

Asociación Asturiana de Pediatría de Atención Primaria

aaapap



IV

Oviedo
28 y 29

Mayo
2015

CONGRESO

XIV Reunión Anual



ÍNDICE

SALUDA DEL PRESIDENTE	pág. 5
COMITÉ ORGANIZADOR / CIENTÍFICO	pág. 6
PROGRAMA	pág. 7
CONFERENCIA INAUGURAL	pág. 11
PÓSTERES Y COMUNICACIONES	pág. 21
TALLERES	pág. 35
MESA REDONDA	pág. 51
ANEXO “PRESENTE Y FUTURO DE LA DIABÉTES INFANTO-JUVENIL”	pág. 63

Saluda del Presidente de la Asociación Asturiana de Pediatría de Atención Primaria

Queridas compañeras y compañeros socios de la AAPap:

Dentro de nuestros objetivos como sociedad científica, la formación es uno de los más relevantes. Con ella tratamos de complementar las actividades que en este apartado tiene el Servicio de Salud, en el que, por cierto, pese a algunos avances, queda mucho por hacer: creemos que, al menos, el uno por ciento del presupuesto de este organismo debiera dedicarse a la formación de sus profesionales.

Quiero desearos que disfrutéis de las actividades que hemos organizado en nuestro IV Congreso, XIV Reunión Anual. En la conferencia inaugural, el Dr. Morandé Lavín abordará los cada vez mas prevalentes trastornos de la conducta en la infancia y, en uno de los talleres, los trastornos de la conducta alimentaria. En este mismo taller, la Dra. Morais López nos ayudará a actualizarnos en la nutrición pediátrica. En el taller alternativo, que este año -como casi todas las actividades- girará en torno a la Endocrinología Pediátrica, las ponentes Dras.: Regina Labra, Belén Huidobro, Purificación López y Belén Aguirrezabalaga, abordarán diversas situaciones clínicas en esta subespecialidad pediátrica. Finalmente, en la mesa redonda que cierra el IV Congreso, los Dres.: Carlos Pérez Méndez y Luis Antonio Castaño, disertarán, respectivamente, sobre la pubarquia y sobre el presente y futuro de la Diabetes Infanto-juvenil, y la Dra. Isolina Riaño sobre el Síndrome Metabólico.

A todos los ponentes, pero también a los organizadores y a los miembros del Comité Científico quiero darles las gracias por su esfuerzo, altruismo y generosidad.

Deseo animaros a participar en el Congreso que hemos realizado con mucho esfuerzo e ilusión, y con la esperanza de que pueda contribuir de forma eficaz a la actualización de todos nosotros. Os aseguro que vuestra presencia en nuestras actividades año tras año es un auténtico regalo para nosotros y nos compensa, sobradamente, del esfuerzo que hay que hacer día a día, para llevarlas a cabo, aunando calidad y sobriedad, con la necesaria contención de costes.

¡Nos vemos en Oviedo!

José Ignacio Pérez Candás

Comité Organizador

Junta directiva de la AAPap

Presidente:

Dr. José Ignacio Pérez Candás

Director:

Dr. Luis Miguel Fernández Cuesta

Secretario:

Dr. Francisco Javier Fernández López

Vocales:

Dra. Mar Coto Fuente

Dra. Zoa García Amorín

Dra. María Cristina de la Infiesta Álvarez

Dra. Rosa Isela Fernández Fernández

Dra. Purificación López Vilar

Dra. María de los Ángeles Ordóñez Alonso

Dra. Rosa Rodríguez Posada

Dra. Elena Taborga Díaz

Comité Científico

Presidente:

Dr. Luís Miguel Fernández Cuesta

Secretaria:

Dra. Águeda García Merino

Vocales:

Dr. Jovino Baizán Megido

Dra. María Fernández Francés

Dra. María Pilar Peláez García

Jueves, 28 de Mayo 2015

16:00 horas

Entrega de documentación

16:15 horas

Inauguración

16:45 - 17:45 horas

Conferencia inaugural (entrada libre)

Alteraciones de la conducta en la infancia.

Ponente:

Dr. Gonzalo Morandé Lavín

Psiquiatra. Doctor en Medicina. Jefe de la Unidad de Psiquiatría del Hospital del "Niño Jesús" de Madrid. Profesor de la Universidad Europea de Madrid

Moderador:

Dr. José Ignacio Pérez Candás

Pediatra. Centro de Salud de Sabugo. Avilés.

17:45 horas

Descanso - Café

18:15 - 20:30 horas

Pósteres y comunicaciones orales (entrada libre)

Moderadora:

Dra. Águeda García Merino

Pediatra. Centro de Salud de Vallobín - La Florida. Oviedo.

Viernes, 29 de Mayo 2015

9:00 - 13:30 horas

Talleres simultáneos (*Pausa - café a la mitad*)

1.a) Trastornos de la conducta alimentaria

Ponente:

Dr. Gonzalo Morandé Lavín

Psiquiatra. Doctor en Medicina. Jefe de la Unidad de Psiquiatría del Hospital del “Niño Jesús” de Madrid.

1.b) Nutrición del niño

Ponente:

Dra. Ana Morais López

Pediatra. Unidad de Nutrición. Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil “La Paz”. Madrid.

Moderadora:

Dra. Rosa Rodríguez Posada

Pediatra. Centro de Salud de Arriendas.

2. Situaciones clínicas en Endocrinología Pediátrica en Atención Primaria.

Casos clínicos:

• **Dra. Regina Labra Álvarez.**

Pediatra. Responsable de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital del “Valle del Nalón.”

• **Dra. Belén Huidobro Fernández.**

Pediatra. Responsable de Endocrinología Pediátrica. Servicio de Pediatría Hospital “Álvarez Buylla.” Mieres.

• **Dra. Mercedes Sarmiento Martínez.**

Pediatra. CS Pumarín. Oviedo.

• **Dra. Zoa García Amorín.**

Pediatra. Centro de Salud de Pola de Lena.

Moderadora:

• **Dra. Zoa García Amorín.**

Pediatra. Centro de Salud de Pola de Lena.

Viernes, 29 de Mayo 2015

14:00 horas: COMIDA DE TRABAJO

*Homenaje a compañeros
(Hotel Barceló)*

16:00 - 18:00 horas

Mesa Redonda

Pubárquia. Retraso de la Pubertad.

Dr. Carlos Pérez Méndez.

Pediatra. Responsable de Endocrinología Pediátrica. Hospital de "Cabueñes". Gijón.

Síndrome Metabólico.

Dra. Isolina Riaño Galán.

Pediatra. Jefa de Servicio y responsable de Endocrinología Pediátrica en el Hospital "San Agustín". Avilés.

Presente y futuro de la Diabetes Infanto-juvenil.

Pr. Dr. Luís Antonio Castaño González.

Hospital Universitario Cruces, UPV/EHU, CIBERDEM, CIBERER, Barakaldo, Bizkaia.

Moderadora:

Dra. Begoña Domínguez Aurrecoechea.

Pediatra. Centro de Salud de Otero. Oviedo. Presidenta de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria.

18:00 horas

Asamblea General de la AAPap.

CONFERENCIA INAUGURAL

Ponente:

Dr. Gonzalo Morandé Lavín

Moderador:

Dr. José Ignacio Pérez Candás

TRASTORNOS DE CONDUCTA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES.

Niños callosos y sin emociones.

RESUMEN.

Niños y Adolescentes con Trastornos de Conducta TC, tienen una difícil o nula integración en la escuela, el barrio y el grupo social. Su comportamiento excede en mucho las variaciones consideradas normales para una edad. Considerados de difícil pronóstico y tratamiento en especial los iniciados ante de la adolescencia. Un subgrupo de ellos, los denominados callosos y sin emociones, ha sido muy estudiado en las últimas décadas en la búsqueda de precursores de la personalidad antisocial del adulto. " Definición de los cuadros.

Los Trastornos de Conducta del Niño y Adolescente son patologías frecuentes, graves por sus alcances sociales y por la dificultad que conlleva su evolución y abordaje terapéutico.

Algunos estudios de prevalencia entre ellos el de Canino et al. 2010 quien se preguntaba si estos cuadros se dan en la misma proporción en diferentes culturas y respondía afirmativamente con una cifra superior al 6% de la población de 6 a 18 años de los que un 3,2.% eran Disociales y un porcentaje similar Oposicionistas Desafiantes. Los primeros son prácticamente un sinónimo de Trastornos de Conducta y así aparecen en las clasificaciones al uso DSM IV e ICD X. Parece haber acuerdo también en el inicio precoz, antes de la pubertad como un factor pronóstico negativo al mismo tiempo que es en la adolescencia donde los TC adquieren la mayor presentación clínica.

Muchos niños presentan conductas oposicionistas en la infancia y muchos adolescentes se integran en bandas que rivalizan en trasgredir normas sociales. Sin embargo, ni unos ni otros presentan estos comportamientos durante

un tiempo suficientemente prolongado y de una intensidad que supera con creces lo esperado para su edad. Finalmente son tolerados y encausados por la sociedad.

La DSM IV al señalar el carácter reiterado de las conductas problemáticas, y su duración al menos por doce meses lo precisa.. Los ejemplos que proporciona permiten diferenciar aquello que es patológico.

Edad de Aparición. DSM IV

A.- De aparición en la infancia con síntomas antes de los 10 años. Suelen ser varones, agresivos, con dificultad para relacionarse , De mal pronóstico, muchos desarrollan personalidad antisocial.

B.-De aparición en la adolescencia. Menos agresivos, relaciones sociales más normalizadas, de mejor pronóstico, las chicas pertenecen a esta categoría.

Tabla 1.-TRASTORNOS DE CONDUCTA DSM IV

AGRESION A PERSONAS	NO RESPETA PROPIEDAD
(1) a menudo fanfarronea, amenaza o intimida a otros	8) ha provocado incendios con la intención de causar daños graves
(2) a menudo inicia peleas físicas	9) ha destruido propiedades de otras personas
(3) ha utilizado un arma que puede causar daño físico	10) ha violentado el hogar, la casa o el automóvil de otros
4) ha manifestado crueldad física con personas	11) a menudo miente para obtener bienes o favores o para evitar obligaciones
5) ha manifestado crueldad física con animales	(12) ha robado objetos de valor sin enfrentamiento con la víctima (robos en tiendas, falsificaciones)
6) ha robado enfrentándose a la víctima	SALTARSE NORMAS
7) ha forzado a alguien a una actividad sexual	(13) permanece fuera de casa de noche a pesar de las prohibiciones, antes de los 13 años de edad
	(14) se ha escapado de casa durante la noche por lo menos dos veces,
	15) suele hacer novillos en la escuela

Tabla 2.- Diagnóstico Diferencial de los TC.

TDAH (comorbilidad con CD)
Racción de ajuste a estresor común con o sin
Trastorno por estrés post traumático.
Trastornos afectivos (1/3 de los TC)
Trastornos del espectro autista
Pandillas

Los TDAH no tratados o insuficientemente abordados presentan problemas conductuales y emocionales varios.

Es a partir de la edad prepuberal donde estos niños presentan un cuadro de TC completo.

La depresión está presente en un tercio de los TC y en algunos casos puede ser un primer diagnóstico.

En la DSM V aparece como un Trastorno de la Regulación.

Un subgrupo de rasgos callosos y sin emociones-

Un subgrupo de TC denominado de rasgos callosos y sin emociones ha concitado el interés de muchos clínicos e investigadores. Su falta de empatía, de sensación de culpa, su baja emotividad han llamado la atención y han sostenido trabajos que parecen demostrar que estos niños evolucionan hacia una personalidad antisocial de adultos.(Lynam). Entre un 12 y un 44 % de los niños y adolescentes diagnosticados de TC darían puntajes altos en los cuestionarios ICU (Frick)

Subtipos de TC según Reactividad Emocional.

Hay dos subtipos de trastornos de conducta según su reactividad emocional.(Kimonis)

A. - Subtipo Impulsivo ;

Un primer grupo de alta reactividad emocional y expresión abierta de emociones negativas muy intensas (berrinches-agresiones, explosiones de rabia) que no controlan y donde le sirven las pautas educacionales internalizadas.

Con gran dificultad en la regulación emocional son incapaces de socializarse adecuadamente y terminan unidos a otros muchachos con problemas y a bandas.

B.- Subgrupo calloso y sin emociones:

Los rasgos CU se caracterizan por escasa reactividad emocional y un contacto interpersonal calloso Falta de empatía y respeto a los sentimientos de los otros niños. Ignoran el sufrimiento ajeno incluso las llamadas de auxilio y no se arrepienten de ello..

Propensos a la agresión, el bullying y la delincuencia.

Los contactos con la policía son habituales

Tienen preferencia por lo novedoso , actividades peligrosas, excitantes y propensión al aburrimiento.

No aprenden por castigo ni de la experiencia

Consultas.

Trastorno de Conducta del Niño Hiperactivo.

Son los padres quienes consultan, casi siempre ante la instancia de maestros a quienes llama la atención la conducta del niño y las enormes dificultades de educarlo incluso sentarlo en su sitio (como sucedió a un chico cuando la maestra exclamó su alegría por mantenerlo sentado al tiempo que decía a su madre que preferiría que sacara peores notas pero que se moviera menos). En muchas ocasiones las quejas del profesor son justificadas y como tal le envían a su pediatra por si hay alguna medicina para ayudarlo. Clásicamente los Trastornos de Déficit de Atención con hiperactividad han sido la principal patología de la psiquiatría de la infancia y la más numerosa en consulta. También denominada Disfunción o Daño Cerebral Mínimo, expresión que hacía referencia a una posible agresión en la maduración cerebral en los primeros meses y en el embarazo. Una etapa de reconocida vulnerabilidad.

Para el diagnóstico se contaba con tres informantes y a veces cuatro. Los padres que proporcionaban la historia actual y evolutiva así como los antecedentes familiares, el maestro que aporta el suyo, y el niño, quizás el mejor informante, al que se le realizaba una exploración psiquiátrica y psicométrica. Como en la mayoría de los trastornos del desarrollo era frecuente el predominio masculino, algún antecedente familiar de hiperactividad y en el mismo chico otra patología del mismo grupo.

La experiencia enseña que si a ese niño no se le trata en forma oportuna y adecuada hacía síntomas emocionales, cognitivos y conductuales.

. A partir de los 8-9 o 10 años aparecía un Trastorno de Conducta cuyos síntomas iniciales eran la mentira y el robo. Una segunda etapa vulnerable. Los TC del niño hiperactivo quizás lo de mayor frecuencia en la clínica.

La utilización de derivados de anfetamina y otros estimulantes se remonta a 1937 los primeros. Algo conocido por los psiquiatras de niños que los han utilizado durante décadas con excelentes resultados. Al tratamiento farmacológico se asociaba la capacitación familiar y las indicaciones pedagógicas.

El problema está en casa.

La petición de ayuda de los profesores es más acentuada cuando son alumnos que terminan primaria y se niegan a escuchar en clase e incluso a someterse a normas mínimas de convivencia en el aula y en los recreos. A alguno le han visto burlándose de un gordito que no sabe defenderse y de otro infeliz que acaba de integrarse. Los maestros insisten en que el niño es listo, aunque un poco raro y creen firmemente que el problema está en casa y que no es solamente inquietud y falta de atención. Tratan de compartir esta hipótesis con la madre quien acude a las entrevistas.

El padre varón y los TC. La afectación y el tratamiento familiar.

El padre, como ejemplo a imitar, por presencia o ausencia, con sus maneras y violencia era acusado de culpabilidad. La mujer, a veces aceptaba la hipótesis en otras ocasiones la ignoraba o iba más lejos, la familia del padre, su suegro y otros. La imagen paterna, sinónimo de autoridad, esta idea era ampliamente compartida.

Esta identificación negativa no era válida para todos, la violencia física y verbal podía ser generalizada. En otros casos la familia estaba aislada con poco apoyo o separada por razones laborales u otras. A veces era una desestructuración familiar, no había familia y debían intervenir los servicios sociales. En el entorno más cercano del niño había problemas de ahí la necesidad de un enfoque familiar de los TC infantiles. Los programas que incorporaban asesoría y terapia familiar se desarrollan y también los grupos de entrenamiento de padres con buenos resultados cuando era posible.

Lo que ha visto el pediatra.

El proceso diagnóstico es el mismo con tres informantes y a veces cuatro si el pediatra es quien deriva el paciente a Salud Mental y su conocimiento importante ya que sigue a ese niño desde que tenía pocos meses y ha encontrado en su evolución algunos rasgos que le preocupan. Al principio, de risa, por anécdotas de actividades peligrosas de las que salía a salvo.(El ángel de la guardia)
Decía que sería torero muy convencido. Nació un hermano y cambió su vida, no dejó de molestarlo desde la cuna en ocasiones con crueldad y también al perro. Como el hermano pequeño también fue su paciente le tocó atenderlo con arañazos y algún hematoma que cuando pudo hablar culpó a su hermano. Este último presente en la consulta parecía impertérrito y a lo más culpaba al enano de provocarle.

Rasgos callosos y sin emociones.

Este ejemplo puede ilustrar aquellos rasgos callosos y sin emociones el subgrupo de TC de más difícil pronóstico y que no responde a las normas disciplinarias normales ni al castigo.

Emociones Prosociales Limitadas. DSM V 2013

El DSM-5 (APA 2013) incluye un criterio diagnóstico de emociones prosociales limitadas que señala la esencia de los rasgos Callosos sin emociones CU. Por lo menos dos de cuatro características (es decir, la carencia del remordimiento o de la culpabilidad, falta de empatía, de preocupación por funcionamiento en escuela o de otras actividades estructuradas, y baja o deficiente afectividad) y por lo menos 12 meses para que este criterio se aplique..

Conducta y emociones. No se puede entender la conducta humana sin su correlato emocional. Ni los denominados Trastornos de la Conducta sin la reactividad y la regulación emocional.

Un temperamento temerario: CU

CU.-Su forma de actuar es entendida como un rasgo temperamental temerario. El temperamento es hereditario en un 50%.En los cuestionarios específicos ICU quienes puntúan alto, especialmente varones tienen más posibilidades de haberlo heredado. Por oposición en los puntajes bajos priman los factores ambientales..

El temperamento se expresa antes que la corteza frontal media y lateral hayan madurado por lo que sus características se hacen visibles al inicio del proceso adolescente. Otro aspecto ligado a esta hipótesis es que los rasgos temperamentales como los de personalidad (Eje II) contribuyen a la patoplastia del eje diagnóstico principal de ahí que CU puedan incidir y teñir con sus nada deseables características los diagnósticos del eje I, (Impulsivos, opositores y antisociales)

Estudios de gemelos

En estudios de gemelos se han encontrado genes similares en CU y TC con fenotipos también emparentados.

La predisposición genética puede no expresarse si no hay antecedentes de abuso u otra situación traumática en la infancia o en edad escolar.

Otro estudio con niños escasamente cuidados en orfanatos a aparecen en la adolescencia con rasgos callosos pero sin conducta antisocial..

Por oposición, daños en la amígdala en los primeros años de vida como centro de las emociones incluso de la memoria emocional pueden condicionar en la edad prepuberal y adolescencia cuadros agresivos muy severos aunque no rasgos callosos.

Aporte de los Estudios Neuro Anatómicos

Los estudios sobre la maduración y desarrollo cerebral realizados las últimas décadas ayudan a entender la patología descrita.. Las estructuras cerebrales no maduran simultáneamente ni en la infancia ni en la

adolescencia donde lo emocional se anticipa a la capacidad cortical para coordinarlo. La poda neuronal comienza a los 6 o 7 años y con ello favorecer la comunicación. Se sacrifica un alto porcentaje de neuronas cercano a un 30%, proceso que no termina hasta los 13 o 14 años.

Una disfunción amígdala -corteza prefrontal media

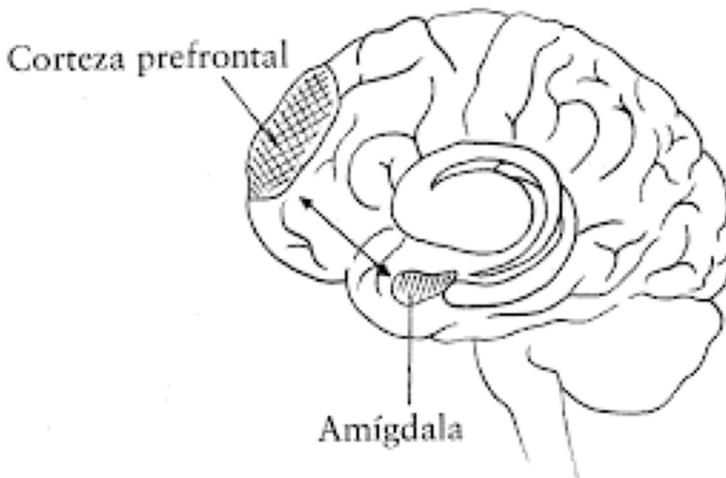
En los cuadros con rasgos CU se ha propuesto, primero en adulto y luego en niños mayores una disfunción entre la amígdala cerebral y la corteza frontal media. Ambas estructuras muy conectadas entre sí. La amígdala sensible al miedo y las amenazas de agresión. La corteza prefrontal media organiza la conducta con la información de la amígdala. En los sujetos con rasgos CU, una amígdala insensible y poco reactiva condiciona en la corteza medial conductas agresivas con un alerta vegetativo alterado.

La amígdala cerebral

La amígdala cerebral es el centro de integración de emociones, conducta emocional y motivación. la amígdala recibe información de los sentidos y vísceras, Es importante para el aprendizaje emocional y no debe sorprendernos que las más importantes sean las viscerales. El miedo y las amenazas de agresión son su percepción más importante y por ello básicas para la supervivencia. Hay una memoria emocional que ayuda a consolidar .

La corteza prefrontal media-

La corteza prefrontal media ocupa una situación privilegiada para orquestar las respuestas autonómicas, emocionales y de alerta requeridas para un correcto despliegue de la conducta. Un desbalance CPM lleva a que las respuestas ante emociones, o situaciones amenaza sean incontroladas.

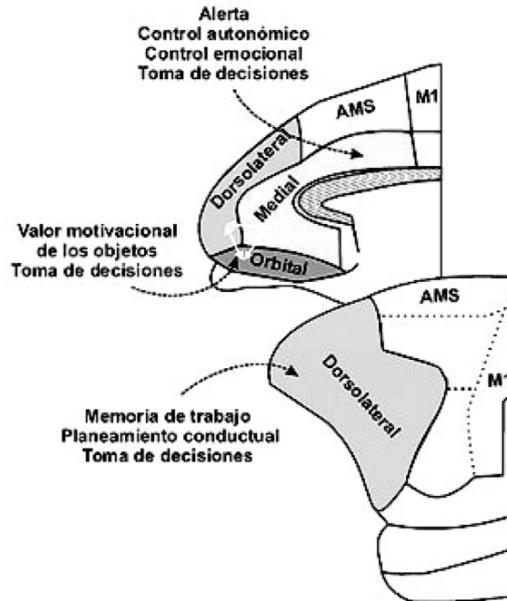


Tanto la Amígdala como la Corteza Frontal Media son muy vulnerables durante las primeras etapas de maduración cerebral. Otra edad especialmente sensible es la que antecede a la pubertad (la amígdala se hipertrofia ante situaciones que implican un alto costo emocional).

