJ, Mentnech T, McFarland MM, Nolan VG, et al. Sick cell disease and ventricular myocardial strain: A systematic review. *Pediatr Blood Cancer*. 2021; 68(6).
 34. Czernik C, Rhode S, Helfer S, Schmalisch G, Bühner C, Schmitz L. Development of Left Ventricular Longitudinal Speckle Tracking Echocardiography in Very Low Birth Weight Infants with and without Bronchopulmonary Dysplasia during the Neonatal Period. *PLoS One*. 2014; 9(9): e106504.

Dieta de exclusión en trastornos gastrointestinales eosinofílicos primarios más allá del esófago

⁽¹⁾ V. Fernández Ventureira, ⁽²⁾ I. Ros Arnal, ⁽³⁾ M. E. del Valle Sánchez, ⁽²⁾ R. García Romero

⁽¹⁾ Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona

⁽²⁾ Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

⁽³⁾ Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 109-111]

RESUMEN

Introducción: Se denomina trastorno gastrointestinal eosinofílico primario a un grupo de patologías poco frecuentes caracterizadas por una inflamación eosinofílica selectiva de una porción del tracto digestivo no secundaria a causas conocidas de eosinofilia digestiva. Aunque la esofagitis eosinofílica es la entidad más conocida, la afectación de regiones distales al esófago suponen en ocasiones un reto. **Caso clínico:** Se presenta un niño diagnosticado de ileítis eosinofílica primaria en remisión tras manejo terapéutico con dieta empírica de exclusión de dos alimentos (leche y trigo). **Discusión:** Estudios basados en pequeñas series de casos y la ausencia de guías de consenso hacen que el diagnóstico y el abordaje terapéutico de esta patología sea complicado. Su manejo dietético podría ser una buena opción en pacientes pediátricos.

PALABRAS CLAVE

Trastorno gastrointestinal eosinofílico primario, ileítis eosinofílica primaria, dieta empírica de exclusión.

Dietary therapy in nonesophageal primary eosinophilic gastrointestinal diseases

ABSTRACT

Background: Primary eosinophilic gastrointestinal diseases (EGIDs) represent a group of rare disorders characterized by a prevalent eosinophilic inflammation in specific gastrointestinal tracts, in the absence of known causes for eosinophilia. While eosinophilic esophagitis is a well-defined disease, EGIDs distal to esophagus remain a clinical enigma. **Case description:** A case of child with primary eosinophilic ileitis is presented, whose clinical and histological remission is due to a empiric food elimination diet (cow's milk and wheat). **Discussion:** Studies based on small case series and the absence of consensus guidelines make the diagnosis and therapeutic approach to this pathology complicated. Dietary management could be a good option in nonesophageal EGID.

KEYWORDS

Primary eosinophilic gastrointestinal diseases (EGIDs); primary eosinophilic ileitis; empiric food elimination diet.

Correspondencia: Víctor Fernández Ventureira

Unidad de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Servicio de Pediatría

Hospital Universitario Joan XXIII. Tarragona

vfernandezventureira@gmail.com

Recibido: octubre de 2022. Aceptado: diciembre de 2022

INTRODUCCIÓN

El término trastorno gastrointestinal eosinofílico primario (*Eosinophilic Gastrointestinal Diseases*, EGID) representa un grupo heterogéneo de patologías caracterizadas por inflamación selectiva de una porción del tracto digestivo, no secundaria a otros procesos conocidos de eosinofilia digestiva (hipersensibilidad alimentaria, infección parasitaria, enfermedad inflamatoria intestinal, etc.). Aunque la entidad más frecuente y conocida es la esofagitis eosinofílica (EoE), este término también engloba la afectación de regiones distales al esófago, conocidas en función de su localización como gastritis eosinofílica (EoG), gastroenteritis eosinofílica (EoGE) y colitis eosinofílica (EoC)⁽¹⁻⁴⁾.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 8 años de edad controlado por episodios recurrentes de dolor abdominal cólico intenso de varios días de duración, localizado en hipogastrio de un año de evolución, sin alteraciones en el ritmo deposicional ni otra sintomatología asociada. Como antecedente personal destaca el seguimiento en Alergología por asma bronquial extrínseca con sensibilización a aeroalérgenos, profilina y frutos secos, exentos en su dieta.

Ante la persistencia de las crisis de dolor, con limitación de la vida diaria, se realiza estudio con analítica sanguínea, ecografía abdominal y estudio microbiológico sin alteraciones reseñables, con determinación de calprotectina fecal que resulta persistentemente elevada (260-290 mg/kg)⁽⁵⁾. Se realiza endoscopia digestiva alta y baja, en la que, a pesar de la normalidad macroscópica, se evidencia histológicamente una ileítis crónica activa rica en eosinófilos, no presente en otras localizaciones del tracto digestivo (figura 1). Ante dichos hallazgos y persistencia de la clínica se indica inicialmente tratamiento con metronidazol y pentasa oral sin objetivar aparente mejoría, sustituyéndose por budesonida oral de liberación retardada con remisión parcial de los episodios. Se amplía estudio mediante entero-resonancia abdominal que muestra hallazgos inespecíficos de ileítis sin engrosamiento mural asociado y se repite la endoscopia digestiva a los tres meses persistiendo infiltración eosinofílica ileal. Ante la sospecha de ileítis eosinofílica primaria se decide iniciar tratamiento dietético empírico de exclusión de proteína de leche de vaca y trigo, con desaparición de los síntomas y normalización de cifras de calprotectina y del infiltrado eosinofílico.

Durante su seguimiento se constata empeoramiento clínico y aumento de reactantes fecales tras la reintro-