El alerta vegetativo.

El alerta vegetativo, una función cerebral media, está alterado, lo manifiestan con conductas agresivas y antisociales. Es un aumento de las variables autonómicas frecuencia cardíaca, presión sanguínea, niveles de cortisol y temperatura. Reine sugiere el mejor correlato biológico de la agresividad que existe es la baja frecuencia cardíaca en reposo, un alerta disminuido, molesto para el sujeto. Esta baja frecuencia cardíaca es un indicador de alerta autonómico disminuido, y este bajo estado de alerta fisiológico en general sería un factor de predisposición a conductas antisociales.

El lóbulo frontal en primates, humanos y no-humanos, ha sido subdividido en 3 regiones o redes: una red dorsolateral de carácter cognitivo, una red orbital de carácter sensorial, y una red medial de carácter visceral-motor.



ABORDAJE TERAPÉUTICO DE LOS TC

Los TC tienen un difícil y no siempre exitoso abordaje terapéutico. Se han ensayado muchos tratamientos desde centros de rehabilitación (antes correccionales), granjas terapéuticas, escuela de padres, etc. Orquestas, ballet, deportes, ajedrez. En estas iniciativas se han logrado progresos importantes. En psicoterapia individual con técnicas cognitivo conductuales también. Hasta ahora no se ha encontrado un procedimiento que sirva para todos.

El enfoque debe ser multidisciplinar e intervienen diversos profesionales. Con mucha frecuencia son los maestros y profesores quienes detectan el problema y piden la colaboración de los padres y los agentes de salud. Los pediatras y médicos de familia movilizan los recursos de salud mental y trabajo social. Entre todos y cada uno en su disciplina intenta precisar las características de cada niño o adolescente, los aspectos socio familiares, el tipo de sintomatología, gravedad y riesgos asociados. Hay iniciativas que apuntan especialmente al entrenamiento familiar, en la nuestra los grupos de padres. En todos los casos es necesaria una intervención escolar en el entendido que el sistema educativo es un subsistema de salud y que la deserción escolar es un riesgo añadido para estos chicos.

Los servicios sociales tienen la posibilidad de reubicar al sujeto en tratamientos residenciales e intervenir

en la patria potestad cuando es necesario y en muchos casos puede ser útil una psicoterapia familiar o individual. El tratamiento farmacológico es una parte del global y nunca suficiente por sí sólo. Los jueces de menores son una poderosa ayuda así como las unidades policiales especializadas. ¿Qué aportan los estudios de CU al tratamiento.?

Los estudios sobre chicos callosos y sin emociones si bien han puesto al día sus posibles causas y diferencias con otros cuadros similares no han aportado mucho en lo referente a tratamiento. Salvo que son maleables y que las terapias deben tener en cuenta sus carencias .La precocidad del diagnóstico y tratamiento parece ser necesaria para un mejor pronóstico.

1. Los rasgos CU son sólo una parte de los disociales e intervienen diversos factores etiológicos.
2. Son maleables, se ha demostrado que el paternizaje cariñoso lo modifica.
3. Hay niños que se benefician con técnicas reconocimiento de emociones e instrucción emocional.

BIBLIOGRAFÍA

Canino, G., Polanczyk, G., Bauermeister, J. J.,

Rohde, L. A., & Frick, P. J. (2010). Does the prevalence of CD and ODD vary across cultures? *Social Psychiatry and Psychiatric Epidemiology*, 45, 695-704

American Psychiatric Association. (1994). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed.). Washington,

American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed.). Washington

Kimonis E., Ogg J., Feffer S The Relevance of Callous-Unemotional Traits to Working With Youth With Conduct Problems *Research-Based Practice* vol42 -5

Lynam, D. R., Caspi, A., Moffitt, T. E., Loeber, R., & Stouthamer-Loeber, M. (2007). Longitudinal evidence that psychopathy scores in early adolescence predict adult psychopathy. *Journal of Abnormal Psychology*, 116, 155

Frick, P. J. (2004). *The Inventory of Callous- Unemotional Traits*. Unpublished Rating

Frick PJ, Moffitt TE

A Proposal to the DSM-V Childhood Disorders and the ADHD and Disruptive Behavior Disorders Work Groups to include a Specifier to the Diagnosis of Conduct Disorder Based on the Presence of Callous-Unemotional Traits. American Psychiatric Association, 2010

Barker ED, Oliver BR,Viding E,Salekin R,Maughan B

.The impact of prenatal maternal risk, fearless temperament and early parenting on adolescent callous-

Frick PJ, Moffitt TE

A Proposal to the DSM-V Childhood Disorders and the ADHD and Disruptive Behavior Disorders Work Groups to include a Specifier to the Diagnosis of Conduct Disorder Based on the Presence of Callous-Unemotional Traits. American Psychiatric Association, 2010

Raine A. Annotation: the role of prefrontal deficits, low autonomic arousal, and early health factors in the

development of antisocial and aggressive behavior in children. *J Child Psychol Psychiatry* 2002; 43: 417-34

Barker ED, Oliver BR, Viding E, Salekin R, Maughan B

.The impact of prenatal maternal risk, fearless temperament and early parenting on adolescent callous-unemotional traits: a 14-year longitudinal investigation. *J Child Psychol Psychiatry* 2011; 52: 878-88.

Viding E, Eamon J, McCrory Why should we care about measuring callous-unemotional traits in children? Published 1 March 2012 Royal College of Psychiatrists

Frick PJ, Cornell AH, Bodin SD, Dane HE, Barry CT, Loney BR

Callous-unemotional traits and developmental pathways to severe conduct problems. *Dev Psychol* 2003; 39: 246-60.

Rowe R, Maughan B, Moran P, Ford Briskman J, Goodman R

The role of callous and unemotional traits in the diagnosis of conduct disorder. *J Child Psychol Psychiatry* 2010; 51: 688-95.

Kumsta R, Sonuga-Barke E, Rutter M

Adolescent callous-unemotional traits and conduct disorder in adoptees exposed to severe early deprivation. *Br J Psychiatry* 2012; 200: 197-201.

Frick, P. J., Ray, J. V., Thornton, L. C., & Kahn, R. E. (2013). Can callous-unemotional traits enhance the understanding, diagnosis, and treatment of serious conduct problems in children and adolescents? A comprehensive review. *Psychological Bulletin*. doi:10.1037/a0033076

Kimonis, E. R., & Armstrong, K. (2012). Adapting parent-child interaction therapy to treat severe conduct problems with callous-unemotional traits: A case study. *Clinical Case Studies*. Advanced online publication.

Kimonis, E. R., Bagner, D. M., Linares, D., Blake, C. A., & Rodriguez, G. (in press). Parent training outcomes among young children with callous-unemotional conduct problems with or at-risk for developmental delay. *Journal of Child & Family Studies*.

SINDROME DEL EMPERADOR

Hace mucho tiempo que escuché a una amiga - psiquiatra encarar a una doctora inglesa que le hacía preguntas sobre nuestra realidad. Había terminado la reunión en la que participábamos en una clínica de Londres. Ya en la calle se formaban círculos y en uno de ellos estábamos charlando. La doctora se nos acercó y pregunto si era verídica la disminución de los natalidad en España, para ellos algo sorprendente. Nuestra amiga no tardó en responder, " pocos niños y mal criados". "Ahora estamos preocupados de las agresiones" siguió. De los padres? preguntó la doctora. "No, otra vez rápidamente, de los niños hacia los padres," afirmó rotunda. La doctora pareció sorprendida y buscó tras suyo a una colega a quien le trasmitió lo comentado. Muy interesante, tienen ustedes alguna investigación sobre ello o algún artículo que me puedan mandar. Le entregó una tarjeta con su cargo y señas en la que figuraba como directora de una Clínica Infantil. Mi amiga, espontánea como pocas se había adelantado veinte años en un fenómeno como las agresiones de niños a padres o SÍNDROME DEL EMPERADOR que entre otras causas apunta a problemas de crianza ¿Vuestro hijo impone su ley en casa? ¿Imposible decirle que no sin que estalle en un ataque de ira? ¿Sus llantos y rabietas agotan vuestra paciencia? Puede que esté sufriendo el Síndrome del Emperador, un

fenómeno cada vez más frecuente en el que se invierten los papeles: los hijos dominan a los padres y, en los casos más extremos, les maltratan.

Aunque no existe ningún cuadro clínico con esa denominación, se usa la expresión Síndrome del emperador para referirse a niños que presentan determinadas características como insensibilidad emocional, poca responsabilidad ante el castigo, dificultades para desarrollar sentimientos de culpa y ausencia de apego hacia los progenitores y otros adultos.

En general, se tiende a culpar en primer lugar a los padres de este tipo de conductas por ser demasiado permisivos y protectores con sus hijos; aunque también influye el ambiente porque los niños de hoy en día viven en una sociedad consumista, individualista y que prima el éxito fácil y rápido por encima de todo. Además, puede existir una predisposición genética de carácter que explicaría por qué dentro de la misma familia, y en las mismas condiciones, sólo se ve afectado un miembro

Características de los niños con el síndrome del emperador

Nos referiremos con este nombre a niños que presentan determinadas características como:

Sentido exagerado de lo que les corresponde y esperan que los que están a su alrededor se lo proporcionen.

- Baja tolerancia a la incomodidad, especialmente si es causada por la frustración, el desengaño, el aburrimiento, o la negación de lo que han pedido; entonces, la expresan con rabietas, ataques de ira, insultos y/o violencia.
- Presentan escasos recursos para la solución de problemas o afrontar experiencias negativas.
- Están muy centrados en sí mismos y creen que son el centro del mundo.
- Buscan las justificaciones de sus conductas en el exterior y culpan a los demás de lo que hacen, por tanto, esperan que sean los otros quienes les solucionen sus problemas.
- No pueden, o no quieren, ver la manera en que sus conductas afectan a los demás por lo que se dice que, muchos de ellos, carecen de empatía.
- Piden hasta el extremo de la exigencia. Una vez conseguido, muestran su insatisfacción y vuelven a querer más cosas.
- Les cuesta sentir culpa o remordimiento por sus conductas.

Discuten las normas y/o los castigos con sus padres a quienes consideran injustos, malos, etc. Pero comportarse así, les compensa ya que ante el sentimiento de culpa inducido, los padres ceden y otorgan más privilegios.

- Exigen atención, no sólo de sus padres, sino de todo su entorno. Y cuanto más se les da, más reclaman.
- Les cuesta adaptarse a las demandas de las situaciones extra familiares, especialmente en la escuela, porque no responden bien a las estructuras sociales establecidas ni a las figuras de autoridad.
- Se sienten tristes, enfadados, y/o ansiosos, y suelen tener una autoestima baja.

Se tiende a culpar a los padres de este tipo de conductas por ser demasiado permisivos y protectores con sus hijos; aunque, también, influye el ambiente porque hoy los niños viven en una sociedad consumista, individualista y que prima el éxito fácil y rápido por encima de todo.

Además, puede existir una predisposición genética de carácter que explicaría por qué dentro de la misma familia, y en las mismas condiciones, sólo se ve afectado un miembro.

PÓSTERES Y COMUNICACIONES ORALES.

Moderadora:

Dra. Águeda García Merino.

ANÁLISIS DE LA PRESCRIPCIÓN FARMACOLÓGICA EN PROCESOS RESPIRATORIOS EN CONSULTAS DE PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA

Suárez Castañón C (1), Modroño Riaño G (2), Martínez Blanco J (3), López Vilar P (4), Solís Sánchez G (5)

(1) CS Severo Ochoa, (2) Coordinación de farmacia SESPA, (3) CS El Coto, (4) CS Puerta La Villa, (5) AGC Pediatría HUCA

OBJETIVOS:

Conocer el perfil de prescripción en patología respiratoria en Pediatría de Atención Primaria en el Área V del SESPA y valorar su idoneidad.

MÉTODOS:

Estudio descriptivo retrospectivo. Se analizan las prescripciones para el tratamiento de los procesos respiratorios en 6 consultas de Pediatría durante el año 2011. Se seleccionan 3 días al mes. Se recogen a través de OMI-AP datos de los pacientes; motivo de consulta y número de consultas por ese proceso; código diagnóstico; prescripciones; pruebas complementarias y derivaciones a atención especializada. Se valora la idoneidad de los tratamientos prescritos mediante las fichas técnicas y las indicaciones clínicas según el diagnóstico siguiendo las recomendaciones de guías clínicas, protocolos o en su defecto la bibliografía vigente.

RESULTADOS:

Se registran 1.889 pacientes, 2.659 procesos respiratorios (41,7%), con 2.583 prescripciones y 726 consultas sin prescripciones. El 53% hombres y el 47% mujeres. La media de edad es de 5 años. El motivo de consulta más frecuente es la tos. Reciben medicación previa el 32,5%. El diagnóstico más frecuente es la infección respiratoria alta (R74) (42,5%) seguida del asma (R96) (16,9%). El prescriptor es pediatra en 84,4% y médico de familia en 15,6%. Las prescripciones corresponden a antibióticos orales (22,2%), analgésicos/antipiréticos (19,8%), broncodilatadores (18,6%), anticatarrales (15,6%), corticoides (13,1%), antihistamínicos (6,4%), antileucotrienos (2,7%), combinación inhalada (0,9%), antibióticos óticos (0,7%), considerándose inadecuadas un 35,4%. Un 6,5% se realizan en condiciones no autorizadas en ficha técnica.

CONCLUSIONES:

Los procesos respiratorios representan el 41,7% de la consulta ambulatoria durante el invierno, siendo la infección respiratoria alta la más frecuente en la edad pediátrica. En nuestra muestra se observa una alta proporción de prescripciones, correspondiendo más de la mitad a antibióticos orales, analgésicos/antipiréticos y broncodilatadores. Se consideran inadecuadas un 35,4% de las prescripciones. Un 6,5% se realizan "off-label", más de la mitad en menores de 2 años.

CONSUMO DE FÁRMACOS EN PROCESOS RESPIRATORIOS EN PEDIATRÍA DE ATENCIÓN PRIMARIA EN ASTURIAS

Suárez Castañón C (1), Modroño Riaño G (2), Morán Poladura M (3), Fournier Carrera M (4), Solís Sánchez G (5)

(1) CS Severo Ochoa, (2) Coordinación de farmacia SESPA, (3) CS Laviada, (4) CS Severo Ochoa - Coto, (5) AGC Pediatría HUCA

OBJETIVOS:

Conocer el consumo de fármacos relacionados con patología respiratoria en Pediatría de Atención Primaria en Asturias.

MÉTODOS:

Estudio descriptivo retrospectivo. Se recogen datos sobre consumo de fármacos utilizados en procesos respiratorios (tabla) a través de la base de datos de facturación de recetas médicas oficiales durante el año 2011 en las 8 áreas sanitarias de nuestra región. Se registra el área sanitaria, el nombre comercial, el principio activo y su código según la clasificación ATC, nº envases, dosis diaria definida (DDD), dosis por unidad, contenido, múltiplos de envase y fracción de forma farmacéutica. Se calcula nº DDD, el nº DDD/1.000 niños y por día (DHD) de cada grupo de fármacos, teniendo en cuenta la población de cada área.

RESULTADOS:

La población menor de 14 años en Asturias en el año 2011 es de 106.115. Se registra una DHD total de 83 (68,5-116,77). Por grupo de fármacos los más consumidos son los broncodilatadores (17,14 DHD), seguidos de los antibióticos orales (16,15). Los principios activos de mayor consumo, por orden de frecuencia, son: salbutamol inhalado (14), amoxicilina (7,35), amoxicilina-clavulánico (6,1) e ibuprofeno (5,85). En el análisis por grupos farmacológicos observamos diferencias entre las áreas sanitarias.

CONCLUSIONES:

Las publicaciones sobre calidad de prescripción en pediatría de atención primaria son escasas, por lo que la obtención de valores de referencia es difícil. La mayor parte de los estudios se centran en el consumo de antibióticos. En nuestra comunidad autónoma se observa que el consumo principal es a costa de los broncodilatadores, con cifras superiores a las de otras series. En segundo lugar están los antibióticos orales, registrándose cifras inferiores a otros estudios. Al analizar más detalladamente los grupos farmacológicos se objetivan notables diferencias entre las áreas sanitarias en las que está dividida nuestra región.

CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS DERIVADOS A UNA UNIDAD DE SALUD MENTAL INFANTIL Y SU EVOLUCIÓN EN LOS ÚLTIMOS 5 AÑOS

Rodríguez Rodríguez M (1), Meana Meana A (2), Fernández Tejada E (3), Moreno Pavón B (1), Martínez Fernández B (1), Gómez González B (1)

(1) Hospital de Cabueñes, (2) CS Calzada I, (3) CS Zarracina

OBJETIVO:

Conocer las características epidemiológicas de los pacientes derivados a una unidad de Salud Mental Infantil y su evolución en los últimos 5 años.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Se presenta un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo en el que se analizan todas las consultas pediátricas derivadas a una unidad de Salud Mental Infantil (SMI) del área sanitaria V de Asturias entre septiembre de 2013 y agosto de 2014. Asimismo se compara dicho estudio con el previo realizado en el año 2008.

RESULTADOS:

Durante dicho periodo se atendieron un total de 1269 pacientes. Con una predominancia del sexo masculino (64,46%) y una media de edad de 9 años.

El diagnóstico predominante fue el Trastorno Generalizado del Desarrollo (TGD) (16%) seguido del Trastorno Déficit de Atención e hiperactividad (TDAH) (13%) y trastornos emocionales (12%).

Un 55,7% eran mayores de 10 años, con el diagnóstico principal de TDAH. Entre 7 y 9 años (30,9%) incidencia similar de TDAH y TGD. Por último entre 4 y 6 años (11,8%) el TGD.

En niñas predominan los trastornos emocionales (3,7%) y en niños el TGD (4,8%).

En cuanto al año 2008, se atendieron 833 pacientes, siendo niños el 65%, con una media de edad de 9 años.

Los trastornos predominantes fueron el TGD (14,5%), el TDAH (12,9%), y los trastornos emocionales (8,2%) y familiares (7,2%).

Los problemas familiares fueron la consulta más realizada en los grupos de edad comprendidos entre los 0 y los 6 años y el TDAH entre los 7 y los 14.

Entre niñas consultaron por trastornos familiares y de ansiedad y entre niños el TDAH fue la consulta más frecuente.

CONCLUSIONES:

Los varones son los más susceptibles de padecer patología psiquiátrica. Y ésta es más frecuente entre los 10 y 14 años. Esto ha permanecido invariable en los últimos 5 años.

Ha aumentado la derivación a consultas de SMI. El TGD es el principal motivo de derivación, sin variación en los últimos años. Tampoco varía el TDAH, manteniéndose en segundo lugar. Durante estos años los trastornos emocionales ha sido la patología más frecuente entre niñas, pero entre niños el TDAH ha disminuido su incidencia para dejar paso al TGD.

EDEMA CERVICAL UNILATERAL RECURRENTE COMO PRIMERA MANIFESTACIÓN DE ENFERMEDAD SISTÉMICA

Rodríguez Rodríguez M, Álvarez Caro F, Moreno Pavón B, Martínez Fernández B, González García J, Barrio Traspaderne E

Hospital de Cabueñes

INTRODUCCIÓN:

El edema angioneurótico hereditario (EAH) es una enfermedad sistémica poco frecuente, autosómica dominante y caracterizada por ataques recurrentes de edema localizado del tejido subcutáneo de piel o mucosas del tracto gastrointestinal y respiratorio alto.

CASO CLÍNICO:

Niña de 12 años remitida 6 meses después del inicio de la sintomatología consistente en sensación de "garganta hinchada", junto con edema de la zona derecha del cuello y centrocervical, durando aproximadamente 4 horas. Refería haberle pasado en otras cuatro ocasiones, con intensidad variable y escasa respuesta a antihistamínicos orales. Asociaba disfagia leve, sin disnea pero sí cierta sensación leve de dificultad respiratoria. No edemas a otros niveles. Asimismo presentaba historia de dolor abdominal cólico frecuente. Había consultado en varias ocasiones a su Pediatra, en Urgencias de Pediatría y en consulta externa de Otorrinolaringología y Digestivo por dicha sintomatología, realizándose ecografía y radiografía cervical, fibrolaringoscopia, analítica sanguínea basal incluyendo función tiroidea, siendo todo ello normal. Se completa estudio con determinación de complemento evidenciando valores de C3 0.97 g/l, C4 0.15 g/l, C1q 162 mg/l, C1 inhibidor 0.24 g/l, y actividad funcional de la vía clásica y alternativa del complemento normales, si bien mostró una deficiencia de la actividad funcional de C1 inhibidor (50% respecto a control), siendo compatible con un EAH tipo II.

CONCLUSIONES:

La prevalencia del EAH es muy baja permaneciendo más de la mitad de los pacientes asintomáticos hasta la segunda década de la vida, por ello es importante un alto índice de sospecha dado además el potencial riesgo vital en caso de afectación de la vía aérea superior. Asimismo es importante su conocimiento dada la ineficacia de los tratamientos antialérgicos habituales, siendo de elección el concentrado C1 inhibidor purificado, siendo preciso verificar su disponibilidad en el centro hospitalario.

ACTUACIÓN ANTE UN NIÑO CON CEFALEA Y SIGNOS DE ALARMA EN ATENCIÓN PRIMARIA

González García J (1), Moreno Sierra M (2), García González N (3), Pardo de la Vega R (1), Fañanás Mastral A (1), González Lozano N (1), García González V (1), García Díaz MF (1)

(1) Hospital de Cabueñes, (2) CS El Llano (3), AGC Pediatría HUCA

Presentamos el caso clínico de un niño de 3 años derivado desde atención primaria por cefalea persistente, con empeoramiento y signos de alarma en los últimos días.

Paciente de 3 años con cefalea de dos meses de evolución, prácticamente continua en las últimas dos semanas del cuadro y que en ocasiones le despierta del sueño, sin otra sintomatología acompañante, ni antecedentes personales ni familiares patológicos. El dolor es referido en región frontal, localizado "a punta de dedo". Exploración física y neurológica normal.

Desde su centro de salud, dada la sintomatología de alarma, se derivó a consultas externas del hospital, donde se solicitaron un fondo de ojo sin observarse edema de papila, una analítica sanguínea (hemograma, bioquímica), en límites normales, y un TAC de cráneo sin contraste, en el que se apreciaba masa extraaxial localizada en región frontal derecha, compatible con quiste aracnoideo.

Se remitió para valoración a Neurocirugía, y se implantó válvula de derivación ventrículo-peritoneal, con mejoría de cefalea. Actualmente es seguido en las consultas externas de Neuropediatría y recibe tratamiento profiláctico con topiramato.

Queremos resaltar la importancia de una buena historia clínica y exploración física detallada, así como el conocimiento de los signos de alarma en la valoración de los niños con cefalea. También es necesaria una buena comunicación entre servicios para actuar de la manera más rápida posible cuando sea necesario.

MORDEDURA DE VÍBORA EN UN NIÑO. ¿CÓMO ACTUAMOS? (Póster)

Fañanás Mastral A (1), González Lozano N (1), González García J (1), Fernández Martínez B (1), Moreno Pavón B (1), Rodríguez Rodríguez M (1), Gutiérrez Alonso S (2), González Calvete L (1)

(1) Hospital de Cabueñes, (2) AGC Pediatría HUCA

Presentamos el caso clínico de un niño de 8 años que acude al servicio de urgencias de un hospital comarcal tras sufrir mordedura de víbora en el segundo dedo de la mano derecha una hora antes, refiriendo dolor en esa zona y en región axilar ipsilateral, sin otra sintomatología.

Está correctamente vacunado según calendario oficial de la comunidad autónoma, sin otros antecedentes personales ni familiares patológicos.

A la exploración física presenta dos pequeñas incisiones puntiformes en zona distal del 2º dedo de la mano derecha, con equimosis y edema hasta falange proximal. El resto de la exploración es normal, con constantes dentro de la normalidad.

Se realizaron un ECG y una analítica sanguínea (hemograma y bioquímica), con parámetros sin alteraciones significativas.

Permanece monitorizado, estable desde el punto de vista hemodinámico y respiratorio y, tras 2 horas de evolución, progresa el edema en sentido proximal, con dolor a la movilización pasiva de dedos.

Se administra gammaglobulina antitetánica y tratamiento intravenoso con corticoide, antihistamínico, antibiótico y analgesia, y se traslada al hospital de referencia. No se considera necesario administrar suero antiofídico.

Es valorado por el servicio de cirugía plástica, que descarta síndrome compartimental y aconseja medidas posturales con extremidad elevada y observación, evolucionando favorablemente. Finalmente es dado de alta continuando tratamiento antibiótico domiciliario.

La mordedura de víbora es un cuadro poco frecuente en España, aunque potencialmente mortal. La rapidez en el diagnóstico y tratamiento determinará el pronóstico y evolución del cuadro. Por ello, es de vital importancia su manejo inicial tanto en Atención Primaria como hospitalaria.

SEROCONVERSIÓN MATERNA A TOXOPLASMOSIS EN RECIÉN NACIDO ASINTOMÁTICO Y CON ESTUDIOS NEGATIVOS... ¿TENEMOS QUE HACER ALGO DESDE NUESTRAS CONSULTAS DE ATENCIÓN PRIMARIA?

Lozano Losada S (1), Alvarez Pérez MR (2)

(1) Hospital de Jario (2), Hospital de Jario, consultas Atención Primaria

El cribado serológico gestacional es la única manera de diagnosticar a los niños con toxoplasmosis congénita. La mayoría de las infecciones son asintomáticas al nacimiento y no presentan alteraciones ecográficas prenatales. Tras una seroconversión materna durante el embarazo, debemos realizar un despistaje inicial de infección. Dependiendo de la edad gestacional, sintomatología asociada, y resultados de los estudios realizados deberemos efectuar un plan de seguimiento u otro y en determinados casos iniciar tratamiento. Dado que el tratamiento tampoco está exento de efectos secundarios valoraremos riesgo-beneficio. Debemos tratar de hacer a los padres partícipes de dicha decisión tras haber sido informados de las posibles complicaciones de cada conducta a seguir.

Presentamos dos casos de seroconversión materna vistos en nuestro centro en el último año. Uno de ellos con seroconversión positiva en el tercer trimestre y el segundo con seroconversión en el primer trimestre. Al nacimiento ambos asintomáticos, con exploración física, estudios analíticos, de imagen y oftalmológicos normales. En ambos casos nos encontramos en fase de estudio y despistaje de posibles complicaciones.

El riesgo de infección fetal a raíz de una seroconversión materna depende de la edad gestacional. Este riesgo es bajo en infecciones en el primer trimestre y va aumentando con la edad gestacional, por el contrario, la gravedad de la infección disminuye con esta. La mayoría de los niños infectados nacen asintomáticos pero pueden desarrollar secuelas visuales o neurológicas durante su infancia y adolescencia, es por ello que debemos realizar un correcto seguimiento de estos niños desde el nacimiento hasta la edad adulta. Los padres deben también conocer la necesidad de este largo seguimiento que en ocasiones genera ansiedad e incertidumbre, incluso en los casos que recibieron tratamiento, ya que éste disminuye el riesgo de secuelas pero no las elimina.

NEUMONÍA ¿ATÍPICA? (Póster)

González-Posada Gómez I (1), Pérez Méndez C (2)

(1) CS La Calzada II, (2) Hospital de Cabueñes

Paciente de 7 años que presenta neumonía de presentación típica: fiebre alta de 2 días de evolución y tos. A la exploración se aprecia leve disminución del murmullo vesicular en base pulmonar derecha. Se realiza radiografía de tórax apreciándose Neumonía del LID (aumento de densidad de aspecto alveolar).

Se inicia tratamiento con Augmentine a 80 mg/kg. Tras 72 h persiste fiebre, inicia disnea y empeora la auscultación.

2

Se envía a urgencias pediátricas del Hospital de Cabueñes, objetivándose un derrame pleural que no precisa drenaje, respondiendo a la claritromicina durante su ingreso.

Finalmente se confirma la serología por Mycoplasma.

Es relevante cómo sin tener ninguna característica ni clínica ni radiológica, excepto la edad del niño, se trate de una neumonía atípica.

Plantea algunos interrogantes: ¿Es conveniente realizar Radiografía de tórax en más ocasiones? ¿Iniciar tratamiento con dos antibióticos? ¿Desde qué edad?

CADENA BETA DOS DEL HLA COMO MARCADOR GENÉTICO DE ENFERMEDAD CELIACA (EC)

Olazábal Malo de Molina JI

Hospital de Jario, EAP Luarca

INTRODUCCIÓN:

Virtualmente, todos los pacientes con EC tienen un HLA: DQ2/DQ8 ó una cadena de la molécula DQ2: DQB1*0201(Half DQ2).

MATERIAL:

Se presenta un caso clínico de enfermedad celiaca, negativo para DQ2/DQ8, pero siendo portador del alelo Beta.

DISCUSIÓN:

El fenotipo beta sido reconocido por otros autores al listado de variantes DQ con asociación a EC, siendo el riesgo de desarrollar la enfermedad en los portadores del alelo beta de hasta 1/210 frente a 1/100 de la población general ó 1/1842 si solo presenta la cadena alfa (2).

CONCLUSIÓN:

En los niños con síntomas sugerentes de enfermedad celiaca y en los familiares de primer grado HLADQ2ó DQ8 negativos:

Sugerimos tener en cuenta la "cadena beta: B1*02/X" como marcador de predisposición genética para esta condición.

PÚRPURA DE SCHÖNLEIN-HENOCH. EVOLUCIÓN TÓRPIDA EN NIÑA CON ANTECEDENTES FAMILIARES LLAMATIVOS

Pascual Pérez AI (1), Domínguez Aurrecochea B (2), Méndez Sánchez A (1), Moya Dionisio V (1), Aparicio Casares H (1), Ordóñez Alvarez FA (1)

(1) AGC Pediatría HUCA, CS Otero (2)

INTRODUCCIÓN:

La púrpura de Schönlein-Henoch es la vasculitis más frecuente en la infancia (varones entre 2-11 años). Cursa con afectación cutánea más abdominalgia, afectación articular y/o renal. Ésta última, aunque frecuente, suele ser banal y el pronóstico, que depende de la misma, es excelente.

CASO CLÍNICO:

Niña de 8 años acude a Centro de Salud por púrpura desde el día anterior. Previamente cuadro catarral. Es derivada al HUCA, donde ingresa.

Antecedentes personales: prematuridad tardía. Antecedentes familiares muy llamativos. Madre fallecida por Tromboembolismo pulmonar en 2012 con 42 años. Padecía obesidad, depresión, epilepsia, DM tipo II y problemas obstétricos. Padre obeso, con HTA, SAOS, hipertrigliceridemia y síntomas depresivos. Hermano de 23 años con cáncer de tiroides. Abuelo paterno con HTA y glaucoma. Abuela materna con Diabetes juvenil. Tía materna IAM a los 39 años y fallecida debido a un cáncer de mama.

Niña obesa. TA 130/80 (>p95). Análítica básica de sangre y orina, serología y exudado orofaríngeo. Destaca PCR de 1.7 mg/dL. Alta sin tratamiento específico.

Durante seguimiento por parte de su pediatra presenta TA elevadas. Ocasionalmente hematuria.

Extracción analítica consensuada con Servicio de Nefrología: PCR 0.2 mg/dL, resto similar.

Un mes tras inicio de proceso comienza con proteinuria en rango nefrótico y nuevas lesiones, por lo que se deriva de nuevo al HUCA para valoración. En ese momento: TA 128/86, PCR 3.3 mg/dL, proteinuria y hematuria, IgA elevada en suero. Valorada por Nefrología. Se realiza biopsia cutánea: vasculitis leucocitoclástica. Alta tras 3 días con dieta sin sal.

Controles en Centro de Salud y Nefrología. A los 3 meses episodio de hematuria macroscópica. Pendiente de biopsia renal en función de evolución.

COMENTARIOS:

Esta niña presenta evolución tórpida con afectación renal (TA elevadas y proteinuria de rango nefrótico). Se debe realizar un control exhaustivo y biopsia renal pues un 1% evoluciona a insuficiencia renal.

ESTUDIO CUALITATIVO DE FAMILIAS CON PACIENTES INFANTILES DIAGNOSTICADOS DE SOBREPESO- OBESIDAD

Zambrano Vides CF (1), Giva Martínez G (1), Baquero Delbasto MA (2), De Juan Alvarez A (3), Rodríguez Posada RA (1)

(1) CS Arriondas, (2) CS Posada de Llanes, (3) Hospital del Oriente de Asturias

OBJETIVO PRINCIPAL:

Conocer la percepción de las familias con niños diagnosticados de sobrepeso/obesidad (S/O) en cuanto al concepto de enfermedad y correcto estado nutricional, intervenciones del equipo sanitario, multifactorialidad asociada a su patología, y obstáculos en su abordaje.

METODOLOGÍA:

Investigación cualitativa: Método de estudio de corte fenomenológico basado en la entrevista a los padres de niños con S/O. La selección de la muestra fue guiada por los pediatras del área. Se desarrolló un cuestionario que constaba de 7 preguntas abiertas, con las que se pretendía recoger la información planteada en nuestro objetivo. Se abordaron los contenidos de manera abierta, evitando intervenciones dirigidas, en 3 de los principales centros de salud del área, en un total de 12 familias. La entrevista (15-20 minutos de duración) fue grabada previo consentimiento informado, para su posterior análisis, procesamiento de datos, y extracciones de patrones de opinión y comportamiento.

RESULTADOS:

En el estudio cualitativo se obtuvo una visión global (holística) de la percepción de la población del área respecto a los objetivos; destaca un conocimiento amplio del concepto de S/O, pero con una tendencia a infravalorar su hallazgo en el grupo familiar. La dificultad para el abordaje dada las discrepancias en concienciación, disparidad de líneas de actuación e incompatibilidades con la organización diaria del núcleo familiar. Otros datos reseñables son el intrusismo en las dietas, la baja adhesión a la actividad física o el "bullying".

CONCLUSIONES:

El sobrepeso-obesidad infantil es una enfermedad prevalente en nuestro medio. Encontramos en términos generales que la información de las familias de pacientes con S/O era adecuada para la comprensión del entorno. Percibimos baja concienciación y numerosos obstáculos para su abordaje.

PUBERTAD PRECOZ Y DISRUPTORES ENDOCRINOS, ¿HAY ALGUNA ASOCIACIÓN?

Riño Galán I (1), Rodríguez Dehli C (1), Estrada Menéndez A (1), Pérez López A (2), Coto Fuente M (3), Morán Gutiérrez M (3)

(1) Servicio de Pediatría Hospital San Agustín Avilés, (2) CS Sabugo, (3) CS La Magdalena

ANTECEDENTES:

Los disruptores endocrinos (DE) puede alterar la función endocrina, mimetizando la acción de los estrógenos. Los DE forman parte de la vida cotidiana y se encuentran en los fitoestrógenos, ingredientes activos en productos farmacéuticos y aditivos o contaminantes en los alimentos, productos de higiene personal, cosméticos, plásticos y textiles.

OBJETIVO:

Describir los casos de niños con signos de pubertad precoz que están expuestos a DE.

MÉTODO:

Estudio observacional de pacientes afectados de la pubertad precoz. Historia clínica detallada sobre la exposición ambiental a sustancias como los parabenes o aceite de árbol de té a través de cremas o toallitas higiénicas.

RESULTADOS:

12 niñas que cumplan los criterios se describen en la tabla 1. Después de la retirada del producto que contiene DE se observó una regresión de los signos de la pubertad.

CASO	EDAD DIAGNÓSTICO (AÑOS)	PRESENTACIÓN CLÍNICA	EDAD ÓSEA (AÑOS)	PRODUCTO	TRAS RETIRADA DE PRODUCTO
1	6/12	Telarquia (S2)	2	Jugo carne de caballo	Regresión
2	4 6/12	Vello largo y rizado en labios mayores y perianal	8	Parabenes en toallitas y esencia árbol te	No progresión
3	7	Telarquia (S2) con areola hiperpigmentada	7 10/12	Parabenes en crema	Regresión
4	4	Telarquia (S2) con areola hiperpigmentada	4 6/12	Parabenes en crema / pintalabios	Regresión
5	4	Telarquia (S2)	5 6/12	Parabenes en crema	Regresión
6	5	Telarquia (S2) con areola hiperpigmentada	8	Parabenes en crema hidratante	No progresión
7	5	Vello largo en labios mayores y perianal. A2.	4	Parabenes en toallitas	No progresión
8	6	Telarquia (S2)	2 6/12	Parabenes en toallitas	Regresión
9	1 8/12	Vello largo en labios mayores y perianal	9	Parabenes en toallitas esencia árbol te	No progresión
10	7	Telarquia (S2)	10	Parabenes en crema	No progresión
11	7	Telarquia (S2)	9	Esencia árbol te	No progresión
12	6 6/12	Telarquia (S2) con areola hiperpigmentada	8 8/12	Esencia árbol te	Regresión

CONCLUSIÓN:

Es muy importante realizar una historia detallada de la exposición ambiental. La evidencia epidemiológica en relación al efecto de los DE en la pubertad precoz no es concluyente. No obstante, desde el principio de precaución podríamos reducir la exposición temprana y evitar perjudicar la salud infantil, en esta etapa de especial vulnerabilidad.

TALLERES

Ponentes:

Dr. Gonzalo Morandé Lavín

Dra. Ana Morais López

Dra. Regina Labra Álvarez

Dra. Belén Huidobro Fernández

Dra. Mercedes Sarmiento Martínez

Dra. Zoa García Amorín

Moderadoras:

Dra. Rosa Rodríguez Posada

Dra. Zoa García Amorín

TRASTORNOS DE LA CONDUCTA ALIMENTARIA

Dr. Gonzalo Morandé

El taller se centra en el seguimiento del paciente y en la prevención de recaídas.

Denominamos a este seguimiento como “seguimiento intervencionista”, parafraseando otras disciplinas, ya que quien lo hace puede modificar la frecuencia de las citas y el plan de vida. Si las citas son mensuales, en caso de reactivación se pasa a semanales hasta conseguir detenerla. Cambiar el plan de vida no es sólo modificar la medicación, sino también incidir en todos los aspectos del plan: alimentación, hidratación, sueño y reposos, prescripción o limitación del ejercicio físico, vida social, uso del ordenador o similar.

El programa de seguimiento está destinado a aquellos pacientes que han terminado la fase intensiva del tratamiento (hospitalización y post alta inmediata) y también a aquellos diagnosticados como cuadros parciales y que no ameritan otros cuidados. La duración del programa es de cuatro o cinco años desde el inicio o toma a cargo, entendiéndose que en el último año los controles son semestrales. La hospitalización puede ser a tiempo completo (ingreso) o centro de día; también se pueden hacer ingresos en casa de igual duración si se conoce la técnica.

Se distingue reactivación de recaída. La primera es la reaparición de sintomatología, entre la que se encuentra la ideación anoréxica, y se puede gestionar ambulatoriamente. La segunda obliga a un reingreso habitualmente. Ambas se dan con más frecuencia en los primeros años de evolución.

El seguimiento es un programa médico y de enfermería. En cada control el paciente es pesado, medido, anotando constantes y ritmos biológicos: sueño, vigilia, intestinal, menstrual, su estado de ánimo y nivel de ansiedad; finalmente el cumplimiento del plan de vida. Cada cuatro controles se registra el funcionamiento familiar, social, escolar y de pareja. Siempre hay dos informantes el chico y su madre o padre. El personal de enfermería entrenado es quien anota en la hoja de registro los resultados de la exploración; el pediatra siempre atiende al enfermo explorando físicamente, con especial interés en el desarrollo. El paciente se va con su plan de vida escrito en la hoja correspondiente, con indicaciones que indica o supervisa el pediatra, aunque siempre se reserva la última de ellas referente a la próxima cita.

VALORACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN EL NIÑO

Dra. Ana Moráis López.

El equipo de atención primaria conformado por pediatra y enfermero es un pilar fundamental en el seguimiento nutricional del niño, tanto en los exámenes de salud del niño sano como en la valoración del niño enfermo. En la consulta pueden detectarse precozmente las desviaciones de la normalidad, determinar su gravedad e iniciar su tratamiento. En el caso de niños que precisen ser remitidos para valoración más especializada, el pediatra de atención primaria debe estar implicado en el seguimiento y monitorización de la terapéutica aplicada.

Historia clínica

Desde el punto de vista nutricional son destacables los siguientes aspectos:

- Estado nutricional de los padres y hermanos. Costumbres alimentarias familiares o seguimiento de dietas de características especiales. Presencia de enfermedades hereditarias.
- Características de la gestación, parto, crecimiento intrauterino y peso y talla al nacimiento; incidencias del periodo neonatal inmediato y tipo de alimentación recibida; características de la diversificación alimentaria.
- Evolución póndero-estatural previa y desarrollo madurativo; adquisición de capacidad de autoalimentación. Actitud frente al acto de comer.
- Grado y tipo de actividad física; tiempo y calidad del sueño.
- Enfermedades anteriores y posible presencia de trastornos crónicos (y tratamientos recibidos). Presencia de síntomas gastrointestinales.

Exploración física

El estado nutricional debe realizarse con el paciente desnudo, prestando atención a su constitución general, volumen y consistencia de masas musculares y panículo adiposo a nivel de tronco y miembros, presencia de signos carenciales (palidez cutánea, alteraciones de los anejos cutáneos, mucosas o esmalte dentario, deformidades de miembros, etc.) y otros hallazgos sugestivos de alteraciones relacionadas con la nutrición (hepatomegalia, acantosis nigricans, distensión abdominal, estadio puberal, etc).

Antropometría

Se trata de una técnica sencilla y barata que, cuando es realizada por personal debidamente entrenado, resulta de gran utilidad en la valoración de las proporciones y composición corporal del niño, permitiendo así profundizar en el análisis de su estado nutricional. Se basa en la medida e interpretación de una serie de parámetros corporales.

Ninguna medida aislada es suficiente para la completa caracterización del estado nutricional, y lo más útil es su seguimiento evolutivo. De forma ideal, debe utilizarse un equipo que incluya un tallímetro, báscula, cinta métrica inextensible y lipocalibrador, cuya precisión debe ser revisada con periodicidad.

· **Peso:** de gran utilidad orientativa, aunque poco precisa y variable según la ingesta reciente y grado de hidratación en el momento de su medida. Su valor debe obtenerse con el paciente desnudo o con muy poca ropa en el caso de los escolares, en una báscula con 0,01 Kg de margen en los lactantes y 0,1 Kg en el niño mayor.

· **Talla:** su afectación orienta hacia trastornos nutricionales de larga evolución. En niños por debajo de dos años se valora habitualmente la longitud en decúbito y en mayores de dos años la talla en posición erguida. En el primer caso, el tallímetro no debe ser flexible y debe estar dotado de una tabla cefálica fija y una tabla móvil para los pies. La medición debe realizarse entre dos personas, de las que una fija la cabeza del paciente contra la tabla cefálica manteniendo el plano de Frankfurt perpendicular al suelo (desde el margen inferior de la órbita hasta el margen superior del canal auditivo externo), mientras que la segunda desliza la tabla móvil. La talla en los niños mayores debe medirse con un tallímetro vertical, con tabla cefálica que se desplace suavemente y esté totalmente perpendicular al tallímetro. El niño ha de permanecer totalmente erecto con los talones, nalgas y zona occipital apoyados contra el tallímetro y el plano de Frankfurt paralelo al suelo.

· **Perímetro craneal:** debe incluirse en la exploración rutinaria de los niños hasta los 3 años de edad. La cinta métrica debe colocarse por encima del reborde supraorbitario y ajustarse alrededor del reborde occipital hasta que se alcance la circunferencia máxima.

· **Perímetro braquial:** se debe medir con una cinta métrica inextensible rodeando el brazo de forma perpendicular a su eje mayor, en el punto medio entre el acromion y olécranon y con el antebrazo flexionado 90°. La medida debe tomarse en el brazo no dominante.

· **Pliegues grasos cutáneos:** valoran el panículo adiposo subcutáneo, donde se encuentra aproximadamente el 50% de la grasa corporal. Su medida se realiza con un lipocalibrador con escala de 0,2 mm y precisa un adecuado entrenamiento para la correcta realización de la técnica. Los pliegues más utilizados en antropometría infantil son: pliegue tricipital (en la cara posterior del brazo a la altura del punto medio entre el acromion y el olécranon), pliegue bicipital (en la cara anterior del brazo en el punto medio entre la fosa antecubital y la cabeza del húmero), pliegue subescapular (1 centímetro por debajo de la punta de la escápula, en un ángulo de 45° con el raquis) y pliegue suprailíaco (en la intersección entre la cresta iliaca y la línea axilar media).

Estándares de referencia:

Tras obtener los datos en las mediciones antropométricas, éstos deben ser comparados con estándares de referencia y expresarse mediante percentiles o puntuaciones Z. Los primeros sitúan al paciente en un punto que expresa qué porcentaje de niños de la misma edad y sexo se encuentra por encima y debajo de nuestro paciente. La puntuación Z muestra cuánto se desvía el paciente de la mediana, expresándolo en número de desviaciones estándar, y es de mayor utilidad en los pacientes que están fuera de percentiles. Se calcula mediante la fórmula

$$\text{Puntuación } Z = (\text{valor real} - \text{mediana de referencia}) / \text{desviación estándar}$$

Las equivalencias con los percentiles son: P50, Z = 0; P97, Z = +1,88; P3, Z = -1,88.

Como estándares de referencia, se encuentran disponibles diversas tablas y curvas, tanto nacionales como internacionales.