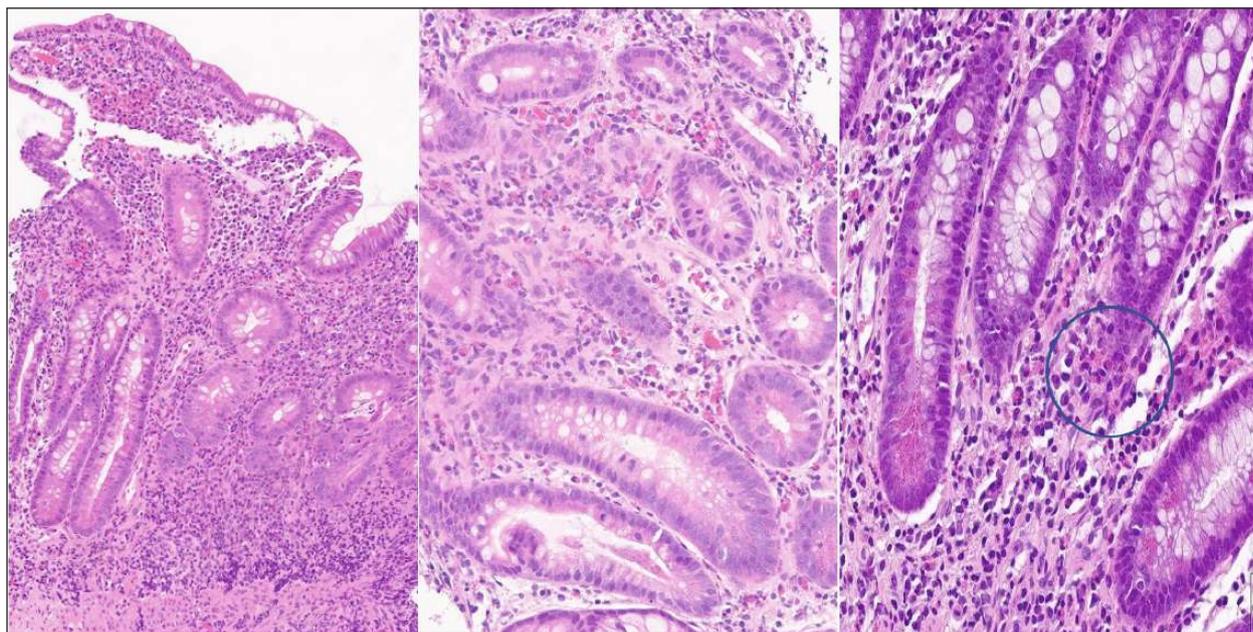


Figura 1. Mucosa de íleon con leve distorsión arquitectural e incremento del infiltrado inflamatorio crónico de la lámina propia, de distribución heterogénea y con componente de eosinófilos (focalmente superior a 50 por campo de gran aumento), más numerosos en estratos profundos de la mucosa y focalmente infiltrando y sobrepasando la muscularis mucosa. Se observan signos de degranulación sin apreciar criptitis eosinofílica, microabscesos ni fibrosis. Tinción: hematoxilina-eosina

ducción progresiva de trigo en la dieta, no objetivado al introducir leche de vaca. En la actualidad, se encuentra asintomático con dieta exenta de trigo, presentando cifras normales de calprotectina y ausencia de infiltrado eosinofílico en biopsias de control. Ante ausencia de protocolos específicos, se mantiene tratamiento dietético en función de seguimiento clínico-histológico evolutivo.

DISCUSIÓN

Se estima que la incidencia de los trastornos eosinofílicos primarios no-esofágicos es baja, siendo descritos tanto en niños como en adultos⁽²⁻⁴⁾. Aunque es conocida la presencia habitual de eosinófilos en la lámina propia de la mucosa sana gastrointestinal (a excepción del esófago) y su papel en el sistema inmune digestivo, su etiopatogenia es desconocida, relacionándose con una respuesta a desencadenantes ambientales en sujetos genéticamente predispuestos con disbiosis intestinal^(3,4).

Las manifestaciones clínicas son heterogéneas y dependientes de su localización. Entre los síntomas más frecuentes destaca el dolor abdominal, diarrea, vómitos y sangrado digestivo. EoGE se relaciona también con enteropatía pierde-proteínas, hipoalbuminemia, anemia, malabsorción, pérdida de peso y, en población pediátrica, fallo de medro^(3,4).

El diagnóstico de certeza es histológico, siendo necesario valorar el recuento de eosinófilos (pese a falta de consenso en el punto de corte según diferentes series (tabla I), la distribución del infiltrado (incremento en sentido de superficial a profundo y sobrepasando la mucosa) y la presencia de criptitis eosinofílica, microabscesos cripticos o degranulación eosinofílica, todo ello en ausencia de otras causas de eosinofilia digestiva⁽³⁻⁵⁾.

En la actualidad no existen guías de consenso en cuanto al manejo terapéutico de EGID distal al esófago, aunque diversos autores recomiendan el manejo dietético como primera línea terapéutica, con un manejo idéntico al establecido en EoE. Aunque los estudios se basan en pequeñas series de casos reportados, se estima en algunos de ellos una respuesta clínica hasta en el 82% de los casos con una dieta de exclusión empírica^(2-4,6), no existiendo consenso con respecto a los alimentos evitados. La corticoterapia se recomienda como tratamiento de segunda línea o ante pacientes graves^(2-4,6). En nuestro paciente, con la indicación de una dieta empírica de ex-

Tabla I. Puntos de corte propuestos para el diagnóstico de eosinofilia digestiva no esofágica^(3,4).

Localización	Licari et al. Walker et al. Collins et al.	Turner et al.
Estómago	>30	>30 (5 zonas)
Intestino delgado	>52	>20
Colon ascendente	>100	>50
Colon transversal	>84	>35
Colon descendente	>84	>25
Recto-sigma	>64	
Número de eosinófilos por campo de gran aumento		

clusión de dos alimentos (leche y trigo), al igual que la empleada en EoE, se ha conseguido una remisión clínica e histológica de un cuadro de ileítis eosinofílica primaria.

BIBLIOGRAFÍA

- Egritas Gurkan O, Ozturk H, Karagol HIE, Ceylan K, Duztas DT, Ekinci O, et al. Primary Eosinophilic Gastrointestinal Diseases Beyond Eosinophilic Esophagitis in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021 Feb 1; 72(2): 294-9.
- Licari A, Votto M, Scudeller L, De Silvestri A, Rebuffi C, Cianferoni A et al. Epidemiology of Nonesophageal Eosinophilic Gastrointestinal Diseases in Symptomatic Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2020 Jun; 8(6): 1994-2003.
- Licari A, Votto M, D'Auria E, Castagnoli R, Caimmi SME, Marseglia GL. Eosinophilic Gastrointestinal Diseases in Children: A Practical Review. *Curr Pediatr Rev.* 2020; 16(2): 106-14.
- Walker MM, Potter M, Talley NJ. Eosinophilic gastroenteritis and other eosinophilic gut diseases distal to the oesophagus. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2018 Apr; 3(4): 271-80.
- Koninckx CR, Donat E, Benninga MA, Broekaert JJ, Gottrand F, Kolho KL, et al. The Use of Fecal Calprotectin Testing in Paediatric Disorders: A Position Paper of the European Society for Paediatric Gastroenterology and Nutrition Gastroenterology Committee. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2021 Apr 1; 72(4): 617-40.
- Kinoshita Y, Oouchi S, Fujisawa T. Eosinophilic gastrointestinal diseases - Pathogenesis, diagnosis, and treatment. *Allergol Int.* 2019 Oct; 68(4): 420-9.