Índices de relación peso-talla:

Informan sobre las proporciones corporales. Los más utilizados en pediatría son:

Parámetro	Puntos de corte
<p><i>Peso para la talla</i></p>	<p>Normal: Z entre -1 y +1 Subnutrición leve: Z entre -1 y -2 Subnutrición moderada: Z entre -2 y -3 Subnutrición grave: Z <-3 Sobrepeso: Z entre +1 y +2 Obesidad: Z entre +2 y +3 Obesidad grave: Z >+3</p>
<p><i>Porcentaje de peso estándar (I. Waterlow-peso)</i></p> <p>$\frac{\text{Peso real}}{\text{P50 de peso para la talla}} \times 100$</p>	<p>Normal: $\geq 90\%$ Desnutrición leve: 80-89% Desnutrición moderada: 70-79% Desnutrición grave: <70%</p>
<p><i>Porcentaje de talla ideal (I. Waterlow-talla)</i></p> <p>$\frac{\text{Talla real}}{\text{P50 de talla para la edad}} \times 100$</p>	<p>Normal: $\geq 95\%$ Desnutrición leve: 90-94% Desnutrición moderada: 85-89% Desnutrición grave: <85%</p>

2

<p><i>Índice nutricional de Shukla</i></p> <p>$\frac{\text{Peso actual} / \text{Talla actual}}{\text{Peso en P50} / \text{Talla en P50}} \times 100$</p>	<p>Obesidad: >120% Sobrepeso: >110% Normalidad: 90-110% Desnutrición leve: 85-90% Desnutrición moderada: 85-75% Desnutrición grave: <75%</p>
<p><i>Índice de masa corporal</i></p> <p>$\text{Peso actual (Kg)} / \text{Talla actual}^2 \text{ (m)}$</p>	<p>Obesidad: P>95 Sobrepeso: P>85 Normalidad: P25-P85 Delgadez: P10-P25 Riesgo de malnutrición: P3-P10 Malnutrición: P<3</p>

Estimación de la composición corporal

Utilizando los valores de los pliegues cutáneos puede calcularse la densidad corporal y posteriormente la magnitud de la grasa corporal y la masa libre de grasa a partir de ecuaciones diseñadas para distintos grupos de edad y sexo.

1. Cálculo de la densidad corporal (DC):

Fórmulas de Brook (1-11 años):

$$\text{Niñas: DC} = 1,2063 - [0,0999 \times \log (\text{PCB} + \text{PCT} + \text{PCSE} + \text{PCSI})]$$

$$\text{Niños: DC} = 1,1690 - [0,0788 \times \log (\text{PCB} + \text{PCT} + \text{PCSE} + \text{PCSI})]$$

Fórmulas de Durnin (>11 años):

$$\text{Niñas: DC} = 1,1369 - [0,0598 \times \log (\text{PCB} + \text{PCT} + \text{PCSE} + \text{PCSI})]$$

$$\text{Niños: DC} = 1,1533 - [0,0643 \times \log (\text{PCB} + \text{PCT} + \text{PCSE} + \text{PCSI})]$$

2. Cálculo del porcentaje de grasa corporal (%GC) a partir de la DC:

Fórmula de Siri:

$$\%GC = (495 / DC) - 450$$

$$GC \text{ (Kg)} = [(4,95 / DC) - 4,5] \times \text{peso}$$

PCB: pliegue cutáneo bicipital. PCT: pliegue cutáneo tricipital. PCSE: pliegue cutáneo subescapular. PCSI: pliegue cutáneo suprailíaco.

Determinaciones bioquímicas útiles en la valoración nutricional

La medición de determinadas sustancias en sangre u orina puede aportar información complementaria acerca del estado de algunos nutrientes en el organismo, así como de la repercusión de la desnutrición sobre algunos compartimentos corporales. Muchas de estas determinaciones pueden realizarse desde la consulta de atención primaria.

· Proteínas de vida media corta: prealbúmina, proteína transportadora de retinol y fibronectina. Son marcadores precoces tanto del deterioro como del inicio de la recuperación nutricional. Como limitaciones, presentan alteración de sus niveles en estados de fase aguda; en niños con insuficiencia renal pueden aumentar sus niveles por motivos no nutricionales.

· Vitaminas: las liposolubles disminuyen en situaciones de maldigestión o malabsorción grasa, en síndromes colestáticos en dietas deficitarias. Las hidrosolubles pueden disminuir en estados deficitarios crónicos.

- Perfil férrico: la ferropenia es la deficiencia nutricional más prevalente en todo el mundo. Su presencia debe descartarse tanto en la malnutrición por defecto como por exceso.
- Otros micronutrientes, como el zinc, cobre, cromo, selenio, pueden estar disminuidos en malnutrición moderada-grave y estados malabsortivos.
- Otros parámetros de utilidad: perfil lipídico, hemoglobina glicosilada, perfil tiroideo.

Valoración de la ingesta

Tras determinar si un niño tiene alteración del estado nutricional, es necesario analizar su patrón alimentario para comprobar si la ingesta se ajusta a sus requerimientos de energía, macro y micronutrientes. Existen diferentes estrategias para registrar la alimentación administrada al niño, cada una de ellas con sus ventajas e inconvenientes:

- Recuerdo de 24 horas: el progenitor o cuidador refiere todos los alimentos ingeridos el día previo a la consulta, con aproximación de las cantidades en forma de medidas caseras o comerciales. Permite una aproximación al cálculo de energía y macronutrientes y es útil en la valoración del tamaño de las raciones. Como desventajas presenta la posible omisión de alimentos, infraestimación o sobrestimación de cantidades, o que el día registrado sea un día excepcional (ej. festivo, excursión).
- Registro de 3-7 días: se realiza una recogida prospectiva por escrito de todos los alimentos ingeridos a lo largo de varios días, generalmente de 3 a 7, incluyendo siempre algún día del fin de semana. Es un método fiable y preciso y nos da una información bastante detallada, aunque requiere una importante colaboración familiar y puede inducir una modificación de la alimentación habitual durante los días que se está recogiendo. Resulta laboriosa y difícil de analizar sin la colaboración de un dietista o de personal específicamente entrenado, por lo que su aplicación en atención primaria es más limitada.
- Cuestionario de frecuencias de ingesta: consiste en el análisis de los alimentos ingeridos, organizándolos por grupos y especificando el número de veces que se consume durante un período de tiempo (día, semana, etc.). Es de fácil realización y útil en estudios epidemiológicos en niños mayores.

Para la valoración de la ingesta de energía y principios inmediatos, una vez recogidos los datos, resulta útil contar con una herramienta informatizada que nos facilite su procesamiento

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Herrero Álvarez M, Moráis López AB, Pérez Macarrilla JD. Valoración nutricional en Atención Primaria, ¿es posible?. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011;13:255-69.
- Martínez Costa C, Pedrón Giner C. Valoración del estado nutricional. En: SEGHNPAEP, editores. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2010. p. 313-8.
- Martínez Costa C. Valoración nutricional. En: Argüelles Martín F, García Novo MD, Pavón Belinchón P, Román Riechmann E, Silva García G, Sojo Aguirre A, editores. Tratado de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica aplicada de la SEGHNPA, 1ª ed. Madrid: Ergon; 2011. p. 631-40.
- Ros Arnal I, Herrero Álvarez M, Castell Miñana M, López Ruzafa E, Galera Martínez R, Moráis López A y grupo GETNI. Valoración sistematizada del estado nutricional. Acta Pediatr Esp. 2011; 69(4):165-72.
- Ballabriga A, Carrascosa A. Valoración del estado nutricional. En: Ballabriga A, Carrascosa A, editores. Nutrición en la infancia y adolescencia. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2006. p. 243-72.
- Planas Vilà M, Pérez-Portabella Maristany C, Martínez Costa C. Valoración del estado nutricional en el adulto y en el niño. En: Gil A, editor. Tratado de Nutrición, tomo III. 2ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 67-98.
- Moráis A, Lama RA. Utilidad de los exámenes bioquímicos en la valoración del estado nutricional. An Pediatr Contin. 2009;7:348-52.

TALLER ENDOCRINOLOGÍA PEDIÁTRICA

Dra. Regina Labra Álvarez
Dra. Belén Huidobro Fernández
Dra. Mercedes Sarmiento Martínez
Dra. Zoa García Amorín

1. Aproximación a la talla baja. Hipocrecimiento disarmónico

1.1. Caso clínico:

Niña de 8 años que desde el periodo neonatal presenta talla por debajo del percentil 3, por lo que su pediatra le ha venido realizando controles de velocidad de crecimiento cada 6 meses (Figura 1). Además, a los 6 años le realizó un estudio básico (hemograma, bioquímica, marcadores de enfermedad celíaca y función tiroidea) que fueron normales y una edad ósea que fue acorde a la edad cronológica. En la revisión de los 8 años, la pediatra objetiva un enlentecimiento de la velocidad de crecimiento, además de un cambio en el fenotipo de la niña, que se parece cada vez más a su madre. La paciente se encuentra clínicamente asintomática y la anamnesis por aparatos no pone de manifiesto ninguna alteración.

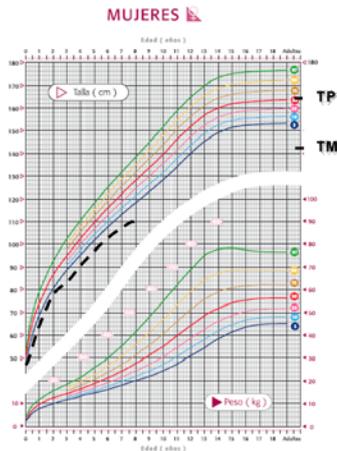


Figura 1. Gráfica de crecimiento de la paciente
(TP: talla del padre, TM: talla de la madre)

Antecedentes personales: el embarazo había cursado con una diabetes gestacional que se controló con dieta, siendo por lo demás normal. El parto fue por cesárea electiva, a término. La somatometría neonatal fue: peso 2680 g (-1,36 SDS), longitud 46,4 cm (-1,83 SDS) y perímetro craneal 32,4 cm (-2,05 SDS). El periodo neonatal había transcurrido sin incidencias y las pruebas metabólicas fueron normales. Había recibido lactancia materna durante el primer año de vida y no referían incidencias en la introducción de la alimentación complementaria. Referían un desarrollo psicomotor normal y un buen rendimiento escolar. No referían ningún otro antecedente médico ni quirúrgico de interés.

Antecedentes familiares: ambos padres presentan una talla baja, el padre 166 cm y la madre 142 cm (talla diana de la paciente 147,5 cm, -2,72 SDS). La madre refería que en su familia había varios casos de talla baja con extremidades cortas, entre ellos el abuelo de la paciente, sin embargo el hermano de la madre medía 180 cm.

Exploración física: destaca una talla baja: 111 cm (-3,31 SDS), con peso de 27,5 kg (-0,25 SDS) e IMC de 22,35 kg/m² (+1,65 SDS). Presenta un fenotipo similar a la madre, impresiona disarmónica y con extremidades cortas. Adiposidad troncular. No presenta otros estigmas turnerianos. El estadio puberal es un Tanner I. Resto de la exploración general sin hallazgos.

Ante la sospecha de una talla baja disarmónica, el pediatra procede a medir las proporciones corporales, obteniendo una braza de 103 cm y un cociente segmento superior/segmento inferior de 1,2. Con la confirmación de una talla baja disarmónica el pediatra deriva a la paciente a la consulta de Endocrinología Infantil del hospital de referencia. Allí se realiza una serie ósea (Figura 2), en la que se objetiva un acortamiento mesomélico de las extremidades (segmentos medios), así como una deformidad del radio, adquiriendo los extremos del radio y del cúbito a nivel distal una morfología en "V", aunque no cumple criterios claros de deformidad de Madelung.

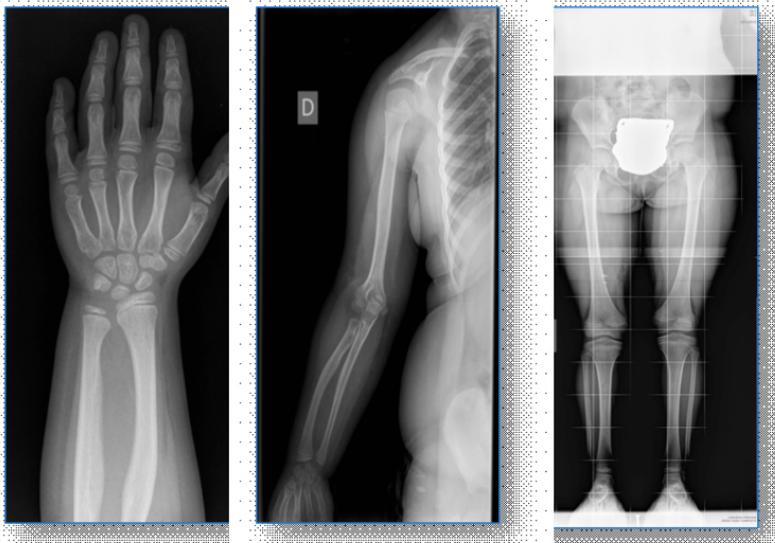


Figura 2. Imágenes de la serie ósea en las que se observa el

Ante el diagnóstico de una displasia esquelética de tipo mesomélico y los antecedentes familiares de la paciente se solicita un estudio genético que confirmó la sospecha diagnóstica. ¿Cuál cree que fue el diagnóstico final de nuestra paciente? ¿Sería candidata la paciente a alguna opción terapéutica?

A continuación, revisaremos de forma breve una aproximación general al niño con talla baja desde la consulta de atención primaria, haciendo especial hincapié en la identificación de la talla baja disarmónica. En concreto, el objetivo será identificar aquellas formas que, por su menor expresividad clínica, su patrón de crecimiento y la herencia dominante, pueden pasar desapercibidas e incluso etiquetarse de variantes normales de la talla baja, como es el caso de la haploinsuficiencia del gen SHOX presentada por nuestra paciente o la hipocondroplasia.

1.2. Diagnóstico de talla baja. Aproximación inicial

Consideraremos que un niño presenta una talla baja cuando su talla se sitúe por debajo de 2 desviaciones estándar (DE) para la edad, el sexo y la etnia del individuo. Sin embargo, debemos tener en cuenta que la existencia de una talla dentro de los límites considerados normales (± 2 DE), no excluye la posibilidad de un crecimiento anómalo, por lo que es necesario monitorizar la velocidad de crecimiento e incluir en este grupo a aquellos niños que presenten una velocidad de crecimiento por debajo de -1 DE (o el percentil 25) de forma mantenida. También se debe considerar que presentan un crecimiento anómalo aquellos niños cuyo talla se sitúe más de 2 DE por debajo del carril de crecimiento correspondiente a su talla genética o aquellos cuya predicción de talla adulta esté más de 2 DE por debajo de su talla diana. Para determinar la velocidad de crecimiento debemos de disponer de dos mediciones de la talla, idealmente en un intervalo de 9 - 12 meses y como mínimo de 6 meses (a partir de los 2 años de edad), para minimizar el efecto de los errores de medición así como las variaciones estacionales del crecimiento. La evaluación inicial del paciente con talla baja incluye la realización de una historia clínica y una exploración física detalladas, así como la realización de una radiografía de muñeca para determinar la maduración ósea y, si es posible, un análisis del patrón de crecimiento, a partir de los datos guardados en la historia del paciente o aportados por sus padres.

1.2.a. Anamnesis

Entre los antecedentes personales se debe interrogar acerca del transcurso de la gestación (especialmente por la presencia de enfermedades maternas, diabetes gestacional, consumo de tóxicos y el crecimiento fetal) y el parto (antecedentes de asfixia, parto instrumental, presentación podálica), así como la somatometría neonatal. Debe revisarse la alimentación seguida desde el nacimiento así como el desarrollo psicomotor y neurocognitivo. Se debe interrogar acerca de enfermedades previas relevantes, que puedan hacernos sospechar una enfermedad crónica que todavía no ha sido diagnosticada y por el ambiente sociofamiliar, por el posible efecto de la malnutrición en familias con un nivel socioeconómico bajo o la deprivación afectiva sobre el crecimiento. Es fundamental en este punto la reconstrucción de la gráfica de crecimiento a partir de los datos disponibles si no lo hemos hecho ya.

En los antecedentes familiares debe constar la talla a los padres (medidos en la consulta) y realizar el cálculo de la talla diana. Es útil recoger además la talla de hermanos y otros familiares cercanos, puede ponernos en la pista de un hipocrecimiento con un patrón de herencia dominante, como en nuestro caso en el que estaban afectados abuelo, madre y paciente. El fenotipo de los padres puede darnos información valiosa, especialmente en el caso de algunas displasias óseas con menor expresividad clínica en los primeros años de vida, como ocurrió en el caso de nuestra paciente. También debe preguntarse por el desarrollo puberal de los padres, especialmente en los casos en los que se sospecha un retraso constitucional del crecimiento y la pubertad. Debe recogerse en todos los casos si existen antecedentes de consanguinidad o enfermedades hereditarias, que nos hagan sospechar la posibilidad de un origen genético de la talla baja.

1.2.b. Exploración física. Proporciones corporales.

El examen físico detallado, además de permitir realizar una auxología completa y clasificar al paciente como una talla baja en proporcionada o desproporcionada, nos proporcionará información sobre la existencia o no de signos específicos que puedan orientarnos en el diagnóstico (Tabla 1).

Tabla 1. Algunos signos de la exploración física y la sospecha diagnóstica correspondiente	
HALLAZGO	SOSPECHA DIAGNÓSTICA
Desproporción corporal	Displasia ósea
Peso bajo	Enfermedades gastrointestinales, hipocortisolismo, enfermedades metabólicas, pequeño para la edad gestacional
Sobrepeso u obesidad	Síndrome de Cushing, hipotiroidismo, deficiencia de GH, pseudohipoparatiroidismo, Prader-Willi
Fronte amplia, hipoplasia medio-facial	Deficiencia de GH, resistencia a GH, deficiencia de IGF-1
Cara de luna llena, plétora facial	Síndrome de Cushing
Bocio	Hipotiroidismo
Bradicardia	Hipotiroidismo
Reflejos osteotendinosos lentos	Hipotiroidismo
Hipotonía muscular	Prader-Willi, Down
Distensión abdominal	Enfermedad celíaca
Micropene	Deficiencia de GH, Prader-Willi
Linfedema congénito	Turner
Nevus múltiples	Turner
Deformidad de Madelung	Deficiencia del gen SHOX
Cuello ancho	Turner, Noonan
Acortamiento de metacarpianos 4º y 5º	Pseudohipoparatiroidismo
Paladar ojival	Deficiencia gen SHOX, 22q11
Incisivo central único	Deficiencia de GH
Sinofridia	Cornelia de Lange
Asimetría facial o de extremidades	Russell-Silver
Cara triangular	Russell-Silver
Estenosis pulmonar	Noonan
Coartación de aorta	Turner
Hipertensión arterial	Enfermedad renal, síndrome de Cushing

La auxología debe incluir además de la talla, el peso (y cálculo del índice de masa corporal), el perímetro craneal y las proporciones corporales. Todas las mediciones deben compararse con los datos de normalidad para edad y sexo de la población de referencia y relacionarlos con la talla del paciente (compararse con los valores de normalidad para la edad en la que la talla del sujeto se encontraría en el percentil 50 - conocida como "edad-talla").

La valoración de las proporciones corporales es necesaria en el estudio del paciente con hipocrecimiento ya que aunque en algunos casos la desproporción corporal puede ser muy obvia, en otros únicamente se pone de manifiesto mediante la antropometría. Las principales mediciones que se realizar para determinar si estamos ante una talla baja proporcionada o no son:

- Cociente talla sentado/talla en bipedestación: la talla sentado es la distancia entre el punto más prominente de la cabeza y el plano de sustentación con el paciente sentado. Si no se dispone de un estadiómetro específico para ello, puede medirse con el estadiómetro habitual y con el paciente sentado sobre un cajón de altura conocida o sentado sobre el suelo. El valor obtenido debe compararse con los datos de la población de referencia. Nos permite determinar si existe un hipocrecimiento disarmónico y si es debido a un acortamiento del tronco o de las extremidades inferiores.

- Cociente entre el segmento superior y el inferior (SS/SI): el segmento inferior es la distancia entre la parte superior de la sínfisis púbica y la planta de los pies. El segmento superior se calcula como la talla menos el segmento inferior. En el recién nacido el SS/SI es aproximadamente 1,7; durante la infancia disminuye progresivamente hasta situarse en 1,0 sobre los 9 ó 10 años y en la edad adulta suele situarse alrededor de 0,9. La información que nos proporciona es similar al anterior.

- Braza: es la distancia entre las puntas de los dedos medios de cada mano, cuando los brazos están separados del cuerpo y extendidos horizontalmente, perpendiculares al suelo. Existen tablas de referencia, aunque en general podemos considerar que en el recién nacido la braza es unos 2,5 cm menor que la

longitud, durante la infancia la diferencia suele ser de 1-2 cm, a los 10 - 12 años la braza iguala a la talla y después la supera, de modo que en los varones adultos la braza puede ser hasta 4 cm mayor que la talla y en las mujeres 1-2 cm.

· Segmentos de extremidades: este tipo de medición sólo se realiza cuando se sospecha una displasia esquelética, generalmente en la consulta del especialista. El interés radica en que en muchas displasias esqueléticas la desproporción es a expensas de unos determinados segmentos de los miembros (distal: acromelia, medio: mesomelia, proximal: rizomelia). También puede ser útil para la detección de asimetrías. Los miembros deben ser acordes al tamaño corporal, por lo que debe de valorarse en función de la talla del paciente.

Existen otras medidas que pueden resultar útiles en la aproximación diagnóstica de los pacientes con rasgos dismórficos, como la distancia intermamilar, algunas características faciales (oblicuidad de la fisura palpebral, distancias intercantales e interpupilar o la longitud del philtrum entre otras) o de la mano. No obstante, la utilidad de estas mediciones está limitada a pacientes muy concretos y no se suelen realizar de forma rutinaria.

Otro punto importante en este momento será valorar la maduración esquelética del niño, realizando una radiografía de la mano y la muñeca (pie en menores de 2 años) para establecer la edad ósea. La diferencia entre la edad cronológica y la edad ósea de ± 1 año se considera normal. En este punto realizaremos una predicción de la talla adulta, que nos ayudará a diferenciar entre aquellos pacientes con talla baja que son pequeños para su propio potencial de crecimiento, de aquellos que son pequeños pero acordes a su talla familiar y los que presentan un retraso en su proceso de maduración. El método más sencillo para la predicción de la talla adulta es el método de Bayley-Pinneau, que se basa en la existencia de una alta correlación entre la edad ósea y el porcentaje de de la talla adulta alcanzado.