Larva cutánea migrans

A. Martín Costa, M Vázquez Sánchez, A. A. Hernández Suyo, M. Desvaux García

Servicio Pediatría del Hospital Materno Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 112-113]

La larva cutánea migrans es una parasitosis cutánea adquirida. Los huevos de larvas filariformes son expulsados mediante heces de animales y son atraídas por termotropismo a la piel. Mayor incidencia en países cálidos (Asia, Latina América...). Se manifiesta con exantema serpenteante, migratorio, progresivo y generalmente pruriginoso. La localización más frecuente son los pies (mayor contacto directo con la tierra húmeda). Es una enfermedad autolimitada, ya que el parásito no puede reproducirse en la piel. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, de manera excepcional algunos autores proponen diagnóstico de confirmación como detectar IgG específica por ELISA. El tratamiento de elección es albendazol oral 200 mg/12 horas durante 3 días o tiabendazol tópico 15 % / 12 horas durante 5-10 días en lesiones más pequeñas. Otras alternativas son tiabendazol/ivermectinas orales.

Se presenta a un niño de 4 años que acude por prurito en pierna izquierda desde hace 2 meses. Tratado en Bolivia con aciclovir tópico sin mejoría. Residentes en España desde hace 10 días. Su hermano presenta lesiones similares. Se repite anamnesis detallada en la que cuentan que solían andar descalzos en país de origen. En la exploración se observa lesión lineal serpenteante y eritematosa que se inicia en lesión eccematosa de 2º dedo del pie izquierdo. Se identifican tres trayectos con zonas de piel sana entre ellos (figuras 1 y 2). Se plantean diagnósticos diferenciales: dermatitis alérgica de contacto, sarna, pioderma o parasitosis. Ante la morfología tan sugestiva de larva cutánea migrans se trata con albendazol y loratadina oral con mejoría clínica progresiva hasta su desaparición.

En este mundo globalizado, se debe incluir en el diagnóstico diferencial patologías poco habituales en nuestro medio para poder prevenir las, diagnosticarlas y tratarlas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maxfield L, Crane JS. Cutaneous Larva Migrans. In StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. PMID: 29939528.
2. Rueda Gómez-Calcerrada M, Martín Rodríguez F, del Cerro Heredero M, López Bran E, Suárez Fernández R, Sánchez de Paz F. Larva cutánea migrans [Cutaneous larva migrans]. An Esp Pediatr. 1996; 45(3): 291-2. Spanish. PMID: 9019973.
3. Jittamala P, Monteiro W, Smit MR, Pedrique B, Specht S, Chaccour CJ, et al. A systematic review and an individual patient data meta-analysis of ivermectin use in children weighing less than fifteen kilograms: Is it time to reconsider the current contraindication. PLoS Negl Trop Dis. 2021; 17; 15(3): e0009144. doi: 10.1371/journal.pntd.0009144. PMID: 33730099; PMCID: PMC7968658.

Correspondencia: Dra. Martín Costa
Hospital Infantil Miguel Servet
Paseo Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza
anamartincosta96@hotmail.com
Recibido: octubre 2022. Aceptado: diciembre 2022.



Figura 1. Lesión pruriginosa serpenteante en pie izquierdo que surge de lesión eccematosa en 2° dedo del pie.



Figura 2. Lesión pruriginosa serpenteante que continua por tibia izquierda.

Una balanitis no tan habitual

P. Morte Coscolín, A. Lorente López, M. Arrudi Moreno, R. Garcés Gómez, L. Buzón Serrano, A. Sancho Mensat

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 114]

INTRODUCCIÓN

La balanitis se define como la inflamación del glande, que puede ir asociada a la del prepucio en caso de balanopostitis. Es una patología frecuente en varones en edad preescolar, con una prevalencia del 4 al 6%, reduciéndose a un 3% en niños circuncidados. La más habitual es la balanitis inespecífica, consecuencia de una higiene inadecuada con acumulación de esmegma. Entre otras causas se encuentran la irritativa por exceso de limpieza o traumática por retracción forzada del prepucio.

Las balanitis de origen infeccioso suelen cursar con clínica inespecífica y flora mixta, aunque en ocasiones pueden darse por microorganismos específicos (cándida, E. coli, anaerobios, etc.). En los últimos años han aumentado las balanitis por estreptococo betahemolítico del grupo A (EBHGA), que suelen ser muy sintomáticas, y pueden cursar con infección concomitante perianal o previa orofaríngea. Las enfermedades de transmisión sexual en pediatría son menos prevalentes, y deben sospecharse ante la presencia de secreción uretral.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente varón de 16 meses que acude al servicio de urgencias pediátricas por inflamación de genitales de 4 horas de evolución. Se encuentra afebril y sin otra clínica acompañante. No clínica miccional ni secreción uretral.

En la exploración física se objetiva eritema y edema generalizado en la superficie del pene, de aspecto húmedo y brillante, con leve trasudado acompañante. Asocia lesiones maculo-papulares eritematosas que afectan al pene y ambos testículos, junto a discreto eritema perianal. El resto de la exploración no muestra alteraciones. Al profundizar en la anamnesis, los padres refieren contacto con su hermano de 5 años afecto de escarlatina.

Dado el ambiente epidémico familiar, se realiza un test rápido de detección de antígeno estreptocócico en la zona perianal que resulta positivo, confirmándose el diagnóstico de sospecha de balanitis por EBHGA. Se pauta tratamiento oral con penicilina V a dosis de 250 mg cada 12 horas durante 10 días, presentando una evolución favorable.

COMENTARIOS

Debido a la localización del pene y sus relaciones anatómicas, éste puede sufrir procesos infecciosos con diferentes mecanismos de transmisión, ya sean o no por contacto sexual. En este caso, la sospecha principal fue el contagio a través del hermano mayor, afecto de escarlatina y transmisor del EBHGA.

Aunque es complejo evitar el contagio de infecciones en convivientes, especialmente en caso de niños hermanos que están en contacto estrecho diariamente, es primordial explicarles la importancia de las medidas preventivas como el lavado de manos frecuente, y evitar compartir productos de higiene.

Por otro lado, se debe mantener una adecuada limpieza genital, ya que las balanitis se relacionan estrechamente con pacientes no circuncidados como en este caso, debido a que el saco prepucial retiene esmegma, gotas de orina y agentes bacterianos, condicionando así un terreno propicio a la infección.

Para el diagnóstico de sospecha de balanitis estreptocócica deben combinarse la clínica y la exploración física. La confirmación se realiza mediante el test de detección rápida de EBHGA, o mediante cultivo de frotis bacteriano.

Al tratarse de una balanitis poco frecuente, es habitualmente infradiagnosticada. En algunas ocasiones, los pacientes presentan sintomatología persistente durante

semanas o meses hasta que se realiza un diagnóstico correcto y se instaura un tratamiento adecuado.

Es importante tener en cuenta que el eritema perianal no siempre está presente, o que este puede ser muy tenue y pasar desapercibido. En casos con eritema ausente o muy poco llamativo como el del caso clínico, es indispensable una alta sospecha clínica. Para ello, debemos ser

muy exhaustivos con la anamnesis para valorar la posible existencia de convivientes portadores o con enfermedad por EBHGA. Por otro lado, algunos estudios han determinado una preferencia estacional de la enfermedad perianal, con un descenso de su prevalencia en el tercer trimestre del año, siguiendo una distribución similar a la de faringoamigdalitis y la escarlatina.

En busca del Mycoplasma

P. Diufaín Rodríguez, M. P. Collado Hernández, S. Congost Marín, J. Sánchez Bernal, M. C. Remacha Almerich, L. Cuadrón Andrés

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 115]

INTRODUCCIÓN

Las erupciones mucosas infecciosas reactivas (RIME) después de una infección por *Chlamydia pneumoniae* son una presentación clínica poco común y poco conocida que puede plantear un desafío diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 8 años con fiebre y lesiones en mucosa bucal y labial de 3 días de evolución. En las últimas 24 horas presenta empeoramiento con abundantes lesiones costrosas sangrantes en labios, exudado blanquecino en mucosa bucal, hiperemia conjuntival bilateral con escasa secreción ocular y fotofobia y lesión en glándula. No presenta exantema cutáneo ni otras alteraciones en la exploración. Niega ingesta de fármacos o proceso infeccioso previo. Se plantea como sospecha diagnóstica síndrome Steven-Johnson (SJS) o mucositis inducida por Mycoplasma (MIRM). Se instaura tratamiento con corticoides y aciclovir intravenosos junto con colirio de

dexametasona. Todas las pruebas microbiológicas fueron negativas (incluyendo mycoplasma y virus herpes) por lo que se suspende Aciclovir. Ante la similitud con cuadro inducidos por Mycoplasma se asocia azitromicina 5 días, tras ello presenta mejoría clínica progresiva con desaparición de las lesiones. Se repite estudio serológico a los 10 días presentando positividad para *Chlamydia pneumoniae*.

COMENTARIOS

Las infecciones por *Chlamydia pneumoniae* suelen cursar de forma asintomática o con infecciones respiratorias, pero se han descrito casos de manifestaciones cutáneas o mucocutáneas (con afectación de mucosa oral, conjuntival y genital), generalmente el curso de la enfermedad es leve con un pronóstico excelente. La presentación clínica de nuestro paciente con afectación mucosa pero no cutánea y sin antecedente de ingesta de fármacos se aleja del cuadro típico observado en el SJS. Este hallazgo apoya el uso del término RIME en lugar de SJS, lo que puede ayudar a un diagnóstico y tratamiento adecuados.

No todo son adenopatías

A. Lorente López, S. Moya López, Á. Hurtado Rojo, C. Azón Antón, A. de Arriba Muñoz

Hospital Infantil Miguel Servet . Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 116]

INTRODUCCIÓN

Los bultos en el cuello son extremadamente frecuentes en pediatría. Las principales causas son adenopatías hipertrofiadas secundarias a infecciones, quistes, inflamación de glándulas salivares, traumatismos o bocio. Con escasa frecuencia, la causa es un linfoma, un tumor tiroideo u otros tumores malignos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 13 años que acude a su centro de salud por aparición de bultoma cervical de 3 semanas de evolución, sin otra clínica acompañante. Ante sospecha clínica de adenopatía se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico, sin presentar mejoría clínica. Ante mala evolución del cuadro se realiza estudio analítico y serológico, con resultado anodino. La prueba de Mantoux presentó 10 mm de induración siendo derivado al Hospital. En Urgencias se realiza radiografía y ecografía

cervical que es informada de nódulo tiroideo derecho mixto de 35x20 mm, bordes irregulares, vascularizado y con múltiples imágenes ecogénicas en su interior, por lo que se decide ingresar al paciente. Se inicia tratamiento antituberculoso y se completa estudio de nódulo tiroideo; PAAF y analítica con hormonas tiroideas, donde se objetiva tiroglobulina aumentada (47 ng/mL) con función tiroidea normal. La TC toraco-cervical informa de ausencia de metástasis, se decide realización de tiroidectomía radical y tratamiento hormonal sustitutivo, que tras estudio anatomopatológico de la muestra confirma diagnóstico de carcinoma papilar de tiroides con metástasis en ganglio linfático pretiroideo.

COMENTARIOS

El cáncer de tiroides es una enfermedad rara en la edad pediátrica, pero está aumentando su incidencia. Los tipos histológicos más frecuentes son los cánceres diferenciados, principalmente el papilar.

Disfagia orofaríngea en paciente con Síndrome de atrofia óptica de Bosch-Boonstra-Schaaf

I. Royo Sesma, J. A. Vázquez Gómez, M. Salvá Arteaga, P. Campos Magallón, I. Roncero Sánchez-Cano, Y. Ruiz del Prado

Hospital San Pedro. Logroño

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 117]

INTRODUCCIÓN

El síndrome de atrofia óptica de Bosch-Boonstra-Schaaf es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante. Se caracteriza por retraso en el desarrollo, discapacidad intelectual y disfunción visual secundaria a atrofia o hipoplasia del nervio óptico. Esta entidad puede condicionar disfagia orofaríngea, cuyo manejo y seguimiento adecuado es fundamental en su evolución y calidad de vida.