1.2.c. Pruebas complementarias

La realización de pruebas complementarias estará determinada por las características auxológicas, la evolución del crecimiento y los datos obtenidos en la historia clínica y la exploración física. Si hemos encontrado algún dato patológico orientaremos el estudio complementario o la derivación al especialista, si procede, en función de la patología sospechada. Sin embargo, en la mayoría de los casos nos encontraremos ante un paciente con una talla baja armónica o proporcionada sin otros datos de interés. En este caso la valoración aconsejable incluye la realización de: hemograma, función renal y hepática, iones, gasometría (menores de 3 años), calcio, fósforo y fosfatasa alcalina, ferritina, albúmina, marcadores de enfermedad celíaca, función tiroidea (TSH y T4L), IGF-1 e IGFBP-3 y sistemático de orina. En las niñas con talla baja extrema se puede realizar además un cariotipo. En el caso de que nuestro paciente presente una talla baja desproporcionada se valorarán los signos de displasias óseas o de raquitismo y se derivarán a la consulta del especialista.

1.3. Talla baja desproporcionada o hipocrecimiento disarmónico

La mayoría de los casos de talla baja desproporcionada se trata de displasias esqueléticas u osteocondrodisplasias. Se trata de anomalías primarias del hueso y del cartílago, de base genética y de herencia variable, con una frecuencia de 1:4100 recién nacidos. Actualmente se diferencian más de 300 tipos diferentes en función de sus características clínicas, radiológicas y la forma de herencia. Habitualmente, la sospecha de una displasia ósea suele ser precoz, ante una historia familiar sugestiva (herencia dominante en muchos casos), talla baja extrema, proporciones corporales gravemente afectadas y alteraciones en las extremidades. En algunos casos el diagnóstico se realiza ya intraútero. Ante una sospecha de displasia esquelética la actitud será la derivación al especialista. El estudio diagnóstico generalmente incluirá la realización de una serie ósea, que junto con los hallazgos clínicos y en ocasiones las características bioquímicas, guiarán hacia el diagnóstico y la realización del análisis molecular confirmatorio en los casos que se disponga. En la Tabla 2 se resumen algunas recomendaciones para el análisis radiológico de los niños con sospecha de displasia esquelética.

Tabla 2. Recomendaciones para el análisis radiográfico de los niños con hipoprecimiento disarmónico (tomado de Kant SG et al)	
PARTE DEL ESQUELETO	PUNTO DE INTERÉS
Cráneo (PA y lateral)	Foma, craneosinostosis, tamaño de la fontanela
Columna y costillas (AP y lateral)	Curvatura de la columna (escoliosis, cifosis, lordosis) Ancho del canal espinal (estrechamiento caudal de la distancia interpeduncular o estenosis lumbar) Forma y tamaño de las vértebras (aplanamiento)
Tórax (AP)	Anomalías de las costillas, escápula o clavícula
Pelvis (AP)	Tamaño y forma de las palas ilíacas. Patrón de osificación
Huesos largos: una extremidad superior y una extremidad inferior (AP)	Medidas de la longitud de los huesos para clasificar entre acortamiento acromioclavicular y rizomélico
Mano izquierda (PA)	Edad ósea, acortamiento de metacarpios, oligodactilia, polidactilia, sindactilia, deformidad de Madelung
*PA: posteroanterior, AP: anteroposterior	

1.3.a. Haploinsuficiencia del gen SHOX

El gen SHOX ("Short stature homeobox containing gene") codifica un factor de transcripción involucrado en el desarrollo esquelético, en concreto, en la regulación de la proliferación y la diferenciación de los condrocitos en la placa de crecimiento. Se localiza en la región PAR1 (región pseudoautosómica 1), en el extremo distal de los cromosomas X e Y.

El espectro fenotípico de la deficiencia del gen SHOX es muy amplio, incluyendo desde una talla baja extrema con mesomelia y deformidad de los miembros (displasia mesomélica de Langer), a una talla baja desproporcionada con mesomelia (síndrome de Leri-Weill y síndrome de Turner) y hasta una talla baja aislada sin otros signos clínicos evidentes y en ocasiones considerada como una talla baja idiopática.

Las mutaciones o deleciones en homocigosis o heterocigosis compuesta (afectación de los dos alelos) son excepcionales y son las responsables de la forma grave de osteocondrodisplasia denominada displasia mesomélica de Langer, que se caracteriza por un enanismo severo (talla de - 6 SDS), con aplasia de cúbito y peroné y otras malformaciones asociadas.

Las mutaciones o deleciones en heterocigosis (afectación de un solo alelo) son las responsables de cuadros más leves, que van desde la discondrosteosis de Leri-Weill a los casos de talla baja aislada (se ha descrito que hasta el 1,5 - 12,5% de los pacientes etiquetados de talla baja idiopática pueden presentar una haploinsuficiencia del gen SHOX). La disminución de la talla es variable, aunque suele ser de intensidad moderada y su instauración, progresiva a lo largo del período de crecimiento. La talla adulta media es de 145 cm en mujeres y 155 cm en varones. La mayoría de las ocasiones se trata de un hipoprecimiento disarmónico, con acortamiento de antebrazos y la parte inferior de las piernas. Es típico el cúbito valgo y la deformidad de Madelung (acortamiento e incurvación del radio con subluxación dorsal del extremo distal del cúbito, triangularización de los huesos del carpo y fusión prematura de las epífisis). Otros signos que puede presentar estos pacientes son acortamiento de metacarpios y metatarsianos, paladar ojival, desarrollo anormal de las orejas, micrognatia y cuello corto. No obstante, el fenotipo clínico es un continuum entre formas graves de talla baja desproporcionada a formas muy leves de talla baja o incluso normal. Además se caracteriza por expresividad clínica muy variable, de modo que miembros de una misma familia, con la misma alteración molecular, pueden presentar fenotipos de diversa gravedad. En general, las manifestaciones clínicas son más marcadas en mujeres y después de la pubertad, por lo que el fenotipo de los padres puede ser la clave diagnóstica en estos casos, especialmente en los niños menores de 6 años.

El diagnóstico del síndrome de Leri-Weill es fundamentalmente clínico y radiológico y el análisis del gen

SHOX suele confirmarlo. En las formas más leves el diagnóstico clínico y radiológico es más complicado, especialmente mientras más pequeño sea el niño, por lo que se ha propuesto un sistema de puntuación para seleccionar aquellos pacientes con talla baja sin signos claros de síndrome de Leri-Weil en los que se debe sospechar una haploinsuficiencia del gen SHOX y realizar el estudio molecular (sistema de puntuación de Rappold, Tabla 3). También debe plantearse el diagnóstico en los casos de talla baja moderada con antecedente de talla muy baja en alguno de los progenitores o ante la presencia de signos propios de deficiencia del gen SHOX en alguno de los padres o hermanos. Los pacientes con haploinsuficiencia del gen SHOX son candidatos a tratamiento con hormona de crecimiento.

Un caso de haploinsuficiencia del gen SHOX que merece especial atención es el síndrome de Turner, en el que una talla baja puede ser la única manifestación clínica durante la infancia, motivo por el cual está indicada la realización de cariotipo en las niñas con talla baja.

Tabla 3. Sistema de puntuación de Rappold

CARACTERÍSTICA	CRITERIO	PUNTOS
Braza / Talla	< 96,5%	2
Talla sentado / Talla bipedestación	> 55,5%	2
IMC	> Percentil 50	4
Cubito valgo	Sí	2
Acortamiento de antebrazo	Sí	3
Arqueamiento de antebrazo	Sí	3
Apariencia hipertrofia muscular	Sí	3
Dislocación del cúbito (codo)	Sí	5
Total		24

1.3.b. Hipocondroplasia

Se trata de una osteocondrodisplasia de herencia autosómica dominante, caracterizada por una talla baja desproporcionada con acortamiento rizomélico de las extremidades. Aunque muchas de sus características se asemejan a las de la acondroplasia y en ambas está implicado el mismo gen (FGFR3), la hipocondroplasia se caracteriza por un fenotipo más leve que la acondroplasia y no presenta el aspecto facial característico de ésta.

La hipocondroplasia no suele detectarse en el período neonatal, si no que se suele descubrir a lo largo de la infancia, cuando se manifiesta una talla baja desproporcionada con miembros cortos por afectación de los segmentos proximales (rizomélicos). Es frecuente que presenten incurvamiento de las piernas y genu varum, aunque a menudo mejora espontáneamente. Los hallazgos radiológicos típicos de la hipocondroplasia incluyen una reducción moderada de las distancias interpediculares a nivel lumbar, un acortamiento de los huesos tubulares con un ensanchamiento distal de la fíbula y un cuello femoral corto y ancho. La talla adulta se sitúa en 132 - 150 cm.

La hipocondroplasia, a diferencia de la acondroplasia, es un trastorno genéticamente heterogéneo, y en ocasiones no llega a encontrarse el defecto genético (se piensa que puede haber otros genes implicados diferentes al FGFR3). La mutación más frecuentemente encontrada es la N540K (más de la mitad de los casos), suele asociarse a una mayor gravedad clínica respecto a los individuos con otras mutaciones del mismo gen o a aquellos en los que no se encuentra ninguna mutación. La variabilidad en la expresión fenotípica, incluso entre pacientes de una misma familia, así como la dificultad diagnóstica en base a los hallazgos clínicos y radiológicos, la han convertido en una causa infradiagnosticada de talla baja e interpretada en ocasiones como una talla baja familiar.

1.4. Bibliografía

- Binder G. Short stature due to SHOX deficiency: genotype, phenotype and therapy. *Horm Res Paediatr.* 2011;75:81-9.
- Kant SG, Grote F, de Ru MH, Oostdijk W, Zonderland HM, Breuning MH, Wit JM. Radiographic evaluation of children with growth disorders. *Horm Res.* 2007;68:310-5
- Matsui Y, Yasui N, Kimura T, Tsumaki N, Kawabata H, Ochi TJ. Genotype phenotype correlation in achondroplasia and hypochondroplasia. *Bone Joint Surg Br.* 1998;80:1052-6.
- Muñoz Calvo MT, Pozo Román J. Talla baja. *ADOCELECERE* 2014; 2: 29-39.
- Oostdijk W et al. Diagnostic Approach in children with short stature. *Horm Res.* 2009;72:206-17.
- Pombo M, Castro-Feijóo L, Cabanas Rodríguez P. El niño de talla baja. *Protoc diagn ter pediatr.* 2011;1:236-54
- Pozo Román J. Valoración auxológica del crecimiento I. *Pediatr Integral* 2011; XV(6): 590-8.
- Pozo Román J. Valoración auxológica del crecimiento II. *Pediatr Integral* 2011; XV(7): 691-701.
- Rappold G et al. Genotypes and phenotypes in children with short stature: clinical indicators of SHOX haploinsufficiency. *J Med Genet.* 2007; 44:306-13.
- Riepe FG, Krone N, Sippell WG. Disproportionate stature but normal height in hypochondroplasia. *Eur J Pediatr.* 2005;164:397-9.
- Rosilio M et al. Genotypes and phenotypes of children with SHOX deficiency in France. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97:E1257-65.
- Ross JL et al. The Phenotype of Short Stature Homeobox Gene (SHOX) Deficiency in Childhood: Contrasting Children with Leri-Weill Dyschondrosteosis and Turner Syndrome. *J Pediatr.* 2005;147:499-507.

MESA REDONDA

Ponentes:

Dr. Carlos Pérez

Dra. Isolina Riaño Galán

Pr. Dr. Luis Antonio Castaño Glez.

Moderadora:

Dra. Begoña Domínguez
Aurrecoechea

PUBARQUIA. RETRASO DE LA PUBERTAD

PUBARQUIA PREMATURA

Se denomina pubarquia prematura a la aparición de vello terminal (vello grueso y rizado) en el pubis antes de los 8 años en las niñas y de los 9 años en los niños, que no se acompaña de telarquia en las niñas o de aumento del tamaño testicular en los varones. Puede acompañarse de la aparición de vello axilar, cambios en el olor corporal (olor apocrino), acné y aceleración de la velocidad de crecimiento.

ADRENARQUIA NORMAL.

La zona reticular de la corteza suprarrenal es responsable de la producción de los andrógenos suprarrenales, fundamentalmente la dehidroepiandrosterona sulfato (DHEAS) y la androstendiona (i4), compuestos con débil actividad androgénica si los comparamos con la testosterona y la dihidrotestosterona. La activación de esta zona reticular precede en un promedio de dos años a la activación del eje hipotálamo-hipófiso-gonadal, pero en la mayoría de los niños no hay manifestaciones clínicas que pongan en evidencia esta activación. El mecanismo por el que se pone en marcha la adrenarquia no es del todo conocido; estudios recientes sugieren que un aumento de las concentraciones de cortisol intraadrenal produciría una inhibición de la actividad 3^β-HSD y un aumento de los niveles de DHEA iniciando la adrenarquia. Aunque tradicionalmente se consideró la adrenarquia prematura una variante de la normalidad, varios estudios apoyan una asociación entre adrenarquia prematura y el antecedente de bajo peso para edad de gestacional, así como con la obesidad.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La causa más frecuente de pubarquia prematura es, de largo, la adrenarquia prematura aislada. Aunque este es un proceso benigno, se trata de un diagnóstico de exclusión (Tabla 1).

HISTORIA CLÍNICA

Debe preguntarse por la existencia de antecedentes familiares de adrenarquia prematura, virilización, síndrome de ovarios poliquísticos, pubertad precoz o diabetes mellitus tipo 2. Debe investigarse si hay antecedentes de bajo peso para edad de gestación, la posible exposición a andrógenos (fármacos por vía sistémica o tópica, posibles disruptores endocrinos). Es importante registrar la edad de inicio de los síntomas, así como la rapidez de la progresión de los mismos, comprobar la gráfica de crecimiento del niño, preguntar si ha habido cambios en el carácter del niño o cambios en el olor corporal.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Debemos anotar la talla, peso y el índice de masa corporal del niño. Valorar su desarrollo puberal (estadio de Tanner) y medir el volumen testicular con un orquidómetro de Prader en los niños; un volumen testicular de 4 mililitros o mayor en los niños y la presencia de botón mamario en las niñas sugieren que se trata de una pubertad precoz central. Buscar signos de virilización (hirsutismo, hipertrofia de clítoris) en las niñas o un pene compatible con un estadio de Tanner mayor de 2 en los varones, hallazgos que nos obligarán a descartar la posibilidad de un tumor virilizante. Registrar la tensión arterial (puede estar elevada en casos de hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) o tumores productores de andrógenos). Valorar también la presencia de acné, acantosis nigricans o aumento de la musculatura. Palpación abdominal en busca de masas.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Edad ósea. Es recomendable su realización en todos los casos. Si es acorde con su edad cronológica y el niño no presenta signos de virilización ni una rápida progresión de los síntomas, se podría establecer el diagnóstico de presunción de adrenarquia prematura aislada y realizar su seguimiento periódico, especialmente cuando la pubarquia se produce a una edad próxima a la normal.

En los casos que presenten signos de virilización, progresión rápida, aceleración de la edad ósea superior a 1-2 años o hipertensión arterial, es necesario ampliar el estudio mediante la determinación de niveles de andrógenos (DHEA-S, $\hat{4}$, testosterona) y metabolitos suprarrenales (17-OH-progesterona). Aunque algunos autores sugieren la realización de un test de ACTH para descartar formas no clásicas de HSC, otros sugieren reservar esta prueba para casos en niños pequeños (menores de 6 años), con aceleración marcada de su edad ósea, signos de virilización o niveles basales de 17-OH-progesterona superiores a 2 ng/ml. Otras pruebas incluyen la determinación de niveles basales de LH y, en varones, niveles de -hCG.

En la adrenarquia prematura aislada es habitual hallar unos niveles ligeramente elevados de DHEA-S (correspondientes a los normales en un estadio 2 de Tanner); niveles muy elevados de DHEA-S, $\hat{4}$ o testosterona sugieren una etiología tumoral y obligan a realizar estudios de imagen para descartarla. La coexistencia de otros signos de pubertad central (botón mamario en las niñas o un volumen testicular igual o superior a 4 ml en los niños) o unos valores de LH basal elevados obligan a descartar una pubertad precoz central mediante la realización de un test de GnRH.

MANEJO

Una vez se establece el diagnóstico de adrenarquia prematura aislada, se recomienda su seguimiento periódico en la consulta. Una primera visita a los 3 meses nos servirá para valorar la rapidez de la progresión de los síntomas. Si la progresión es lenta, las visitas se pueden espaciar cada 6-12 meses. Es importante insistir en que la niña siga un estilo de vida saludable, con una dieta sana, baja en calorías y con un índice glucémico bajo, y en la práctica de ejercicio físico para evitar el desarrollo de obesidad que aumentaría el riesgo de la presentación futura de un síndrome de ovarios poliquísticos o de un síndrome metabólico.

RETRASO DE LA PUBERTAD

Se entiende por retraso puberal la ausencia de signos de pubertad a una edad superior a 2 desviaciones estándar respecto a la media, esto es a los 14 años en el varón y a las 13 años en la mujer. El signo clínico del comienzo de la pubertad es la telarquia (aparición del botón mamario) en la mujer y el momento en que el volumen testicular alcanza los 4 ml en el varón. La presencia de vello púbico no se considera en la definición porque la pubarquia puede ser secundaria a la maduración de las glándulas suprarrenales (adrenarquia) sin que se produzca una activación del eje hipotálamo-hipófisis-gonadal (HHG). Hablamos de pubertad detenida cuando no existe progresión de los caracteres sexuales durante dos años, o cuando transcurren más de cinco años entre el inicio de la pubertad y el desarrollo puberal completo en el varón o la menarquia en la mujer.

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍA

Existen tres formas de retraso puberal. La más frecuente es el retraso constitucional del crecimiento y la pubertad (RCCP); se trata de una variante de la normalidad en la que se produce un retraso temporal en la maduración del eje HHG; sin embargo, se trata de un diagnóstico de exclusión, tras descartar otras patologías o cuando, tras un periodo de observación, comprobamos que el adolescente finalmente alcanza un desarrollo puberal completo. En la segunda, el hipogonadismo hipogonadotrofo, es debida a una secreción deficiente de gonadotropinas. La tercera forma es debida a una insuficiencia gonadal

primaria, por lo que las concentraciones plasmáticas de gonadotropinas estarán elevadas, de ahí que se la conozca como hipogonadismo hipergonadotropo (Tabla 2).

EVALUACIÓN: HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

Cuando un niño no presenta un volumen testicular de 4 ml a los 14 años o una niña no presenta botón mamario a los 13 años debe ser evaluado. También deben estudiarse los casos en los que, cinco años después de comenzar la pubertad, el varón no ha alcanzado un estadio 5 de Tanner o la niña no ha presentado la menarquia.

La evaluación comienza con una historia clínica completa en la que deben recogerse la existencia de antecedentes familiares de retraso puberal, infertilidad o anosmia, los hábitos de ejercicio y alimentación del niño, patologías crónicas, medicación o síntomas asociados, especialmente retraso escolar o síntomas sugestivos de patología intracraneal.

Debe realizarse una exploración física meticulosa. Deben registrarse su talla y peso, así como sus proporciones corporales y su desarrollo puberal incluida la medición del volumen testicular y su consistencia en los niños. Deben buscarse rasgos dismórficos sugestivos de síndrome de Turner o Klinefelter o la presencia de micropene y debe evaluarse el sentido del olfato.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

La realización de una edad ósea nos aportará información importante. Un retraso de 1-2 años en la maduración ósea en un niño con talla baja para su edad cronológica pero normal para su edad ósea y con una curva de crecimiento paralela al percentil 3, es muy sugestivo de que estemos ante un caso de RCCP; en este caso, se podría realizar un seguimiento de la evolución del niño sin otros estudios adicionales.

Si el niño presenta un peso bajo para su estatura y, por supuesto, si existen síntomas o signos sugestivos de patología sistémica, estaría indicada la realización de un estudio general que incluye hemograma, pruebas de función hepática y renal y descartar enfermedad celiaca.

En el resto de los demás casos, la prueba inicial consistirá en la determinación de LH, FSH basales y niveles de testosterona o estradiol. Si las gonadotropinas están elevadas y los niveles de testosterona/estradiol bajos, estamos ante un caso de hipogonadismo hipergonadotropo y estaría indicada la realización de un cariotipo. Si las gonadotropinas están en niveles prepuberales podemos encontrarnos ante un hipogonadismo hipogonadotropo o un RCCP; aún hoy, el diagnóstico diferencial entre ambos cuadros es difícil y el "patrón oro" para diferenciarlos sigue siendo la presencia de desarrollo puberal a los 16-18 años. Sin embargo, algunos datos de laboratorio son útiles para el diagnóstico diferencial. Así, valores basales de LH superiores a 0.2 U/L y valores de testosterona en niños superiores a 20 ng/ml o de estradiol en niñas superiores a 40 pg/ml son muy sugestivos de que la pubertad está ya en marcha. Valores de inhibina B superiores a 35 pg/ml y una respuesta puberal (superior a 5 U/L) de la LH al estímulo con GnRH son también tranquilizadores y apoyan el diagnóstico de RCCP. Sin embargo, unos valores prepuberales pueden verse tanto en niños con RCCP como en niños con hipogonadismo hipogonadotropo.

En los casos en que se tiene una elevada sospecha de hipogonadismo hipogonadotropo está indicada la realización de una resonancia magnética cerebral. Estaría indicada siempre que existan otros datos sugestivos de patología intracraneal; en caso contrario, algunos autores recomiendan postponerla hasta los 15 años, edad en la que la mayoría de los pacientes con RCCP ya presentarán signos de desarrollo puberal.

TRATAMIENTO

Los niños con RCCP en los que este retraso esté afectando a su bienestar psicológico y social, pueden beneficiarse de una tanda de tratamiento con testosterona a dosis bajas (50 mg cada 4 semanas), pero

nunca antes de una edad cronológica de 13-14 años y una edad ósea de al menos 12 años. No existen datos en niñas pero es de esperar que el tratamiento con estradiol a dosis bajas obtendría unos resultados similares a los de la testosterona en los varones. El tratamiento del hipogonadismo hipogonadotrofo excede los objetivos de este trabajo.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial de la pubarquia prematura

	Otros hallazgos en la exploración física	Velocidad de crecimiento	Edad ósea	Andrógenos	LH
Adrenarquia prematura	No	Normal, ligero ↑	Normal, ligero ↑	Normal, ligero ↑	Prepuberal
PPC	Botón mamario en niñas, volumen testicular ≥ 4ml en niños	↑↑	↑↑	Normal, ligero ↑	Normal, ligero ↑
HSC-no clásica	Puede haber ligero aumento del tamaño del pene o hipertrofia de clítoris	↑	↑↑	↑↑	Prepuberal
Tumor virilizante	Aumento de tamaño del pene con testículos prepuberales, virilización marcada rápidamente progresiva	↑	↑↑	↑↑↑	Prepuberal
Exposición a andrógenos exógenos	Variable	↑	↑	Variable	Prepuberal

HSC: hiperplasia suprarrenal congénita. PPC: pubertad precoz central.