CASO CLÍNICO

Lactante de 8 meses en seguimiento en Neuropediatría por retraso global del desarrollo, ausencia de seguimiento visual, hiperexcitabilidad, hipotonía axial e hipertonía periférica. A nivel nutricional, lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses. Inicio posterior de alimentación complementaria con tos y atragantamientos frecuentes por mala coordinación succión-deglución, asociando estancamiento ponderal. Ante la clínica de disfagia orofaríngea no compensable, con compromiso de eficacia y segu-

ridad, se coloca a los 12 meses sonda nasogástrica. Se inicia nutrición enteral continua con fórmula polimérica hipercalórica normoproteica, con buena tolerancia y ganancia ponderal. En analítica sanguínea presenta déficit de vitamina B12, iniciando suplementos con mejoría de hiperexcitabilidad. Desde Neuropediatría se solicita exoma en trío, encontrando variante patogénica en gen NRF1. Ante este hallazgo que justifica la disfagia como parte del síndrome de atrofia óptica de Bosch-Boonstra-Schaaf se decide colocar gastrostomía endoscópica percutánea. Se continúa seguimiento en Consultas de Nutrición, Rehabilitación y Logopedia

COMENTARIOS

- El daño neurológico severo con afectación de eficacia y seguridad en la deglución condiciona la necesidad de dispositivo externo para nutrición enteral a largo plazo.
- La evaluación y tratamiento de la disfagia en este tipo de pacientes debe ser interdisciplinar.

¿Un simple dolor abdominal?

C. Aparicio Callén, P. Huerta Blas, M. P. Collado Hernández, M. Khadar Nicolás,
P. Diufaín Rodríguez, G. González García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 118]

INTRODUCCIÓN

La drepanocitosis es un tipo de anemia hemolítica congénita producida por una alteración en la estructura de la hemoglobina. Se caracteriza por la falciformación que adquieren los hematíes debido al defecto en su estructura y el cual conlleva complicaciones entre las que destacan las crisis vasooclusivas, crisis anémicas agudas, secuestros esplénicos o el síndrome torácico agudo (STA).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un escolar de 10 años con antecedente de drepanocitosis, traído a urgencias por dolor abdominal tipo cólico de unas horas de evolución sin mejoría tras analgesia. No refieren deposición en los últimos días. Afebril sin otra clínica asociada.

A la exploración presenta buen estado general destacando en la exploración abdominal heces en marco cólico izquierdo con resto de abdomen sin hallazgos significativos. No se palpa hepatoesplenomegalia. Resto de exploración anodina.

En urgencias se extrae analítica sanguínea donde se objetiva leucocitosis con reactantes de fase aguda dentro de la normalidad, así como estudio de orina sin hallazgos. Ingresa para observación y control del dolor. A su ingreso se administra analgesia y se pauta enema rectal con mejoría de la sintomatología. En las primeras

24 horas de ingreso inicia dolor torácico y febrícula por lo que ante sospecha de Síndrome Torácico Agudo en paciente con Drepanocitosis se amplía estudio y se inicia antibioterapia empírica. Realizado ECG y radiografía de tórax con resultado normal. A las 72 horas de ingreso presenta empeoramiento clínico, acompañado de pico febril hasta 39 °C, exacerbación del dolor torácico e hipoxemia. En control radiológico se objetiva un infiltrado alveolar basal derecho con derrame pleural asociado, por lo que se aumenta cobertura antibiótica. Presenta una progresiva mejoría clínica, permaneciendo afebril con remisión del dolor y manteniendo saturaciones de oxígeno y resto de constantes dentro de la normalidad.

COMENTARIOS

Los pacientes con drepanocitosis requieren un seguimiento estrecho debido a las graves complicaciones en las que puede derivar su enfermedad. Un dolor abdominal en un niño con esta patología de base debe hacernos plantear un manejo terapéutico y otras posibilidades diagnósticas muy diferentes a un niño sano.

Destacar la alta sospecha clínica de síndrome torácico agudo, ya que la mitad de ellos se desarrollan, de manera insidiosa o repentina, durante un ingreso hospitalario por un proceso vasooclusivo, pudiendo ser la radiografía de tórax en muchos casos normal al ingreso.

Más allá de la mononucleosis

C. Gómez Sánchez, E. Aranda Conchello, S. Miralbés Terraza, J. L. Peña Segura, Á. Hurtado Rojo

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 119]

INTRODUCCIÓN

El virus de Epstein Barr (VEB) puede producir diferentes síndromes linfoproliferativos que afectan al SNC, en los que el virus se puede detectar en el LCR. El VEB se ha descrito como una causa de encefalitis y meningitis.

CASO CLÍNICO

Niña de 14 años que ingresa en planta por clínica de fiebre de 8 días de evolución con exantema y alteración neurológica. Diagnosticada de neumonía 4 días antes, en tratamiento antibiótico oral sin respuesta. Durante el ingreso destaca estado de conciencia fluctuante, tendencia al sueño y respuestas incoherentes, por lo que se realiza un TAC craneal que resulta normal. Se realizan serologías en las que destaca positividad para SARS-CoV2 e IgM de VEB muy elevados. Dada sospecha de E.Kawasaki incompleto vs SIM-PedS se realiza ecocardiograma que muestra

derrame pericárdico y se inicia pauta de inmunoglobulinas. En la evolución clínica, persiste alteración neurológica, se realiza EEG y RMN compatibles con encefalitis. Se inicia corticoterapia y se retrasa punción lumbar (PL) debido a coagulopatía persistente. Evoluciona favorablemente y se puede realizar PL, en la que destaca proteinorraquia con glucosa normal, 27 células (24 leucocitos/mm³) y PCR para VEB positivo en LCR. Tras corticoterapia se normaliza exploración neurológica por lo que no se inicia tratamiento antiviral.

COMENTARIOS

La encefalitis por VEB es poco frecuente en pacientes inmunocompetentes lo que dificultó el diagnóstico del cuadro, planteando antes entidades más frecuentes. En este caso fueron claves las serologías para orientar el diagnóstico. La literatura no es clara con respecto a la utilidad del tratamiento antiviral específico.

La dificultad de acertar en la diana

Á. Hurtado Rojo, A. Lorente López, S. Moya López, C. Gómez Sánchez, S. Miralbés Terraza, M. Bustillo Alonso

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 120]

INTRODUCCIÓN

El SIM-PedS es un síndrome inflamatorio multisistémico que se asocia a la infección reciente o activa por SARS CoV-2. Es una entidad poco frecuente con expresividad clínica variable cuya gravedad puede ser elevada.

CASO CLÍNICO

Niño de 11 años que acude a urgencias por clínica de fiebre, adenitis, vómitos, exantema maculopapular con lesiones dianiformes, dolor abdominal, tos y aftas bucales de 5 días de evolución.