Tabla 2. Clasificación de las causas de retraso puberal

1. RETRASO CONSTITUCIONAL DE CRECIMIENTO Y PUBERTAD
2. HIPOGONADISMO HIPOGONADOTROPO
CONGÉNITO
Déficit aislado de gonadotropinas
Con anosmia/hiposmia: síndrome de Kallmann
Sin anosmia: hipogonadismo hipogonadotrofo idiopático
Déficit aislado de LH (gen β LH) o de FSH (gen β FSH), déficit de leptina
Déficit de gonadotropinas asociado a otros déficits de hormonas hipofisarias
Panhipopituitarismo (gen PROP1, gen HESX1, etc.)
Defectos del desarrollo del sistema nervioso central (agenesia del cuerpo caloso, displasia septo-óptica, etc)
Asociado a síndromes polimalformativos (Prader-Willi, Lawrence-Moon-Biedl, etc.)
ADQUIRIDO
Orgánico (tumores, radioterapia, cirugía, lesiones inflamatorias, traumatismos)
Funcional (enfermedad crónica, desnutrición, trastornos del comportamiento alimentario, etc.)
3. HIPOGONADISMO HIPERGONADOTROPO
CONGÉNITO
Cromosopatías (síndrome de Turner, síndrome de Klinefelter)
Disgenesia gonadal, síndrome de insensibilidad a andrógenos, defectos en la síntesis de andrógenos o estrógenos, etc.
ADQUIRIDO (castración quirúrgica o traumática, quimioterapia, procesos inflamatorios, etc.)

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- García Cuartero B. Pubarquia. Adrenarquia. Hirsutismo. Rev Pediatr Aten Primar 2009; 11 Supl 16:s143-s154.
- Harrington J, Palmert MR. Distinguishing constitutional delay of growth and puberty from isolated hypogonadotropic hypogonadism: critical appraisal of available diagnostic tests. J Clin Endocrinol Metab 2012; 97: 3056-67.
- Loomba-Albrecht LA, Styne DM. The physiology of puberty and its disorders. Pediatr Ann 2012; 41: e1-9.
- Oberfield SE, Sopher AB, Gerken AT. Approach to the girl with early onset of pubic hair. J Clin Endocrinol Metab 2011; 96: 1610-22.
- Palmert MR, Dunkel L. Delayed puberty. N Engl J Med 2012; 366: 443-53.
- Villanueva C, Argente A. Pathology or normal variant: what constitutes a delay in puberty? Horm Res Pediatr 2014; 82: 213-21.
- Williams RM, Ward CE, Hughes IA. Premature adrenarche. Arch Dis Child 2012; 97: 250-4.
- Wales JKH. Disordered pubertal development. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2012; 97: 9-16.

SÍNDROME METABÓLICO EN LA INFANCIA

Isolina Riaño Galán y Cristina Rodríguez Dehli. Servicio de Pediatría. Hospital San Agustín (Avilés)

Introducción

Se denomina síndrome metabólico (SM) a un conjunto de alteraciones metabólicas que incluyen insulinoresistencia (IR), hipertensión arterial (HTA), dislipemia y obesidad central. El SM constituye un factor de riesgo importante para el desarrollo de enfermedad cardiovascular (ECV) arteriosclerótica y diabetes mellitus tipo 2 (DM2).

Descrito por Reaven en 1988, postuló que la IR y la hiperinsulinemia secundaria condicionan el desarrollo de la hiperglucemia y la hipertrigliceridemia con colesterol ligado a lipoproteínas de alta densidad (c-HDL) bajo e HTA. Dichas alteraciones explicarían el riesgo mayor de ECV y DM2.

Obesidad

La Organización Mundial de la Salud (OMS) ha calificado a la obesidad de epidemia mundial del siglo XXI. La obesidad es un exceso de grasa corporal. Definir la obesidad en el niño y adolescente resulta complicado. No existe ningún método de medida de la grasa corporal que sea fácil de realizar, preciso, reproducible, y que se correlacione con la morbilidad presente y futura. El IMC (peso en kg/talla² en metros) es la medida de adiposidad preferida desde un punto de vista clínico práctico y de salud pública, tanto en adultos como en niños. Se aceptan los percentiles 85 y 95 para edad y sexo, como puntos de corte para definir el sobrepeso y la obesidad, respectivamente. Se trata de límites estadísticos arbitrarios y variables según las poblaciones. Cole et al, siguiendo las recomendaciones de la International Obesity Task Force (IOTF) establecieron los percentiles correspondientes a un IMC de 25 y 30 a los 18 años de edad para definir sobrepeso y obesidad por debajo de esa edad.

Por tanto, la prevalencia difiere según los criterios utilizados. Así, en España, el estudio ALADINO tomando como referencia los estándares de la OMS, encontró un 26,2% de niños (25,7% de niñas y 26,7% de niños) con sobrepeso y 18,3% de obesos (15,5% de niñas y 20,9% de niños). Siguiendo el criterio de IOFT, 24,2% tendrían sobrepeso y 11,0% obesidad mientras que según las gráficas de la Fundación Orbegozo se registran un 14,0% con sobrepeso y un 16,8% con obesidad, por lo que el exceso de peso (sobrepeso+obesidad) oscila entre 30,8% y 44,5% según el criterio empleado.

En Asturias, Domínguez et al tomando como referencia los estándares de la OMS en un estudio descriptivo transversal de todos los menores de 15 años nacidos entre 1995 y 2012 (89 989 registros) encontró una prevalencia alta de exceso de peso, con distribución muy heterogénea entre áreas sanitarias y zonas básicas de salud. La prevalencia de sobrepeso es del 22,5% y la obesidad del 10,8% (12,4% en niños vs 9,4 % en niñas). Por edades, la tasa de exceso de peso fue mayor en los niños de entre 10 y 14 años (41,9%).

Tanto en niños como en adultos, la obesidad que más se relaciona con complicaciones metabólicas es la central o abdominal, resultado del depósito de grasa intraabdominal perivisceral. La simple medida de la circunferencia de la cintura es el mejor indicador de grasa visceral abdominal. En niños su incremento está relacionado con elevación de la TA, colesterol total, colesterol de las lipoproteínas de baja densidad

(c-LDL), triglicéridos e insulina así como con descenso del c-HDL. Por ello resulta útil para identificar niños y adolescentes obesos con riesgo de presentar complicaciones metabólicas .

El incremento mundial de la obesidad y el sobrepeso en las últimas décadas no se explica solo por los cambios del estilo de vida, por lo que empieza a considerarse el papel de los contaminantes ambientales. La hipótesis de los obesógenos ambientales propone que un subgrupo de disruptores endocrinos facilite el desarrollo de obesidad. Los obesógenos, presentes en el medio ambiente y/o en los alimentos, regulan la acumulación de lípidos y la adipogénesis de forma inapropiada. Es probable que la exposición prenatal a obesógenos sea un contribuyente subestimado en la epidemia de la obesidad. Estudios in vitro indican que los ftalatos promueven la obesidad por varios mecanismos que incluyen activación de los PPAR γ (Receptor activado por proliferadores de peroxisomas gamma), efectos antitiroideos y modulación epigenética, siendo el periodo fetal una ventana crítica para la exposición . Están presentes sobre todo en plásticos (el conocido PVC) y materiales sintéticos (suelos, guantes, juguetes, recubrimiento paredes, interior coches, embalaje alimentos entre otros). Las fuentes de exposición pueden ser por inhalación, contacto dérmico o ingestión de comida. PPAR γ es el principal regulador de la adipogénesis y clave en casi todos los aspectos de la biología del adipocito. Además juega un papel importante en el cerebro controlando el apetito y el metabolismo en respuesta a una dieta rica en grasa. Por ello, la activación de PPAR γ por los disruptores endocrinos supone un riesgo potencial de padecer obesidad. Por otra parte el Bisfenol A presente en productos sintéticos, plásticos, equipos médicos y material odontológico, suprime la liberación de adiponectina, lo cual produciría IR y SM.

Insulinorresistencia

La IR se caracteriza por una respuesta defectuosa o anormal a la acción de la insulina (endógena y exógena) en los diversos tejidos periféricos.

Existen diversos métodos para evaluar la sensibilidad periférica a la insulina siendo universalmente aceptado que el "clamp" euglucémico-hiperinsulinémico es la técnica más valida, pero es compleja y costosa no siendo útil para estudios poblacionales ni en la práctica clínica.

El grado de IR se mide en función de la respuesta a una prueba oral de sobrecarga de glucosa, de modo que estimula la liberación de insulina desde el páncreas y favorece la entrada de glucosa en las células periféricas. Mientras los individuos insulino-sensibles tienen una secreción normal de insulina y un aclaramiento rápido de la glucosa en sangre, los insulino-resistentes tienen cierto grado de hiperinsulinemia que fuerza a la glucosa a entrar en las células. La insulinemia en ayunas también ha sido utilizada como criterio de IR, a mayor nivel mayor resistencia. El inconveniente es su variabilidad y que en la pubertad se encuentra muy elevada.

El índice HOMA permite realizar estimaciones de resistencia insulínica mediante la relación entre glucosa e insulina en ayunas (insulina [U/ml] \times glucemia [mmol/L]/22,5). Estudios realizados en población de niños sanos españoles establecen los puntos de referencia para valorar el riesgo cardiovascular .

La ADA (2014) ha establecido los siguientes criterios para realizar pruebas diagnósticas para diabetes en menores de 18 años:

- Aquellos con sobrepeso u obesidad (IMC $>$ Percentil 85 para edad y sexo, Peso para la talla $>$ Percentil 85 o peso $>$ 120% del ideal para la talla) y con dos ó más de los siguientes factores de riesgo adicionales:

- Historia familiar de DM2 en parientes de primer o segundo grado.
 - Etnia de alto riesgo: afro-americanos, latinos...
 - Signos de IR o condiciones asociadas a IR (acantosis nigricans, hipertensión, dislipidemia, síndrome de ovario poliquístico o antecedente de pequeño para edad gestacional)
 - Historia materna de diabetes gestacional o de alteración de tolerancia a la glucosa durante la gestación.
- La edad de inicio para el cribado será 10 años o al inicio de la pubertad, si la pubertad comienza antes.

Síndrome metabólico en la infancia

No existen criterios claramente definidos para el diagnóstico de SM en la edad pediátrica. Dado que cada uno de los factores involucrados tiene una tendencia (tracking) para mantenerse a lo largo de la infancia y adolescencia hasta llegar a la edad adulta, se ha propuesto extrapolar los criterios de adultos a los valores pediátricos para cada edad y sexo.

Las principales propuestas tienen en común que exigen tres de los 5 criterios, al igual que hacía el National Cholesterol Education Program (NCEP) con la definición del ATP III (Adult Treatment Panel III) para adultos. Cook et al. aplican unos criterios más restrictivos tanto lipídicos como de perímetro abdominal. De Ferranti et al. proponen valorar como criterios de obesidad central (definida como perímetro abdominal >percentil 75 para la edad y el sexo [NHANES III]), TG elevados (>100 mg/dL), c-HDL reducido (<50 mg/dL, excepto en adolescentes de 15-19 años, en los que el punto de corte es de 45 mg/dL), TA superior al percentil 90 para la edad, el sexo y la talla, y glucemia basal >110 mg/dL. Weiss propone una definición más simple del SM en niños al aceptar el valor de z-IMC como equivalente al del perímetro abdominal o el índice HOMA, en vez de la glucemia elevada.

Finalmente, la International Diabetes Federation (IDF) en 2007 propone una nueva definición de SM para niños y adolescentes según grupos de edad: 6-10, 10-16 y >16 años. Señala que el SM no debe diagnosticarse en menores de 10 años, pero en aquellos niños que presenten obesidad abdominal se insistirá en la reducción de peso. En mayores de 10 años, se puede diagnosticar SM con la obesidad abdominal y la presencia de dos o más características clínicas: TG elevados (>150 mg/dL), c-HDL reducido (<40 mg/dL en varones y <50 mg/dL en mujeres), HTA (TA sistólica ≥ 130 o diastólica ≥ 85 mmHg) y glucemia basal ≥ 100 mg/dL (se recomienda realizar el test de tolerancia oral de glucosa) o diagnóstico previo de DM2. En los mayores de 16 años pueden utilizarse los criterios de adulto de la IDF.

Tapia et al. han publicado una propuesta de SM ajustando los puntos de corte para cada uno de los parámetros diagnósticos a las tablas de referencia españolas. Así, el perímetro de la cintura se refiere a las tablas de la AEP-SENC-SEEDO, y los percentiles de TA a los valores establecidos por el estudio RICARDIN. Sin embargo, tampoco en estos valores hay un consenso generalizado. Por otra parte, el Comité de Nutrición de la AEP propone referir las cifras de TA a los valores de percentiles por edad, sexo y talla del Programa Nacional de Hipertensión Arterial americano. En la tabla 1 se muestra los criterios enumerados anteriormente y la prevalencia que varía en función del criterio diagnóstico empleado.

En resumen, la prevalencia del SM es difícil de estimar al no existir una definición unánimemente aceptada y aplicada por la comunidad científica. No obstante, independientemente de la definición utilizada, su prevalencia es elevada en pacientes pediátricos con obesidad o sobrepeso, situándose alrededor del 30-35%. La tendencia a mantenerse desde la infancia a la edad adulta sugiere la

importancia de un diagnóstico precoz para realizar intervenciones tempranas que modifiquen su evolución, evitando la aparición de ECV o de DM2 en adultos jóvenes.

Tratamiento

En la infancia, lo mejor es prevenir la aparición de los diferentes componentes del SM, evitando la obesidad. Para ello, es necesario promover hábitos de vida saludable en todos pero en especial en las poblaciones de riesgo como son: niños procedentes de familias con riesgo cardiovascular, los recién nacidos pequeños para su edad gestacional o los hijos de madre con diabetes gestacional. El objetivo principal es reducir la obesidad, mediante una dieta normocalórica y rica en fibra y aumentar la actividad física. La modificación de hábitos debe permitir perder peso, mejorar la composición corporal y modificar positivamente muchos de los componentes del SM. La combinación de dieta y actividad física es la que aporta mayores beneficios en los niños y adolescentes obesos con SM. Será preciso iniciar tratamiento específico para los diversos componentes de SM cuando esté indicado. Fármacos como la metformina y la tiaglizolonas han demostrado mejorar la sensibilidad a la insulina, la tolerancia a la glucosa y los factores de riesgo cardiovascular, tanto en diabéticos tipo 2 como en sujetos obesos no diabéticos pero con IR. También cabe resaltar el uso cada vez más extenso de las estatinas para el tratamiento de las dislipemias en niños, con buena efectividad y sin efectos adversos reseñables .

¿Qué hacer ante sospecha del síndrome metabólico en el niño obeso?

En atención primaria es importante hacer una evaluación y un seguimiento de los factores de riesgo implicados en el SM, para lo que es importante tener en cuenta los siguientes aspectos:

- 1) Realizar una buena anamnesis que recoja antecedentes familiares acerca del IMC de los padres y hermanos, hábitos dietéticos familiares, historia familiar de DM2, HTA, dislipemia, ECV, obesidad central.
- 2) Recoger los antecedentes personales de somatometría al nacer: peso/longitud; edad gestacional, antecedente de diabetes gestacional o alteración de tolerancia a la glucosa durante la gestación; alimentación (lactancia materna o no), desarrollo psicomotor; edad de inicio y patrón evolutivo de la ganancia ponderal; patologías asociadas; influencia de la obesidad en el comportamiento del niño; hábitos de sueño; alteraciones del ciclo menstrual en las chicas, acné, hirsutismo
- 3) Encuesta nutricional (2-3 días): estructuración de las comidas (tiempo, TV); distribución de las comidas a lo largo del día; presencia o no de ingesta compulsiva; número de comidas y bebidas fuera de las principales comidas
- 4) Actividad física y sedentaria (TV, videojuegos, internet)
- 5) Exploración física general con particular atención a: aspecto y actitud general: distribución del tejido adiposo (fenotipo); coloración de piel y mucosas: acantosis nigricans; hepatomegalia (esteatohepatitis no alcohólica); estadio puberal (ginecomastia o adipomastia); alteraciones ortopédicas compensatorias: genu valgo, alteraciones de la marcha
- 6) Antropometría: peso y talla para determinar el IMC (DE), perímetro cintura utilizando tablas de referencia validadas
- 7) Tensión arterial (percentiles sexo/edad/talla)
- 8) Exámenes complementarios de primer nivel: Bioquímica general; lipidograma; glucemia / insulina en ayunas; transaminasas.

9) Otros estudios (AP/Especializada): SOG (si cumple criterios ADA 2014); HbA1c (prediabetes 5,7-6,4%, diabetes > 6,5%).

10) Recomendar evitar calentar alimentos en recipientes de plásticos, reutilizar botellas de plástico y la aplicación de productos que contengan parabenos o ftalatos.

Conclusiones

Actualmente no existen criterios claramente definidos de SM en la edad pediátrica. Los criterios de IDF para niños y adolescentes son los más utilizados, por su fácil manejo; la medida de la cintura es el principal componente. Se necesita una definición internacional para poder comparar los resultados de los diferentes estudios, y, hasta que no ocurra, no se debe diagnosticar por debajo de los 10 años.

La obesidad en sí misma no es un criterio suficiente para pronosticar un SM. Lo es más la distribución de la grasa. Así, la distribución visceral de la grasa es el factor que más se asocia al SM en la infancia y a la ECV en el adulto. La grasa visceral es uno de los principales factores de riesgo de IR, el cual parece ser el vínculo común y el factor promotor de la cascada de disturbios metabólicos, modulados por factores genéticos y ambientales.

Una vez diagnosticado el SM, hay que tratar cada uno de sus componentes por separado (la HTA, la intolerancia glucídica o las alteraciones lipídicas), sin olvidar que la base terapéutica principal es lograr una pérdida de peso.

Los niños obesos tienen una mayor prevalencia de SM por lo tanto la prevención y tratamiento de la obesidad es un reto fundamental. Debemos fomentar estilos de vida saludables desde la infancia: alimentación variada y equilibrada y actividad física regular. Los tratamientos farmacológicos disponibles deben restringirse para algunos pacientes con unas características clínicas muy precisas.

Tabla 1. Criterios diagnósticos del síndrome metabólico en niños y adolescentes y prevalencia según dichos criterios

	Cook et al ¹⁵ (2003)	De Ferranti et al ¹⁶ (2004)	Weiss et al ¹⁷ (2004)	IDF 2007 ¹⁸ 10-16 años	Tapia et al ¹⁹ (2007)
Perímetro cintura	≥ P 90 (NHANES III)	≥ P 75 (NHANES III)	z-IMC >2	Gráficas según edad sexo y etnia	≥ P 90 (AEP-SENC-SEEDO-02)
Triglicéridos (mg/dL)	≥110	≥100	≥100	≥150	≥ P 90 (NHANES III)
c-HDL (mg/dL)	<40	<50	<50	<40 en varones <50 en mujeres	<40
Tensión arterial	≥ P 90 (NHBPEP)	≥ P 90 (NHBPEP)	≥ P 90 (NHBPEP)	TA sistólica ≥130 o diastólica >85 mmHg	≥ P 90 (Estudio RICARDIN-95)
Glucemia (mg/dL)	≥110	≥110	Tolerancia (ADA) HOMA-R	≥100	≥100 o HOMA-R >3,8
Prevalencia	28,7% de obesos	33% de obesos	38,7% de obesos	--	18,6-34% de obesos

AEP-SENC-SEEDO: Asociación Española de Pediatría-Sociedad Española de Nutrición comunitaria-Sociedad Española para el Estudio de la Obesidad; NHANES: National Health and Nutrition Examination Survey; NHBPEP: National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents.c-HDL: colesterol HDL; P: percentil.

Bibliografía

- Reaven G. Banting lecture: Role of insulin resistance in human disease. *Diabetes*. 1988;37:1595-607.
- Barlow S, Dietz W. Obesity evaluation and treatment: Expert committee recommendations. The Maternal and Child Health Bureau, Health Resources and Services Administration, and the Department of Health and Human Services. *Pediatrics*. 1998; 102:E29.
- Cole T, Bellizzi M, Flegal K, Dietz W. Establishing a standard definition for child overweight and obesity worldwide: International survey. *BMJ*. 2000;320:1240-3.
- AESAN. Estudio de prevalencia de la obesidad infantil - Estudio ALADINO (Alimentación, Actividad física, Desarrollo Infantil y Obesidad). En: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad [en línea] [consultado el 1/5/2015]. Disponible en www.naos.aesan.msp.es/naos/investigacion/aladino/
- de Onís M, Onyango W, Borghi E, Siyam A, Nishida C, Siekmann J. Development of a WHO growth reference for school-aged children and adolescents. *Bull World Health Organization* 2007; 85 (9): 660-7.
- Domínguez Aurrecochea B, Sánchez Echenique M, Ordóñez Alonso MA, Pérez Candás JI, Delfrade Osinaga J. Estado nutricional de la población infantil en Asturias (Estudio ESNUPI-AS): delgadez, sobrepeso, obesidad y talla baja. *Rev Pediatr Aten Primaria*. 2015; 17:e21-e31.
- Moreno LA, Pineda I, Rodríguez G, Fleta J, Sarriá A, Bueno M. Waist circumference for the screening of the metabolic syndrome in children. *Acta Paediatr*. 2002; 91: 1307-12.
- García-Mayor RV, Larrañaga Vidal A, Docet Caamaño MF, Lafuente Giménez A. Disruptores endocrinos y obesidad: obesógenos. *Endocrinol Nutr* 2012; 59: 261-7.
- Grun F. Obesogens. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes*. 2010; 17:453-9.
- Kim SH, Park MJ. Phthalate exposure and childhood obesity. *Ann Pediatr Endocrinol Metab* 2014; 19: 69-75
- García Cuartero B, García Lacalle C, Jiménez Lobo C, González Vergaz A, Calvo Rey C, Alcázar Villar MJ, Díaz Martínez E. Índice HOMA y QUICKI, insulina y péptido C en niños sanos. Puntos de corte de riesgo cardiovascular. *An Pediatr (Barc)* 2007; 66 (5): 481-90.
- Lloyd LJ, Langley-Evans SC, McMullen S. Childhood obesity and risk of the adult metabolic syndrome: a systematic review. *Int J Obes (Lond)*. 2012; 36: 1-11.
- D'Adamo E, Santoro N, Caprio S. Metabolic syndrome in pediatrics: old concepts revised, new concepts discussed. *Pediatr Clin North Am*. 2011; 58: 1.241-55.
- Executive Summary of The Third Report of The National Cholesterol Education Program (NCEP) Expert Panel on Detection, Evaluation, and Treatment of High Blood Cholesterol In Adults (Adult Treatment Panel III). *JAMA* 2001; 285: 2486-92.
- Cook S, Weitzman M, Auinger P, Nguyen M, Dietz WH. Prevalence of a metabolic syndrome phenotype in adolescents: findings from the Third National Health and Nutrition Examination Survey, 1988-1994. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2003; 157: 821-7.
- De Ferranti SD, Gauvreau K, Ludwig DS, Neufeld EJ, Newburger JW, Rifai N. Prevalence of the metabolic syndrome in American adolescents: findings from the Third National Health and Nutrition Examination Survey. *Circulation*. 2004; 110: 2494-7.
- Weiss R, Dziura J, Burgert TS, Tamborlane WV, Taksali SE, Yeckel CW et al. Obesity and the metabolic syndrome in children and adolescents. *N Engl J Med*. 2004; 350: 2362-74.
- Zimmet P, Alberti KG, Kaufman F, Tajima N, Silink M, Arslanian S et al. IDF Consensus Group. The metabolic syndrome in children and adolescents: an IDF consensus report. *Pediatr Diabetes*. 2007; 8: 299-306.
- Tapia L, López JP, Jurado A. Prevalencia del síndrome metabólico y sus componentes en niños y adolescentes con obesidad. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 67: 352-61.
- Grupo colaborativo AEP-SENC-SEED. Curvas de referencia para la tipificación ponderal. *Dosier de consenso*, 2002.
- Grupo Cooperativo Español para el Estudio de los Factores de Riesgo Cardiovascular en la Infancia y Adolescencia. Factores de riesgo cardiovascular en la infancia y adolescencia en España. Estudio RICARDIN I: objetivos, diseño y resultados del estudio piloto. *An Esp Pediatr*. 1995; 43: 5-10.
- Grupo Cooperativo Español para el Estudio de los Factores de Riesgo Cardiovascular en la Infancia y Adolescencia. Factores de riesgo cardiovascular en la infancia y adolescencia en España. Estudio RICARDIN II: valores de referencia. *An Esp Pediatr*. 1995; 43: 11-7.
- Dalmau J, Alonso M, Gómez L, Martínez C, Sierra C. Obesidad infantil. Recomendaciones del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría (II). Diagnóstico. Comorbilidades. Tratamiento. *An Pediatr (Barc)*. 2007; 66: 294-304.
- National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics*. 2004; 114:555-76.
- Mata P, Alonso R, Ruiz A, Gonzalez-Juanatey J, Badimón L, Díaz-Díaz JL et al. Diagnóstico y tratamiento de la hipercolesterolemia familiar en España: documento de consenso. *Aten Primaria*. 2015; 47:56-65.
- Janssen I, Katzmarzyk PT, Srinivasan SR, et al. Combined influence of body mass index and waist circumference on coronary artery disease risk factors among children and adolescents. *Pediatrics*. 2005; 115: 1623-30.

ANEXO

IV Congreso, XIV Reunión Anual, AAPap

Oviedo, 28-29 mayo 2015

Presente y Futuro de la Diabetes Infanto-Juvenil



Dr. Luis Castaño

Hospital Universitario Cruces
Instituto Investigación Sanitaria "BioCruces"
Universidad del País Vasco" – UPV-EHU
CIBERDEM , CIBERER

lcastano@osakidetza.net

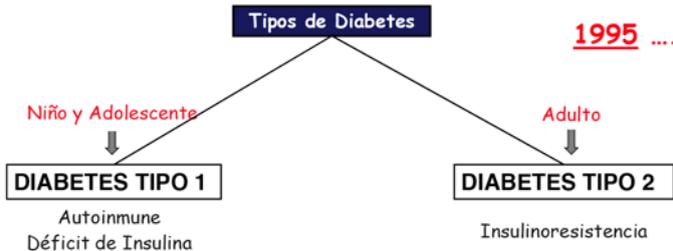
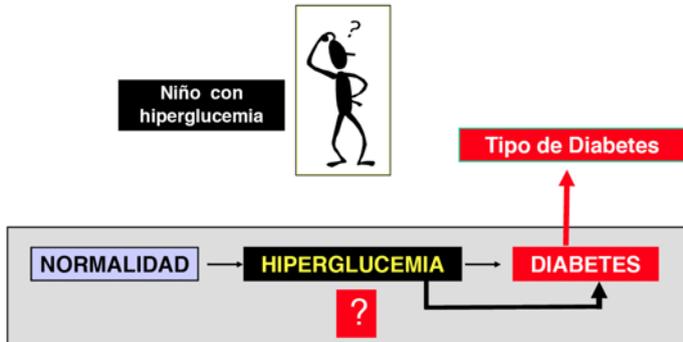


L. Castaño 2015

Diabetes : Presente y Futuro

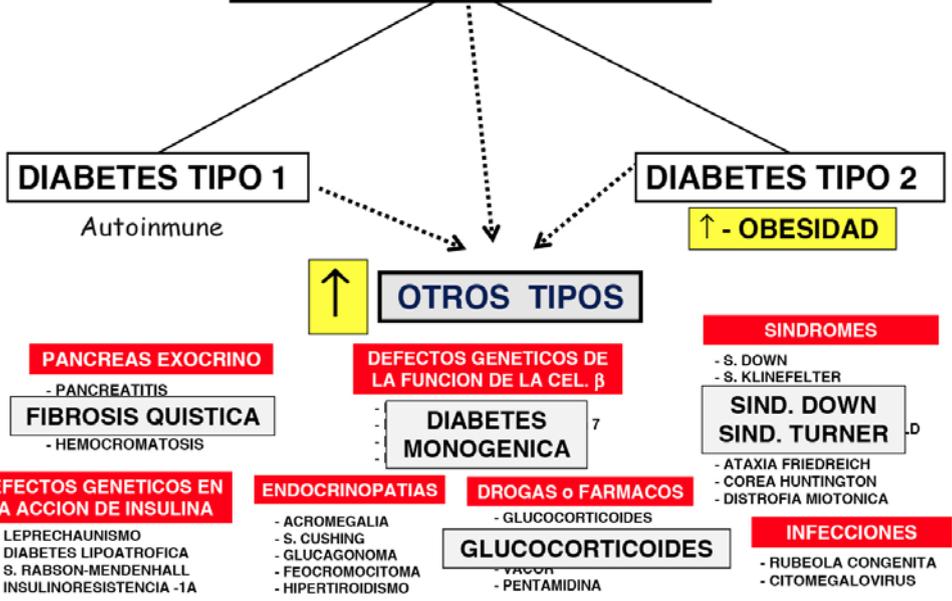
RESUMEN

- Tipos de Diabetes
- Prevalencia de Diabetes
- Epidemiología de Diabetes tipo 1
- Etiopatogenia de Diabetes tipo 1
- Historia natural y Prevención de DM1
- Diabetes Monogénica
 - ✓ Diabetes Neonatal
 - ✓ Diabetes MODY
 - ✓ Diabetes Mitocondrial
- Implicaciones terapéuticas y Consejo Genético



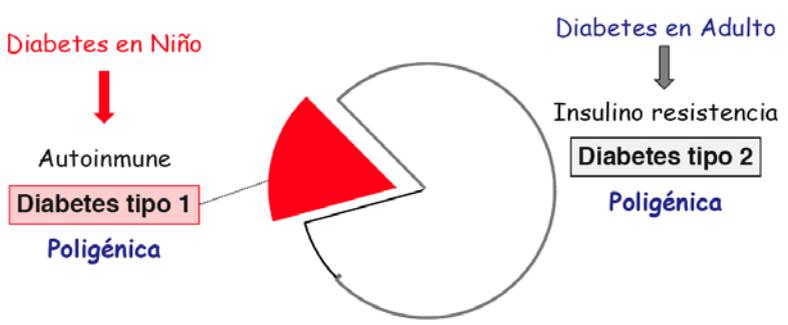
Tipos de Diabetes en la Infancia y Adolescencia

2015



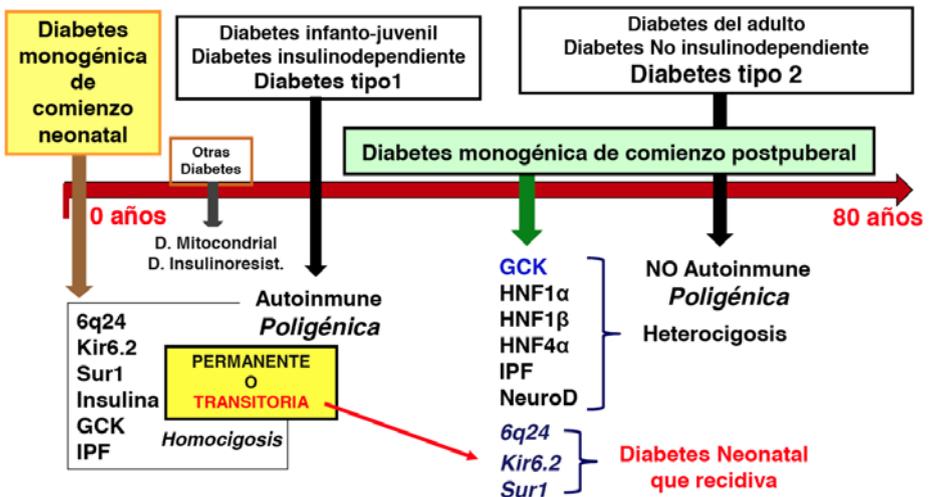
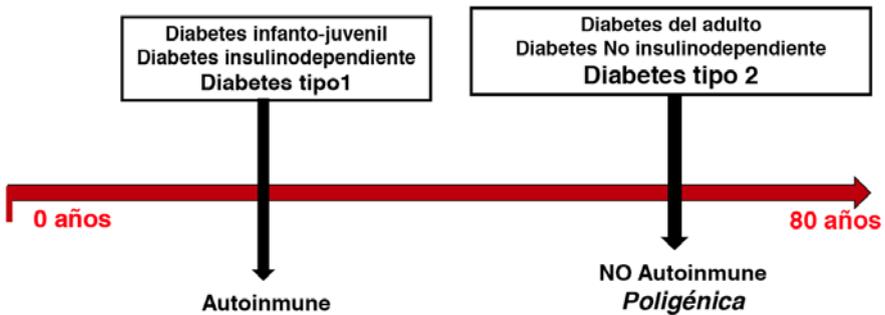
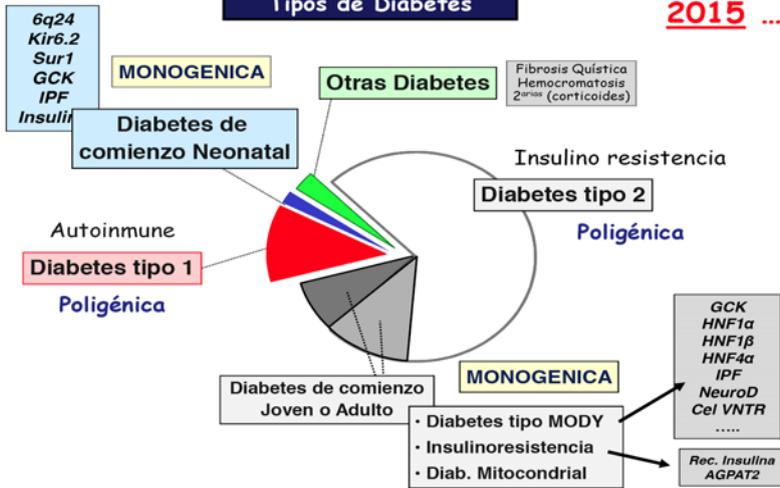
Tipos de Diabetes

1995



Tipos de Diabetes

2015 ...



TIPOS DE DIABETES

CONCEPTO

Además de la Diabetes tipo 1 (por déficit de insulina y consecuentemente insulino dependiente, de origen autoinmune y de comienzo a menudo infanto-juvenil), y de la Diabetes tipo 2 (de comienzo en el Adulto, por insulinoresistencia y a menudo asociado a obesidad), ambas Poligénicas

EXISTEN OTRA DIABETES por alteraciones MONOGENICAS

El Avance de la Genética nos permite detectar estas diabetes
El aumento de la obesidad se asocia con insulinoresistencia que acaban en diabetes

PREVALENCIA DE DIABETES

CONCEPTO

El 25% de la Población española tiene alteraciones en el metabolismo de los
Hidratos de carbono.

De ellos el 13,5% tienen diabetes

De ellos el 50% es CONOCIDA Y el 50% es DESCONOCIDA

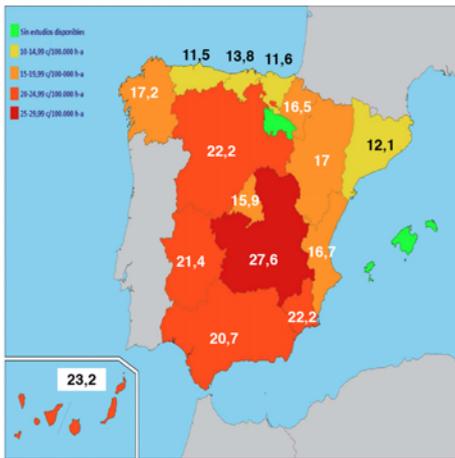
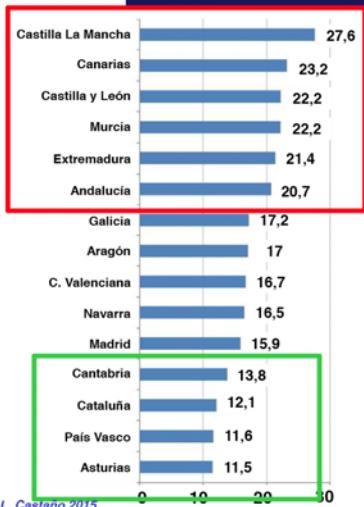
Aproximadamente:

El 10% es Diabetes tipo 1

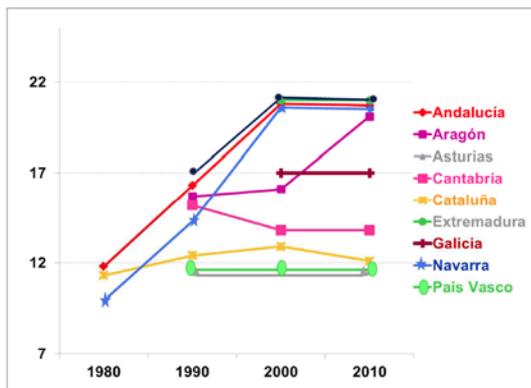
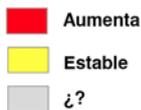
El 80% es Diabetes tipo 2

(10%??) es Diabetes Monogénica

Incidencia de DM1 en niños < 15 años en España



Incidencia de DM1 en España



¿Aumenta o es Estable?

INCIDENCIA DE DIABETES TIPO 1 en <de 15 AÑOS

CONCEPTO

La Incidencia de Diabetes tipo 1 en Menores de 15 años en España es **MEDIA/ALTA** con respecto a otros países desarrollados

Varía entre lo **11 y 25 casos por 100.000 hab menores de 15 años**
(Hay variabilidad entre las regiones)

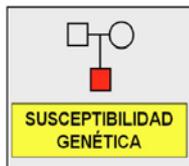
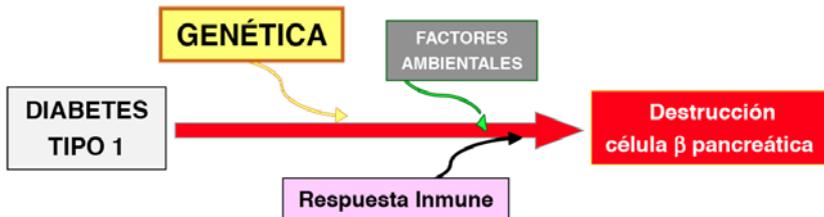
¿La incidencia es **ESTABLE o AUMENTA** a lo largo del tiempo?

(Algunos estudios muestran un aumento a lo largo de los años, otros no muestran ese aumento)

El pico de mayor incidencia es entre los **10-15 años** es

No diferencias por género en < de 15 años
En > de 15 años es > la incidencia en varones

ETIOPATOGENIA de Diabetes tipo 1



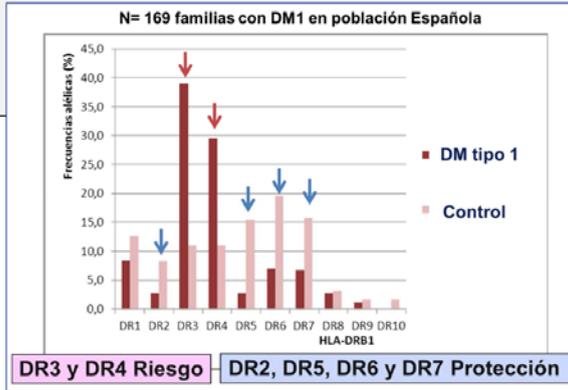
LOCUS	LOCALIZACIÓN CROMOSÓMICA	MARCADOR	GEN CANDIDATO	λ_s
IDDM	6q21	HLA DR/DQ	Genes HLA	3,4
IDDM 3	15q26	D15S107		1,4
IDDM 4	11q13	FGF/D11S1337	ACE, CD3	1,07
IDDM 5	6q25	ESR	TNDM, SOD2	1,16
IDDM 6				1,1
IDDM 7			HOXD	1,3
IDDM 8			SOD2	1,4
IDDM 9				1,3
IDDM10				1,5
IDDM11	14q24-q31	D14S07		1,4
IDDM12	2q33	CTLA4	CTLA4, CD28	1,6
IDDM13	2q34	D2S164	IGFBP2, IGFBP5	1,6
IDDM15	6q21	D6S283	TNDM	1,34
IDDM17	10q25	D10s1750		

Contribución a Diabetes 30-60% del riesgo genético

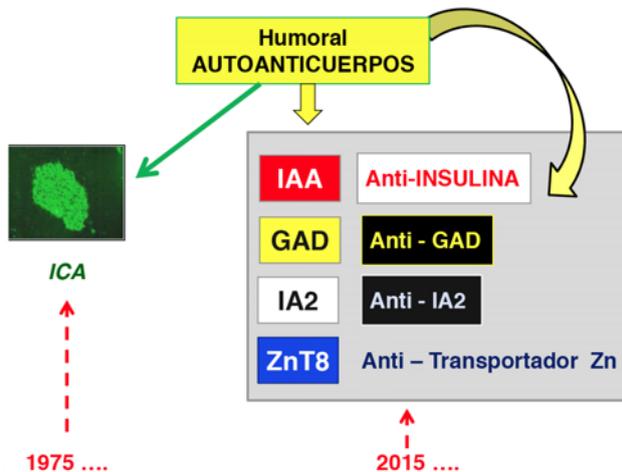
HLA y Riesgo Genético a Diabetes tipo 1

HLA **DR3 y DR4** (DQ2 o DQ8) dan **Riesgo**

HLA **DR2** (DQ6) **protegen**

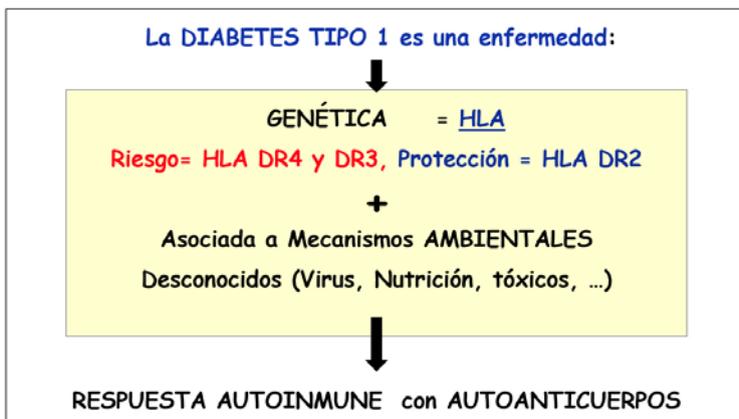


Diabetes Tipo 1: Respuesta Autoinmune



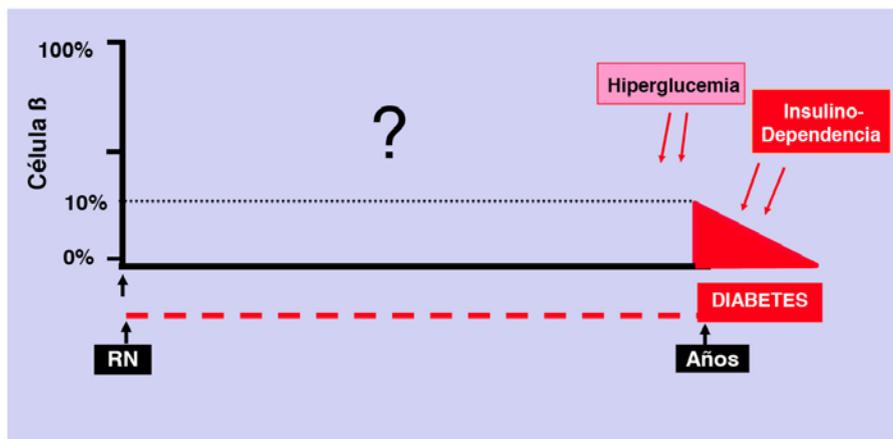
ETIOPATOGENIA de la DIABETES TIPO 1

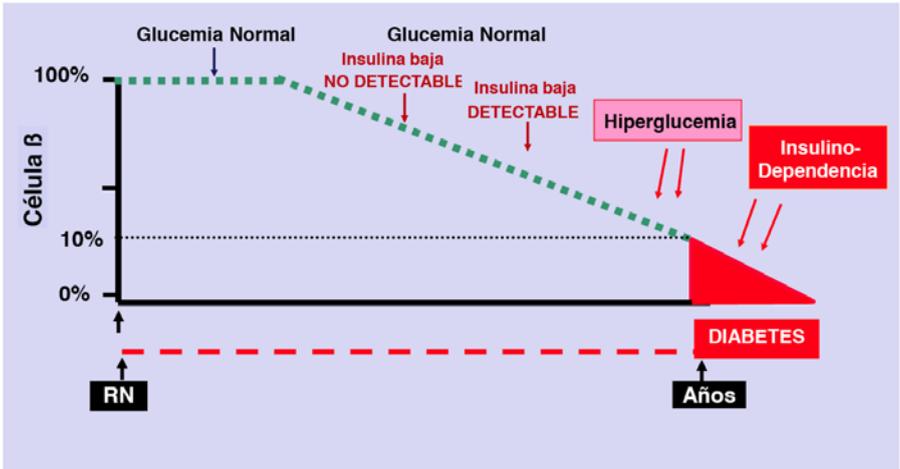
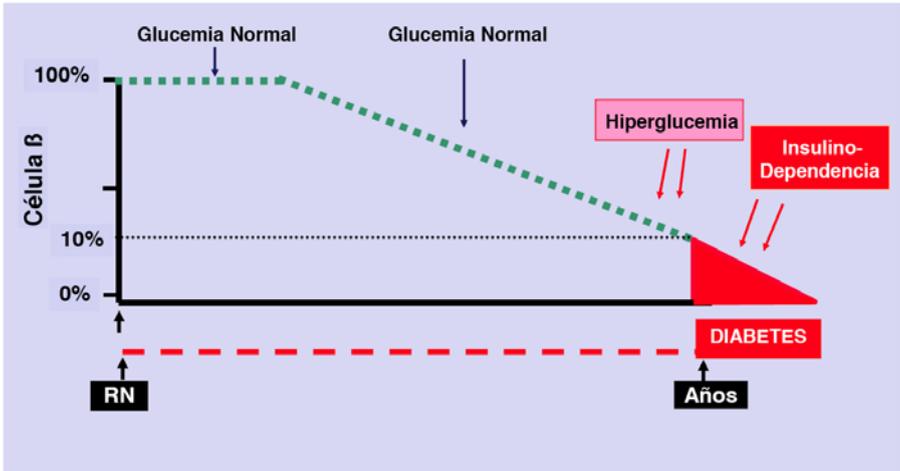
CONCEPTO