En urgencias se solicita analítica sanguínea que muestra aumento de reactantes de fase aguda, linfopenia, plaquetopenia, hiponatremia, hipertransaminasemia y coagulopatía. Se realiza radiografía de tórax donde destaca obliteración del seno costofrénico derecho y una ecografía abdominal con signos de colecistitis. Ante este cuadro clínico se decide iniciar administración de vitamina K, antibioterapia por vía intravenosa (IV) e ingreso.

Ante la afectación cutánea es valorado por dermatología que plantea como posibilidades diagnósticas erupción mucocutánea reactiva (RIME) y eritema multiforme.

Se amplía el estudio con valoración por Cardiología pediátrica con ecocardiografía normal. Adicionalmente, se solicitan serologías con resultado positivo para anticuerpos IgG Antiespícula y Antinucleocápside SARS CoV2.

El paciente cumple tanto criterios de SIM-PedS como de E. Kawasaki atípico por lo que se decide iniciar tratamiento con inmunoglobulinas IV, prednisona IV y ácido acetilsalicílico con buena respuesta

CONCLUSIONES

Entre un 40 y un 50% de los casos de SIM-PedS cumplen criterios de enfermedad de Kawasaki completa o incompleta, ante estos casos debemos adecuar el tratamiento.

Pese a que la incidencia por SARS CoV-2 ha disminuido debemos sospechar SIM-PedS ante cuadros de afectación multisistémica, lo que nos va a permitir realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

Una complicación poco común de la sinusitis

S. Moya López, M. Bustillo Alonso, S. Miralbés Terraza, A. Lorente López, Á. Hurtado Rojo, I. Aparicio del Río

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 121]

INTRODUCCIÓN

El tumor inflamatorio de Pott es una complicación poco común de la sinusitis frontal. Es un absceso subperióstico del hueso frontal y se manifiesta como una tumefacción en región frontal asociada a osteomielitis. Es más frecuente en la población adolescente por la neumatización similar al adulto.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un adolescente de 14 años ingresado por sospecha de tumor de Pott secundario a sinusitis trasladado desde Hospital Reina Sofía de Tudela (Navarra). En la exploración física presenta bultoma frontal de predominio izquierdo que llega hasta párpado superior homolateral, doloroso a palpación, algo fluctuante. A su ingreso en nuestro centro se comienza antibioterapia con cefotaxima, vancomicina, clindamicina y metilprednisolona intravenosas, así como TC senosfacial que informa de sinusitis etmoidal, maxilar y frontal

izquierdas, con celulitis y absceso subgaleal frontal asociados.

Se realiza por otorrinolaringología (ORL) punción del absceso frontal con obtención de material purulento que se envía a Microbiología para cultivo. Se aísla en la muestra *S. intermedius*, por lo que se ajusta antibioterapia tras informe de antibiograma, manteniendo cefotaxima y suspendiendo el resto. Debido a la presencia de fluctuación se decide al octavo día de ingreso, intervención y drenaje del absceso frontal y cirugía endoscópica de senos paranasales por parte de ORL.

A los 2 meses del alta presenta reaparición de la clínica. Ingresó para tratamiento con Amoxicilina-Ácido Clavulánico y metilprednisolona intravenosos y corticoide nasal durante 7 días.

COMENTARIOS

Presentamos este caso dada su rareza en edad pediátrica y dada la necesidad de conocimiento de la entidad.

Una tos internacional

I. L. Gallán Farina, B. Fernández Romero, Y. Tormo Sempere,
J. I. Ruiz del Olmo Izuzquiza, Y. Romero Salas, C. Fuentes Sánchez

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 122]

INTRODUCCIÓN

El fallo renal, independientemente de su etiología, conlleva complicaciones por retención hídrica (hipertensión arterial, disfunción cardíaca y edemas) y alteraciones electrolíticas (hiperuricemia e hiperfosfatemia) que pueden requerir terapia de sustitución renal.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años originario de Nicaragua que acude a Urgencias por tos y astenia de 1 mes de evolución, con aumento de la disnea en las últimas 48 horas. Presenta empeoramiento brusco al tumbarse para la exploración con disnea, taquicardia, palidez cutánea y tendencia a la somnolencia, constatándose TA por encima del p95. La radiografía de tórax muestra edema agudo de pulmón y derrame pleural bilateral, y se objetiva disfunción biventricular, hipertensión pulmonar severa y derrame pericárdico. Ante clínica de distrés respiratorio, emergencia

hipertensiva y encefalopatía, ingresa en UCI-Pediátrica para estabilización. Posteriormente, se obtienen niveles de urea de 269 mg/dl con creatinina de 14,49 mg/dl y filtrado glomerular estimado de 4,5 ml/min * 1.73 m², por lo que se inicia hemodiafiltración veno-venosa continua, con clara mejoría clínica y analítica. Se completa el estudio descartándose causas de fallo renal agudo, y la ecografía abdominal es sugestiva de nefropatía crónica. Rehistoriando a la familia, comentan que en Nicaragua residen en zona de cultivo de caña de azúcar, con alta prevalencia de enfermedad renal (posible nefropatía tóxica). Actualmente, continúa en hemodiálisis y se encuentra en lista de espera para trasplante renal.

COMENTARIOS

En el manejo agudo del fallo renal es prioritaria la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas. La terapia de sustitución renal juega un papel esencial en el control de las complicaciones urémicas.

Una ventana a la vida

C. Azón Antón, E. M. Llena Angulo, A. Lorente López, A. Salinas Uhalte, L. Jiménez Montañés

Hospital Infantil Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 123]

INTRODUCCIÓN

La constricción precoz del ductus arterioso (DA) es una entidad poco frecuente que puede conllevar una importante morbilidad fetal y del recién nacido. Está relacionado con la exposición de la gestante a AINEs y al consumo de alimentos ricos en polifenoles.

CASO CLÍNICO

Gestante de 33+5 SEG remitida al servicio de Cardiología del HUMS ante el hallazgo de cardiomegalia y arritmia fetales. Se realiza ecocardiograma fetal objetivando hipertrofia de ventrículo derecho, dilatación de aurícula derecha e insuficiencia tricúspidea (IT) severa, junto con un flujo a través del DA anómalo, diagnosticándose de un síndrome de constricción precoz del DA. Al no identificar una causa que lo justifique (la madre negaba consumo de fármacos u otras sustancias sospechosas de inducir su cierre) y, dado el compromiso hemodinámico del feto, se

indica su extracción urgente. Nace por cesárea una recién nacida de 34+2SEG que precisa estabilización inicial con IPPV durante 30 seg, FiO₂ máx 21%. APGAR 8/10. Ingresó en neonatología para monitorización cardiaca continua, realizándose controles con ecocardiograma periódico, siendo dada de alta a los 5 días de vida persistiendo hipertrofia de VD e IT, sin mostrar signos de insuficiencia cardiaca.

COMENTARIOS

Esta entidad debe sospecharse ante los hallazgos ecográficos descritos, de forma que su diagnóstico precoz y la identificación de su causa son fundamentales para revertir o minimizar las alteraciones hemodinámicas secundarias a la restricción del flujo ductal. Su progresión puede conllevar insuficiencia cardiaca e incluso muerte fetal. En el recién nacido, puede estar detrás del origen de una hipertensión pulmonar persistente.

Doctora, a mi hija le ha salido un bulto en el cuello

M. Hortal Briz, A. Jordán Mena, C. Segura Rosillo,
A. M. Fuentes Vidal, P. Collado Hernández, A. Escribano García

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2023; 53: 124]

INTRODUCCIÓN

Las adenopatías cervicales son un motivo de consulta frecuente en pediatría, la mayoría son procesos benignos autolimitados. Sin embargo, también pueden deberse a procesos malignos o a infecciones bacterianas. Es importante detectar los síntomas y signos de alarma con un manejo correcto de estos pacientes.

CASO CLÍNICO

Niña de 4 años que consulta por adenopatía submandibular izquierda de 3x3 cm, móvil, indurada, sin signos inflamatorios y afebril, de unas horas de evolución, en contexto de caries molar. Dada de alta con tratamiento antiinflamatorio (ibuprofeno) y antibiótico oral (Amoxicilina-Clavulánico) durante 7 días. Reconsulta por persistencia de adenopatía de 2 semanas a pesar de tratamiento. Se realiza ecografía ganglionar que descarta abscesificación, analítica sanguínea (normal) y serologías de VEB, CMV, Toxoplasma y Bartonella Henselae (negativos) siendo dada de

alta. Persiste clínica al mes y es tratada con Azitromicina durante 5 días, prueba de Mantoux (positivo: 20 mm) e ingresa. En planta se realiza analítica sanguínea (normal), Interferón- γ -release assays, IGRAs, (negativos), radiografía de tórax (normal) y ecografía ganglionar (similar a la previa). Ante sospecha de adenitis por micobacteria atípica, se realiza punción-aspiración con aguja fina, PAAF, con resultado de linfadenitis granulomatosa y estudio microbiológico positivo para *Mycobacterium Avium*. Ante adenitis secundaria a micobacteria no tuberculosa se realiza exéresis quirúrgica y posterior estudio anatómico-patológico y microbiológico con PCR positiva para *Mycobacterium Gordonae*. Posteriormente buena evolución y dada de alta en consultas de Infectología y Cirugía Pediátrica.

COMENTARIOS

Ante una adenopatía subaguda o crónica, deben emplearse pruebas complementarias para llegar al diagnóstico definitivo, y el tratamiento es la exéresis quirúrgica completa.

¿Ese hematoma por un roce?

J. A. Martínez García, S. J. Cáceres Barrera, S. Bureba Herrando, B. Santos López, E. Buades Pérez

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor; 2023; 53: 125]

INTRODUCCIÓN

Los hematomas u otras lesiones que impliquen sangrado en los niños o lactantes no suelen tener importancia clínica y normalmente son debidos a traumatismos sin importancia. Sin embargo, ante lesiones de este estilo no justificadas se debe realizar una anamnesis adecuada y realizar un amplio diagnóstico diferencial que incluya lesiones por maltrato o coagulopatías.

CASO CLÍNICO

Lactante varón de 11 meses sin antecedente familiares de diátesis hemorrágica. Desde hacía dos meses presentaba hematomas con pequeños traumatismos. Hijo de padres separados con custodia provisional de la madre, compartida en vacaciones.

Acude a Urgencias por hematoma en el hombro derecho, siendo el único antecedente traumático el roce con la mochila de porteo en la cual le llevaba su padre durante una excursión.

En la analítica se objetiva un hemograma sin alteraciones, un TTPA alterado de 88,4 s (normal 25-37 s), siendo el TP normal. Serie ósea normal.

Al día siguiente nuevo hematoma en la zona de venopunción, que aumenta progresivamente, por lo que se contacta con Traumatología Pediátrica y Cirugía Vascul, que no objetivan compromiso de la perfusión. Se contacta con la trabajadora social que no valora riesgo de maltrato por parte del padre.

En el estudio de coagulación se objetiva una actividad de factor VIII (FVIII) del 0,2%, siendo la del resto de factores de la coagulación normal (hemofilia A grave).

El estudio de coagulación realizado a la madre objetivó una actividad del FVIII del 45%, siendo portadora asintomática.

Se le colocó un reservorio venoso central y se aplicó tratamiento con FVIII recombinante IV, con resolución de los hematomas. Posteriormente fue sometido a un tratamiento profiláctico de las hemorragias con emicizumab subcutáneo junto a FVIII recombinante, en un proceso de tolerización que evita la aparición de inhibidores del FVIII recombinante.

COMENTARIOS

La hemofilia A es la coagulopatía congénita más frecuente. Es una enfermedad genética recesiva ligada al X y se define por una actividad reducida del factor VIII de coagulación. Se debe sospechar en varones con hematomas u otra clase de sangrados desproporcionados para el antecedente traumático descrito. Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial que excluya otras causas de sangrados, como otras coagulopatías hereditarias o adquiridas, o maltrato.

Nuevos tratamientos como el emicizumab suponen una revolución en la profilaxis del sangrado en pacientes con hemofilia A, ya que funciona bien como profilaxis, evitando además la generación de inhibidores contra el FVIII (más efectivo en caso de sangrado activo) a largo plazo.



BOLETIN

Sociedad de Pediatría de ARAGÓN, LA RIOJA Y SORIA



Normas de publicación

El Boletín es el órgano de expresión fundamental de la Sociedad de Pediatría de Aragón, la Rioja y Soria. Por ello, además de cumplir con su obligación de difundir las actividades de la Sociedad, pretende ser portavoz de toda la problemática sanitaria y fundamentalmente pediátrica de la región geográfica que engloba. Todos los manuscritos publicados en el Boletín deberán adecuarse a las normas de publicación de la revista y respetar el formato de alguno de los tipos de artículo que se describen a continuación:

Artículo original

Originales: Trabajos de investigación con diseños de tipo analítico transversal, longitudinal, estudio de casos y controles, estudios de cohorte y ensayos controlados. La extensión del texto (sin incluir resumen, bibliografía, tablas y pies de figuras) no debe superar un total de 3.000 palabras. El número de citas bibliográficas no será superior a 40 y se admitirán hasta un máximo de 8 figuras o tablas (incluyendo ambos elementos). Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a 8.

Casos clínicos

Casos clínicos: Descripción de uno o varios casos clínicos que supongan una aportación importante al conocimiento de la enfermedad referida. La extensión máxima del texto (que debe incluir resumen) será de 1.500 palabras, con un máximo de 4 figuras o tablas (incluyendo ambos). Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a 6.

Cartas al director

Cartas al director: Discusión de trabajos publicados recientemente en el Boletín y la aportación de observaciones o experiencias que puedan ser resumidas en un texto breve. La extensión máxima será de 750 palabras, el número de citas bibliográficas no será superior a 10 y se admitirá una figura y una tabla. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a 4.

Editoriales

Editoriales: Discusión de avances recientes, de interés particular o de temas básicos para la formación continuada en pediatría.

Artículos especiales

Artículos especiales: Bajo este epígrafe se publicarán trabajos de revisión o recopilación y que, por sus características, no encajen bajo el epígrafe de editorial. La extensión del texto no debe superar las 3.000 palabras.

Sesiones de la Sociedad

Sesiones de la Sociedad: Comunicaciones, mesas redondas, sesiones de formación, etc., que sean desarrolladas por la Sociedad. Los autores confeccionarán un resumen, que se hará llegar a la redacción del Boletín en los días siguientes a la sesión (límite de 250 palabras máximo. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a 6).

Imágenes y vídeos en pediatría

Imágenes y vídeos en Pediatría: Este tipo de artículo se reserva para la publicación de imágenes que ilustren problemas clínicos o soluciones de interés para los lectores. Su título debe contener menos de 8 palabras. El trabajo, que no tendrá más de 4 firmantes, podrá incluir hasta 3 figuras, y el texto explicativo no deberá superar las 250 palabras, de forma que todos los símbolos contenidos en las imágenes estén adecuadamente explicados. También podrá incluir un vídeo en formato .mp4 que no deberá superar un tamaño de 150 MB. El número de citas bibliográficas no será superior a 3. Será imprescindible adjuntar el consentimiento informado para su publicación.

Becas y premios

Becas y Premios: Los autores confeccionarán un resumen de hasta 750 palabras como máximo que se hará llegar a la redacción del Boletín en los días siguientes a la sesión.

Se podrán editar números monográficos extraordinarios, siempre que el Comité de Redacción y los autores interesados decidan conjuntamente las características de los números.

Presentación y estructura de los trabajos

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

La extensión de los trabajos no debe sobrepasar los 8 folios en los artículos originales o editoriales, y 5 folios en los casos clínicos. Todos los trabajos irán acompañados de soporte informático, indicando el sistema operativo y programa utilizados.

Página titular: Título original, nombre y apellidos del autor o autores, dirección del centro de trabajo y población, fecha de envío, y nombre, dirección, número de teléfono, fax y *e-mail* del autor al que debe dirigirse la correspondencia.

Resumen y palabras clave: La extensión del resumen no será superior a 200 palabras. El contenido del resumen de los artículos originales y casos clínicos deberá ser estructurado en varios de los siguientes apartados: antecedentes, objetivos, material y métodos, descripción del caso clínico, resultados y/o conclusiones. Se incluirán de 3 a 10 palabras clave al final de la página donde figure el resumen.

Se adjuntará una correcta traducción al inglés del título, el resumen y las palabras clave.

Iconografía: El número de fotografías y figuras deberá ser el mínimo indispensable para la buena comprensión del texto. Se numerarán en caracteres árabes de manera correlativa por orden de aparición en el texto. En el dorso de la figura se indicará el número, nombre del primer autor y orientación de la misma. Las figuras se entregarán separadas del texto, sin montar y en blanco y negro. En una hoja incorporada al texto se escribirán los correspondientes pies de cada figura.

Tablas: Serán numeradas con caracteres romanos por orden de aparición en el texto, escritas a doble espacio y en hojas separadas. Tendrán un título en la parte superior que describa concisamente su contenido, de manera que la tabla sea comprensible por sí misma sin necesidad de leer el texto del artículo.

Bibliografía: Las citas bibliográficas deben estar numeradas consecutivamente por orden de aparición en el texto, y su número figurará entre paréntesis. La referencia de artículos de revistas se hará en el orden siguiente: autores, empleando el o los apellidos seguido de la inicial del nombre, sin puntuación, y separado cada autor por una coma; el título completo del artículo en lengua original; el nombre de la revista según abreviaturas del Index Medicus; año de aparición, volumen e indicación de la primera y última páginas. Deben mencionarse todos los autores; cuando sean siete o más se citarán los tres primeros y se añadirán después las palabras «et al.». Un estilo similar se empleará para las citas de los libros. A continuación, se exponen varios ejemplos:

Artículo: Carrasco S, Guillén T, Marco M, Ramírez JM, Pastor I. Síndrome del desfiladero torácico. Bol Soc Pediatr Arag Rioj Sor 1997; 27: 186-92.

Libro: Fomon SJ. Infant Nutrition. 2.^a edición. Filadelfia/Londres/Toronto: WB Saunders; 1974. p. 230-42.

Capítulo de libro: Blines JE. Dolor abdominal crónico y recurrente. En: Walker-Smith JA, Hamilton JR, Walker WA, eds. Gastroenterología pediátrica práctica. 2.^a edición. Madrid: Ergon; 1996. p. 25-7.

No deben incluirse en la bibliografía citas del estilo de «comunicación personal», «en preparación» o «sometido a publicación». Si se considera imprescindible citar dicho material, debe mencionarse su origen en el lugar correspondiente del texto. Ejemplos:

Comunicación personal: (López López A. Comunicación personal).

Trabajos no publicados: (Salinas Pérez C. Estudio patogénico de la neuropatía IgA. En preparación) (Smith J. New agents for cancer chemotherapy. Presentado en el Third Annual Meeting of the American Cancer Society, 13 de junio 1983, New York).

Página web, sitio web, portal...: Joanna Briggs Institute JBI Connect España [Internet]. Madrid: Centre colaborador del JBI; 2008 [consulta el 22 de julio de 2008]. Disponible en: <http://es.jbiconnect.org/index.php>.

Los trabajos se enviarán para su publicación por correo electrónico. La secretaría de redacción acusará recibo de los originales entregados e informará acerca de su aceptación y fecha posible de publicación.