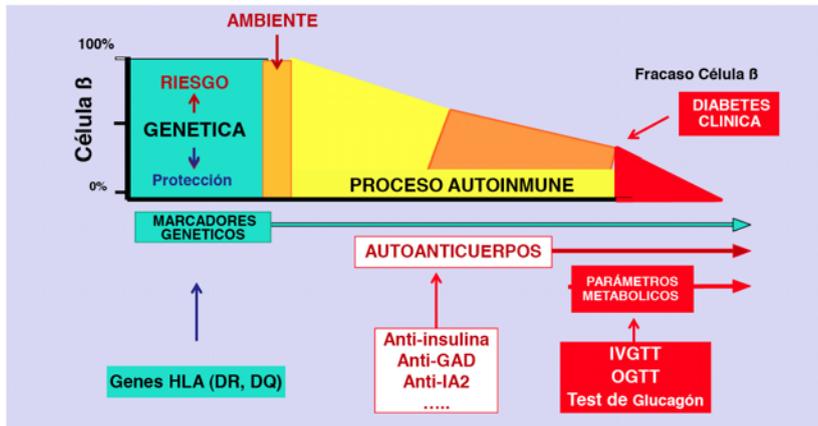


Historia Natural de la Diabetes tipo 1

La diabetes no comienza cuando el paciente necesita insulina.
Puede detectarse antes de que se necesite insulina (antes se llamaba Prediabetes)

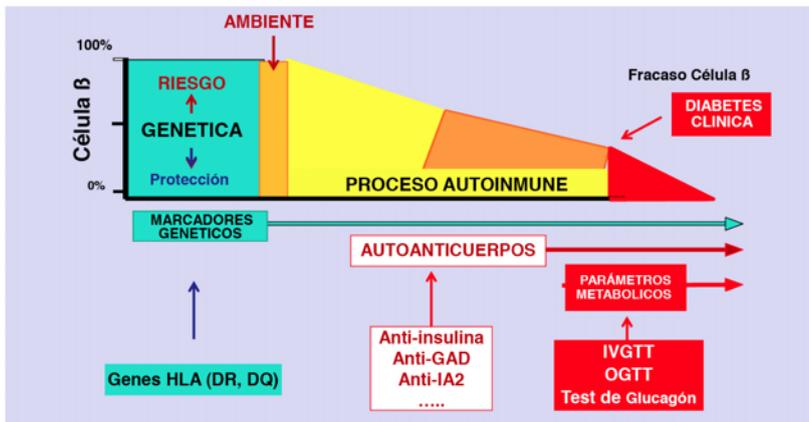






PREVENCIÓN de Diabetes tipo 1

Prev. PRIMARIA Prev. SECUNDARIA Prev. TERCIARIA



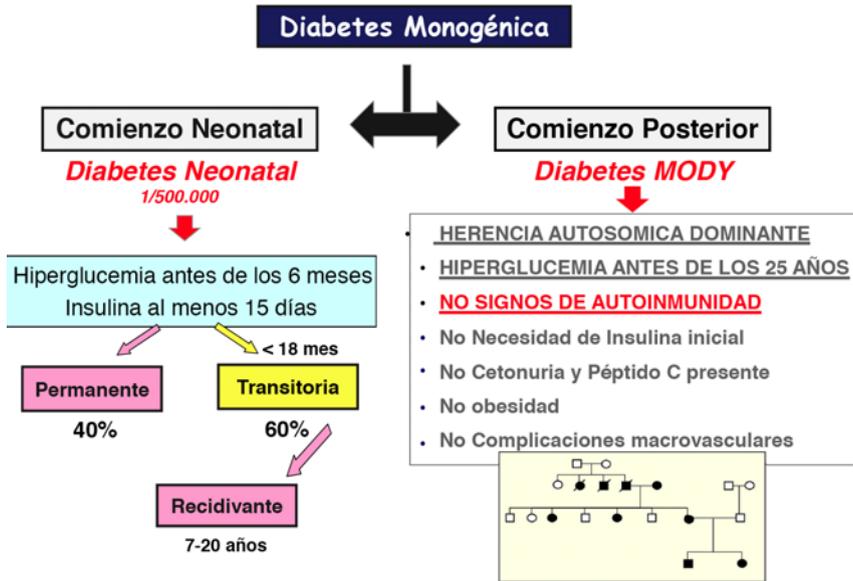
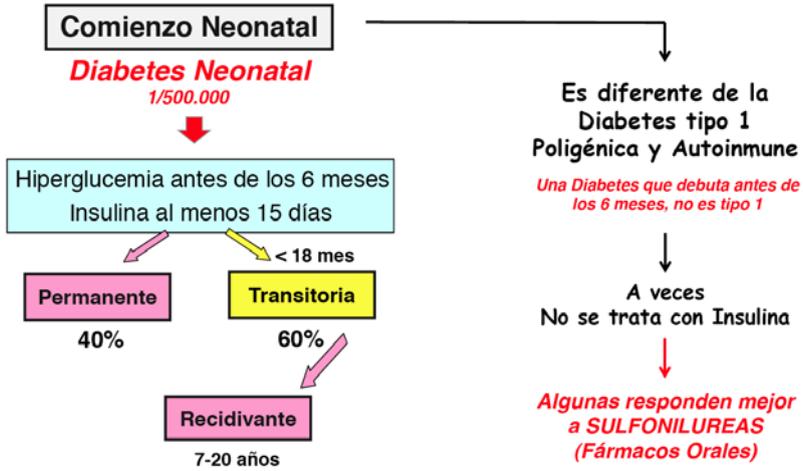
HISTORIA NATURAL de la DIABETES TIPO 1

CONCEPTO

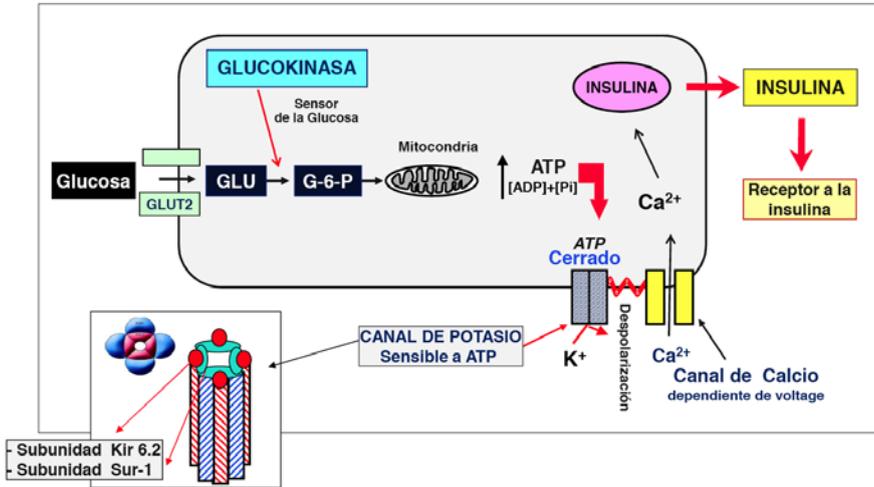
El inicio de la Diabetes (DEBUT), es el FINAL de un más o menos largo periodo de destrucción silenciosa de la célula productora de Insulina

Ese periodo previo - PREDIABETES, será clave en la PREVENCIÓN de la DIABETES

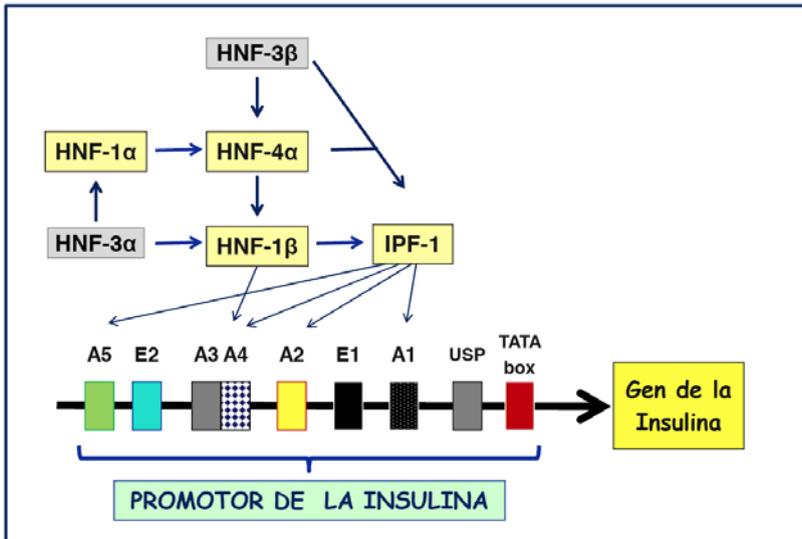
Diabetes Monogénica



Célula β pancreática



Factores que regulan la Transcripción de la Insulina

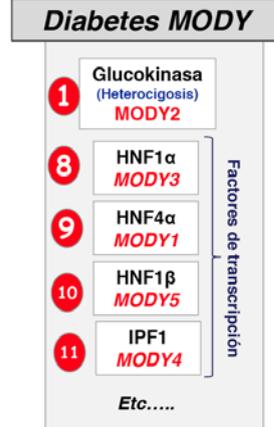


Diabetes Monogénica

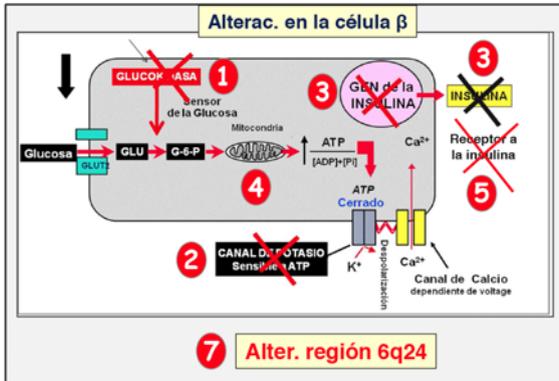
Comienzo Neonatal



Comienzo Posterior



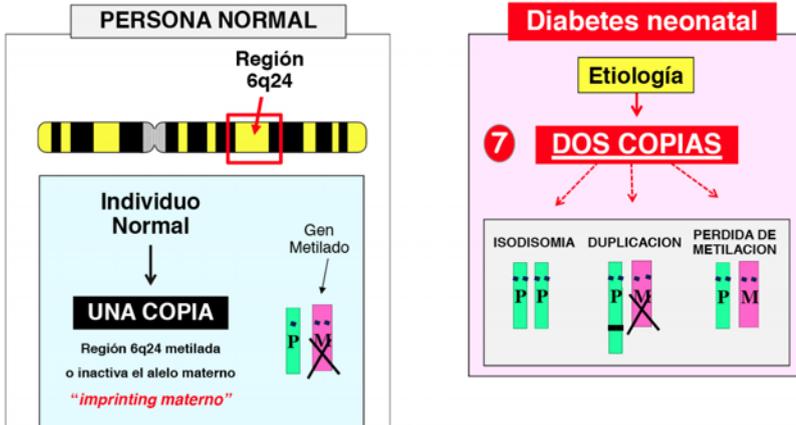
Diabetes Monogénica de Comienzo NEONATAL



Diabetes de Comienzo Precizo o **Diabetes Neonatal no Autoimmune**

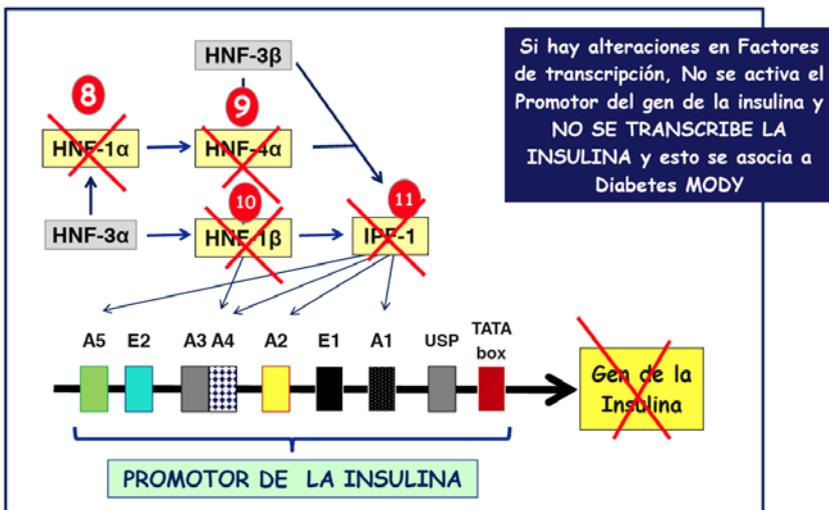
En la célula Beta pancreática, alteraciones en el metabolismo de la glucosa, no se produce ATP, No se cierra el Canal de Potasio, No se abre el canal de Calcio, No entra Calcio en la célula y **NO SE SECRETA INSULINA** y se asocia a **DIABETES NEONATAL**

Diabetes Monogénica de Comienzo NEONATAL por alteración en la región 6q24



Doble copia de la región 6q24, en el cromosoma 6, se asocia con Diabetes Neonatal Transitoria

Diabetes Monogénica de Comienzo Tardío - MODY



DIABETES MONOGENICA

CONCEPTO

Alteraciones en la célula beta pancreática o en los factores de transcripción de la Insulina se asocian con Diabetes Monogénica

En la célula Beta pancreática, **alteraciones en el metabolismo de la glucosa** (alteraciones en la Glucokinasa, en los canales de potasio, en el gen de la insulina),



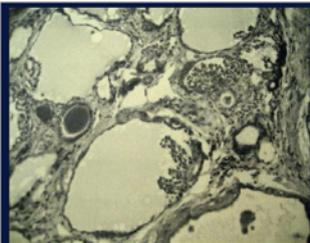
No se produce ATP, No se cierra el Canal de Potasio, No se abre el canal de Calcio, No entra Calcio en la célula

Y **NO SE SECRETA INSULINA** y se asocia a **DIABETES NEONATAL**

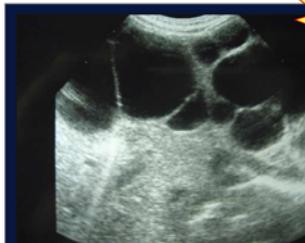
Doble copia de la región 6q24, en el cromosoma 6, se asocia con **Diabetes Neonatal Transitoria**

Si hay **alteraciones en Factores de transcripción**, No se activa el Promotor del gen de la insulina y **NO SE TRANSCRIBE LA INSULINA** y esto se asocia a **Diabetes MODY**

Diabetes Monogénica de Comienzo Tardío MODY 5 (Hnf1-β)



Biopsia renal con enfermedad glomeruloquística



Ecografía con quistes renales

Relación GENOTIPO / FENOTIPO

Alteraciones renales previas

PRENATAL



Riñón Hiperecogénico

PEDIATRIA



Malform. renales

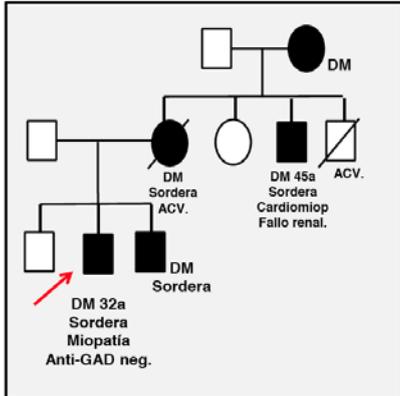
ADULTO



Diabetes MODY
Alteración renal previa

Diabetes y Sordera = Diabetes Mitocondrial

N=2 familias



Diabetes de Herencia materna y Sordera

MIDD (*maternally inherited diabetes & Deafness*)

Miopatía

Alteración renal

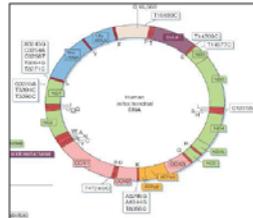
ACV



ADNmit.

mutación m.3243A>G

4



afecta al gen **MTTL1** que codifica el ARNt para el aa leucina, (tRNA leucina 1)

Diabetes e Insulinoreistencia

Alteraciones en el Receptor de la Insulina

5

Otros
S. Berardinelli
.....

Leprechaunismo
S. Donohue

Herencia Autosómico recesiva
Mutaciones en Homocigosis o Doble heterocigosis

Mutaciones en Región Extracelular
Alteración en Unión a la insulina

S. Rabson-Mendenhall

Herencia Autosómico recesiva
Mutaciones en Homocigosis o Doble heterocigosis

Mutaciones en región transmembrana
Alteración en Autofosforilación y transducción de la señal

Insulino-Resistencia tipo A

Herencia Autosómico Dominante
Mutaciones en Heterocigosis

OTROS FENOTIPOS

5

Caso	Sexo	Edad DX	Consang.	Edad gest.	Peso RN	IUGR	Fenotipo	Acantosis Hirsutismo	Macro Genitalia Hiperandrog.	Alt. Dental	Lipodist.	Obesidad
1 - DS	M	10m	?	41	2070	Si	Si	Si-Si	Si	Si	-	-

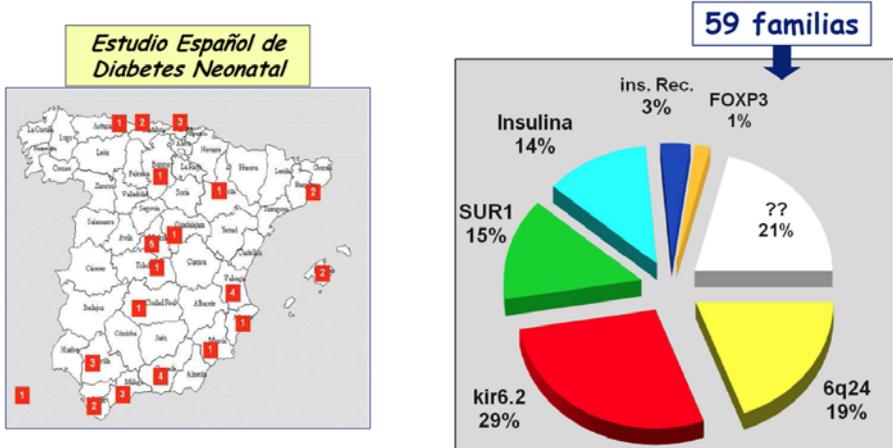
Hipo/ Hiperglucemia Basal	Glucosa / OGTT mg/dl	Hiperinsulina	Insulina Basal / Post OGTT μ U/ml	Genética	Herencia	Exón
Si	38 / 182	Si	11430	Doble heterocigoto	AR	2/3



Severa Insulinoreistencia

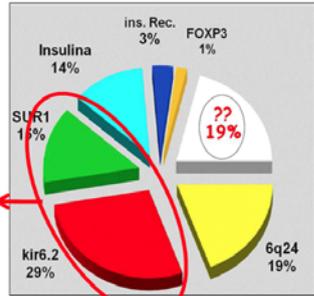
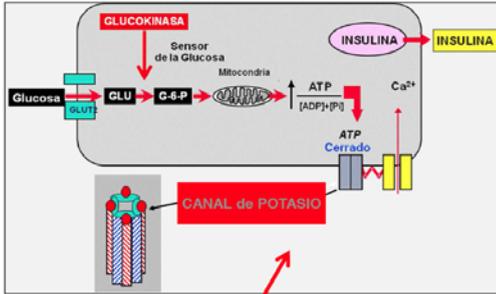
Diabetes Monogénica de Comienzo Precoz (Neonatal)

ANÁLISIS GENÉTICO



Diabetes Monogénica de Comienzo Precoz (Neonatal)

TRATAMIENTO



Los canales de potasio, además de ser el lugar de unión del ATP, son el Receptor de la Sulfonilureas

Las diabetes por mutaciones en Kir6.2 o Sur1, **RESPONDEN a SULFONILUREAS**

Diabetes Monogénica de Comienzo Precoz (Neonatal)

TRATAMIENTO

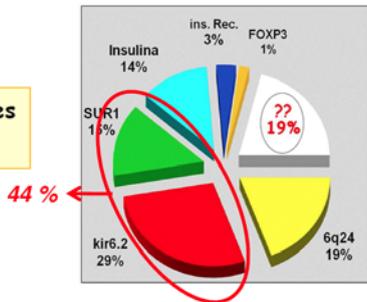
CAMBIO A SULFONILUREAS

Tratamiento en pacientes con Alteraciones en Canales de Potasio (Kir6.2 y Sur1)

N= 22

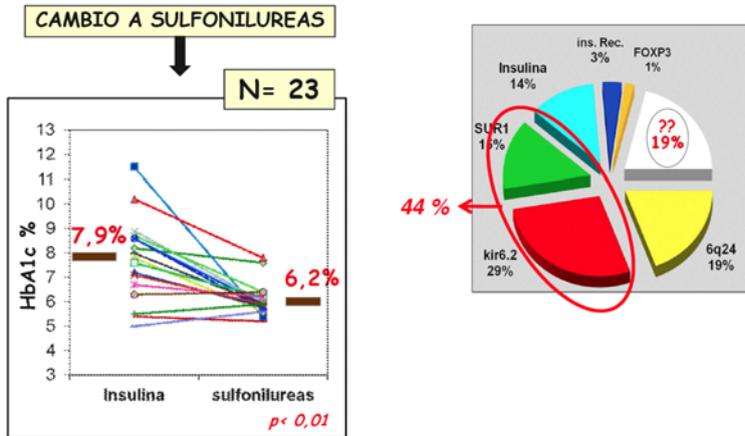
Responden a Sulfonilureas

22 (100%)



Diabetes Monogénica de Comienzo Precoz (Neonatal)

TRATAMIENTO

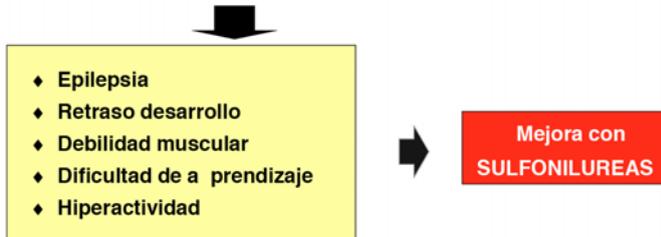


Diabetes Monogénica de Comienzo Precoz (Neonatal)

TRATAMIENTO

Trastornos Neurológicos 2ª a la mutación en canales de potasio

- ♦ Se expresan en páncreas, músculo esquelético, músculo cardíaco, neuronas (hipocampo, cerebelo, ganglios basales y cortex).



Implicaciones terapéuticas en la diabetes Monogénica

CONCEPTO

Algunas diabetes monogénicas , aquellas por alteraciones en los canales de potasio,

NO NECESITAN INSULINA.

SE CONTROLAN BIEN CON ANTIDIABETICOS ORALES (Sulfonilureas)



Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Financia:



Con la colaboración:

