

canarias pediátrica



Revista de las Sociedades Canarias de Pediatría
vol. 42, nº3 · septiembre - diciembre 2018

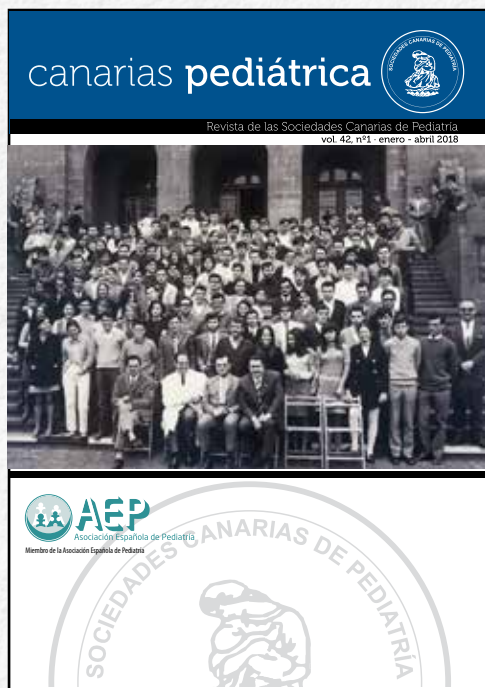


AEP

Asociación Española de Pediatría

Miembro de la Asociación Española de Pediatría





vol. 42, nº3

septiembre - diciembre 2018

Portada: Primera promoción de la
Facultad de Medicina de la Uni-
versidad de La Laguna (1968)

Diseño y maquetación:

Ángel Gobierno Hernández

angelgobierno@gmail.com

Depósito Legal:

M: 17466/1968

ISSN:

1131-6128

168 **Directorio****Editorial**

- 170 • **Orgullosos de ser pediatras. No son sólo palabras. Es una actitud**
Luis Ortigosa

Artículos originales

- 172 • **La importancia de una base de datos para gestionar, aprender, enseñar y tratar en medicina**
Carlos Solís Reyes C, Eva Rodríguez Carrasco, José S. León González
- 181 • **Enfermería ante la negativa de la vacunación infantil.**
Rosa María Piñeiro Alberó, Tibisay Yuribey Guevara Rangel, Marta Lacárcel Menchón
- 189 • **Estenosis subglótica post-intubación. Experiencia en nuestro Centro**
Alejandra Pérez Rodríguez, Laia Ferré Moragues, Eva Rodríguez Carrasco, Carlos Solís Reyes, José S. León González, Orlando Mesa Medina, JJ Artazkoz del Toro, Mario Gómez Culebras

Artículos de revisión

- 193 • **Nuevas técnicas de diagnóstico molecular en alergología**
Ruperto González Pérez
- 195 • **Hipofosfatasia.**
Gabriel Á. Martos-Moreno
- 199 • **Displasias óseas**
Víctor Pérez Candela

Humanidades en pediatría

- 206 • **El pediatra D. Isidoro Hernández González [1902-1963]: Un defensor infatigable de la infancia tinerfeña**
Daniel García Pulido
- 214 • **Epónimos en pediatría (18). ¿Quiénes fueron Albert Niemann y Ludwig Pick?**
Miguel Ángel Zafra Anta, Cristina Elipe Maldonado, Rocío Rodríguez Díaz, Carolina Merchán Morales
- 224 • **Comentarios al artículo "Valores de lípidos plasmáticos y sus fracciones en los dos primeros años de la vida. Su relación con la dieta". Nuestros autores hace 30 años**
Abián Montesdeoca Melián.
- 230 • **Las publicaciones de nuestros autores hace 30 años (1988).**
Victor M García Nieto

Noticias

- 233 • **Acto de apertura del Curso 2018-2019 de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife**
Margarita Monge Zamorano
- 237 • **Programas de salud para la infancia-adolescencia de Canarias. Premios de buenas prácticas del Ministerio de Sanidad**
Rosa Gloria Suarez
- 239 • **Premios de la Sociedad Canaria de Pediatría entregados en 2018**
- 240 • **Cincuentenario de la creación de la Facultad de Medicina de la Universidad de La Laguna**
- 241 • **In Memoriam. María Gema Barrientos Fernández**
Ricardo Tracchia, Margarita Monge Zamorano

242 **Normas de publicación**

canarias**pediátrica**

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD CANARIA DE PEDIATRÍA
Fundado en 1967 (Dr. Manuel Herrera Hernández)

DIRECTOR

Víctor M. García Nieto

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Margarita Monge Zamorano · mongemargarita@gmail.com

Manuel Gresa Muñoz · mgresa@ono.com

DIRECCIÓN-ADMINISTRACIÓN

C/. Horacio Nelson, 17 38005 Santa Cruz de Tenerife

C/. León y Castillo, 46 35003 Las Palmas de Gran Canaria

CONSEJO DE REDACCIÓN

Honorio Armas Ramos

Elisa Barrios González

Gonzalo Cabrera Roca

Eva Civantos Fuente

Rosa Gloria Suarez Lopez de Vergara

Jorge Gómez Sirvent

Raimundo Beltrá Picó

Santiago López Mendoza

Abián Montesdeoca Melián

Luis Ortigosa del Castillo

Luis Peña Quintana

Víctor Pérez Candela

María del Valle Velasco Gonzalez

COMITÉ EDITORIAL HONORÍFICO

Honorio Armas Ramos

Manuel Bueno Sánchez

Pedro Cabrera Suárez

José Calvo Rosales

Eduardo Doménech Martínez

Concepción Gago García

Manuel Herrera Hernández

Juan Pedro López Samblás

Eduardo Machado Codesido

Manuel Martín Suárez

Manuel Moya Benavent

José Pérez González

Jesus Quintana Álvarez

José Sánchez Artilles

Rosa Gloria Suárez López de Vergara

Raúl Trujillo Armas

Amado Zurita Molina

SOCIEDAD CANARIA DE PEDIATRÍA

Ex Presidentes:

Sociedad de Santa Cruz de Tenerife

Diego Guigou y Costa
Raul Trujillo Armas
Manuel Moya Benavent
Juan Pedro López Samblás
Eduardo Machado Codesido
Amado Zurita Molina
Eduardo Doménech Martínez
Víctor Manuel García Nieto
Honorio Armas Ramos
Rosa Gloria Suárez López de Vergara

Sociedad de Las Palmas de Gran Canaria

Fernado Navarro Arocena
José Calvo Rosales
Rafael Santana Guerra
José Sánchez Artiles
Manuel Herrera Hernández
Manuel Martín Suárez
Pedro Cabrera Suárez
Concepción Gago García
Jesús Quintana Álvarez
Francisco Domínguez Ortega

Juntas Directivas de las Sociedades Canarias de Pediatría

Santa Cruz de Tenerife

Presidencia: Luis Ortigosa del Castillo
Vicepresidencia:
Secretaría: José Ramón Alberto Alonso
Tesorería: Anselmo Hernández Hernández
Biblioteca: Margarita Monge Zamorano
Vocales: Gema Barrientos Fernández
Alejandro Cobo Costa
Teresa Moraleda Mesa
Luis Francisco Pérez Baena
Rosalía Pérez Hernández
Marisa Suárez Hernández

Las Palmas de Gran Canaria

Gonzalo Cabrera Roca
Sofía Quinteiro González
Manuel Gresa Muñoz
Jesús Poch Páez
Sara García Luzardo
Reimundo Beltrá Pico
Alberto Florido Rodríguez
Antonio Guerra García de Celis
Antonio Ramos Díaz
Teresa Sánchez Falcón
Candelaria Santana Reyes
Heriberto Zarpa Falcón
Coordinador de Lanzarote:
Antonio Machín Jiménez
Coordinador de Fuerteventura:
José Manuel López Sánchez

Orgullosos de ser pediatras. No son sólo palabras. Es una actitud

Luis Ortigosa.

Presidente de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife. Vocal de la Junta Directiva de la Asociación Española de Pediatría (AEP)

Orgullosos de ser pediatras. Éste es el lema elegido para la edición 2018 del Día de la Pediatría, una conmemoración anual que desde hace cinco años organiza la Asociación Española de Pediatría (AEP) en el mes de octubre. Con este día, y este año con este lema, se quiere poner en valor la actitud de los pediatras, en su trabajo diario para implementar estilos de vida saludables entre los niños y adolescentes españoles, trabajando, codo a codo, con la enfermería pediátrica, para que las coberturas vacunales se mantengan cercanas al 95%, defendiendo la importancia de una alimentación sana y la práctica de ejercicio físico como las mejores herramientas para prevenir el sobrepeso y la obesidad, manteniendo programas de atención al niño sano en Atención Primaria, desarrollando subespecialidades pediátricas específicas en los hospitales, etc... Nos faltaría espacio en este editorial para seguir enumerando todas las iniciativas de la pediatría española para mantener una asistencia de calidad a los niños y adolescentes en nuestro país.

Como se viene repitiendo en los últimos años, desde distintos foros científicos y sociales, el modelo español de atención sanitaria a la infancia y adolescencia, con médicos especialistas en pediatría y sus áreas específicas en todos los niveles de atención, es un modelo envidiado en todos los países de nuestro entorno, pero en la actualidad corre un serio peligro de continuidad, (1).

Los pediatras españoles llevamos años reclamando el reconocimiento de las áreas de capacitación específicas pediátricas (ACEs), que actualmente corresponden a 23 especialidades pediátricas. Asimismo, llevamos años solicitando que la Pediatría se incluya en las troncalidades médicas y se considere una especialidad específica e independiente. Además de contar con profesionales muy bien formados y con programas de estudios reconocidos dentro de sus especialidades, desde la AEP se considera imprescindible que se refuerce la Pediatría de Atención Primaria como primer nivel asistencial del Sistema Nacional de Salud. Un nivel desde donde se realiza la promoción y prevención de la salud, puerta de entrada al sistema sanitario, y pieza clave si queremos una sociedad cada vez más sana. (2).

Pero este modelo de atención pediátrica se está viendo seriamente amenazado por distintos factores, entre los que hay que desta-

car la falta de pediatras para cubrir las plazas de pediatría en los centros de salud, y en muchas ocasiones falta de recursos y de tiempo para mantener una adecuada calidad asistencial, con cupos sobrecargados, y horarios en los que se hace difícil la conciliación familiar con el trabajo o, si nos fijamos en la pediatría hospitalaria, vemos con desánimo, cómo en algunos servicios hospitalarios que están haciendo esfuerzos por poner en marcha unidades específicas de subespecialización pediátrica, se sigue sin reconocer las especialidades pediátricas por parte de las autoridades sanitarias.

A todo ello hay que sumar la escasez de ofertas de plazas MIR en Pediatría para suplir este déficit de pediatras. El número de plazas MIR 2019 de la especialidad de Pediatría y Áreas específicas ha pasado de 423 en 2018 a 433 en 2019, habiéndose incrementado en tan sólo 10 plazas más (apenas un 2,3% de las plazas), claramente insuficiente pese a las promesas recibidas por parte del Ministerio, mientras que de Medicina Familiar y Comunitaria se han aumentado en más de 100, habiéndose convocado 1914 plazas. Y la capacidad de formación de nuevos pediatras ha disminuido en 10 plazas en todo el territorio nacional. No va a haber recambio generacional para los pediatras que se van a jubilar los próximos años, y es urgente resolver esta cuestión. (2).

Éstos son datos preocupantes, y nos hace sospechar cuáles pueden ser las intenciones de los responsables sanitarios para los próximos años: que sigan faltando más y más pediatras en los Centros de Salud, quizá con la intención de provocar un cambio en el modelo de atención al niño, y que los médicos generales o los médicos de familia sean quienes se encarguen de la atención al niño en el primer escalón asistencial, como sucede en países del norte de Europa o en el Reino Unido. Y son públicos los datos en los que se reflejan las diferencias en la calidad asistencial en esas circunstancias, cuando el médico que atiende al niño en ese primer escalón asistencial no es un pediatra: mayor gasto sanitario, y en ocasiones mayores tasas de morbilidad por retrasos en el diagnóstico de patologías que requieren un diagnóstico certero y precoz (3,4).

En la actualidad, casi el 30% de las plazas de pediatría en Atención Primaria en Canarias no están cubiertas por pediatras, a lo que hay

que sumar que en los próximos 5 años está previsto que se jubilen un amplio porcentaje de pediatras en todas las islas, con lo cual vamos a tener serios problemas para el reemplazo generacional.

La Sociedades Canarias de Pediatría, junto con el resto de sociedades científicas pediátricas canarias, vienen denunciando esta situación desde hace muchos años. También hemos venido reclamando que se dotase a la provincia de Santa Cruz de Tenerife de la figura de un coordinador entre Atención Primaria y Hospitalaria, una figura que ha demostrado su utilidad en la provincia de Las Palmas, donde viene funcionando desde hace años, y que ha demostrado ser de gran rentabilidad, en salud para los niños y en ahorro para el sistema sanitario.

Por fin, el pasado mes de Julio se ha procedido a este nombramiento, y ya se han comenzado a revisar las Guías Clínicas de derivación entre Primaria y Hospitalaria, con una primera reunión de grupos de trabajo a finales de Octubre, habiéndose establecido un cronograma de revisión para distintos procesos, que se ha iniciado con la guía para el manejo de la fiebre en menores de 3 años, a la que seguirán nuevas guías: infección del tracto urinario, dolor abdominal, alergia a proteínas de leche de vaca, ... Esperemos que pronto se empiecen a ver los frutos de estos nombramientos, que no deben quedar sólo en actualizar guías clínicas, sino en mejorar y fluidificar las relaciones entre el hospital y la atención primaria, y en ayudar a resolver los problemas profesionales de la pediatría de todos los niveles de asistencia.

Como ya comentamos en el editorial del primer cuatrimestre de 2018 de esta misma revista (1), es imprescindible acometer un plan serio de ajuste en la reposición de las jubilaciones de pediatras, aceptando la continuidad en el servicio activo a todos los pediatras que al llegar a su edad de jubilación lo soliciten, y se encuentren capacitados y con ganas de seguir en su puesto de trabajo, mientras se van incorporando los pediatras recién formados. Esta iniciativa ya viene funcionando en otras comunidades autónomas, paliando en parte el problema de escasez de pediatras. Pero al mismo tiempo, hay que aumentar la oferta del número de plazas de MIR de pediatría, y ampliar la capacidad docente de los hospitales y centros de salud, necesarias para cubrir orgánicamente la atención pediátrica en todos los niveles asistenciales, e incentivar la ocupación de aquellas plazas de difícil cobertura, como, por ejemplo, las que se encuentran en el medio rural o zonas más alejadas.

En el seno de la AEP existe una seria preocupación por la deriva actual de esta situación, y en la última reunión de la Junta Directiva de la AEP, celebrada en Noviembre de 2018, se ha presentado un documento elaborado por el Grupo de Trabajo sobre este tema, documento que servirá para el debate con los

responsables sanitarios en estos próximos meses, y conseguir fortalecer y consolidar el vigente modelo de atención al niño en nuestro país.

Soluciones hay muchas. Y hay que empezar a ponerlas en marcha (5,6). Creo que debemos ser optimistas y avanzar todos juntos, la administración y las sociedades científicas, para ir cerrando uno a uno los problemas actuales de la pediatría. Espero que en los próximos meses podamos ir ofreciendo buenas noticias.

Referencias bibliográficas

1. Ortigosa L. El pediatra, el mejor médico para los niños y adolescentes. Canarias Pediátrica 2018. Vol 42 (nº1), Enero-Abril 2018. Disponible en: <https://portal.scpfte.com/el-pediatra-el-mejor-medico-para-los-ninos-y-adolescentes/> (último acceso 1 de Noviembre de 2018)
2. Editorial. Orgullosos de ser pediatras. Noticias AEP Septiembre 2018, nº63. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/noticias_aep/noticias_aep_63_1.pdf (último acceso, 1 de Noviembre de 2018)
3. Gorrotxategi Gorrotxategi P, García Vera C, Graffigna Lojendio A, Sánchez Pina C, Palomino Urda N, Rodríguez Fernández-Oliva CR, et al. Situación de la Pediatría de Atención Primaria en España en 2018. Rev Pediatr Aten Primaria. 2018;20:e89-e104. Disponible en: <https://pap.es/articulo/12713/situacion-de-la-pediatría-de-atención-primaria-en-españa-en-2018> (Último acceso 1 de Noviembre de 2018).
4. Ewald D, A, Huss G, Auras S, Ruiz Canela J, Hadijpanayis A, & Geraedts M. Development of a core set of quality indicators for paediatric primary care practices in Europe, COSI-PPC-EU. European Journal of Pediatrics. 2018; 177(6). Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00431-018-3140-z> (Último acceso, 1 de Noviembre de 2018).
5. Cansino Campuzano A, Villafruela Álvarez C. Pediatría de atención primaria. Realidades y proyección de futuro. En Retos profesionales de la pediatría del siglo XXI. ¿Hacia dónde vamos?, 2ª Mesa Redonda. 45 Reunión Anual Conjunta de las Sociedades Canarias de Pediatría. Canarias Pediátrica 2017;41 (2):129-133. Disponible en: <https://portal.scpfte.com/pediatría-de-atención-primaria-realidades-y-proyectos-de-futuro/> (Último acceso, 1 de Noviembre de 2018)
6. Decálogo de propuestas de mejora de la pediatría de atención primaria. Disponible en: <https://www.aepap.org/actualidad/noticias-aepap/decalogo-de-propuestas-de-mejora-de-la-pediatría-de-atención-primaria-0> (Último acceso, 1 de Noviembre de 2018)

Unidad de Medicina Intensiva Pediátrica
Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria



Introducción. La presión asistencial, que desde hace años venimos sufriendo los médicos, nos ha obligado a delegar otras funciones inherentes a nuestra profesión. En este artículo proponemos una forma sencilla, rápida, fiable y versátil para recabar información sobre nuestra actividad diaria; facilitando la toma de decisiones sobre aspectos de nuestro trabajo que, por falta de tiempo, dejamos en manos de terceros. Generamos una base de datos en un formato muy sencillo, hoja de cálculo del programa “LibreOffice 5”, que nos permitió actualización diaria de información sobre funcionamiento interno de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. En este artículo ofrecemos los resultados de un año de recogida de datos y su utilidad para la toma de decisiones de nuestro equipo.

Se elaboraron varias hojas de cálculo vinculadas. En la primera se introducían cada mañana los datos correspondientes a los pacientes que eran ingresos nuevos y se actualizaban los ya ingresados, con un máximo de ocho variables. Los diagnósticos y procedimientos eran escogidos

a través de un motor de búsqueda del Ministerio de Sanidad, Igualdad y Servicios Sociales para la CIE10. El resto de las hojas procesaban automáticamente la información, proporcionando resultados instantáneos sobre ocupación, procedencia, diagnósticos, edades, procedimientos, días de dichos procedimientos e indicadores de calidad.

Resultados

Se observó una sobreocupación estacional superior al 100% durante los meses de diciembre, enero y febrero. La edad más frecuente de ingreso estuvo comprendida entre un mes y dos años (38%), seguido por la franja de dos a seis años (23,64%). La estancia media fue de 4,1 días, aunque con diferencias según la procedencia (planta de pediatría: 5,2 días, urgencias: 2,1 días y quirófano 1,5 días). La procedencia fue de 24,4% desde la planta de pediatría, 49,2% desde el Servicio de Urgencias y 26,4% desde los quirófanos. En cuanto a los "indicadores de calidad" (todos calculados sobre 1000 días de procedimiento) se registraron 7,6 neumonías asociadas a la ventilación mecánica invasiva (frente a 12 establecida como estándar por la SECIP), ninguna bacteriemia asociada a catéter venoso central (estándar 4) y ninguna infección de orina asociada a la sonda urinaria (estándar: 4,5). En cuanto a soporte respiratorio, la ventilación no invasiva ha sido el sistema más usado en nuestra Unidad, representando el 64% (n=66, días de ventilación: 335), frente al 35% de ventilación mecánica invasiva (n=37, días de ventilación: 264).

Conclusiones

Para nuestro Grupo, el uso de una base de datos interna, diseñada adaptándose a las necesidades de la Unidad, se ha convertido en un arma eficaz y rápida para auditar el trabajo en UCIP. Nos ha permitido verificar la consecución de objetivos de calidad, organizar la necesidad de recursos materiales ajustada a la edad y número de pacientes, orientar la formación de adjuntos y residentes en función de las carencias identificadas, priorizar los trabajos de investigación o, en otras palabras, dirigir nuestra forma de gestionar, tratar, investigar y formar.

Palabras claves

Gestión de la Información en Salud, Recursos en Salud. Control de Calidad

Summary

Introduction. The work pressure, that doctors have been suffering for years, have force us to delegate areas of responsibility. In this article we propose a simple, quick, reliable and flexible way to recollect information regarding our daily activity; making easier to take decisions that, because lack of time, we leave in other hands. We design a database, using a spreadsheet in "LibreOffice 5", that allowed daily information about work in Pediatric Intensive Care Unit (UCIP): quality indicators, diseases, age range, procedures. Using International Diseases Classification 10 (CIE10) for diagnoses and procedures made it reliable for later data analysis. Flexibility of spreadsheet allowed to add new indicators about resources management, clinical activity, educational priorities and patient safety.

Method. We design several linked spreadsheets. The first one was to introduce every morning data from new admitted patients and update of old one; eight variables per patient. Diagnoses and procedures were chosen using a search engine from Ministry of Health for CIE10. Rest of spreadsheets processed data, as were introduced, to offer instant results about occupancy rate, origin, diagnoses, age range, procedures, days of procedures and quality indicators.

Results. Regarding "general indicators", spreadsheet show months of higher clinical work, most frequent age range on admission and other factors useful for decisions about resource management. Spreadsheet of "quality indicators" allowed daily knowledge about patient safety, such as catheter related bacteremia, ventilation related pneumonia, pressure ulcer due to non-invasive ventilation. In the "diagnoses" spreadsheet we had a summary of most frequent diseases, as well as a follow up of those of interest for our Group.

Conclusions. For our staff, an internal database, designed to fulfill Unit needs, has become an useful and quick tool to audit UCIP work: has allowed to verify the achievement of quality objectives, organize resources adjusted to age and number of patients, guide teaching to consultants and junior staff, prioritize investigations. In other words: to run our way to manage, treat, investigate and teach.

Keywords: Health Information Management, Health Resources. Quality control

Introducción

La incorporación de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria a la ISO9001, en el año 2017, reforzó entre los miembros del equipo la inquietud desarrollada desde hace años por controlar la calidad de nuestro trabajo y, además, añadir a nuestra labor asistencial y clínica, una labor gestora y de control de nuestra actividad¹. Desde hace algunos años, al sumar el proyecto “bacteriemia zero” a nuestra metodología de trabajo, la introducción de indicadores de calidad a nuestro sistema de control nos abrió un mundo de nuevas inquietudes: ¿se monitorizan adecuadamente nuestros resultados?, ¿son suficientemente flexibles los indicadores de calidad como para incorporar otros nuevos?, ¿la información que generan es suficientemente rápida?, y así, un largo etcétera.

El hospital, y en particular el Servicio de Gestión Sanitaria, proporciona datos mensuales y anuales sobre ciertos indicadores de interés general para todos los servicios del hospital; pero hay otros que pueden tener una relevancia fundamental en nuestro quehacer diario que, o bien llegan tarde (informe anual), o simplemente no están.

La revisión de dos documentos del Ministerio de Sanidad, “Unidad de cuidados intensivos: Estándares y recomendaciones”² y “Estrategia de Seguridad del Paciente del Sistema Nacional de Salud. Período 2015-2020”³, aumentó nuestra preocupación sobre un aspecto de la asistencia sanitaria: la seguridad del paciente⁴. Por ello, se buscó un sistema para detectar de forma precoz fallos en nuestra propia estrategia de seguridad del paciente⁴.

En una publicación del 2016, el Grupo de Trabajo de Seguridad de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos (SECIP) presentó los resultados de su estudio QuaCIP⁵. En él, se propusieron una serie de indicadores de calidad con estándares nacionales, lo que permitió comparar por primera vez los resultados locales (como son los obtenidos en una Unidad como la nuestra) con los de otras unidades. El problema surge a la hora de recoger los datos: ¿Coinciden estos con los que tiene establecidos como indicadores las unidades de gestión de calidad del hospital? Si, tanto indicadores como estándares, se modifican en los próximos años, ¿Será fácil incorporar

estos cambios al sistema habitualmente rígido de recogida de variables del hospital? La respuesta es “no”. La introducción de nuevos baremos a cualquier “macroestructura” ya funcionando, como es el Servicio de Gestión Sanitaria de un hospital de más de 800 camas como el nuestro, es complejo.

Los autores se propusieron un reto, a saber, el generar una base de datos adaptada a nuestras necesidades que cumpliera los siguientes requisitos:

- Fiabilidad. Para lo cual los datos a introducir deben ser homogéneos y escogidos de una lista que impida libres interpretaciones de un mismo parámetro
- Flexibilidad que permita añadir nuevos indicadores según las necesidades de la Unidad y las recomendaciones de la SECIP
- Utilidad clínica, gestora e investigadora, diseñada de tal forma que permitiera filtrar datos según el uso que se quisiera dar tanto para las revisiones de largos periodos de tiempo como para obtener una información inmediata, al día, de indicadores escogidos previamente
- Sencilla, que no exija más de cinco minutos diarios para la actualización de datos
- Rápida, que proporcionara datos “día a día” para permitir un análisis de los resultados en cualquier momento del año

En este artículo se presenta dicha base de datos, su elaboración y los resultados de su explotación durante un año.

Pacientes y métodos

Periodo de estudio. Se inició la recogida de datos el 1 de enero de 2017 y se concluyó el 31 de diciembre del mismo año.

Población. Todos los pacientes ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos durante el periodo de estudio

Diseño. En diciembre de 2016 el grupo de adjuntos de la Unidad llegó a un consenso sobre las variables que se querían recoger y la información que se quería obtener con ellas. Para ello, con conocimientos básicos del manejo de las hojas de cálculo y usando el programa “LibreOffice 5”, se crearon varias hojas de hoja de cálculo vinculadas entre sí:

- A. Base de Datos. En ella, se anotaron las variables que el grupo de adjuntos de la

Unidad había elegido previamente, al iniciar el año 2017, en base a la información que se quería explotar posteriormente. El resto de las hojas fueron diseñadas con fórmulas lógicas y matemáticas vinculadas a la "Base de Datos" que se actualizan instantáneamente a medida que se introducían dichas variables.

- B. Resultados. En este caso se contabilizan mensual y globalmente los datos, clasificados según grupos de edad, procedencia, diagnósticos, procedimientos y días de procedimiento, localización de catéteres venosos centrales (femoral, subclavia, yugular y catéter central de inserción periférica), indicadores de calidad (bacteriemia asociada a catéter venosa central, neumonía asociada a la ventilación mecánica invasiva, infección de orina asociada a catéter venosa central), ocupación, etc.
- C. Gráficos. Hoja donde se representa gráficamente los datos recogidos en la hoja de Resultados.
- D. Indicadores. Área más específica dedicada al cómputo anual de los indicadores de calidad que se eligieron al principio del año. Para ello se estudiaron y seleccionaron aquellos indicadores que, a nuestro criterio, abarcan gran parte de las recomendaciones sobre estrategias de seguridad del paciente propuestas por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad³.
- E. Diagnósticos. Se recogieron la o las patologías elegidas para estudio por el equipo médico como los casos, la distribución por edades, la distribución por meses y los procedimientos asociados.

Variables. Para facilitar la explotación posterior de los datos, las variables no numéricas (texto) se escogieron de una lista pre elaborada o usando códigos de clasificación de validez internacional como la CIE10:

- F. Número de historia clínica del paciente
- G. Fecha de ingreso y de alta. El cálculo de los días de ingreso es automático a través de una fórmula
- H. Procedencia: planta, quirófano o urgencias
- I. Edad en meses

J. Diagnósticos en CIE10⁶. Para ello se utilizó el buscador de diagnósticos en CIE10 del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Desde el 1 de enero de 2017 la historia clínica digital de los pacientes ingresados incorpora dicho listado de diagnósticos y estos son actualizados por el médico tutor del paciente.

K. Procedimientos en CIE10⁶ y días de procedimiento. Para ello, se empleó el buscador de procedimientos en CIE10 del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Su listado también está incluido en la historia clínica digital

Resultados

1. Indicadores generales. Se han seleccionado los que nos parecen más importantes, ya que la explotación de los datos permite asociar todas las variables introducidas entre sí. No obstante, se genera un número farragoso de indicadores que no son el objetivo de este artículo:

A. Ocupación. Nuestra unidad tiene un número limitado de camas, cinco, y el sistema informático del hospital no reconoce la sobreocupación. Todos los inviernos es necesario ocupar puestos de la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por tener todas las camas de UCIP ocupadas, pero no puede quedar reflejado en los sistemas de registro del hospital ya que los protocolos del Servicio de Admisión no tienen contemplados esta situación. En otras palabras, estos pacientes en "sobreocupación" desaparecen del grupo de enfermos tratados en UCIP. Nuestra base de datos permite incluir todos estos pacientes, lo que proporciona fiabilidad a la hora de analizar datos de gestión, elaborar listados diagnósticos veraces, dar fiabilidad a los indicadores de calidad. La Figura 1 se ha generado de forma automática a lo largo del año. El 100% corresponde a la ocupación para cuatro camas ya que esa era la dotación aceptada al crear la unidad; la quinta se reservaba para procedimientos que precisaran sedación y/o analgesia, como drenajes pleurales, cateterización venosa central, broncoscopias, endoscopias, biopsias, etc. Como puede verse, durante tres meses de invierno la ocu-

pación superó la capacidad de camas de la Unidad (117,7, 115,2 y 134,7%). Como consecuencia de ello, la quinta cama pasa a ser inoperativa para su destino original y entre el 20 y 30% de los días se precisó ocupar una o dos camas de la Unidad Neonatal o, si estas no estaban disponibles, duplicar uno de los boxes de la UCIP. (fig. 1)

B. Procedencia. En nuestro caso, el Servicio de Gestión Sanitaria solo contemplaba el Servicio de Urgencias como "procedencia" de los pacientes que ingresaban en la Unidad, sin que hubiera otra alternativa de ingreso que no fuera "urgente"; pero una parte importante de nuestra actividad es la monitorización postquirúrgica, representando mas de $\frac{1}{4}$ de nuestros ingresos, por lo que cambios en la actividad quirúrgica de pacientes en edad pediátrica nos afectan directamente. Cuando la UCIP no existía, los pacientes potencialmente graves se derivaban a otros hospitales que contaran con esta facilidad; en la actualidad estos enfermos se ingresan en la Planta de Pediatría y si sufren deterioro clínico suben la UCIP. Por tanto la "presión" que recibe la Unidad proviene de 3 orígenes fundamentales: Planta de Pediatría (24,42%; n=63), Servicio de Urgencias (49,22%, n=127) y Quirófanos (26,36%, n=68) (figura 2). El cruce de datos entre "Ocupación" y "Procedencia", ha permitido consensuar una dinámica de funcionamiento

con el Servicio de Cirugía Pediátrica para trasladar la lista de cirugía no urgente a los meses de menos presión asistencial desde las otras "procedencias" (no programables).

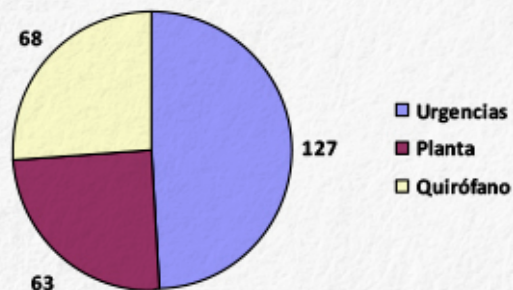


Figura 2: Procedencia

C. Edades. Al estar incluida dentro del Servicio de Pediatría, ésta es una de las variables que no aparece reflejada de forma específica para la UCIP. Conocer los rangos de edad que suponen la mayoría de nuestros ingresos permite la organización racional de los recursos materiales. La UCIP puede tener ingresos desde neonatos de siete días de vida hasta "casi" adultos de 14 años. Es fácil deducir que la gama de tamaños de recursos materiales necesarios (tubos endotraqueales, sondas urinarias, sondas nasogástricas, catéteres venosos centrales, mascarillas, tubuladuras para respiradores,...) es desde el más pequeño al más grande. Además de que las posibilidades de almacenaje son

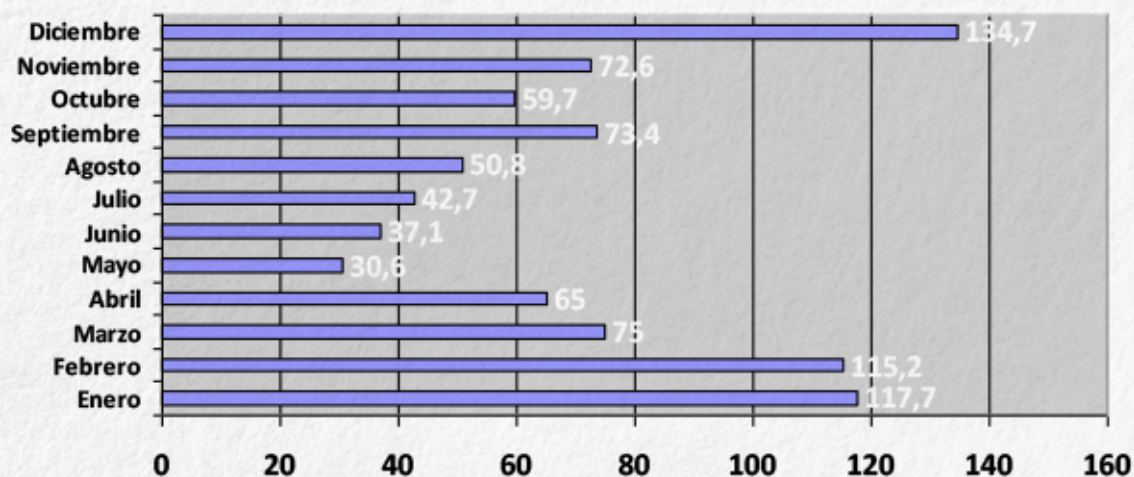


Figura 1. Porcentaje de ocupación por meses

limitadas, la caducidad del material fungible hace imprescindible calcular las necesidades para cada edad; de lo contrario el gasto económico, de por si alto en la UCIP, se dispararía y malgastaría en material que nunca se llega a usar. Para ello, se ha preferido utilizar los rangos de edad establecidos por la Organización Mundial de la Salud, ya que se pueden agrupar en unos márgenes de tamaño en peso y talla con pocas diferencias dentro del grupo, lo que facilita la asignación de recursos materiales para cada intervalo (figura 3). En nuestro entorno el grupo más numeroso de pacientes está entre las edades de 1 mes a 2 años (37,98%, n=98), seguidos por los pacientes entre 2 a 6 años (23,64%, n=61) y 6 a 12 años (18,6%, n=48).

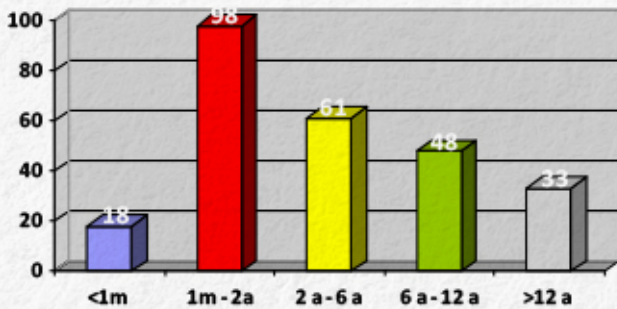


Figura 3. Edad de los pacientes incluidos en el estudio

D. Estancias medias. Con la posibilidad de dar estancias medias brutas o asociadas a diferentes variables, que por razones de espacio no incorporamos a este artículo, como la edad, procedencia, diagnósticos (tabla I). Por ejemplo, la estancia media asociada a casuística es imposible de conseguir a través de los servicios de gestión sanitaria de nuestro hospital ya que, al estar la Unidad englobada dentro del Servicio de Pediatría, las estancias medias se calculan no desde que el paciente abandona la UCIP sino desde que es dado alta en el Servicio de Pediatría. En nuestro caso, la estancia media más corta corresponde (como era de esperar) a los pacientes procedentes de quirófano: 1,55 días.

Tabla I. Estancias medias

ESTANCIAS MEDIAS			
Cirugía	Planta	Urgencias	Totales
1,55	5,25	2,81	4,14

E. Procedimientos. La contabilidad de los diferentes procedimientos que se llevan a cabo en la UCIP, sobre todo de los más frecuentes, facilita la gestión de recursos ya que podemos prever la cantidad aproximada de material fungible que vamos a necesitar para el siguiente año y adecuar los tamaños en función de las diferentes edades pediátricas. La ventilación no invasiva es no solo el procedimiento más frecuente, sino la técnica de ventilación mecánica mas "popular" en la Unidad (n= 66, días de ventilación= 335), frente a la ventilación mecánica convencional (n= 37, días de ventilación= 264).

Tabla II. Procedimientos

	Procedimientos			
	Ventilación mecánica	Ventilación no invasiva	Catéter venoso central	Sonda urinaria
nº	37	66	48	61
días	264	335	361	388

2. Indicadores de calidad. Este año se puso en marcha un programa de formación para todo el personal de la unidad dirigido a minimizar el riesgo de complicaciones para ciertos procedimientos. En la base de datos se elaboró una hoja vinculada, que se actualizaba de forma automática con la introducción de parámetros en la base de datos, para auditar los logros de dicha formación:

- A. Bacteriemia asociada a cateterización venosa central. Se pudo comprobar que se cumplen los objetivos establecidos al principio del año, con "0" bacteriemias relacionadas con el catéter venoso central (BRCC) por cada 1000 días de cateterización, frente al estándar recomendado por el estudio QuaCIP del grupo de trabajo de la SECIP que propone como aceptable una BRCC inferior a 4 por cada 1000 días de cateterización (figura 4).
- B. Neumonía asociada a ventilación mecánica convencional (VMC). La intención del Grupo era alcanzar la "neumonía zero". Aunque no fue posible, se mejoró el estándar propuesto por la SECIP, acabando con 7,6 frente al 12

por cada 1000 días de VMC incluido en el estudio QuaCIP (figura 4).

- C. Úlceras por presión asociadas a la ventilación mecánica no invasiva. Pese a que no hay estándares de la SECIP para este indicador, nuestro Grupo propuso y envió a varios miembros del equipo de enfermería a cursos de ventilación no invasiva con el objetivo de conseguir "úlceras zero". Además, se decidió retirar las interfaces nasobucales y usar exclusivamente la mascarilla facial total. El resultado fue de "0" úlceras de decúbito asociadas a la ventilación mecánica no invasiva.
 - D. Infecciones urinarias asociadas a la sonda urinaria. El año anterior al estudiado en este artículo, se apreció un alto índice de infecciones de orina asociada al sondaje urinario, secundario a la decisión de bajar la concentración de clorhexidina al 0,5%. Este año, se volvió a la concentración clásica para sondajes urinarios de clorhexidina al 2%, con el resultado de "0" infecciones de orina asociadas a la sonda por 1000 días de cateterización urinaria (figura 4).
3. Diagnósticos. Este año, a raíz del inicio de la instauración en la planta de pediatría de un protocolo de oxigenoterapia de alto flujo en cánulas nasales, se decidió monitorizar los cuadros de bronquiolitis ingresados en la UCIP. Se comprobó la evolución de estos pacientes en cuanto al agente causal, la necesidad de ventila-

ción mecánica frente a la no invasiva, la relación entre el agente causal y la necesidad de ventilación mecánica invasiva, la estancia media, complicaciones y la distribución por edades. En la tabla III se presentan los datos anuales.

Además de este seguimiento especial sobre las bronquiolitis, la incorporación de diagnósticos a la base de datos contabiliza, desde que se introducen los datos en la hoja "Base de datos", en la hoja de "Diagnósticos". Esto permitió una actualización diaria y mensual, durante todo el año, de la evolución de los diagnósticos de los pacientes que ingresaban en la Unidad. Se aportan los datos anuales en la tabla IV.

Discusión

La labor de un médico incluye áreas de las que con frecuencia nos olvidamos. Gestionar nuestros recursos y auditar nuestra práctica clínica son conceptos que no nos gustan y dejamos con agrado en otras manos. Nuestra responsabilidad empieza cuando un paciente ingresa en la Unidad y su seguridad depende directamente de que tengamos los recursos necesarios, de que se protocolicen los procedimientos que puedan representar un riesgo para el enfermo en busca de minimizar el mismo, de que dirijamos nuestra formación e investigación a mejorar la calidad de los cuidados y de que formemos adecuadamente a los médicos que en un futuro serán los que asuman esa responsabilidad. Esta base de datos nos ha servido para desarrollar todos los campos de actuación en los que un buen médico debe involucrarse:

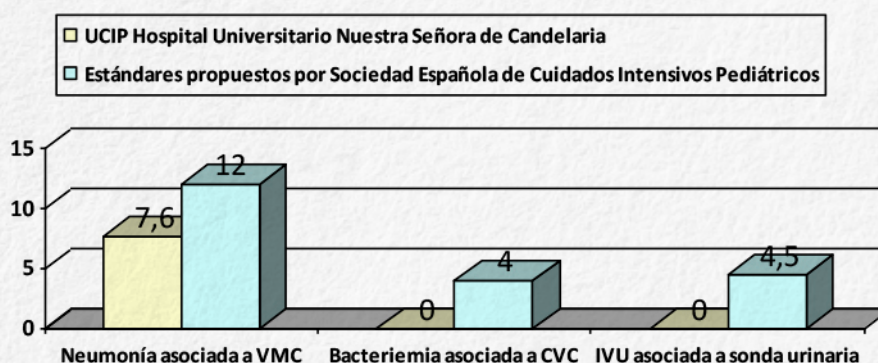


Figura 4. Numero de neumonías asociadas a ventilación mecánica convencional (VMC), bacteriemia asociadas a cateterización venosa central (CVC) e infecciones urinarias (IVU) asociadas a sonda urinaria en nuestro hospital en relación con los estándares propuestos por la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

Tabla III. Ingresos en UCIP con el diagnóstico de bronquiolitis

Bronquiolitis								
Etiología		VMC vs etiología			Edades			
No VRS	VRS	No VRS en VMC	VRS en VMC	Total de VMC	<1 m	1-3 m	>3 m	Total
7	36	1	9	10	10	15	18	43

VMC: ventilación mecánica invasiva. VRS: virus respiratorio sincitial.

Tabla IV. Diagnósticos más frecuentes de los pacientes ingresados en la UCIP

Respiratorio				Cardiovascular			
Neumonía	28	Bacteriana	5	Anomalías de los tabiques		9	
		Vírica	12	Hipertensión		6	
				Miocarditis		5	
		Sin especificar	10	Paro cardíaco		4	
				Shock		4	
Broncoespasmos	42			Arritmias		3	
Bronquiolitis	43	VRS (+)	36	Neurológico			
		VRS (-)	7	Encefalitis	3	EMAD	2
Gripe A	0						
SDRA	6			Convulsiones	18	Status	3
Derrame pleural	10			TCE		10	
Laringitis	2			Síndrome de Guillain-Barré		1	
Hematología				Infeccioso			
Anemia	20	Inespecífica	10	Sepsis	27	Grave sin shock	1
		Hemorrágica	9			Grave con shock	3
		Neoplásica	1	Meningitis		5	
Leucopenia		4		Candidiasis		4	
Trombopenia		4		Renal/metabólico			
Alteración coagulación		6		Cetoacidosis		9	
				Alter. electrolitos y EAB		96	
				Alter. metabolismo mineral		15	
				Fallo renal agudo		4	

EMAD: Encefalomiелitis aguda diseminada. SDRA: Síndrome de distrés respiratorio agudo. TCR: traumatismo craneo encefálico. EAB: Equilibrio acido-base

1. **Gestión.** A día de hoy nuestra Unidad puede responder a cualquier pregunta sobre necesidades de fungibles (tipo, tamaños y cantidades) para todo el año e, incluso, para cada mes del año. Se saben las necesidades de puestos de UCIP para cada mes y se puede, así, establecer protocolos de ingreso que cubran las necesidades temporales de sobreocupación. Se conoce de donde proviene la “presión” de ingreso y, así, organizar la patología no urgente (como cirugía programada) para distribuir dicha “presión” a lo largo del año.
2. **Asistencial.** Se conocen los resultados de nuestro trabajo “cada día”, porque se monitorizan los riesgos con indicadores de calidad para identificarlos de forma precoz. Se identifica la patología más frecuente y se auditan los resultados del tratamiento aplicado para reafirmar su uso o proponer alternativas. Se registran las diferentes complicaciones y se tiene conocimiento de ellas con periodicidad diaria, lo que permite idear soluciones y volver a reauditar resultados de una forma casi continua.
3. **Formación/investigación.** La clasificación de diagnósticos en el CIE10 permite dirigir de nuestra formación hacia las enfermedades más frecuentes. Se descubren carencias en nuestra formación y se prioriza su solución. Se pueden identificar y seleccionar a los pacientes en función de su diagnóstico codificado, ya que el CIE10 permite elegir con más o menos especificidad en función del grupo a estudiar.
4. **Docencia.** La rotación de los médicos residentes de pediatría por nuestra Unidad es corta, siendo imposible que sumen los conocimientos necesarios para poder asumir responsabilidades de UCIP por sí solos. Además, la temporalidad de la carga asistencial rebaja la posibilidad de que adquieran experiencia en el manejo de pacientes críticos ya que los meses de verano son de procedencia fundamentalmente quirúrgica. Conociendo esta situación, se ha aumentado la carga docente los meses más tranquilos para que, al menos, los conocimientos teóricos sean firmes.

Conclusiones

La docencia que recibimos en la Facultad de Medicina incluye la formación necesaria para dar asistencia clínica, gestionar recursos, in-

vestigar e incluso enseñar a nuestros jóvenes colegas. Sin embargo, la mayor parte de nuestro tiempo como postgraduados se dedica a la asistencia clínica. Nosotros ofrecemos en este artículo un sistema de recogida de información sencillo, rápido, fiable y ajustable a las necesidades de cada equipo. Este sistema ha permitido ajustar los gastos de material fungible de nuestra unidad a las necesidades reales, ha generado múltiples campos de investigación y sobre todo ha avalado, con indicadores de calidad, la eficacia de los protocolos asistenciales puestos en marcha por nuestro Grupo para garantizar la seguridad de los pacientes.

Agradecimientos

Al que todos llamamos “maestro”, Víctor García Nieto, por sembrar en el Servicio de Pediatría la semilla de la inquietud por conocer e investigar. Y, en particular, por el cariño al revisar este artículo.

Bibliografía

1. Lorenzo Torrent R, Sanchez Palacios M, Santana Cabrera L, Cobian Martinez JL, García del Rosario C. Gestión de la calidad en una unidad de cuidados intensivos: implementación de la norma ISO 9001:2008. *Med Intensiva* 2010; 34: 476-482
2. Unidad de cuidados intensivos: Estándares y recomendaciones. Madrid: Gobierno de España. Ministerio de Sanidad y Política Social 2010. Disponible en: <http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/UCI.pdf>
3. Estrategia de Seguridad del Paciente del Sistema Nacional de Salud. Período 2015-2020. Madrid: Gobierno de España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad 2015. Disponible en: <https://www.seguridaddelpaciente.es/resources/documentos/2015/Estrategia%20Seguridad%20del%20Paciente%202015-2020.pdf>
4. Sistema de Notificación y Aprendizaje para la Seguridad del Paciente: SiNASP. Madrid. Gobierno de España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad. 2015. Disponible en: <https://www.seguridaddelpaciente.es/resources/documentos/2015/Sistema%20de%20Notificacion%20y%20ap%20rendizaje.%20SiNASP%20%282013%29%20.pdf>
5. Hernández Borges AA, Pérez Estévez E, Concha Torre A, Ordóñez Sáez A, Sánchez Galindo AC, Murga Herrera V et al (en nombre del Grupo de Trabajo de Seguridad de la Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos). Indicadores de calidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en España (estudio QuaCIP). *Rev Esp Pediatr* 2016; 72(Supl. 1): 20-25
6. Ramos Martín-Vegue AJ, Vázquez-Barquero JL, Herrera Castanedo S. CIE-10 (I). Introducción, historia y estructura general. *Papeles Médicos* 2002; 11:24-35

Enfermería ante la negativa de la vacunación infantil

Rosa María Piñeiro Albero¹, Tibilay Yuribey Guevara Rangel²,
Marta Lacárcel Menchón³

¹ Prof.^a Dra. Facultad Enfermería. UCAM. Enfermera Hospital Área V, Murcia.

² Enfermera Hospital Área V, Murcia.

³ Enfermera Clínica Universitaria Schleswig-Holstein de Lübeck (Alemania)

Resumen

Introducción. Partiendo del rechazo de la vacunación infantil por parte de los padres, se han generado alteraciones en la cobertura de los programas de vacunación. Para ello es crucial la actuación del personal sanitario, quien promoverá la aceptación de vacunas.

Objetivos. Conocer a través de una revisión bibliográfica la aparición las principales causas que dan lugar a la negativa de ciertos padres a la vacunación de sus hijos. Mostrar la eficacia de las medidas preventivas para reducir su incidencia y dar a conocer el papel que la enfermería desempeña dentro de la prevención y difusión en la vacunación.

Material y método. Se ha realizado una revisión bibliográfica llevando a cabo una búsqueda de estudios de publicados en los últimos 10 años en las siguientes bases de datos: Lilacs, Dialnet, Pubmed, Cuiden, Elsevier y Web Of Science (WOS).

Resultados. Se observa que los padres que se oponen a la vacunación de sus hijos, entienden el concepto de salud como un aspecto físico, psíquico y social, y no sólo como la ausencia de enfermedad. Entienden que pasar por una enfermedad hace que sus hijos aprendan a superar dificultades, disminuyendo el proceso negativo que esta causa. Estos padres creen que es más favorable para sus hijos evitar administrarles sustancias que consideran antinaturales y demasiado agresivas.

Conclusiones. Se recomienda realizar campañas de educación en salud acerca de las vacunas infantiles. En todo este proceso, la enfermería desempeña una labor fundamental, dando a conocer a los padres las evidencias existentes y decidir así, basándose tanto en sus preferencias como en los conocimientos científicos más actuales.

Palabras clave: Negativa a la vacunación, vacunación, padres, vacilación, niño, enfermería

Declaro que no tengo ningún conflicto de interés/existen los siguientes potenciales conflictos de intereses relativos a este artículo.

Abstract

Introduction. Based on the rejection of infant immunization by parents, alterations in the coverage of vaccination programs have been generated. For this, the action of the health personnel is crucial, who will promote the acceptance of vaccines.

Objectives. To know through a literature review the appearance of the main causes that give rise to the refusal of certain parents to vaccinate their children. Show the effectiveness of preventive measures to reduce its incidence and publicize the role that Nursing plays in the prevention and dissemination of vaccination.

Method. A literature review was carried out, carrying out a search of studies published in the last 10 years in the following databases: Lilacs, Dialnet, Pubmed, Cuiden, Elsevier and Web Of Science (WOS).

Results. It is observed that parents who oppose the vaccination of their children, understand the concept of health as a physical, psychic and social aspect, and not only as the absence of disease. They understand that going through an illness causes their children to learn to overcome difficulties, decreasing the negative process that causes it. These parents believe that it is more favorable for their children to avoid giving them substances that they consider unnatural and too aggressive.

Conclusions. It is recommended to conduct health education campaigns about childhood vaccines. Throughout this process, Nursing plays a fundamental role, informing parents of the existing evidence and deciding on this, based on their preferences and on the most current scientific knowledge.

Keywords: Negative to vaccination, vaccination, parents, vacillation, child, nursing

Introducción

En los últimos 50 años hemos sido testigos del desarrollo en la investigación de las vacunas, y de la importante reducción en el número de casos de las enfermedades prevenibles por su administración¹⁻⁴.

Gracias a la puesta en marcha de calendarios vacunales infantiles y a la implementación de programas de vigilancia de enfermedades inmunoprevenibles cada vez es más eficaz, efectiva y segura la administración de vacunas^{1,4,5}. Los calendarios de vacunación muestran un impacto enorme en la salud de los niños, siendo uno de los mejores logros de la salud pública y prevención primaria con beneficios universales^{3,6-10}.

La negativa a la vacunación no es algo nuevo, se remonta a la introducción de la primera vacuna en el siglo XVIII. Pero lo que hace unos años era anecdótico, se extiende a través de los movimientos antivacunas que diseminan sus mensajes en la red generando y sembrando miedos y falsas alarmas¹¹⁻¹⁴.

Actualmente se están produciendo importantes alteraciones de las coberturas de los programas de vacunación y de su efectividad motivadas por un progresivo incremento del número de personas que deciden no vacunarse^{7,15}. Encontramos así, a personas que mantienen un rechazo total a la vacunación. Otras sólo rechazan algunas vacunas con discursos basados en la alteración del sistema inmunológico; desaparición de la enfermedad; referente a la libertad individual o bien, argumentando dudas sobre la seguridad y la eficacia vacunal^{9,16-21}.

En España, las vacunas no son obligatorias sino recomendadas, siendo deseable su administración sistemática en la edad pediátrica, eliminando diferencias étnicas, sociales y económicas, para lograr protección individual y grupal^{11,22-24}. Nuestra cobertura vacunal, a pesar de la no obligatoriedad, es incluso superior a la de algunos países en los que la vacunación sí es obligatoria^{11,24}.

El interés por la seguridad vacunal siempre ha sido importante, aunque su abordaje se haya visto frenado por el temor a las reclamaciones y a la posibilidad de dar argumentos a los contrarios a la vacunación^{8,9,20,21,25,26}.

Con la reducción de la prevalencia de las en-

fermedades inmunoprevenibles se reduce también la percepción del riesgo por parte de los padres, que empiezan a cuestionarse la seguridad de éstas, pues empiezan a primar los efectos adversos frente al bien intangible que se obtiene con la vacunación^{3,13,27}.

La vacilación de la vacuna es cada vez más reconocida como una barrera para el éxito del programa de inmunización; los sanitarios jugamos un papel crucial en el fomento de la aceptación de vacunas²⁸.

Los profesionales de la sanidad debemos aprender a negociar con las familias que quieren eximir a sus hijos de la vacunación, informando bien y evitando la intimidación^{8,9,25,29-31}. El objetivo deseable sería que quien aplica una vacuna disponga de evidencia científica tanto de sus efectos beneficiosos como de sus posibles efectos adversos²⁵. A la inversa, la mala comunicación puede contribuir al rechazo de la vacunación o insatisfacción con la atención prestada³².

Objetivos

Conocer a través de una revisión bibliográfica la aparición las principales causas que dan lugar a la negativa de ciertos padres a la vacunación de sus hijos. Mostrar la eficacia de las medidas preventivas para reducir su incidencia y dar a conocer el papel que la Enfermería desempeña dentro de la prevención y difusión en la vacunación.

Material y método

La metodología de este trabajo consiste en una revisión sobre artículos presentes en la literatura científica que investigan la aparición de negativa de los padres en vacunación, y analizan sus causas para poder prevenirlas a tiempo.

Criterios de inclusión y exclusión

La selección de artículos se efectuó teniendo en cuenta los siguientes *criterios de inclusión*:

- Estudios que investiguen las causas de esta negación de los padres.
- Estudios que busquen la forma de prevenir esta actual incidencia.
- La población de estudio en todos los

artículos deben ser padres con niños edad infantil.

- Los artículos podrán estar en español, inglés, portugués, francés o italiano.
- Todos los artículos deberán ser recientes, abarcando los últimos diez años.

En este sentido, los *criterios de exclusión* que han sido instaurados en una primera revisión fueron:

- Artículos no relacionados con el tema a tratar.
- Artículos cuya población de estudio

no sean vacunaciones infantiles.

- La presencia de artículos duplicados procedentes de diferentes bases de datos.
- La existencia de artículos cuyas fechas de publicación eran previas a los últimos diez años.

Descriptores y búsqueda en bases de datos

Varios descriptores utilizados tanto en español como en inglés para la búsqueda en las distintas bases de datos han sido proporcionados por la página de "Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS)". Es este el caso de los términos.

Tabla I. Búsqueda de artículos

Base de datos	Cadena de búsqueda	Artículos encontrados	Artículos seleccionados
DIALNET	Negativa AND vacunación	71	6
BIBLIOTECA COCHRANE PLUS	Childhood AND vaccination	10058	3
SCIELO	Vacunación AND niños	45	2
	Vaccine AND hesitancy	340	5
	Childhood vaccination AND parents vaccine attitudes	259	5
PUBMED	Negative AND vaccine	6604	2
	Vaccine AND parents	2741	2
WEB OF SCIENCE	Vacunación infantil AND actitudes de los padres	46	10
ELSEVIER	Childhood vaccination AND parents	2969	1
BÚSQUEDA SECUNDARIA			4

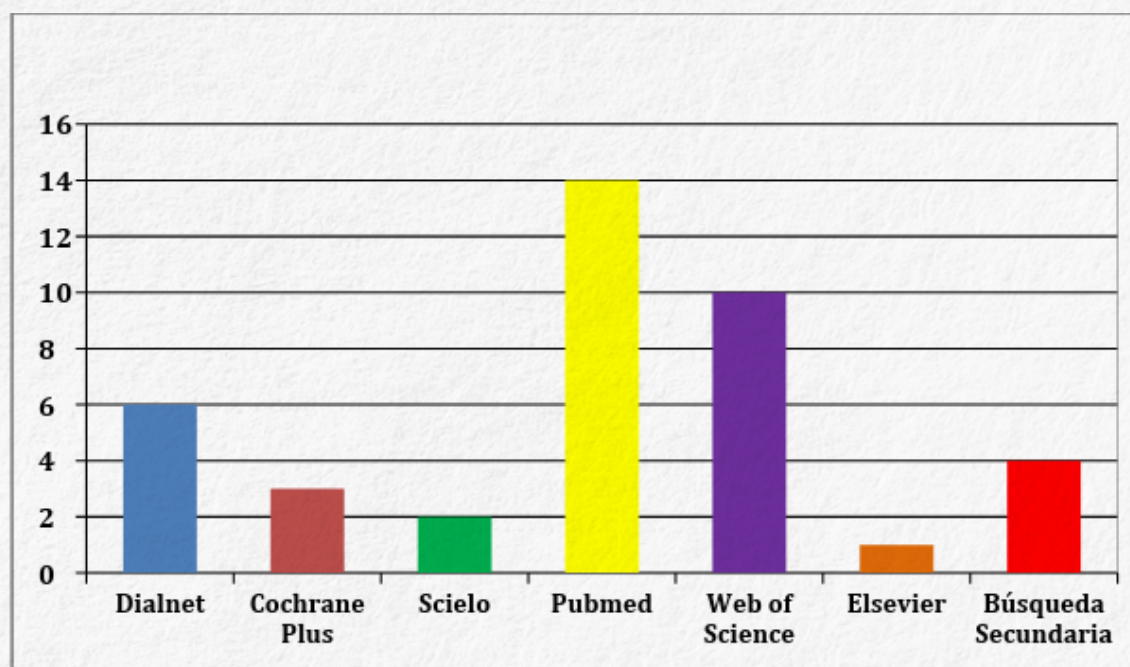


Figura 1. Artículos seleccionados

Resultados

Esta revisión está formada por la comparación de los datos obtenidos en los artículos seleccionados, los cuales analizamos a continuación.

No vacunar a los niños tiene consecuencias demostradas que afectan tanto al propio niño, como a nivel grupal, en primer lugar exponiéndose a padecer la enfermedad y seguidamente disminuyendo la inmunidad colectiva¹.

Las motivaciones que llevan a no vacunar a los menores desde un marco de desigualdades sociales en salud es diferente de las de padres/madres de un mayor nivel de formación y estos suelen contar con fuentes de información propias, agrupadas normalmente a través de internet^{11-14,23}. Las personas que suelen rechazar las vacunas en España son minoritarias, tienden a congregarse, pero son audibles a través de las redes sociales y sus decisiones pueden acarrear problemas puntuales de salud pública^{25,33}.

La consecuencia directa del incumplimiento de los programas vacunales es el aumento de las enfermedades inmunoprevenibles. Así, se puede observar en los brotes que han ocurrido: en 2011, se observó un brote de sarampión en Madrid, con 22 casos confirmados,

siendo todos ellos niños que no habían recibido la vacuna correspondiente (triple vírica); otro caso, en 2012, donde el brote fue de 14 casos, de los cuales la mitad eran profesionales sanitarios de entre 25 y 35 años, estando el 85% de ellos sin vacunar¹; uno de los casos más difundidos es el del niño que falleció de difteria en Cataluña, sin haber estado vacunado para esta enfermedad^{12,13,34-36}.

Este movimiento antivacunas causa una gran problemática a nivel mundial, debido al pensamiento de que la pérdida de la salud se percibe como un crecimiento personal y no como algo negativo¹⁸.

La introducción del término vacuna vacilante ha provocado un cambio en el discurso sobre la aceptación de la vacuna. Lejos del encuadre más polarizado de grupos pro y anti-vacuna, para reconocer la importancia de comprender e involucrar a los que están retrasando, aceptando solo algunas vacunas, o que están indecisos. La vacilación de la vacuna es un comportamiento, influenciado por un número de factores que incluyen problemas de *confianza* (no confíes en la vacuna o el proveedor), *complacencia* (no percibe una necesidad para una vacuna, no valora la vacuna), y la *conveniencia* (acceso). Los padres vacilantes con las vacunas son grupos heterogéneos que tienen diversos grados de indecisión sobre específicas vacunas o vacunas en

general³⁷.

Existen varios grupos de padres distintos: el "aceptador incuestionable", el "aceptador prudente", "el vacilante", "el vacunador tardío o selectivo" y "el rechazador de todas las vacunas"^{2,6,17,18}. Para los últimos tres grupos, las estrategias deben incluir el uso de un estilo de guía donde se respondan a sus preguntas e inquietudes, evitando la excesiva persuasión y los debates, pudiendo ofrecer recursos sobre la información necesaria y efectiva para llevar a cabo la vacunación^{30,32}.

La dimensión de estas posturas es difícil de determinar, dada la ausencia de estudios diseñados para definir la prevalencia de estos grupos. Hay que tener en cuenta que uno de los factores fundamentales en el rechazo a la vacunación es el miedo a los efectos secundarios de las vacunas y la no percepción de riesgo por estas enfermedades, por lo que es evidente que una actitud dialogante y positiva por parte de los profesionales sanitarios que sean capaces de generar confianza en estas familias, constituye la base para intentar modificar esta actitud^{1,18-21}.

La vacilación puede variar según el tipo de va-

cuna involucrada, ya que los padres pueden ser vacilante con respecto a la vacuna contra la gripe pero aceptar con confianza otras vacunas. El auge del paciente informado ha cambiado el locus de poder tradicional, sobre la toma de decisiones ya que participan en sus propias decisiones de salud^{8,9,18,21,26,30}. Los medios de comunicación tradicionales han jugado un papel para mantener vivas las amenazas de vacunación, e incluso cuestionando la evidencia de la seguridad y eficacia de las vacunas. A esto se suma internet, redes sociales, amigos y asociaciones, los cuales han proporcionado una oportunidad para que los activista vocales contra la vacunación difundan su mensaje, compartiendo su información personal de experiencias de vacunación, con argumentos que se puede ver como parte de un gran fenómeno del negacionismo definiéndose este como el empleo de argumentos retóricos para la apariencia de debate legítimo donde no lo hay^{18,20,33}.

En el estudio realizado por Edward y Hackell (2016)⁶, Piñeiro R et al. (2016)³⁰ y Guadarrama JH et al. (2015)¹⁹ definen las diferentes razones por las cuales los padres dudan o se oponen a la vacunación. Estos factores se resumen en la tabla II.

Tabla II. Factores de los padres negativos a la vacunación^{6,19,30}.

Seguridad de las vacunas	Necesidad de vacunas	Libertad de elección
Demasiadas vacunas (Conocimiento naturista, creencias personales)	La enfermedad es más "natural" que la vacuna	Los padres tienen el derecho de elegir si inmunizar a su hijo
Desarrollo de autismo	Las enfermedades que se previenen no son tan serias	Cree que los riesgos superan los beneficios de la vacuna
Aditivos para vacunas (timerosal, aluminio)	Las enfermedades prevenibles con vacunas han desaparecido	No confían en la medicina organizada
Sobrecargar el sistema inmune	No todas las vacunas son necesarias	No confían en las autoridades de salud del gobierno
Reacciones adversas graves	Las vacunas no funcionan	No confían en las farmaceuticas
Posibilidad de eventos adversos a largo plazo		Razones éticas, morales o religiosas
Puede causar dolor al niño	Causan fiebre o dolor en el lugar de inyección	Desconfianza por reacciones adversas
Puede enfermar al niño	Enfermedades neurológicas	Temor y falta de información

Una vez analizadas las dudas o temores expuestos por los padres, el personal de Enfermería y profesionales sanitarios (médicos de atención primaria, trabajadores de salud no profesionales o voluntarios de la comunidad) debemos actuar para conseguir un cambio de actitud de los cuidadores en cuanto a que las vacunas son seguras y efectivas. Medida costo-efectiva, que sirve para controlar y eliminar enfermedades y donde los brotes infecciosos suponen una amenaza importante para los niños^{4,5,8,32,40}.

Por último, sería interesante mencionar los beneficios sobre la vacuna expuestos por Tuells J (2016)²⁵ y Salleras L (2015)³, en la tabla III.

Para ello es crucial la educación a la salud, a través de la escucha activa, respeto, empatía y transmisión de una información detallada, actualizada, comprensible y adecuada a las necesidades y requerimientos de los padres,

y así ayudarles a tomar decisiones de manera autónoma^{9,11,29-31,40}. A esto hay que añadir recordatorios continuos para las citas de vacunación (Tarjetas de vacunación), con su respectivo calendario vacunal, donde también incluyan método de administración, número de dosis, ingredientes, cronograma, riesgos y beneficios de las vacunas^{32,40}.

Conclusiones

En estos últimos tiempos, las noticias negativas relacionadas con las vacunas han arrojado situaciones polémicas, concurriendo grupos y/o corrientes que cuestionan si las vacunas son necesarias o seguras. Siendo la primera recomendación crear campañas de salud en vacunas infantiles.

En España, son los padres quienes toman la decisión de la cobertura del programa de vacunación de su hijo, por lo tanto, los profesionales de la salud, debemos conocer la mag-

Tabla III. Beneficios sobre las Vacunas^{3,25}

Beneficios	Categorías y ejemplos
Control de la enfermedad	Erradicación (viruela)
	Eliminación (sarampión, poliomelitis)
	Control de morbi-mortalidad
Disminución de la gravedad del problema	Pacientes vacunados = enfermedad menos grave
Prevención	Infección (VHA, VPH) y resistencia a antibióticos
Protección ante los no vacunados	Inmunidad de grupo
	Protección de grupo/efecto rebaño
	Enfermedades relacionadas y cáncer (VPH, VHB)
Prevención	
Beneficios sociales	Aumento de la esperanza de vida
	Seguridad en viajes
	Ahorro de costes en salud
Beneficios económicos	Ganancia en productividad de los cuidados, resultados y conductas.
	Ganancias en salud y en la reducción de riesgos

VPH: virus del papiloma humano; VHB: virus de la hepatitis B; VHA: virus de la hepatitis A

nitud del problema, y rebatir los argumentos que tienen estos padres para renunciar a la vacunación de sus hijos, y que esta decisión negativa puede tener graves consecuencias para la salud tanto del niño(a) como de la salud pública. En otro escenario, las enfermeras debemos estar capacitadas para argumentar todas las dudas que puedan presentar los padres para validar su seguridad y eficacia.

Las principales causas que dan lugar a la negativa de ciertos padres a vacunar a sus hijos, están relacionadas con diferentes posturas, creencias, como son la seguridad de las vacunas, necesidad de vacunar y la libertad de elección. Con la presencia de distintos tipos de padres, ya mencionados con anterioridad, los profesionales de Enfermería somos los agentes primordiales para clarificar dudas o información sobre la vacunación en la que debemos explicar las posturas erróneas con rigor, apoyada en la evidencia científica, actualizada, dentro de un entorno de comprensión, tolerancia y por supuesto respeto a la autonomía del paciente.

Ante esta problemática, en Enfermería debemos estar atentos y explorar los valores de los padres y sus preocupaciones, para no cometan el error de poner en riesgo a sus hijos ante falsas informaciones encontradas por internet, redes sociales, amigos o asociaciones antivacunas. Apoyándolos sin olvidar nuestra responsabilidad.

Enfermería siguiendo las recomendaciones mencionadas anteriormente, puede aportar conocimientos antes del nacimiento del niño y mayormente en padres primerizos, integrando información: calendario vacunal, el método de administración, número de dosis correspondientes, ingredientes, cronograma, riesgos y beneficios de las vacunas.

Y sobre todo, que Enfermería suministre la suficiente confianza a los padres empoderándoles y estar a su disposición para que tomen la mejor decisión por sí mismos, trabajando desde la empatía y buscando acuerdos.

Bibliografía

1. Ortigosa, L. ¿Por qué están reemergiendo en Canarias brotes de enfermedades prevenibles por vacunas? *Can Pediatr* 2012; 37:77-82
2. Ortiz JR. Perceptions and experiences of childhood vaccination communication strategies among caregivers and health workers in

Nigeria: A qualitative study. *PLoS One* 2017; 12:e0186733

3. Salleras L. Beneficios de salud y económicos de las vacunaciones preventivas. *Vacunas* 2015; 16:65-77
4. Arrazola M, De Juanes J, García A. Conceptos generales. Calendarios de vacunación sistemática del niño y del adulto en España. Impacto de los programas de vacunación. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2015; 33:58-65
5. Borrás E, Domínguez A, Salleras L. Evaluación de la efectividad de los programas de vacunación. *Gac Sanit* 2011; 25:49-55
6. Edwards, K, Hackell, J. Committee on Infectious Diseases, & Committee on Practice and Ambulatory Medicine. Countering vaccine hesitancy. *Pediatrics* 2016; e20162146
7. Martínez-Diz S, Martínez M, Fernández M, Cruz P, Molina R, Fernández M. Demandas y expectativas de padres y madres que rechazan la vacunación y perspectiva de los profesionales sanitarios sobre la negativa a vacunar. En *Anales de Pediatría*. Elsevier Doyma 2010; 80:370-378
8. Kaufman J, Synnot A, Ryan R, Hill S, Horey D, Willis N et al. Face to face interventions for informing or educating parents about early childhood vaccinations. *Cochrane Database Syst Rev* 2013; 5:CD0100038
9. Oku A, Oyo-Ita A, Gleton C, Fretheim A, Ames H, Muloliwa A et al. Communication strategies to promote the uptake of childhood vaccination in Nigeria: a systematic map. *Glob Health Action* 2016; 9:30337
10. Gonzalo C. Calendario vacunal. *Med Clí (Barc)* 2015; 144:209-211
11. Riaño I, Martínez C, Sánchez M. Recomendaciones para la toma de decisiones ante la negativa de los padres a la vacunación de sus hijos: análisis ético. *Comité de Bioética de la Asociación Española de Pediatría* 2013; 79:50.e1-50.e5
12. Segura A. La supuesta asociación entre la vacuna triple vírica y el autismo y el rechazo a la vacunación. *Gac Sanit* 2012; 26:366-371
13. Domínguez A. ¿Qué nos enseñan los brotes de enfermedades inmunoprevenibles? *Gac Sanit* 2013; 27:101-103
14. Getman R, Helmi M, Roberts H, Yansane A, Cutler D, Seymour B. Vaccine hesitancy and online information: The influence of digital networks. *Health Educ Behav* 2018; 45:599-606
15. Behrmann J. The anti-vaccination movement and resistance to allergen-immunotherapy: a guide for clinical allergists. *Allergy Asthma Clin Immunol* 2010; 6:26

16. Kata A. A postmodern Pandora's box: anti-vaccination misinformation on the Internet. *Vaccine* 2010; 28:1709-1716.
17. Dórea J. Integrating experimental (in vitro and in vivo) neurotoxicity studies of low-dose thimerosal relevant to vaccines. *Neurochemical Research* 2011; 36:927-938.
18. Cruz M, Rodríguez A, Hortal J, Padilla J. Vaccine hesitancy: discourse analysis of parents who have not fully or partially vaccinated their children. *Gac Sanit* 2017. doi: 10.1016/j.gaceta.2017.07.004
19. Guadarrama J, Vargas G, Viesca C. Decisiones de los padres que no arriesgan la vida de sus hijos, pero que los exponen a daños serios: no a las vacunas. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México* 2015; 72:353-357.
20. Veliz L, Campos C, Vega P. Conocimiento y actitudes de los padres en relación a la vacunación de los hijos. *Rev Chilena Infectol* 2016; 33:30-37.
21. Mello D, Lima R, Scochi C. Health follow-up of children in poverty situation: between the routine and eventuality of daily care. *Rev Lat Am Enfermagem* 2007; 15:820-827.
22. Marés J, Van Esso D, Moreno D, Merino M, Alvarez F, Cilleruelo M et al. Calendario de vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2011. *Anales de Pediatría*. Elsevier Doyma 2011; 74:132-e1-132-e19.
23. Martínez-Diz S, Martínez M, Fernández M, Cruz P, Molina R, Fernández M. Demandas y expectativas de padres y madres que rechazan la vacunación y perspectiva de los profesionales sanitarios sobre la negativa a vacunar. En *Anales de Pediatría*. Elsevier Doyma 2010; 80:370-378.
24. Novoa A. Duda vacunal y democracia. *Aten Primaria* 2017; 49:127-128.
25. Tuells J. Controversias sobre vacunas en España, una oportunidad para la vacunología social. *Gac sanit* 2016; 30:1-3.
26. Martínez M, Martínez S, García F. ¿Por qué los padres no vacunan a sus hijos? Reflexiones tras un brote de sarampión en un barrio de Granada. *Anales de Pediatría* 2011; 75:209-210.
27. Benin A, Wisler D, Colson E, Shapiro E, Holmboe E. Qualitative analysis of mother's decision-making about vaccines for infants: The importance on trust. *Pediatrics* 2006; 117:1532-1541.
28. McDonald N, Dubé E. Unpacking vaccine hesitancy among healthcare providers. *EBioMedicine* 2015; 2:792-793.
29. Forcada J. El acto vacunal. *Vacunas* 2014; 15:272-283.
30. Piñeiro R, Hernández D, Carro M, de la Parte M, Casado E, Galán S et al. Consulta de asesoramiento en vacunas: el encuentro es posible. *Anales de Pediatría* 2017; 86:314-320.
31. Saeterdal I, Lewin S, Austvoll A, Glenton C, Munabi S. Interventions aimed at communities to inform and/or educate about early childhood vaccination. *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 19:CD010232.
32. Leask J, Kinnersley P, Jackson C, Cheater F, Bedford H, Rowles G. Communicating with parents about vaccination: a framework for health professionals. *BMC Pediatrics* 2012; 12:154.
33. Dubé E, Laberge C, Guay M, Bramadat P, Roy R, Bettinger J. Vaccine hesitancy an overview. *Human Vaccines & immunotherapeutics* 2013; 9: 1763-1773.
34. Moreno C. La influencia de los medios de comunicación sobre el efecto Weber: correlación entre las noticias publicadas sobre la vacuna del VPH y las alertas registradas en farmacovigilancia. *Panace@* 2015; 16:195-205.
35. Tagarro A, Jiménez S, Herreros M, Santiago B, González I, Barquero-Artiago F et al. Brote de 22 casos de sarampión autóctono en la zona norte de Madrid. *An pediatr* 2012; 76:350-354.
36. Comité Asesor de vacunas de la EAP. Madrid: Fallece el niño enfermo de difteria. *Asociación Española de Pediatría* 2015.
37. Larson H. Negotiating vaccine acceptance in an era of reluctance. *Human Vaccines & immunotherapeutics* 2013; 9:1779-1781.
38. Ministerio de Sanidad, política social e igualdad. Coberturas de vacunación Madrid: Datos estadísticos 2017.
39. Smith T. Vaccine rejection and hesitancy: A review and call to action 2017; 4.
40. Oyo-Ita A, Wysonge C, Oringanje C, Nwachukwu C, Oduwole O, Meremikwu M. Interventions for improving coverage of childhood immunisation in low-and middle-income countries. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2016; 7:CD008145.

Estenosis subglótica post-intubación. Experiencia en nuestro Centro

Pérez Rodríguez A, Ferré Moragues L, Rodríguez Carrasco E*, Solís Reyes C*, León González JS*, Mesa Medina OM, Artazkoz del Toro JJ**, Gómez Culebras M***

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria. Santa Cruz de Tenerife

* Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

** Jefe de Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

*** Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria

Resumen

La estenosis subglótica es un estrechamiento parcial o total de la subglotis, a nivel del cartílago cricoides. Puede ser congénita o adquirida debido a múltiples causas, siendo la más frecuente la intubación prolongada. Produce un cuadro obstructivo de la vía aérea superior que se presenta con estridor, disnea y signos de dificultad respiratoria. La toma de decisiones terapéuticas debe ser individualizada, y tener en cuenta no sólo el tipo, el grado y la duración de la estenosis, sino factores como edad, malformaciones asociadas y estado nutricional. No existe un método único aplicable a todos los casos.

La ES requiere un rápido diagnóstico dado que puede comprometer la vida del paciente. Se debe sospechar en niños con estridor post-intubación, disfonía o imposibilidad de extubación.

Palabras clave: estenosis subglótica, intubación traqueal

Post intubation subglottic stenosis. Our experience

Abstract

Subglottic stenosis is a partial or total narrowing of the subglottis, on the cricoid cartilage. It can be congenital or acquired due to multiple causes. Most of the times this stenosis is secondary to prolonged tracheal intubation. It produces an obstruction of the upper airway that presents with stridor, dyspnea and signs of respiratory distress. The therapeutic deci-

sion must be individualized, and take into account not only the type, degree and duration of the stenosis, but factors such as age, associated malformations and nutritional status. There is no single method applicable to all cases.

ES requires a quick diagnosis because it can compromise the patient's life. It should be suspected in children with post-intubation stridor, dysphonia or impossibility of extubation.

Key words: subglottic stenosis, tracheal intubation

Introducción y objetivos

La estenosis subglótica es un estrechamiento parcial o total de la subglotis, a nivel del cartílago cricoides. Puede ser congénita o adquirida debido a múltiples causas, siendo la más frecuente la intubación prolongada (incidencia 0.9-3%).¹

La subglotis es el punto más estrecho de la vía aérea, por lo que es el lugar donde aparecen la mayoría de las lesiones. Se produce un eritema con ulceración de la mucosa, inflamación superficial y formación de tejido de granulación. Posteriormente se produce una condritis y necrosis del cartílago y curación con fibrosis.

Produce un cuadro obstructivo de la vía aérea superior que se presenta con estridor, disnea y signos de dificultad respiratoria asociado a afonía o disfonía. Se clasifica según el grado de obstrucción en estenosis leve, moderada y grave.²

Casos clínicos

Se presenta de forma retrospectiva una serie de tres casos clínicos de nuestra unidad recogidos durante el último año.

Caso clínico 1. Varón 39 días con diagnóstico de bronquiolitis grave por virus respiratorio sincitial (VRS) que precisa ventilación mecánica invasiva (VMI) durante siete días (tubo endotraqueal (TET) con balón). Reingreso posterior al mes por estridor inspiratorio, realizándose nasofibroscopia que objetiva estenosis subglótica anterior con membrana de aproximadamente el 50% de la luz (grado I). Manejo conservador con reintubación TET sin balón durante 48 horas. Permanece asintomático en la actualidad (figura 1)

Caso clínico 2. Varón de 47 días de vida con diagnóstico de bronquiolitis moderada por VRS que precisa VMI durante nueve días (TET con balón). Se realiza una fibrobroncoscopia en la que se evidencia una parálisis de las cuerdas vocales y estenosis subglótica grado I (<70%). Reingresos posteriores en dos ocasiones por estridor y dificultad respiratoria severa, objetivándose por endoscopia la progresión de la lesión hasta una estenosis subglótica grado II con una obstrucción del 80% de la luz glótica procediéndose a dilataciones seriadas con mejoría de la estenosis a una obstrucción leve. Permanece asintomático (figura 2)

Caso clínico 3. Mujer de nueve días de vida con diagnóstico de bronquiolitis grave por VRS que precisa VMI durante ocho días (TET sin balón). A las 48 horas del alta a la

planta comienza con con estridor continuo y aumento del trabajo respiratorio. Se realiza fibrobroncoscopia, en la que se ve una estenosis subglótica grado I (< 70%), se mantiene actitud expectante. Reingreso posterior en UCI por aumento del estridor y dificultad respiratoria. Se realiza endoscopia, donde se observa granuloma subglótico en cara posterior y estenosis grado II (80%), se cauteriza la lesión y se realiza dilatación. Se mantiene con ventilación no invasiva durante 6 días. Fibroscopia de control con resolución de la estenosis y el granuloma. Permanece asintomática (figura 3)

Discusión

La estenosis subglótica (ES) es una causa poco frecuente de estridor en pediatría, pero es importante la sospecha clínica porque puede comprometer la permeabilidad de la vía aérea. Causa complicaciones como edema laríngeo, estridor post-extubación y obstrucción de vía aérea superior.

Las estenosis subglóticas adquiridas son más frecuentes que las congénitas. Ha habido un incremento de su incidencia en los últimos años, favorecido por la necesidad de intubación durante tiempo prolongado.

La ES adquirida se caracteriza por la existencia de un agente causal externo (intubaciones, quemaduras...) que produce un daño en la mucosa.

Se clasifica según grado de obstrucción^{2,3} en:

- Grado I (0-70% obstrucción)
- Grado II (71-90% obstrucción)
- Grado III (91-99% obstrucción)
- Grado IV (100%)



Figura 1.
Estenosis leve



Figura 2.
Estenosis leve tras dilatación



Figura 3.
Estenosis severa

El diagnóstico es fundamentalmente endoscópico y debe medirse el grado de obstrucción, la localización, la distensibilidad de la pared traqueal, la extensión de la lesión y la presencia de anomalías vasculares o anatómicas.

La primera medida para evitar las estenosis subglóticas adquiridas es la prevención. Debe asegurarse el uso correcto de los tubos endotraqueales asegurando que se utiliza el mínimo diámetro necesario adecuado a la edad del paciente sometido a ventilación mecánica.

Las guías actuales recomiendan el uso de tubos endotraqueales con neumotaponamiento en pacientes pediátricos, siempre que la presión del balón no supere 20 cmH₂O (presión de perfusión de los capilares de la tráquea). Los beneficios de los tubos con balón son sellado más fiable y evidencia de que no aumentan el riesgo de morbilidad en la vía aérea, siempre y cuando se elija un tamaño apropiado y se monitorice la presión del balón. Se ha comprobado que el uso de tubos con balón reduce la tasa de reintubación, las extubaciones accidentales y las neumonías nosocomiales.⁴ Por ese motivo se recomienda protocolizar en cada unidad la monitorización de la presión del neumotaponamiento con el fin de minimizar las lesiones en la mucosa.

Es importante tratar otras causas de hipoperfusión de la mucosa, tales como reflujo gastroesofágico e incidir en la importancia de una sedación adecuada siendo recomendado también el uso de protocolos de sedoanalgesia en los pacientes con ventilación mecánica^{5,6}.

La toma de decisiones terapéuticas debe ser individualizada, y tener en cuenta no sólo el tipo, el grado y la duración de la estenosis, sino también factores como edad, malformaciones asociadas y estado nutricional. No existe un método único aplicable a todos los casos^{5,6}.

Las técnicas terapéuticas disponibles se agrupan en dos modalidades: cirugía abierta y endoscópica; incluyéndose entre las técnicas endoscópicas la cirugía mediante láser CO₂, las dilataciones con balón y/o la colocación prótesis intraluminales⁷.

- La cirugía mediante láser CO₂ se relaciona con un tiempo operatorio reducido y menor estancia hospitalaria, bajo riesgo de lesión del nervio recurrente y mor-

bilidad baja. La mayor desventaja que presenta esta técnica es el desarrollo de cicatrices que conlleva un alto número de reintervenciones.

- Las técnicas menos invasivas como son las dilataciones endoscópicas representan una alternativa atractiva a la cirugía abierta^{7,8}. Han demostrado ser efectivas como alternativa implicando un menor riesgo que los procedimientos quirúrgicos^{9,11}. La presencia de una lesión concomitante en la vía aérea, como traqueomalacia, laringomalacia, quiste subglótico o anillo traqueal completo, aumenta la probabilidad de fracaso del tratamiento con dilataciones endoscópicas¹⁰.
- La principal característica atractiva de la laringoplastia con balón es la relativa facilidad de su implementación y la posibilidad de su uso incluso en estenosis severa, teniendo en cuenta el diámetro diminuto del balón. Esta técnica tampoco excluye la posibilidad de una cirugía reconstructiva externa en caso de fallo del tratamiento^{10,11}.

Actualmente, las principales dificultades en estos procedimientos se relacionan con la falta de estandarización, principalmente con respecto al número de dilataciones.

En la literatura, no hay estandarización en cuanto a la presión de dilatación, el tiempo de dilatación y el intervalo entre dilataciones. La impresión de los autores es que la presión de inflado y la duración del inflado deben ajustarse a cada paciente, según la observación del edema reactivo¹¹.

A pesar de una tasa de éxito general más baja, el tratamiento con dilataciones con balón es una opción atractiva, dada la menor morbilidad en comparación con los procedimientos quirúrgicos. Sin embargo, existen limitaciones en su capacidad para tratar con éxito esta enfermedad, especialmente en casos de estenosis severa. Además, el perfil de seguridad para las dilataciones con balón está poco definido. El procedimiento conlleva riesgos que incluyen empeoramiento de la estenosis, compromiso de la integridad del tejido de las vías respiratorias, mayor incidencia de intervención urgente y retraso en el tratamiento definitivo, y estos factores deben considerarse al desarrollar los planes de tratamiento¹¹.

- La cirugía de vía aérea abierta con laringo-

traqueoplastia (LTP) o resección cricoterapéutica han servido como técnicas de referencia para el tratamiento de pacientes con ES. Estos procedimientos están documentados y han sido bien definidos para los diferentes grados de la enfermedad. Los resultados han sido la decanulación exitosa o la prevención de la traqueotomía en el 81% al 100% de los pacientes, incluso en aquellos con estenosis graves⁸. Sin embargo, esta cirugía es invasiva e implica tiempos quirúrgicos prolongados, elevada morbilidad y hospitalizaciones prolongadas. Además, a menudo se necesitan procedimientos endoscópicos y/o abiertos adicionales para lograr buenos resultados.

En los pacientes que presentamos se monitorizó la presión del neumotaponamiento en los pacientes en los que se utilizó asegurando un nivel de sedoanalgesia adecuado durante el uso de la ventilación mecánica invasiva.

En nuestros casos se realizó manejo conservador en todos los pacientes. En el primer caso se procedió a dilatación con resolución de la ES tipo I tras la primera intervención.

En el segundo caso con actitud expectante con la estenosis leve inicial y dilataciones seriadas al evolucionar a una ES severa (tipo III). En el seguimiento clínico del paciente se ha mantenido asintomático sin estridor ni dificultad respiratoria.

El tercer caso de ES severa (tipo III) requirió tratamiento quirúrgico único con láser para eliminar el granuloma y dilatación con balón con buenos resultados.

En nuestra pequeña serie de pacientes con ES el manejo conservador ha demostrado ser una actitud eficaz.

Conclusiones

La ES es una complicación grave de la intubación que requiere un rápido diagnóstico dado que puede comprometer la vida del paciente. Se debe sospechar en niños con estridor post-intubación, disfonía o imposibilidad de extubación.

Los pacientes asintomáticos pueden manejarse con actitud expectante. La laringoplastia con balón puede considerarse la primera línea de tratamiento. En los casos agudos, la tasa de éxito es muy elevada y aunque los resultados son menos prometedores en los casos crónicos, las complicaciones no son significativas y la posibilidad de cirugía abierta se mantiene. En los casos

de estenosis severas o estenosis que no respondan al tratamiento con dilataciones, se puede usar tratamiento quirúrgico.

Es importante el uso de tubos con balón de tamaño adecuado, con presión < 20 cm H₂O y con adecuada sedación, por lo que el manejo de estos niños debe ser llevado a cabo por personal especializado y contar con adecuados protocolos de actuación.

Conflicto de intereses. Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cuestas G, Urquiza U, Demarchi V, Zanetta A, Lobos P, Razetti J. Treatment of acquired laryngeal stenosis in pediatrics. Arch Argent Pediatr 2013; 111:e136-140
2. Carrasco Félix R, Galo Vargas MV, Escobedo Sánchez MD, Flores Hernández SS. Estenosis subglótica adquirida en pediatría, Cinco años de experiencia en el Servicio de Broncoscopia, INER, Neumología y Cirugía de Tórax 2009; 68:17-22
3. Botto HA, Pérez GC. Diagnosis and treatment of pediatric subglottic stenosis: experience in a tertiary care center. Arch Argent Pediatr 2015; 113:368-372
4. Newth CJ, Rachman B, Patel N, Hammer J. Comparación de tubos endotraqueales con y sin balón en cuidados intensivos pediátricos. The use of cuffed versus uncuffed endotracheal tubes in pediatric intensive care. J Pediatr 2004; 144:333-337
5. Rios Medina A, Gómez LM, Aguirre Ospina O, Ocampo F. The pediatric airway: Concepts to bear in mind during anesthetic management. Rev Colomb Anestesiol 2012; 40:199-292
6. Vilanova A, De la Torre CA, Sánchez-Galán A, Hernández Oliveros F, Encinas JL, Ortiz et al. Long-term results of the early endoscopic treatment of acquired tracheal- subglottic stenosis: 10 years of experience. Cir Pediatr 2018; 31:8-14
7. Álvarez-Bulla Blanco M, Vázquez Barro JC, Herranz González J, Martínez Vidal J. Tratamiento quirúrgico de las estenosis subglóticas. Acta Otorrinolaringol Esp 2010; 61:282-286
8. Talwar R, Singh Virk J, Bajaj Y. Paediatric subglottic stenosis – Have things changed? Our experience from a developing tertiary referral centre. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015; 79:2020-2022
9. Triglia JM, Nicollas R, Roman S. Management of subglottic stenosis in infancy and childhood. Eur Arch Otorhinolaryngol 2000; 257:382-385
10. Maresh A, Preciado DA, O'Connell AP, Zalzal GH. A Comparative analysis of open surgery vs endoscopic balloon dilation for pediatric subglottic stenosis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 140:901-905
11. Maunsell R, Avelino M, Braz J. Balloon laryngoplasty for acquired subglottic stenosis in children: predictive factors for success. Otorhinolaryngol 2014; 80:409-415

Nuevas Técnicas de diagnóstico molecular en alergología

Ruperto González Pérez

Alergólogo, Hospital Universitario de Canarias

La fuentes alergénicas (alimentos, polenes, ácaros,...) están compuestas por múltiples proteínas, cada una de las cuales son potencialmente capaces de inducir una reacción alérgica por sí misma. En los últimos años se han realizado importantes esfuerzos con el fin de detectar los componentes alergénicos presentes en las diferentes fuentes alergénicas. Estas investigaciones han conducido a identificar sensibilizaciones a componentes que pueden estar presentes en múltiples fuentes alergénicas y que justificarían cuadros clínicos complejos, que habitualmente son frecuentes. El establecimiento de patrones de sensibilización a componentes alergénicos específicos y un mejor conocimiento de la reactividad cruzada han contribuido de manera fundamental a un mejor diagnóstico y tratamiento.

Mejoras en la identificación, aislamiento y purificación de gran número de alérgenos de diverso origen así como la aplicación de la tecnología DNA recombinante al campo de la Alergología para la producción biotecnológica de alérgenos de elevada pureza y calidad consistente lote a lote, de forma que el uso de alérgenos purificados, naturales o recombinantes, supone un salto de calidad real en la Alergología clínica. La combinación de estos avances de la biología molecular con los producidos en la nanotecnología ha permitido el desarrollo de nuevas tecnologías, entre las que se encuentran las denominadas micromatrices o microarrays. El microarray de proteínas permite la detección de IgE específica frente a múltiples moléculas de forma simultánea, posibilitando el denominado diagnóstico molecular o diagnóstico por componentes (component-resolved diagnosis CRD), que tiene un interés especial en el diagnóstico de alergia alimentaria así como en el diagnóstico de precisión de pacientes polisensibilizados. El primer ensayo experimental de micromatrices aplicado a alergia fue publicado en el año 2000. El término *Component resolved diagnosis* (CRD) acuñado por el grupo de Valenta en Austria al final de los años noventa abre una nueva etapa en el concepto diagnóstico e inmunopatológico de la alergia. Esta técnica

se realiza con el kit comercial ImmunoCAP ISAC® sIgE 112. Es un inmunoensayo de fase sólida. Los componentes alergénicos (más de 100) son inmovilizados en un sustrato sólido en formato de micromatriz (portaobjetos) y reaccionan con la IgE específica existente en la muestra del paciente. Bastan 30µl de suero o plasma por paciente para realizar la prueba en 112 pocillos.

Aquellos componentes que reaccionan con el suero del paciente son detectados por un anticuerpo secundario (Anti-IgE humana) marcado con un fluorocromo. El procedimiento va seguido de la medida de la fluorescencia mediante un escáner de micromatriz. Cuanto más elevado sea el valor de respuesta, más IgE específica habrá en la muestra. Los resultados de la prueba se analizan con el software Phadia Microarray Image Analysis (MIA) y se calculan unidades estandarizadas ISAC para IgE específica (ISU-E).

El uso de un panel adecuado de alérgenos purificados, naturales o recombinantes, permite mejorar las técnicas diagnósticas tradicionales de detección de IgE específica basadas en el uso de extractos completos en cuanto a reproducibilidad y estabilidad, especialmente en el caso de los alimentos vegetales con bajo contenido proteico, y que poseen actividad enzimática que degrada los alérgenos. El CRD nos va a permitir identificar los patrones individuales de sensibilización frente a diferentes proteínas de una misma fuente alergénica, con la posibilidad de identificar:

- Patrones de sensibilización según el área geográfica.
- La sensibilización a proteínas asociadas a un mayor riesgo de reacciones graves, como las proteínas transportadoras de lípidos ("lipid transfer proteins": LTP).
- Sensibilización a proteínas homólogas en diferentes fuentes alergénicas con posible implicación en fenómenos de reactividad cruzada.

- Indicar de forma precisa una inmunoterapia hiposensibilizante.

La tecnología de los microarrays constituye por tanto un avance importante en el diagnóstico de la alergia, nos permite establecer un diagnóstico molecular preciso, conocer los patrones de sensibilización que presenta un paciente con las diferencias propias según el área geográfica a la que pertenece y detectar sensibilización a moléculas responsables de síndromes de reactividad cruzada. Una clara indicación de esta herramienta es en el estudio del paciente polisensibilizado y en la indicación precisa de una inmunoterapia.

Por otra parte y tal y como apuntan algunos autores existen algunas limitaciones en la técnica, tales como la composición del panel de alérgenos, que puede no ser el más adecuado para algunas áreas geográficas. Por otra parte la evaluación de la sensibilidad, especificidad y puntos de corte para cada alérgeno, en series de pacientes verdaderamente alérgicos y en controles para cada proteína representada en el microarray, constituye una necesidad real para poder situar a esta prometedora herramienta en su justo lugar en el diagnóstico alergológico en general y en el de la alergia alimentaria en particular. No debemos olvidar que todos los test in vitro deben ser evaluados junto con la historia clínica del paciente, ya que una sensibilización (detectada in vitro por la presencia de anticuerpos IgE específicos) no implica necesariamente una respuesta clínica frente a dichos alérgenos.

Nota. Resumen de la ponencia presentada en el Curso de Primavera de la Sociedad Canaria

de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife. Marzo de 2018

Bibliografía

1. Poulsen LK, Pedersen MH, Dufva M. Allergy on a chip. *Clin Exp Allergy* 2007; 37:1736-1737
2. Valenta R, Lidholm J, Niederberger V, Hayek B, Kraft D, Gronlund H. The recombinant allergen-based concept of component-resolved diagnostics and immunotherapy (CRD and CRIT). *Clin Exp Allergy* 1999; 29:896-904
3. Sanz Larruga ML. Repercusiones clínicas del diagnóstico molecular en alergia. En: *Alergoaragón, ponencias de la edición 2013*
4. Wiltshire S, O'Malley S, Lambert J, Kukanskis K, Edgar D, Kingsmore SF et al. Detection of multiple allergen-specific IgEs on microarrays by immunoassay with rolling circle amplification. *Clin Chem* 2000; 46:1990-1993
5. González-Pérez R, Poza-Guedes P, Pineda F, Matheu V, Sánchez-Machín MI. Patterns of IgE sensitization to *Dermatophagoides pteronyssinus* in persistent allergic rhinitis from subtropical Tenerife, Spain. *J Allergy Clin Immunol* 2018 (aceptado para publicación en febrero de 2018)
6. Krause S, Reese G, Randow S, Zennaro D, Quarantino D, Palazzo P et al. Lipid transfer protein (Ara h 9) as a new peanut allergen relevant for a Mediterranean allergic population. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124:771-778
7. Salcedo G, Diaz-Perales A. Component-resolved diagnosis of allergy: more is better? *Clin Exp Allergy* 2010; 40:836-838



Hipofosfatasia

Gabriel Á. Martos-Moreno

Servicio de Endocrinología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Instituto de Investigación Sanitaria La Princesa. Madrid. Departamento de Pediatría, Universidad Autónoma de Madrid. Madrid. CIBER Fisiopatología de la Obesidad y Nutrición, Instituto de Salud Carlos III, Madrid

Definición

La hipofosfatasia (HPP) es una enfermedad metabólica ocasionada por una actividad deficiente de la fosfatasa alcalina (FA) no específica de tejido, codificada por el gen *ALPL* (1p36.12; MIM 171760)(Millán JL 2016; Whyte MP 2016). La FA no específica de tejido se expresa principalmente en hígado, hueso, riñón y músculo y cataliza reacciones de desfosforilación fundamentales para la homeostasis del metabolismo calcio/fósforo ($\text{Ca}^{++}/\text{P}^-$) y en el proceso de mineralización, tanto ósea como dental (Mornet E 2008, Millán JL 2016, Whyte MP 2016).

Fisiopatología

La actividad deficiente de la FA determina la acumulación de los sustratos metabólicos propios de esta enzima, fundamentalmentepiridoxal 5'-fosfato (PLP), pirofos-

fato inorgánico (PPI) y fosfoetanolamina (PEA)(Millán JL 2016, Whyte MP 2016). Sin embargo, la hipofosfatemia (niveles bajos de actividad de FA sérica) no es infrecuente en niños por múltiples causas fisiológicas o patológicas que pueden determinar la presencia de niveles bajos de actividad de FA sérica, en ausencia de HPP y que son mucho más frecuentes (**Tabla 1**).

Caracterización clínica

La HPP se ha clasificado tradicionalmente, en la edad pediátrica, de acuerdo con la edad de aparición las manifestaciones esqueléticas de la misma, en las formas **perinatal** (subdividida a su vez, según su evolución en **benigna** y **letal**), **del lactante** (inicio < 6 meses) e **infanto-juvenil** (de inicio posterior a los 6 meses y antes de la edad adulta). Asimismo se considera una forma de **HPP del adulto** y una forma de HPP de afectación exclusivamente dental (**odontohipofosfatasia**) que puede pre-

Tabla 1: Causas fisiológicas y patológicas de hipofosfatemia (niveles reducidos de actividad de fosfatasa alcalina sérica de etiología no genética).

Enfermedades	Situaciones clínicas/ causas metodológicas
Displasia cleidocraneal	Inmovilización prolongada
Osteogénesis imperfecta tipo II	Desnutrición (proteica/calórica)
Acondroplasia	Transfusión de sangre o plasma
Osteodistrofia	Cirugía (by-pass cardíaco, trasplante hepático)
Intoxicación por vitamina D	
Anemia intensa	Tratamientos farmacológicos (clofibrato, estrógenos, inhibidores de la bomba de protones, bifosfonatos)
Anemia perniciosa	
Enfermedad celíaca	
Deficiencia de vitaminasgrupo B o C	
Deficiencia de zinc o magnesio	Recolección inadecuada de muestra sanguínea (oxalato, EDTA)
Síndrome lácteo-alcalino	
Enfermedad de Wilson	
Metales pesados radioactivos	Rangos de referencia de FA inapropiados (edad/ sexo)
Mieloma múltiple	
Hipotiroidismo Hipoparatiroidismo	
Síndrome de Cushing	

sentarse en cualquier edad (WhyteMp, 2016, Rockman-Greenberg 2013, Mornet 2008). En el caso de la HPP infanto-juvenil se ha sugerido la diferenciación entre formas leves y graves (White MP 2015).

En las distintas formas de HPP en el periodo infanto-juvenil, cabe destacar los siguientes aspectos clínicos (WhyteMp, 2016, Rockman-Greenberg 2013, Mornet 2008):

HPP perinatal letal: ausencia de mineralización de algunos huesos, desarrollo de *caput membranaceum* o desarrollo de prominencias osteocondrales ("espolones") en extremidades. En estos pacientes, las deformidades torácicas, que pueden conducir a la hipoplasia pulmonar, determinan la frecuente necesidad de soporte ventilatorio, constituyendo su principal causa de mortalidad.

HPP perinatal benigna, la hipomineralización (principalmente en los huesos de las extremidades) mejora espontáneamente a lo largo del tercer trimestre de la gestación.

HPP del lactante: desarrollo de deformidades esqueléticas similares a las observadas en el raquitismo (deformidad costal, ensanchamiento metafisario, *genu varum* (aunque con signos radiológicos diferenciales como son el desflecamiento y las áreas de radiolucencia metafisarias). La presencia de fracturas o el desarrollo de craneosinostosis son frecuentes.

En los casos más graves, las alteraciones torácicas predisponen al desarrollo de neumonía e insuficiencia respiratoria y constituyen, como en la HPP perinatal letal, la principal causa de muerte, siendo el principal predictor de desenlace fatal la aparición de convulsiones (de etiología multifactorial). Asimismo, estos pacientes pueden asociar malformaciones (Arnold Chiari tipo I), hidrocefalia e hidrosiringomielia, entre otras alteraciones neurológicas y complicaciones renales (nefrocalcinosis).

Al igual que en la HPP perinatal, algunos pacientes con HPP del lactante pueden experimentar una progresión espontánea de la mineralización ósea.

Otros hallazgos habituales en el lactante

con HPP son la hipotonía y la debilidad muscular, que determinan una importante limitación funcional y retraso en la adquisición de los hitos del desarrollo motor, así como fallo de medro (habitual en estos pacientes).

Las manifestaciones clínicas y radiológicas de los casos sintomáticos de HPP infanto-juvenil son análogas a las descritas para la forma del lactante. En esta forma de HPP pueden aparecer manifestaciones clínicas derivadas de malformaciones aparecidas previamente o bien desarrollarse de forma evolutiva. Por este motivo es recomendable un seguimiento neurológico periódico que incluya oftalmoscopia hasta la adolescencia (por el riesgo de desarrollo de craneosinostosis e HTIC). Del mismo modo, en pacientes pediátricos con manifestaciones exclusivamente dentales (odonto-HPP) es preciso el seguimiento clínico periódico debido a la potencial aparición ulterior de otras alteraciones asociadas a la HPP.

Diagnóstico

La baja prevalencia de las formas graves de HPP y su solapamiento fenotípico con otras patologías más prevalentes dificultan su diagnóstico. Se puede establecer una secuencia diagnóstica razonada ante casos de hipofosfatasaemia acompañada de manifestaciones clínicas sugerentes de HPP.

En cualquier caso, el diagnóstico de HPP debe considerarse fundamentalmente en pacientes que presentan signos y/o síntomas músculo-esqueléticos y dentales sugerentes (con la particularidad de que en las formas graves perinatales y del lactante los síntomas respiratorios y neurológicos apoyan fuertemente la sospecha diagnóstica).

El primer escalón diagnóstico debería ser la demostración de una disminución de la actividad total de la FA ajustada a la edad y sexo, seguida de la constatación del aumento de ciertos sustratos de la FA. Entre ellos, la magnitud del aumento de los niveles plasmáticos de PLP se correlaciona con la gravedad de la enfermedad, siendo éste el marcador que ofrece una mayor sensibilidad diagnóstica. Pese a ello, la ausencia de elevación de sustratos no permite descartar el diagnóstico de HPP. (Whyte MP,

2016)

En un paciente con manifestaciones clínicas sugerentes de HPP y niveles bajos de actividad total de FA sérica (en ausencia de otras causas de hipofosfatase), con o sin sustratos elevados, es necesario descartar otras patologías más frecuentes cuyo fenotipo puede solaparse con el observado en la HPP (**Tabla 2**) (Whyte MP, 2016, Rockman-Greenberg 2013).

Bien para establecer el diagnóstico definitivo, bien ante la ausencia de un diagnóstico diferencial claro, el hallazgo de mutaciones patogénicas o deleciones mediante el estudio del gen *ALPL* permite establecer el diagnóstico definitivo de HPP (si bien algunos autores defienden que la confirmación molecular no es imprescindible diagnóstico clínico evidente (fenotipo + radiología + hallazgos analíticos)(Whyte MP 2016) .

Tratamiento

El tratamiento de la HPP debe ser individualizado y multidisciplinar (en función de las características y gravedad de las manifestaciones clínicas). Actualmente se dispone de tratamiento enzimático susti-

tutivo (asfotasa alfa, AA) aceptado por la agencia europea del medicamento (EMA) para el tratamiento de las formas graves de inicio en la infancia.

Ante una HPP perinatal grave es fundamental el soporte respiratorio (con frecuencia intubación con ventilación mecánica. Asimismo (en cualquier edad) es imprescindible el soporte nutricional y se deben controlar muy estrechamente en la fase aguda inicial la calcemia, la fosforemia y la función renal (riesgo de hipercalcemia), monitorizando la función cerebral del paciente para detectar crisis convulsivas que, en ocasiones, pueden no tener correlato clínico (Whyte MP 2017).

El impacto funcional de la HPP hace necesaria la participación de médicos rehabilitadores y fisioterapeutas en el tratamiento de estos niños. En lo referente al tratamiento médico, es preciso evitar aquellos fármacos que han demostrado un efecto deletéreo en estos pacientes (bifosfonatos), empleándose los antiinflamatorios no esteroideos para el control del dolor.

El tratamiento con asfotasa alfa ha demostrado un aumento de la supervivencia de

Tabla 2: Principales diagnósticos diferenciales de la hipofosfatase en edad pediátrica

Forma	Diagnóstico diferencial
HPP perinatal	Osteogénesis imperfecta (formas graves, particularmente la tipo II) Acondroplasia / hipocondroplasia Displasia campomélica Osteo-condrodisplasias con alteraciones de la mineralización ósea Hiperparatiroidismo grave
HPP del lactante e infante-juvenil	Aciduria orgánica Raquitismo Osteogénesis imperfecta Acondroplasia Periodontitis Displasia cleidocraneal Síndrome de Carpenter Osteoporosis idiopática juvenil Osteodistrofia renal Osteomielitis crónica no bacteriana Osteosarcoma Hipercalcemia idiopática y otras causas de nefrocalcinosis Negligencia, maltrato o trauma no-accidental

los pacientes con HPP grave, especialmente en aquellos pacientes con necesidad de ventilación mecánica y en aquellos pacientes con convulsiones.

La AA se administra por vía subcutánea en dosis habitualmente de 2 mg/kg tres veces por semana o 1 mg/kg seis días por semana y ha demostrado un buen perfil de seguridad, siendo los efectos adversos más frecuentes las reacciones locales en el punto de inyección (Whyte MP 2012, 2016, 2017).

Finalmente, puede ser necesario el tratamiento neuroquirúrgico en casos de craneosinostosis, hipertensión intracraneal o malformaciones neurológicas (Collman 2009), así como ortopédico para el tratamiento de las fracturas o de deformidades esqueléticas como la escoliosis.

Nota. Resumen de la ponencia presentada en el Curso de "Actualización en salud ósea en pediatría" patrocinado por ALEXION. Jornada multisede (Madrid, Las Palmas de Gran Canaria y La Laguna). 22 de marzo de 2018

Bibliografía

- Collmann H, Mornet E, Gattenlohner S, Beck C, Girschick H. Neurosurgical aspects of childhood hypophosphatasia. *Child Nerv Syst* 2009; 25:217-223
- Millan JL, Whyte MP. Alkaline phosphatase and hypophosphatasia. *Calc Tissue Int* 2016; 98:398-416
- Mornet E. Hypophosphatasia. *Best Pract Res Clinical Rheumatol* 2008; 22:113-127
- Mornet E, Yvard A, Taillandier A, Fauvert D, Simon-Bouy B. A molecular-based estimation of the prevalence of hypophosphatasia in the European population. *Ann Human Genet* 2011; 75:439-445
- Rockman-Greenberg C. Hypophosphatasia. *Pediatr Endocrinol Rev* 2013; 10 Suppl 2:380-388
- Whyte MP, Greenberg CR, Salman NJ, Bober MB, McAlister WH, Wenkert D et al. Enzyme-replacement therapy in life-threatening hypophosphatasia. *New Engl J Med* 2012; 366:904-913
- Whyte MP, Rockman-Greenberg C, Ozono K, Riese R, Moseley S, Melian A et al. Asfotase alfa treatment improves survival for perinatal and infantile hypophosphatasia. *J Clin Endocrinol Metab* 2016; 101:334-342
- Whyte MP, Zhang F, Wenkert D, McAlister WH, Mack KE, Benigno MC et al. Hypophosphatasia: validation and expansion of the clinical nosology for children from 25 years experience with 173 pediatric patients. *Bone* 2015; 75:229-239
- Whyte MP, Madson KL, Phillips D, Reeves AL, McAlister WH, Yakimoski A et al. Asfotase alfa therapy for children with hypophosphatasia. *JCI Insight* 2016; 1:e85971
- Whyte MP. Hypophosphatasia - aetiology, nosology, pathogenesis, diagnosis and treatment. *Nat Rev Endocrinol* 2016; 12:233-246
- Whyte MP. Hypophosphatasia: Enzyme replacement therapy brings new opportunities and new challenges. *J Bone Miner Res* 2017; 32:667-67



Displasias óseas

Víctor Pérez Candela

Diagnóstico por Imagen. Hospital San Roque. Las Palmas de Gran Canaria

Introducción

Se define la talla corta como una altura con 3 o más desviaciones standard por debajo de la media para la edad. Si la talla corta es armónica o proporcionada suele ser de causa endocrina, metabólica. Si la talla corta es desproporcionada o disarmónica ya sea de tronco corto o de miembros cortos, suele ser una displasia ósea. (Fig.1)

Las displasias óseas son alteraciones en el desarrollo y crecimiento del esqueleto. Antes sinónimo de "enanismos", se elimina el término por considerarlo ofensivo para los pacientes afectados y la característica general es la talla corta

Se caracterizan por alteraciones en la forma, tamaño, número, densidad o textura del eje axial o de las extremidades

La primera clasificación internacional de las displasias ósea es la de Rubin en 1964 (trastornos del crecimiento o del remodelamiento óseo), estableciendo dicha clasificación basada en la alteración de las diferentes partes de los huesos en : epifisarias, fisarias, metafisarias y diafisarias (hipo o hiperplasia).

Posteriormente en 1969 tiene lugar en París la primera reunión de expertos de la Sociedad Europea de Radiología Pediátrica, de genética clínica y de pediatría, creando

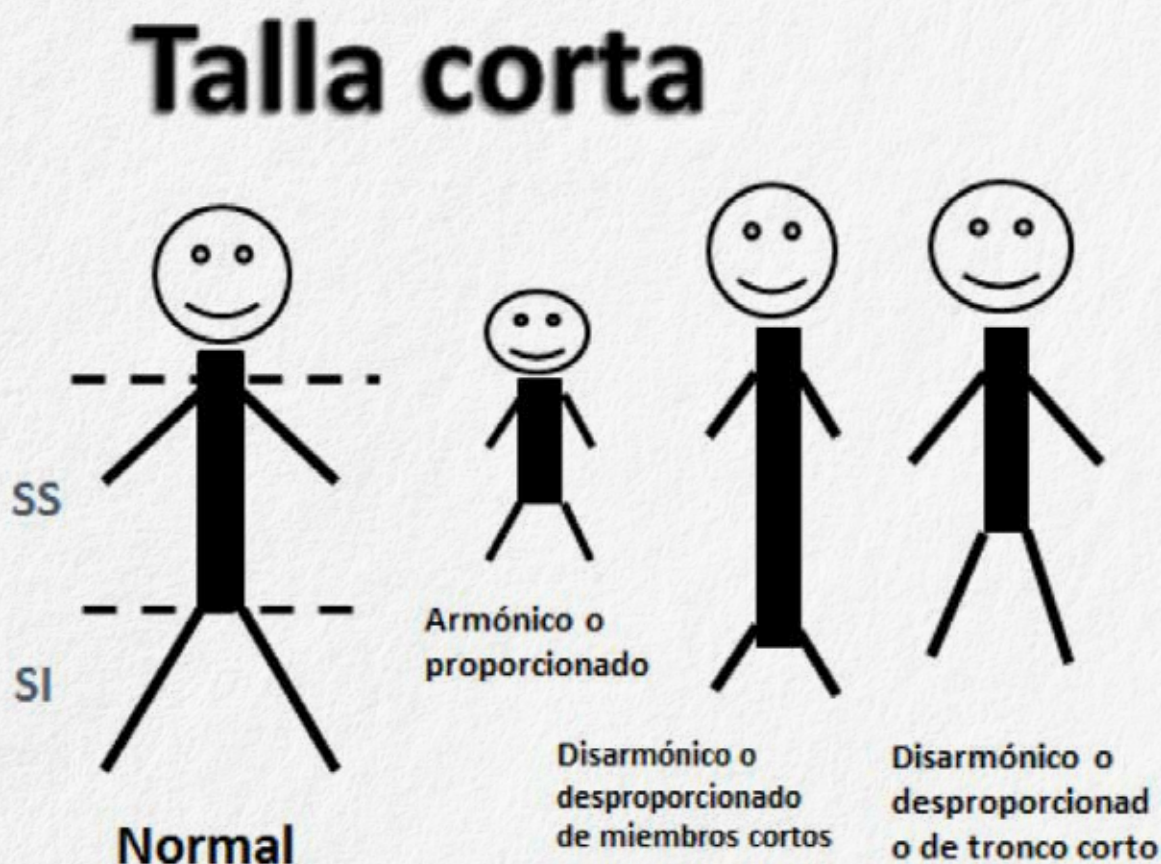


Figura 1.

la Nomenclatura Internacional de las enfermedades óseas constitucionales.

Se realizan actualizaciones en 1977,1983, 1992,1997 y 2001. En el 2009 la Sociedad Internacional de Displasias Esqueléticas, creada en 1999, se reúne en Boston y establece la Nomenclatura y clasificación de las alteraciones óseas genéticas en el 2010 (www.isds.ch), que incluye 456 entidades, distribuidas en 40 grupos, definidos por criterios moleculares, bioquímicos y/o radiográficos.

Manejo clínico de una displasia ósea

Los pasos a seguir para el diagnóstico y manejo de una displasia ósea son:

1. Historia familiar de talla corta
2. Apreciación de una reducción desproporcionada de la talla
3. Determinar el acortamiento en tronco y/o extremidades

4. Identificar otras malformaciones
5. Realizar un estudio radiológico completo
6. Categorizar los hallazgos radiológicos por las áreas de afectación
7. Estudios de laboratorio
8. Recopilar todos los hallazgos y categorizar la displasia ósea
9. Realizar consejo genético
10. Planificación del manejo y tratamiento

Estudios de imagen de una displasia ósea

Los estudios de imagen a realizar a nivel prenatal son la ecografía y/o resonancia magnética fetal. En el recién nacido un estudio con radiología convencional de todo el esqueleto y en los casos de fallecimiento, un estudio radiológico convencional *post mortem*.

DISPLASIAS ÓSEAS

» Afectación segmento superior

- > Cráneo
- > Tronco
- > Costillas

» Afectación segmento inferior

- > Rizomélica
- > Mesomélica
- > Acromélica
- > Micromélica

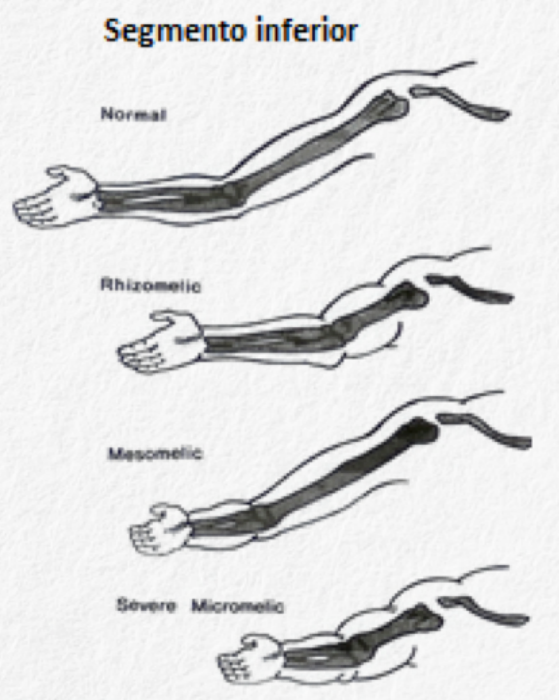


Figura 2.

El estudio radiológico simple del esqueleto debe estar compuesto de unas radiografías antero posterior (ap) y lateral (lat) de cráneo, una radiografía antero posterior de tórax, una columna dorso lumbar ap y lat, una pelvis ap, un miembro superior ap, un miembro inferior ap y una mano izquierda ap para valorar la edad ósea.

Como anomalías generales a valorar son: la presencia de osteoporosis, fracturas múltiples, esclerosis, engrosamiento perióstico, exóstosis, defectos radiolúcidos múltiples, asimetrías, luxaciones múltiples, calcificaciones de partes blandas, anomalías complejas sistémicas y una edad ósea avanzada o retrasada.

Análisis sistemático del estudio radiológico

La sistemática de lectura del estudio radiológico comienza por una valoración del esqueleto axial (cráneo, cara, mandíbula, clavículas, costillas, columna vertebral y pelvis). A continuación el esqueleto apendicular en cuanto a la localización epifisaria, metafisaria y diafisaria. El acortamiento puede ser: rizomélico (proximal), mesomélico (medio), acromélico (distal) o micromélico (todo el miembro) (Fig. 2).

En cuanto al cráneo este puede tener una configuración anormal por craneostenosis, macrocefalia o microcefalia. Puede existir un aumento de la densidad, un defecto en el desarrollo con retraso en el cierre de suturas o la presencia de huesos wormianos.

Pueden verse calcificaciones intracraneales, alteraciones en la silla turca, anomalías en mandíbula y dentales con hipoplasia, aumento del ángulo mandibular o prognatismo y por último la presencia de anomalías faciales.

En el tórax valoraremos la presencia de anomalías costales, costillas cortas, ausencia de costillas, costillas supernumerarias, costillas estrechas o delgadas, costillas anchas, mal segmentación costal, costillas en forma de copa y costillas en cuentas de collar.

En las clavículas podemos encontrar seu-

doartrosis, displasia, disóstosis, en forma de gancho. Revisaremos las escápulas y el esternón buscando un *pectus excavatum* o *pectus carinatum*.

En la columna podemos encontrar una mala alineación con cifosis, escoliosis o acuramiento dorso lumbar. Podemos ver malformaciones o deformidades, con platispondilia severa (aplanamiento de los cuerpos vertebrales) o moderada, anispondilia (vertebras de diferentes tamaños), vertebra plana, cuerpo vertebral alto. Calcificación de los discos intervertebrales. Mal segmentación o fusión de cuerpos vertebrales. Anomalías vertebrales como una hendidura coronal, muesca posterior, hipoplasia de la apófisis odontoides, un estrechamiento de la distancia inter pedicular, un ensanchamiento del canal espinal o vertebra en mariposa.

A nivel de la pelvis valoraremos la configuración global, la existencia de una escotadura sacro ilíaca corta, un retraso en la osificación o una pelvis estrecha. En cuanto al acetábulo puede ser trirradiado, existir una protrusión acetabular o tener un techo plano. La cabeza femoral puede tener cambios tipo Perthes (necrosis), ser hipoplásica o estar ausente o una osificación prematura. El cuello femoral puede motivar una coxa vara o una coxa valga y puede existir una luxación de la cabeza femoral.

En los huesos largos buscaremos alteraciones en la densidad, la presencia de estrías, de bandas transversales de aumento y disminución de la densidad, alteraciones en los contornos, ensanchamiento metafisario o diafisario, el acortamiento de un miembro rizomélico o mesomélico.

De forma localizada en las extremidades superiores, a nivel de los antebrazos la presencia de una sinostosis radiocubital, una deformidad de Madelung, una hipoplasia o aplasia radial, una hipoplasia o aplasia ulnar, una hipoplasia de la cabeza radial.

En las extremidades inferiores, una incurvación de las piernas ya sea un *genu varo* o un *genu valgo*, una incurvación de las tibias, una hipoplasia patelar, una elongación o hipoplasia del peroné. A nivel epifisario, unas epífisis punteadas, una hipoplasia epifisaria, unas epífisis en cono unas epífisis grandes. En las metáfisis, alteracio-

nes metabólicas y de condrodisplasias. En las diáfisis, los huesos delgados y la estenosis medular.

Por último, en las manos y pies, el acortamiento generalizado o de los metacarpos y metatarsos. La existencia de epífisis en cono, las pseudoepífisis y las epífisis densas. La acro-osteolisis, las fusiones y centros supernumerarios en carpo y tarso. Las anomalías del pulgar con hipoplasia, aplasia, agenesia o trifalángico. Respecto al número de dedos, la existencia de polidactilia, sindactilia, sinfalangismo.

Las displasias pueden estar presente al nacimiento y ser letales o potencialmente letales o ser viables (Tabla I).

Tabla I. Displasias óseas presentes al nacimiento

Letales

- Displasia tanatofórica
- Acondrogénesis
- Costilla corta-polidactilia
- Acondroplasia homocigótica
- Atelosteogénesis
- Hipofosfatasa (forma severa)
- Osteogénesis imperfecta (tipo II)

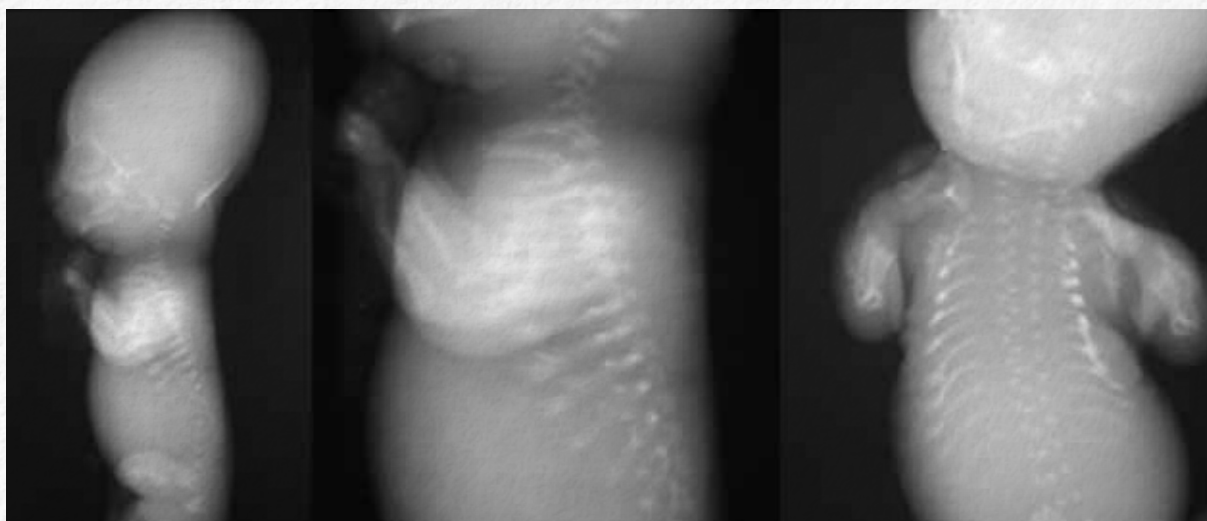


Figura 3. Feto con displasia tanatofórica



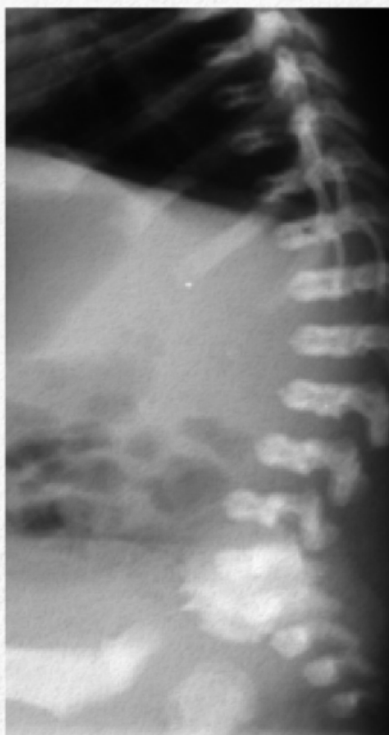
Figura 4. Hipofosfatasa forma letal.
Caso cedido por la Dra. Laura Castells (Quirón Salud. Barcelona)

Se ilustra este trabajo con imágenes de diversas displasias representativas de algunas displasias con afectación del esqueleto axial o apendicular.

Feto con displasia tanatofórica en estudio postmortem (Fig.3), recién nacido, estudio

postmortem con hipofosfatasia forma letal (Fig.4), alteraciones en columna en una acondroplasia y en una displasia tanatofórica (Fig.5), alteraciones en pelvis en una acondroplasia y en una mucopolisacaridosis (Morquio) (Fig.6), alteraciones en extremidades en una displasia tanatofórica

Acondroplasia



Displasia tanatofórica

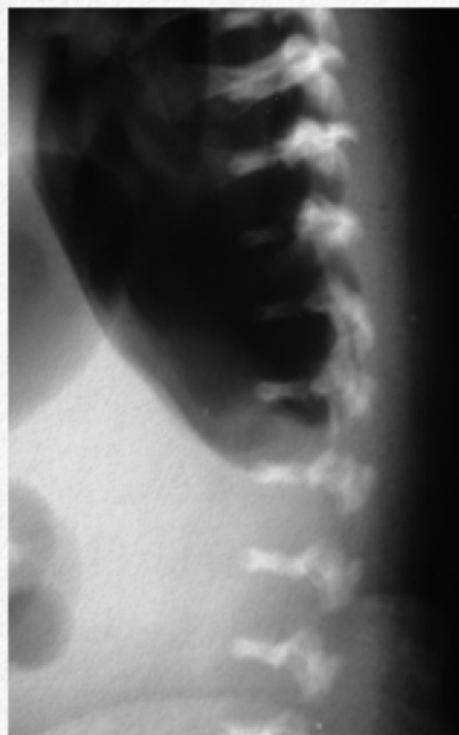


Figura 5

Acondroplasia



Enfermedad de Morquio



Figura 6

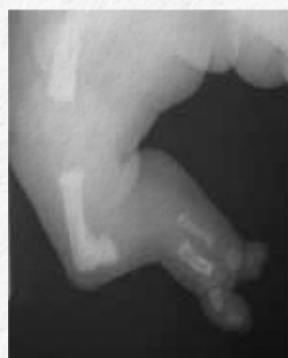
Displasia tanatofórica



Figura 7



Osteogénesis imperfecta



Displasia camptomélica



Atelosteogénesis



Epíffisis
punteadas
(Conradi)

Figura 8

Figura 8

(Fig.7), alteraciones en extremidades en una osteogénesis imperfecta, una displasia camptomélica, una atelosteogénesis, una displasia de Conradi o de epífisis punteadas (Fig.8).

Nota. Resumen de la ponencia presentada en el Curso de “Actualización en salud ósea en pediatría” patrocinado por ALEXION. Jornada multisede (Madrid, Las Palmas de Gran Canaria y La Laguna). 22 de marzo de 2018

Bibliografía

- Kozlowski K., Beighton P. Gamut Index of skeletal displasias. An aid to Radiodiagnosis, 3ª ed.

London-Berlin: Springer 2001

- Warman ML, Cormier-Daire V, Hall C, Krakow D, Lachman R, Le Merrer M et al. Nosology and classification of genetic skeletal disorders: 2010 revision. Am J Med Genet A 2011; 155A:943-968
- Panda A, Gamanagatti S, Jana M, Gupta AK. Skeletal dysplasias: A radiographic approach and review of common non-lethal skeletal dysplasias. World J Radiol 2014; 6: 808-825
- Teele R. A guide to the recognition of skeletal disorders in the fetus. Pediatr Radiol 2006; 36:473-484
- Taybi H., Lachman R. Radiology of syndromes, metabolic disorders, and skeletal dysplasias, 3ª ed. Year Book Medical Publishers 1983



El pediatra D. Isidoro Hernández González [1902-1963]: Un defensor infatigable de la infancia tinerfeña

Daniel García Pulido

Técnico especialista de la Biblioteca Universitaria de La Laguna



Isidoro Hernández González.
Fotografía publicada en La Tarde, 4.1.1963

Suele decirse que escribir una biografía, o un sencillo esbozo vital como ocurre en estas líneas, trae consigo siempre múltiples obstáculos y no pocos sinsabores. El enfoque didáctico o académico a desarrollar por parte del autor, la accesibilidad de las fuentes documentales e informativas sobre ese protagonista o la parcialidad de las referencias halladas -que pueden hacer derivar el texto hacia una especie de panegírico- son, entre muchas otras, algunas de las pautas espinosas que emergen ante el planteamiento inicial de acercarnos a conocer la vida y hechos de alguien en el pasado. La falta de referencias o el exceso de ellas en uno u otro sentido pueden desvirtuar el propósito inicial, que no es otro que reunir en un solo texto las «piedras de toque» primordiales de la biografía de un individuo.

La figura del doctor D. Isidoro Hernández González, objeto de este artículo, no queda ajena a estas disquisiciones al tratarse de un pediatra que dejó una hondísima huella en cientos, en miles de niños y niñas en Santa Cruz de Tenerife a quienes atendió en su consulta, que mantuvo abierta entre los años 1928 y 1963, importante colectivo este que guarda aún hoy con toda razón y justicia un emotivo recuerdo de la impronta, sapiencia y quehacer profesional de este galeno. Nuestro objetivo es, al tiempo de brindar una breve reseña de sus coordenadas vitales, ya magistralmente esbozadas por otros especialistas¹, traer a la actualidad su recuerdo para revitalizar la memoria de su valentía en la búsqueda de mejoras en las condiciones de vida del segmento infantil de la población, de sus obstáculos y sus múltiples logros, todo en esa senda de ofrecer material en esa pugna acérrima que vivimos contra el contexto egoísta e ingrato que nos rodea en la actualidad, donde se olvida pronto el esfuerzo y la pasión derrochadas por figuras de nuestro reciente pasado, que dieron todo y más por asegurar nuestra salvaguarda presente, nuestro estilo de vida actual y, en este caso en concreto, nuestra salud o la de nuestros conocidos. Vaya por delante que quien suscribe estas líneas no tuvo ocasión de conocer a D. Isidoro Hernández personalmente pero esa percepción es latente y

está viva en todas aquellas personas a quienes atendió en su tierna infancia así como en sus compañeros y compañeras de profesión, ya sean médicos, enfermeras o personal funcionario o administrativo. Es a través de ellos, a través de sus testimonios, refrendados por la documentación disponible, de la única manera que podemos intuir siquiera la persona y personalidad de aquel pediatra insigne... y ojalá el resultado, revestido de agradecimiento, se aproxime a ese objetivo ansiado.

Nacimiento y estudios

Fernando Isidoro Hernández González nació en la vivienda familiar ubicada en la esquina que forma el arranque de la calle Marqués de Celada con la antiguamente denominada plaza de la Antigua –hoy Doctor Olivera-, en La Laguna², exactamente a la una de la madrugada del 17 de mayo de 1902, recibiendo las aguas bautismales en la vecina iglesia parroquial de Nuestra Señora de la Concepción el 9 de junio siguiente³. Sus padres, Fernando Hernández Hernández [La Laguna, 1872] y María Gregoria González Álvarez [El Rosario, 1876]^[2], eran personajes de sobra conocidos en la ciudad de Agüere al ser dueños de un próspero negocio comercial, con tienda abierta en dicho mismo inmueble. Isidoro fue el segundo de los seis vástagos de este matrimonio, conformado además por sus hermanos María Áurea [n. 1899], Sixto [n.1903], Carmen [n. 1905], Cipriano [n. 1907] e Isabel [n. 1909]⁴.

De los primeros años de vida de nuestro biografiado poco puede extraerse de los recursos documentales que tenemos a nuestro alcance si bien no cabe duda de que la familia Hernández González gozaba de un importante nivel adquisitivo. Si tenemos en cuenta la jugosa cantidad entregada en donativo por la figura paterna en 1937 al comité delegado del Patronato Nacional Antituberculoso, 250 pesetas⁵, aparte de las reiteradas citas en la prensa de la época al surtido escaparate de su negocio⁶, pocas dudas pueden quedar acerca de su prosperidad. Asimismo parece entreverse un alto nivel cultural, o al menos de preocupación por el estudio, en dicho núcleo familiar pues aparte de la brillante carrera facultativa de nuestro biografiado, que iremos trazando en este artículo, tenemos referencias de que su hermana María Áurea obtuvo a temprana edad el nombramiento de maestra nacional –alcanzando el grado de doctora-, al tiempo que su hermano Sixto descollaría como odontólogo en la capital santacrucera⁷.

Isidoro Hernández cursó sus primeras letras en La Laguna, obteniendo el título de bachiller en el instituto de enseñanzas secundarias de esta ciudad en junio de 1919, curiosamente en la misma promoción, por ejemplo, que Juan Pérez Delgado –«Nijota»- o a las hermanas Aurora y Matilde García Guanche, que llegarían a ser prestigiosas farmacéuticas en la capital santacrucera⁸. Posteriormente pasó a iniciar sus estudios universitarios a la Universidad de Cádiz, eligiendo la carrera de Medicina acaso aconsejado por sus maestros laguneros en atención a sus excelentes calificaciones. Entre 1922 y 1926 encontramos puntual eco de sus idas y venidas a las Islas desde la capital gaditana en los descansos navideños y estivales⁹, en ocasiones con comentarios en los rotativos que apuntaban ya a la brillantez y calidad de sus estudios:

«En la Facultad de Cádiz ha concluido el tercer año de Medicina, habiendo obtenido sobresaliente en todas las asignaturas, el joven estudiante Isidoro Hernández González, hijo del comerciante de La Laguna don Fernando Hernández»¹⁰.

Sería en junio de 1926, a sus 24 años de edad, cuando Isidoro Hernández obtendría la licenciatura en Medicina por la Universidad de Cádiz, «después de brillantes ejercicios»¹¹, pasando casi sin solución de continuidad para especializarse a la recién inaugurada Escuela Nacional de Puericultura, en Madrid¹². En septiembre de 1927, tal y como nos informa su biógrafo López Samblás, se cursó su alta colegial como facultativo en Tenerife, siendo el «primer médico puericultor del Estado en Canarias»¹³, aunque la entrega de la documentación hubo de efectuarse a lo largo del mes de julio ya que en los primeros días de agosto los rotativos dan noticia de su nueva salida, en esta ocasión a tierras extranjeras¹⁴. ¿Cuál fue su destino hasta octubre de 1928, en que lo vemos retornando a las Islas¹⁵? Concretamente el hospital de niños de París, estancia formativa que complementará años después con un periodo de prácticas más breve en el centro homónimo de Viena –entidades ambas que se reflejan de forma explícita en sus anuncios de años posteriores-¹⁶. Como puede observarse, su nivel de formación específica rayaba en las más altas cotas a nivel europeo y todo ese bagaje lo iba a traer a Tenerife y a Canarias para la mejora de las condiciones higiénico-sanitarias de la población infantil isleña¹⁷.

De forma paulatina Isidoro Hernández fue introduciéndose en la esfera médico-sanitaria del momento, con un curriculum profesional que, en cuanto a cargos y puestos de responsabilidad, es ciertamente digno de reseña. En el ámbito educativo, bajo su categoría de maestro nacional, fue profesor de la Facultad de Medicina de Sevilla¹⁸ así como docente de la recién creada entonces Escuela Provincial de Puericultura –junto a los facultativos Ángel Vinuesa y José García Estrada¹⁹-. De este último centro fue su primer director, siendo asimismo jefe de servicios de puericultura del Jardín Infantil de la Sagrada Familia [Casa Cuna], en Santa Cruz de Tenerife, cargos ambos que ocupó desde comienzos de los años 30 hasta su fallecimiento²⁰. A esta nómina debe añadirse que ejerció como inspector municipal de Sanidad, como médico puericultor y jefe del Instituto Provincial de Higiene Infantil –este último por oposición²¹, sin olvidarnos de su puesto de director del dispensario antivenéreo «Primo de Rivera» –ubicado inicialmente en el nº 1 de la antigua calle de Canales Bajas (hoy Ángel Guimerá) y, años más tarde, en la calle San Sebastián, ambas en Santa Cruz de Tenerife-, de su cargo de tesorero de la Junta Provincial de Protección de Menores²² y de su colaboración en el proyecto innovador sanitario conocido como «Iguatorio Médico-Quirúrgico» –en el que participó con excelsos profesionales como Luis González-Coviella, Vicente Bernabé Galván, José Fariña Álvarez, Ángel Capote Rodríguez, Adalberto Rodríguez López, Fernando Barajas Vilchez o Corviniano Rodríguez López²³-. En su condición de facultativo colegiado hubiese resultado extraño que no formase parte de alguna directiva del Colegio Oficial de Médicos de esta provincia, como de hecho sí lo hizo ocupando los puestos de vocal, vicesecretario y secretario accidental –este último entre los años 1930 y 1935-²⁴.

Isidoro Hernández no descuidó en ningún

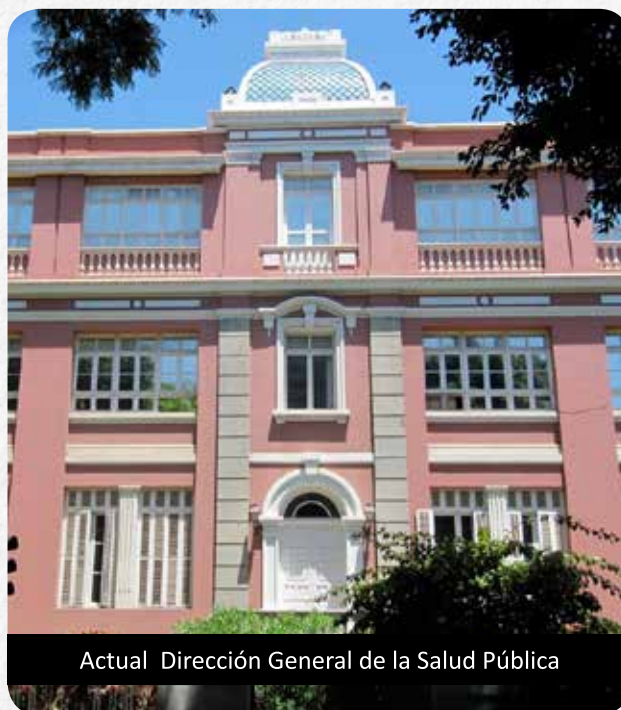
momento su parcela profesional privada, siendo gestor y propietario de la policlínica «Salamanca» –ubicada en el nº 27 de la calle homónima de la capital santacrucera, tfno. 1937-, y contó además con consulta en La Laguna, concretamente en el conocido camino de las Gaviás –tfno. 9625-²⁵. Su pertinente anuncio en las guías de teléfono y anuarios de la época nos informa de sus especialidades o servicios en la consulta: «Medicina general, Electrocirugía, Medicina interna, Pulmón, corazón y aparato circulatorio, Nutrición, Electrocardiógrafo, Rayos X, Diatermia, Luz ultravioleta».

En el ámbito personal debemos hacer mención primordial de su matrimonio, efectuado

en la iglesia parroquial de Nuestra Señora de la Concepción de Santa Cruz de Tenerife el 27 de marzo de 1933, con Ana Teresa Fernández de Villalta y García-Pallasar²⁶, hija del comandante de ingenieros cordobés Juan Fernández de Villalta y Álvarez de Sotomayor y de María Teresa García Pallasar. Apenas dos años después de su enlace, en 1935, la pareja pasó a residir a la vivienda que ocupa la esquina de las calles Álvarez de Lugo con Costa Grijalba, en el nº 19 de esta última vía en

la capital santacrucera –donde además abrió su primera consulta particular-, mudándose la pareja con el paso de los años a un chalet en el entonces nº 87 de la Rambla General Franco, en el tramo frontero al Parque García Sanabria, edificaciones ambas que subsisten aún hoy en día²⁷.

A efectos de conocer su biografía en el más amplio espectro posible debemos reseñar las dificultades que padeció Isidoro Hernández en el periodo de la Guerra Civil, en cuyo paréntesis fue suspendido de empleo y sueldo por espacio de tres meses con expediente abierto en noviembre de 1937 –tal y como refleja López Samblás- «por aparecer su nombre en los libros del partido político



Actual Dirección General de la Salud Pública

Izquierda Republicana»²⁸. Acaso dicha hipotética adscripción política, sumada al documentado compañerismo y relación amistosa con personalidades de la rama progresista insular como Luis Rodríguez Figueroa, fueron la causa de esa breve interrupción de su normalidad vital, restablecida oportunamente satisfechas y evacuadas las correspondientes informaciones²⁹. No debemos tampoco obviar que su llamémosla «caída en desgracia» frente a la élite tinerfeña y los grupos de poder vendría como consecuencia de su discurso sincero hacia las que denomina «familias ricas» a las que criticó su insolidaridad, pidiendo «contribuyan por propio egoísmo pues de la salud de los demás niños depende la de sus hijos; a cambio de todo ello recibirán el agradecimiento infinito de los niños y madres pobres de Santa Cruz».

Isidoro Hernández, como venimos afirmando, mantuvo a lo largo de su vida un interés inamovible por la parcela formativa e investigadora de su profesión, siendo un auténtico adalid en determinadas áreas de los estudios médicos infantiles en el Archipiélago. Entre sus textos publicados conocemos:

—«Un caso de infantilismo intestinal [o de enfermedad de Herter] —*Revista Médica de Canarias*, diciembre de 1933, tomo II, nº 12, pp. 215-216⁻³⁰, estudio que le ha valido el reconocimiento nacional de haber dado a la luz «el primer caso conocido [de esta enfermedad] descrito en las Islas Canarias»³¹.

—«La anorexia en los niños, en especial en el lactante» —*Revista Médica de Canarias*, octubre de 1933, tomo II, nº 10, pp. 390-403⁻³².

—«El desarrollo físico de los niños de las Escuelas Públicas de Santa Cruz de Tenerife» —*Revista Médica de Canarias*, diciembre de 1933, tomo II, nº 12, pp. 457-463-.

—*Conferencias radiofónicas de divulgación sanitaria* [1939] —libreto de casi un centenar de páginas donde se recogían alocuciones suyas dictadas en las radios locales⁻³³.

A estas publicaciones debe añadirse una continua preocupación por aparecer en la prensa isleña, consciente de su calado en la sociedad

del momento, y en ella encontramos artículos tan sugerentes e instructivos como «¿Qué piensa usted del problema de la tuberculosis en Canarias?»³⁴, o una interesante y podríamos calificar de valiente serie de textos sobre diversos temas candentes de la sanidad insular, artículos que certifican esa etiqueta de precursor de un cambio de mentalidad y praxis absolutos en el panorama del cuidado de los niños y niñas en la provincia de Santa Cruz de Tenerife. La base y génesis de todo ese innovador análisis radica en «una encuesta del estado físico de la población de Santa Cruz» que lideró Isidoro Hernández «como médico del Patronato Escolar en colaboración con los doctores Cerviá y Morales, y la enfermera Mlle. Gensmüller, del Dispensario Antituberculoso»³⁵. Esta colección de textos se inicia con una trilogía de colaboraciones tituladas respectivamente «Canarias y la mortalidad infantil», «Causas de la mortalidad infantil» y «Sobre la mortalidad infantil en Canarias» en los que encontramos las siguientes afirmaciones acerca de «su opinión en cuanto a la forma de desarrollar una campaña eficaz que evite tan gran mortalidad y morbilidad en los primeros años de vida», textos que extractamos por su rotundidad e interés científico:

«En España, y en particular en Tenerife, el problema de la natalidad no existe por cuanto la procreación es hasta cierto punto exagerada [...] La fecundidad de las madres están en relación directa con la mortalidad de los hijos [...] ¡He aquí, pues, el heroico pero estéril esfuerzo de nuestras pobres mujeres! ¡Qué número tan grande de hijos!; [...] los estragos que producen entre nosotros la miseria y la ignorancia; [...] la clave del problema radica en la educación de las madres»³⁶.

Apenas unos días después continuó la serie de artículos con otro titulado «La cuestión de la higiene infantil en Santa Cruz»³⁷:

«Con gran satisfacción ha sido acogida por la opinión en general la campaña que de poco tiempo a esta parte viene llevando a cabo toda la prensa de esta capital en defensa del niño [...]; [y] la influencia de las condiciones higiénicas de la vivienda en el problema de la mortalidad infantil. Un tanto por ciento elevadísimo de los niños de Santa Cruz de Tenerife viven en ciudadelas donde, además de sufrir los efectos de

una alimentación deficientísima, carecen de aire, agua y sol. Consecuencia de ello es la mayor receptibilidad a las infecciones y la menor resistencia a las mismas, factores ambos que dan por resultado que cualquier epidemia infantil que se presente se propague de una manera fantástica y provoque una mortalidad aterradora [sarampión, tos ferina] [...]. Ha llegado el momento de decir públicamente que los niños de Santa Cruz comen poco y se lavan menos, siendo de urgente necesidad terminar con este estado de cosas».

En este sentido Isidoro Hernández impulsa decididamente desde la prensa a la implementación de colonias escolares, inicialmente de cien niños, porque estos «necesitan de la influencia bienhechora del baño diario, de una alimentación abundante, sana y nutritiva, y de ejercicios gimnásticos racionales». Esta labor no se detuvo y podemos confirmar que fraguó de forma consistente, como puede comprobarse años más tarde, cuando leemos en la prensa:

«Ya comenzó el médico del Patronato de Protección y especialista en enfermedades de la infancia, don Isidoro Hernández, a seleccionar en las escuelas de esta capital a los niños que han de integrar las Colonias Escolares de vacaciones, habiendo empezado por los del Grupo Escolar del barrio del Cabo»³⁸.

En torno al nivel de implicación del doctor

Hernández González en las actividades propuestas parece no haberse ceñido solo a su sentido estrictamente teórico. Podemos traer a estas líneas cómo logró que se celebrasen en las islas tanto un XI Congreso Nacional de Pediatría —cristalizando una idea primigenia de Diego Guigou Costa, por medio de sus contactos con el catedrático Ciriaco Laguna Serrano, director de la Escuela Nacional de Puericultura, y con el doctor Luis Manchado Martín³⁹—, como unas jornadas formativas para médicos especializados en la infancia, «enfermeras puericultoras y visitadoras» a través de sus gestiones personales con el doctor Juan Bosch Marín —jefe nacional de los servicios de puericultura— y del ministro Blas Pérez González⁴⁰. Incluso nos atrevemos a afirmar que Isidoro Hernández tuvo mucho que ver en la visita a la isla del catedrático de Pediatría y decano de la Facultad de Medicina de Cádiz, Tomás Sala Sánchez, en diciembre de 1946, invitado por la Escuela Provincial de Puericultura para impartir sendas conferencias sobre perfeccionamiento médico-sanitario⁴¹. Estos ciclos, unido a su fe ciega en las campañas de colonias escolares y en la vacunación infantil —en sus variantes antivariólica, antitetánica y contra la polio-⁴², mostraban claramente su tendencia activa en pro de las mejoras sociales de los más desfavorecidos y débiles. Sin embargo, el ejemplo más visible de su apuesta por la excelencia de la sanidad en Tenerife fue el ofrecimiento que hizo de un solar en La Esperanza —posiblemente herencia familiar al ser sus padres de dicha localidad— «para emplazamiento de un pabellón de la Colonia Escolar». Esta oferta, hecha en el marco del Patronato Provincial de Protección Escolar, vinculado al Gobierno Civil, en reunión de



Vivienda en la calle Costa Grijalba, donde residió Isidoro Hernández con su esposa desde 1935



Chalet de la Rambla donde vivió Isidoro Hernández con su esposa

24 de agosto de 1933, tuvo pronta respuesta para certificar la idoneidad del emplazamiento, la redacción del presupuesto consecuente y la futura construcción del pabellón⁴³.

Isidoro Hernández González fallecería en Santa Cruz de Tenerife el 3 de enero de 1963, a la edad de 60 años⁴⁴. Su prolífica labor en la mejora de las condiciones de vida y salud de los niños y niñas en Tenerife le procuró, entre otras distinciones, la de comendador de la orden civil de Sanidad⁴⁵, si bien nosotros sabemos a ciencia cierta que el mayor y mejor reconocimiento subsiste en la memoria de todos y cada uno de aquellos niños y niñas que atendió en sus casi cuarenta años de ejercicio de la profesión de pediatra. Alguien dijo con evidente razón que quien escribe en el alma de un niño escribe para siempre... En ese sentido no puede ser menos cierto que esas manos frías que te palpan en la tierna infancia para detectar tus dolencias y mejoras viven contigo, en tu recuerdo agradecido, eternamente.

Bibliografía

1. LÓPEZ SAMBLÁS, Juan Pedro [ed.] [1997]. *Pediatría canaria. Progresos y perspectivas*. Granada; LÓPEZ SAMBLÁS, Juan Pedro [1999]: «La Pediatría y los pediatras en los albores del siglo XXI». *Canarias Pediátrica*. Vol. 23, nº 2, julio-diciembre; LÓPEZ SAMBLÁS, Juan Pedro [2001]: «Tres grandes pediatras del segundo tercio de siglo: José Gerardo Martín Herrera, Isidoro Hernández González y Rafael Folch Jou». *100 años de pediatría*. Tenerife: Fundación Canaria Salud y Sanidad, pp. 105-115; y TRUJILLO ARMAS, Rafael [2001]: «La Escuela de Puericultura de Tenerife (1943-1993)». *100 años de pediatría*. pp. 87-103.
2. No hemos podido certificar cuál de las dos viviendas esquineras de dicha calle en su confluencia con la plaza de la Antigua -hoy del Doctor Olivera-, ostenta el galardón de ser la casa natal de nuestro protagonista. Si bien en *La Prensa* de 26 de julio de 1930 [p. 6], al hablar de la relación de comerciantes que regalaban cupones de cierta promoción insular, se decía que su padre, D. Fernando Hernández, tenía su domicilio y comercio en la calle «Marqués de Celada, 1», en el ejemplar de dicho rotativo para el 13 de septiembre de 1935



se colocaba dicho negocio y residencia en la «calle Marqués de Celada número 2».

3. Archivo Histórico Diocesano de Tenerife. Iglesia parroquial de Nuestra Señora de la Concepción. Libro 57 de bautismos, folio 176rº. Desde aquí agradecemos la profesionalidad y dedicación de los/las profesionales de este Archivo ante todas nuestras solicitudes de información.
4. Padrón de habitantes de La Laguna. Año 1910. Archivo Municipal de La Laguna.
5. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 31 de agosto de 1937, p. 3.
6. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 13 de septiembre de 1935, p. 2: «[...] puede también admirarse la exhibición que en su escaparate luce el acreditado comerciante don Fernando Hernández [...], de las famosas galletas inglesas de la casa "Macfarlane"».
7. El Progreso. Santa Cruz de Tenerife, 27 de noviembre de 1918, p. 2; El Día. Santa Cruz de Tenerife, 4 de enero de 1963. p. 40.
8. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 11 de junio de 1919, p. 2. Véase GARCÍA PULIDO, Daniel: «Tras la figura de Aurora García Guanche, alma y génesis de la farmacia El Chinito, en Santa Cruz de Tenerife». El Día. Suplemento de La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 2 de febrero de 2008, pp. I-III.
9. Gaceta de Tenerife, 5 de enero de 1921; El Progreso, 12 de junio de 1922; La Prensa, 17 de septiembre de 1922; Gaceta de Tenerife, 18 de julio de 1923.
10. El Progreso. Santa Cruz de Tenerife, 7 de junio de 1922, p. 2.
11. El Progreso. Santa Cruz de Tenerife, 10 de junio de 1926, p. 2.
12. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 8 de octubre de 1926, p. 5.
13. LÓPEZ SAMBLÁS 2001:114. De hecho, su vuelta a la isla debe colocarse a comienzos de julio de dicho año, tal y como leemos en la Gaceta de Tenerife, con fecha 3 de julio de 1927: «De la Península ha regresado a la vecina ciudad de La Laguna el joven médico don Isidoro Hernández González».
14. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 5 de agosto de 1927.
15. La Prensa. Santa Cruz de Tenerife, 7 de octubre de 1928: «Ha regresado de su viaje al extranjero el médico don Isidoro Hernández González».
16. Gaceta de Tenerife. 29 de abril de 1934, p. 8. En El Progreso. Santa Cruz de Tenerife, 12 de julio de 1929, p. 2, se citaba que «en breve hará viaje para Viena y otras ciudades extranjeras el joven médico don Isidoro Hernández», fijándose ya su regreso a mediados de octubre de dicho año [Gaceta de Tenerife, 18 de octubre de 1929, p. 2]. López Samblás no duda en aseverar que era «ciertamente asombroso comprobar cómo en aquella época se preocupó D. Isidoro de asistir a los servicios más prestigiosos de la pediatría europea, que en aquel momento era desde luego la más importante del mundo». [LÓPEZ SAMBLÁS 2001:113].
17. Tenemos referencias a otro desplazamiento a tierras peninsulares con fines formativos, aunque sin precisar destino, que tuvo lugar entre julio y septiembre de 1930. [La Prensa. 24 de julio de 1930; Gaceta de Tenerife, 10 de septiembre de 1930].
18. Nobiliario de Canarias. Tomo IV. pp. 619-620. Esta referencia, pese a nuestros desvelos, no hemos podido contrastarla; de haber sido efectivo ese nombramiento desconocemos su rango temporal o si llegó a tomar posesión del mismo.
19. LÓPEZ SAMBLÁS, 2001:92-93.
20. Nobiliario de Canarias. Tomo IV. pp. 619-620; LÓPEZ SAMBLÁS 2001:92-93, 133 [que especifica que era «director de la sala de cunas» de dicho centro].
21. LÓPEZ SAMBLÁS 2001:114.
22. El Día. Santa Cruz de Tenerife, 4 de enero de 1963. p. 40.
23. Gaceta de Tenerife. Anuncio que aparece fijo en diciembre de 1928 y enero de 1929.
24. El Progreso. Santa Cruz de Tenerife, 28 de abril de 1930; El Progreso. 17 de mayo de 1930; Gaceta de Tenerife. 24 de septiembre de 1931; Gaceta de Tenerife, 30 de enero 1932.
25. Guía telefónica de Santa Cruz de Tenerife y su provincia. Junio de 1960. p. 19.
26. Archivo de la iglesia parroquial de Nuestra Señora de la Concepción, Santa Cruz de Tenerife. Libro 24 de casamientos, f. 284v. Casamiento citado en LÓPEZ SAMBLÁS 2001:115.
27. LÓPEZ SAMBLÁS, 2001:115. Podríamos ubicar la presencia del matrimonio en esta vivienda desde septiembre de 1938 a tenor del anuncio del «traslado» de la consulta a esta dirección, que contaba además con el imprescindible número de teléfono –en este caso, 808– [Gaceta de Tenerife. Santa Cruz de Tenerife, 20 de septiembre de 1938].
28. LÓPEZ SAMBLÁS 2001:114.
29. Isidoro Hernández González fue designado vocal del prestigioso Ateneo de La Laguna,

- junto a Juan Rodríguez Cabrera, bajo la presidencia del reseñado Luis Rodríguez Figueroa. [Gaceta de Tenerife. 21 de junio de 1931]. La vertiente literaria de nuestro biografiado se corrobora con su recurrente participación en las veladas de la Real Academia de Medicina, como la del 11 de julio de 1933 (Gaceta de Tenerife. 12 de julio de 1933, p. 2).
30. Revista Médica de Canarias [1932]. Nº 1, pp. 215-216, que en esencia es la charla que dio el Dr. Hernández González en el transcurso de las Jornadas Médicas de Canarias que tuvieron lugar en el Hospital de Desamparados de Santa Cruz de Tenerife el 25 de marzo de dicho año (La Prensa. 27 de marzo de 1932).
31. RODRIGO, Luis y SALVADOR PEÑA, Amado [2013]: Enfermedad celiaca y sensibilidad al gluten no celiaca. Madrid: Omnia Science, p. 53.
32. Citado en La Prensa, de 15 de octubre de 1933 -p. 1- como parte de las sesiones públicas de la Real Academia de Medicina de Canarias.
33. La mayor parte de estas obras citadas en LÓPEZ SAMBLÁS 2001:115.
34. Núm. extraordinario de la revista La Medicina canaria, citado en el El Progreso, de 22 de mayo de 1929.
35. La Prensa. marzo de 1929.
36. La Prensa. 8 de diciembre, p. 2; Ídem. 9 de diciembre de 1928, p. 1; e Ídem. 30 de diciembre de 1928, pp. 1-2.
37. La Prensa. 17 de marzo de 1929, p. 1.
38. Gaceta de Tenerife. 10 de julio de 1932, p. 2. Sobre esta campaña de creación y mantenimientos de las colonias escolares se felicitaban el Patronato Provincial de Protección Escolar y el propio Gobierno Civil, como se refleja en las actas de la reunión efectuada el 24 de agosto de 1933 (Gaceta de Tenerife. 26 de agosto de 1933, p. 2).
39. HERRERA HERNÁNDEZ, Manuel [2014]: «Crónica del XI Congreso Nacional de Pediatría», en Canarias Pediátrica. Santa Cruz de Tenerife, septiembre-diciembre de 2014, p. 111. Este evento tendría lugar un año después del fallecimiento de nuestro biografiado.
40. LÓPEZ SAMBLÁS 2001:114.
41. GONZÁLEZ YANES, Jerónimo [2006]: Cien años de Medicina en Tenerife: la Academia de Medicina y el Colegio de Médicos, 1880-1980. La Laguna: Universidad. Tesis doctoral inédita. p. 283.
42. LÓPEZ SAMBLÁS 2001:114, quien afirma puntualmente que iba en estas labores de vacunación «siempre acompañado por la eficiente enfermera Carmen Sallarés, [...] con una pulcritud y eficiencia irreprochables».
43. Gaceta de Tenerife. 26 de agosto de 1933, p. 2.
44. PAREJO MORENO, Manuel: «El Dr. don Isidoro Hernández González». La Tarde. Santa Cruz de Tenerife, 4 de enero de 1963. p. 8 – desde estas líneas recomendamos vivamente la lectura de esta necrológica, cargada de tierna emotividad y sentimiento de sincera admiración entre colegas de la profesión-; [Sin autor]: «Ha muerto el doctor don Isidoro Hernández González». El Día. Santa Cruz de Tenerife, 4 de enero de 1963, p. 2; lugar y fecha citados en LÓPEZ SAMBLÁS 2001:115.
45. El Día. Santa Cruz de Tenerife, 4 de enero de 1963, p. 2; Nobiliario de Canarias. Tomo IV. pp. 619-620.

Observaciones: Este artículo fue publicado en el suplemento de La Prensa, del periódico El Día, de Santa Cruz de Tenerife, el 7 de abril de 2018.



Epónimos en pediatría. ¿Quiénes fueron Albert Niemann y Ludwig Pick?

Miguel Angel Zafra Anta¹, Cristina Elípe Maldonado², Rocío Rodríguez Díaz², Carolina Merchán Morales².

¹ Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada. Comité de Historia de la Pediatría de la AEP

² Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada

Introducción. Definición del epónimo: enfermedad y síndromes.

La enfermedad de Niemann-Pick (NP) incluye un grupo de trastornos hereditarios autosómicos recesivos que asocian esplenomegalia, déficits neurológicos variables y el acúmulo anómalo lisosomal de esfingomielina o colesterol ¹. También se llama lipodosis de esfingomielina-colesterol. El concepto de enfermedad lisosomal de depósito fue acuñado en 1963 por HG Hers (*Biochem J*). Da lugar a una afectación multiorgánica.

La enfermedad de NP se definió originalmente como una reticuloendoteliosis según la alteración histológica. También se la denominó histiocitosis lipoidea. En 1961, Crocker clasificó la enfermedad en cuatro tipos en función de los órganos a los que afecta y la edad a la que aparecen los síntomas (tipos A a D) ². En el año 1966, Brady (1923-2016) demostró que algunos pacientes con NP tenían en sus tejidos una deficiencia de la enzima esfingomielinasa ácida ³.

La clasificación CIE-10 incluye a NP en E 75-2 ("Otras esfingolipidosis"), la sitúa en "enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas".

La CIE-9 la incluía en 270-7, "lipidosis", en "trastornos del metabolismo de los lípidos".

La incidencia es 0,4-0,6/100.000 nacidos vivos.

En España hay unas 20 familias afectadas.

El estudio de esta patología es sujeto de diversas investigaciones desde instituciones públicas; pero fundamentalmente

desde fundaciones privadas y asociaciones de pacientes y familiares. El trasplante de órganos, el tratamiento con enzima sustitutivo, la terapia génica y el trasplante de médula ósea se han empleado con resultados limitados.

El diagnóstico de NP depende en primer lugar de la apreciación de las manifestaciones clínicas. El diagnóstico definitivo requiere la demostración de la deficiencia de esfingomielinasa (NP A y NP B) o del trastorno del procesamiento del colesterol LDL en cultivo de fibroblastos.

El tratamiento de soporte es para todas las formas de NP. No hay tratamiento específico para las formas A y B. La forma NP tipo C se beneficia del tratamiento con miglustat (evidencia Grado 2C) ¹. El miglustat es un inhibidor de la enzima glucosilceramida sintasa de administración oral; tiene utilidad como tratamiento reductor de sustrato en diversas enfermedades por depósito lisosomal de glucoesfingolípidos, también en la enfermedad de Gaucher tipo I.

Autores del epónimo

Albert Niemann (Berlín, 23 de febrero de 1880, Berlín, 22 de marzo de 1921).

Pediatra alemán. Describió esta patología por primera vez en 1914 en una niña de etnia judía askenazi ^{4,5} (denominación de la etnia judía de centro y este de Europa).

Ludwig Pick (Berlín, 31 de agosto de 1868; campo de concentración de Theresienstadt, 3 de febrero de 1944).

Patólogo alemán, judío ^{5,6}. En 1927, describió las características histopatológicas de la enfermedad que lleva su nombre hasta la actualidad.

Según el Diccionario de la Real Academia Nacional de Medicina:

Niemann alude a Albert Niemann. Es incorrecta la forma "Nieman". La pronunciación original aproximada es /níman/; pero entre hispanohablantes se oye también /niéman/

Pick alude a Ludwig Pick. La pronunciación original es /pík/

Enfermedad de Niemann-Pick. Categorías

En la actualidad se divide en dos subcategorías¹:

- NP tipo A y B. Se caracterizan por una deficiencia primaria de la actividad de esfingomielinasa ácida, causada por mutaciones en el gen Fosfodiesterasa 1 de la esfingomielina (SMPD1 en siglas en inglés), localizado en el cromosoma 11p15.1-p15.4.
- NP tipo C se caracteriza por una alteración en el transporte y procesamiento celular de las proteínas LDL-colesterol (lipoproteínas de baja densidad), causada por mutaciones en los genes ll-

mados NPC1 y NPC2, que codifican para las proteínas NPC1 y NPC2, encargadas del transporte del colesterol no esterificado dentro de la célula, lo que ocasiona una acumulación de dicho colesterol no esterificado en niveles tóxicos en el lisosoma. Hay un tipo D, que es una variante alélica del tipo C, propia de Nueva Escocia (Canadá). Se denominan actualmente C1 y C2 respectivamente.

La enfermedad de NP tipo A determina la forma aguda neuronopática, y su incidencia es mayor en la población judía ashkenazi, tiene mal pronóstico, afecta desde los primeros meses de vida y progresa rápidamente. El NP tipo A en askenazi, el 90% de los casos son debidos a 3 mutaciones (p.Arg496Leu, p.Leu302Pro y c.996delC (fsPro330)) en el gen *SMPD1*.^{5,6} Su patrón de herencia es autosómica recesiva

NP tipo B es pan-étnica, debuta más tardíamente y progresa más lentamente. NP tipo C puede presentarse desde periodo neonatal hasta la edad adulta.

Para las manifestaciones clínicas véase la Tabla1 y la figura 1.



Figura 1. Manifestaciones clínicas, histológicas en Niemann-Pick A. Mancha rojo-cereza

Afectación hepática y esplénica, distensión abdominal en lactante. Las células de Niemann-Pick son de gran tamaño, con un núcleo excéntrico y un citoplasma abundante y pálido, finamente vacuolado y de aspecto espumoso (foam cells)
Imágenes tomadas de: [http://www.madrimasd.org/blogs/biocienciatecnologia/2016/10/03/133524-Mancha-rojo-cereza-\(Patterson1\).](http://www.madrimasd.org/blogs/biocienciatecnologia/2016/10/03/133524-Mancha-rojo-cereza-(Patterson1).) Otra etiología: obstrucción de arteria central de la retina, traumatismo ocular, en enfermedades metabólicas de almacenamiento como la enfermedad de Niemann Pick, enfermedad de Farber, enfermedad de Tay Sachs, enfermedad de Sandhoff, en la leucodistrofia metacromática, en las mucopolisidosis y sialidosis). <http://sociedadcanariadeoftalmologia.com/wp-content/revista/revista-17/17sco06.htm>

Tabla1. Clínica y diagnóstico en la enfermedad de Niemann-Pick (modificado de Patterson1)

	Clínica	Diagnóstico/ Mutación asociada
Niemann Pick A	Inicio: los primeros meses de vida. Manifestaciones: ictericia neonatal prolongada, distensión abdominal por hepatoesplenomegalia, hacia los 3-6 meses de edad, enfermedad pulmonar intersticial, dificultad para comer, pérdida de las habilidades motoras tempranas, pérdida rápidamente progresiva de la función neurológica, neuropatía periférica, mancha roja macular en la retina (fondo de ojo). Infecciones respiratorias de repetición. Pronóstico. La muerte típicamente es por insuficiencia respiratoria, ocurre a la edad de dos o tres años.	El diagnóstico se confirma cuando la actividad esfingomielinasa ácida residual es <10 por ciento del control. Estudio de médula ósea o sangre, y DNA en afectados. Portadores sólo por estudio de DNA. SMPD1 (11p15.4-p15.1)
Niemann Pick B	Inicio: en la época de lactancia o en la infancia, edad escolar. Manifestaciones: hepatoesplenomegalia, trombocitopenia, estatura baja con retraso en la maduración esquelética, enfermedad pulmonar intersticial, hiperlipidemia, anomalías oculares. Las anomalías neurológicas (signos cerebelosos, nistagmo, afectación extrapiramidal, retraso mental, trastornos psiquiátricos y neuropatía periférica) ocurren en alrededor del 30 por ciento. Pronóstico: Generalmente menos severo que NP-A, con la mayoría de los pacientes afectados sobreviviendo hasta la edad adulta.	El diagnóstico se confirma cuando la actividad esfingomielinasa ácida residual es <10 por ciento del control. Estudio de médula ósea o sangre, y DNA en afectados. Portadores sólo por estudio de DNA SMPD1 (11p15.4-p15.1)
Niemann Pick C1 y C2	Amplio espectro fenotípico. El inicio varía desde intraútero hasta la lactancia, la infancia, la edad escolar o la edad adulta. • Casos prenatales: se presentan con ascitis fetal. • Casos de inicio neonatal: con enfermedad hepática grave y / o insuficiencia respiratoria; otros neonatos tienen hipotonía y retraso en el desarrollo con poca o ninguna implicación hepática y pulmonar. • Casos de inicio en infancia media o tardía. La mayoría de los casos, y después del desarrollo temprano normal. Las manifestaciones neurológicas son afectación cerebelosa (torpeza, problemas de la marcha, eventual ataxia franca), oftalmoplejía supranuclear vertical y deterioro cognitivo lentamente progresivo. La distonía, la disartria, la disfagia y las convulsiones son comunes. La muerte generalmente ocurre por neumonía por aspiración en la segunda o tercera década de la vida. • Casos de inicio del adulto. Generalmente es similar a los casos de menores / niños pero con una progresión más lenta. Los casos de adultos también pueden presentarse con disfunción cognitiva o trastornos psiquiátricos.	Diagnóstico confirmado por alteración de la esterificación del colesterol LDL y tinción con filipina positiva en fibroblastos cultivados de la piel. Biopsia de piel, y DNA en afectados. Portadores sólo por estudio de DNA NPC1 (18q11-q12) NPC2 (14q24.3)

Descripción inicial de la Enfermedad de Niemann-Pick

En el año 1914, un pediatra alemán (*Kinderarzt* o *Pädiater*) llamado Albert Niemann describió el primer caso de NP en una niña con una hepatoesplenomegalia masiva, junto con linfadenopatías, ictericia y un cuadro neurodegenerativo progresivo, que falleció a los 18 meses de edad. Niemann, después de un estudio exhaustivo, llamó la atención del relativo parecido histológico con la enfermedad de Gaucher; pero por la evolución clínica, su temprano fallecimiento, pensó que debía ser una variante o bien otra entidad⁷. Dicha enfermedad de Gaucher había sido descrita en 1882 por el dermatólogo francés Philippe Charles Ernest Gaucher.

El patólogo alemán Ludwig Pick, en 1926 mostró⁸ que la histología de la enfermedad descrita por Niemann en 1914 era diferente del Gaucher, y llamó la atención sobre la descripción original de Niemann. Pick hizo publicaciones en 1927 (*Med Klinik*) y en 1933 (*Am J Med Sci*) sobre histología de casos con hepatomegalia similares, y las nombró en el título usando conjuntamente su nombre y el de Niemann “esfingomielinosis o esplenomegalia de células lipoides”. Se conocen como células de Pick a los histiocitos espumosos presentes en la médula ósea, el bazo y el hígado en esta enfermedad.

La comunidad médica acuñó rápidamente el nombre de enfermedad de Niemann-Pick (NP), en honor a ambos facultativos alemanes⁹.

En la prensa de España Médica de 1-9-1934, p28, se cita la presencia de la Enfermedad de Niemann Pick en el *Traité de Medecine des Enfants*, de P. Nobecourt, L. Babonneix, J. Cathala y J. Hutinel. 5 tomos. Editado por Masson (1934).

Albert Niemann

Datos biográficos iniciales

Nació el 23 de febrero de 1880 en Berlín, localidad donde también murió, el 22 de marzo de 1921. Su padre se llamaba Albert (Wilhelm Carl) Niemann (1831-1917), tenor heroico muy famoso en su época. Interpretó en la Ópera de Berlín y en el

Metropolitan de Nueva York. Se atrevía incluso a discutir con el compositor Wagner algunas escenas del Tannhäuser. La madre fue una actriz y cantante también famosa: Hedwig Niemann-Raabe (1844-1905). Tuvo dos hermanos¹⁰, Gottfried y Oscar, ambos pintores y el último, además, prometedor tenor, pero murió joven.

Su mujer era Katharina Wassermann (1882-1942), exmujer de Oscar Wasserman (conocido banquero de Baviera y activista judío, primo del bacteriólogo August Paul von Wassermann (1866 - 1925). Este fue un bacteriólogo alemán famoso, que trabajó en La Charité-Berlín, conocido por desarrollar un test de fijación de la sífilis.

Albert no tuvo hijos.

No hemos encontrado imágenes de Albert Niemann, ni la causa de su prematura muerte (41 años). Se adjuntan la de sus padres, hacia 1880) como homenaje a la familia. Pero no debe confundirse. Hay una iconografía extensa de ellos, por su fama en la escena. Figura 2.

Niemann estudió medicina en Berlín, Friburgo y Estrasburgo (antes de 1918 era territorio Alemán) y se doctoró en Estrasburgo en 1903. Adquirió formación y experiencia en la clínica médica con Ernst Victor von Leyden (1832-1910) y en el Instituto de Anatomía Patológica del Hospital Moabit.



Figura 2. Padres de Albert Niemann. Albert (Wilhelm Carl) Niemann (1831-1917). Tenor. Padre del pediatra y Hedwig Niemann-Raabe (1844-1905). Madre del pediatra



Figura 3. Suglingsheim –horfanato– en Belin-Halensee; distrito Charlottenburg-Wilmersdorf de la actual ciudad de Berlín.

Imagen del edificio actual situado sobre Suglingsheim Belin-Halensee, el anterior qued muy afectado en la Segunda Guerra Mundial.
<https://www.berlin.de/ba-charlottenburg-wilmersdorf/ueber-den-bezirk/rundgaenge/kiezspaziergaenge/artikel.162232.php>

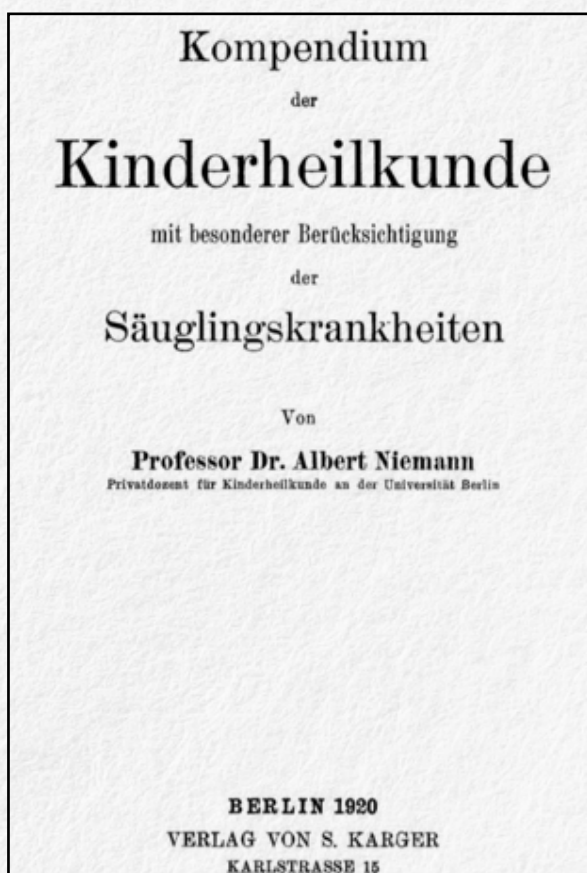


Figura 4. Compendio de Pediatra, de Albert Niemann.

Se form en Pediatra como interno en la Clnica Universitaria *Suglingsheim der Verein Suglingskrankenhaus Berlin* (*Suglingsheim es Infants' Home*, horfanato/inclusa), gestionada por la “Sociedad Berlinesa de Hospital de Nios”. Consigu el cargo de profesor asistente en la Clnica Universitaria de Nios en 1908. Profesor titular en 1914. En 1919 fue nombrado catedrtico. Desde 1918 era director del *Suglingsheim* –horfanato– en Belin-Halensee; distrito Charlottenburg-Wilmersdorf de la actual ciudad de Berln⁵. Vase la figura 3.

Actividades institucionales, de divulgacin, conferencias cientficas.

La patologa del metabolismo en Pediatra era una de sus principales lneas de dedicacin.

Public trabajos, predominantemente en alemn, tambin en ingls.

Deba tener una precoz relevancia en su entorno berlins, pues se le encarg escribir un captulo en el libro sobre Otto L Heubner (1843-1926) internista, pediatra y profesor alemn. Vase: Conmemorativo de Otto L Heubner. Consejero mdico, profesor y director de la clnica. En su LXX cumpleaos y finalizacin de su enseanza. (*Festschrift Dr. Otto L. Heubner, Geheimem Medizinalrat, Professor und Direktor der Universittskinderklinik in Berlin, zum LXX. Geburtstag und zum Andenken an den Abschluss Seiner Lehrttigkeit*) Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 1913. P 467-487.

Public extensamente en el *Yearbook of Pediatrics*, del que fue editor eventualmente.

Public un “Compendio de Pediatra”¹¹: *Kompedium der Kinderheilkunde mit besonderer Berucksichtigung der Suglingskrankheiten*. Karger, Berln, 1920. Figura 4.

Se puede ver un comentario en la revista JAMA (JAMA. 1921; 76 (15): 1037.

Su muerte prematura trunc su carrera^{4,5}, en la que deb interferir adems la Primera Guerra Mundial.

No hemos encontrado datos sobre la actividad de Albert Niemann en la Gran Guerra. Probablemente actuara de mdico en



Figura 7. Inválidos de guerra y sanitarios de la Cruz Roja, Berlín, 1916.
https://www.dhm.de/fileadmin/medien/lemo/Titelbilder/f5_88.jpg

Berlín, o quizá en campaña. Ver Figura 7 y 8, que adjuntamos como homenaje a los sanitarios durante la guerra, y a la Cruz Roja.

No hemos encontrado referencias a tumba familiar, de hecho su madre y su padre fueron enterrados en sitios diferentes. Al padre originalmente se le enterró en el cementerio de Schöneberg St. Matthew (la

tumba fue cerrada en 1939), la piedra se trasladó a Stahndorf, el cementerio del su-
doeste, departamento de Erbb. La madre en *Südwestfriedhof der Berliner Synode* (*Berlin South West Cemetery*).

A Albert Niemann, pediatra, no debe confundírsele con el farmacéutico-químico Albert (Friedrich Emil) Niemann (1834-1861) de la Universidad de Göttingen, que en



Figura 8. Sanitario alemán socorriendo en campaña a soldados heridos en la Primera Guerra Mundial. https://static.deutschlandfunknova.de/editorial/Redaktionskonferenz/_entryImage/150119_weltkrieg_dpa_thumb.jpg

1859 fue el primero en sintetizar la cocaína de fuentes vegetales, y que la investigó con fines terapéuticos.

Ludwig Pick

(31 de agosto de 1868; 3 de febrero de 1944). Véase Figura 5.

Datos biográficos iniciales

Nació en Landsberg an der Warthe, localidad entonces alemana, a orillas del Warta, cuyo nombre actualmente es Gorzów Wielkopolski, Polonia. Pertenece a Polonia tras la Segunda Guerra Mundial, desde 1701 había sido de Prusia.

De niño tenía gran talento para la ciencia y las matemáticas. Además tocaba el violonchelo, y dirigía en coros y la orquesta escolar.

Su padre se llamaba Hermann, que era un hombre de negocios, y su madre, Bertha. Tenía 3 hermanos. La familia era de origen judío ¹².

Era un soltero convencido. No se le conocen hijos.



Figura 5. Ludwig Pick Tomado de: https://en.wikipedia.org/wiki/File:Prof._Dr._Ludwig_Pick_%28LOC%29.jpg

Sirvió con honores en el ejército alemán, en la Primera Guerra Mundial ⁵. El haber luchado por Alemania, durante el nazismo, a algunos judíos les confería un trato especial, pero sólo hasta finales de los años 30. Por este origen judío, se le internó en 1943 en el Campo de Concentración de Theresienstadt. Era un campo de concentración-gueto inicialmente para prisioneros políticos checos, luego también para soviéticos, yugoslavos, polacos, judíos de los Países Bajos, de Austria, Dinamarca y alemanes. Se trasladó allí a muchos alemanes de "especial mérito", músicos, artistas, científicos, matemáticos y ancianos. En este campo de concentración falleció Pick, a los 76 años, a consecuencia de una neumonía ¹³. Está enterrado en la República Checa, en Terezín, localidad cercana al campo de concentración. Ver Figura 6.

Estudios de Medicina y formación en Anatomía Patológica

Estudió en Heidelberg, Leipzig, Best y Königsberg. Se doctoró en medicina en Leipzig, en 1893. Estudió patología con Ernst Neumann (1834-1918), en Königsberg. Desde su doctorado y hasta 1906 trabajó en la clínica ginecológica de Leopold Landau, en



Figura 6. Entrada de Theresienstadt, Arbeit macht frei (El trabajo os hará libres).

Arbeit macht frei (El trabajo os hará libres). Lema a la entrada de Theresienstadt, como en Auschwitz y muchos otros campos de concentración alemanes. Actualmente es un museo en memoria de las víctimas de la represión nazi.

Tomado de: https://en.wikipedia.org/wiki/File:Czech-2013-Terezin-Theresienstadt-Arbeit_macht_frei.JPG

Berlín, donde organizó el Departamento de Anatomía Patológica ^{5,6}. Era una clínica privada de gran prestigio. Leopold Landau también fue muy activo con el movimiento sionista. El mismo Pick escribió un libro sobre el judaísmo.

Desde 1906 fue director de departamento de Patología del Friedrichshain-Berlín. Fue el primer hospital universitario asociado a La Charité. Este era un distrito periférico a Berlín, que se incorporó a dicha ciudad en 1920.

Fue profesor titular en 1909, y catedrático desde 1921.

Se le describía como un hombre bajito y obeso, adicto al trabajo, pues su jornada era de 6 am a 7-8 pm, incluso muchos domingos.

Era muy riguroso en sus estudios postmortem. Fue innovador en técnicas diagnósticas histológicas. Hizo contribuciones en el campo genitourinario y en pigmentación melanótica. En 1912 acuñó el término feocromocitoma para describir el cambio de coloración cromafín asociado a los tumores de la médula adrenal ⁶.

Actividades institucionales, de divulgación, conferencias científicas.

Tenía reconocimiento mundial, con numerosas publicaciones a lo largo de 40 años ^{13,14}. Había sido invitado a conferencias en Nueva York ya en 1913 y 1914. Y dio clases en la Facultad de Harvard en 1931-32.

Tiene publicaciones en alemán y en inglés.

En 1933, sólo meses después de la llegada de Hitler al poder, el régimen nazi obligó por ley a los judíos a renunciar a sus puestos profesionales y a los médicos a no atender a los arios. Pick fue depuesto de su puesto en Berlín. Renunció a emigrar y permaneció en Berlín hasta que fue arrestado en 1943.

Datos finales de las biografías. Reconocimientos o no:

Varios epónimos conservan el nombre de Pick, incluyendo el síndrome de Lubarsch-Pick, células de Pick (histiocitos especiales en la enfermedad de NP, localizados en el

bazo y la médula ósea) y la Retinitis de Pick (1901, una retinitis asociada a caquexia y anemia secundarias a cáncer de estómago o hemorragia gastrointestinal). Se ha reivindicado su figura en las últimas décadas ¹³⁻¹⁵.

No hemos encontrado datos en internet sobre reconocimientos a Albert Niemann. Véase la Tabla 2 para las primeras publicaciones en español de esta enfermedad.

Asociacionismo de Niemann-Pick.

En Estados Unidos, muy activa, la National Niemann Pick Foundation: <http://nnpdf.org/>

Localizada en Fort Atkinson, estado de Wisconsin EE.UU.

Asociacionismo en España: <http://www.fnp.es/>

Hay una Fundación Niemann-Pick España. Puesta en marcha en 2001 por Juan Girón Sánchez, enfermero, padre de afectado (ABC-Sevilla, 24-10-2001, p 40).

Además hay una Asociación Niemann-Pick de Fuenlabrada-Madrid, registrada en 2009. <https://anpf.es/anpfes/>

Epílogo

Las vidas de Niemann y Pick ofrecen ciertos paralelismos. Los dos provenían de familias intelectuales y con influencias artísticas, aunque ambos siguieron el camino de las ciencias, en concreto de la Medicina, llegando a alcanzar la formación médica y el éxito de forma muy precoz. Los dos fueron espectadores inocentes del periodo final de máxima influencia de la ciencia alemana debido a las Guerras y al fanatismo nazi. Además, sus vidas se vieron truncadas por guerras: Niemann, que era alemán, falleció en los años siguientes a la Primera Guerra Mundial y Pick, que sirvió al ejército de Alemania en la misma, fue arrestado por ser judío en la época de la Segunda Guerra Mundial, falleciendo en un campo de concentración.

La biografía y obra de Ludwig Pick ha sido muy reivindicada, no sólo por la importancia de sus investigaciones, sino entre otras razones por su fallecimiento en un campo

Tabla 2. Primeras publicaciones en español o de españoles sobre NP.

Año	Autores/Revista	Revista/País	Comentarios
1954	Rodríguez Acuna A, Gutiérrez MM, Céspedes Fonseca R. Gaucher y enfermedad de Niemann-Pick.	Rev Med Costa Rica. 13(239):49-55/ Costa Rica	
1956	Díaz Rousselot J y cols. Enfermedad de Niemann-Pick	Arch Med Infant. 25(4):243-68/ Cuba.	
1962	Rizzardini M, Solimano G, Oxman S. Enfermedad de Niemann-Pick.	Pediatría (Santiago). 5: 247-55/ Chile	Revista Chilena de la Cátedra de Pediatría de Julio Meneghello
1972	Delgado A, Lozano MJ, García Fuentes M, Bueno M, Recio M. Enfermedad de Niemann-Pick, forma clásica infantil (tipo A).	Boletín de la Sociedad Vasco-Navarra de Pediatría 7 (26): 111/ España	
1990	González de Dios J y cols. Estado actual de la enfermedad de Niemann-Pick. Evaluación de 6 casos.	An Esp Pediatr 32 (2):143-8/ España.	
1999	Peña Quintana L, Ramos Varela JC y col. Enfermedad de Niemann Pick tipo B: nuestra experiencia.	III Congreso de Errores innatos del metabolismo. Santiago de Compostela/ España	Disponible en Memoria de Sanidad de Canarias 1997-99.
2009	Rodríguez-Pascau L, Gort L, Schuchman EH y cols. Identification and characterization of SMPD1 mutations causing Niemann-Pick types A and B in Spanish patients.	Human Mutation 30 (7):1117-22/ EE.UU. (Inglés).	Primer análisis exhaustivo de mutaciones en pacientes españoles. Barcelona.

de concentración, y por ser víctima del holocausto judío ¹³⁻¹⁴. En cambio la biografía de Albert Niemann quizá se ha visto difuminada en primer lugar por el gran protagonismo artístico de sus padres, y porque probablemente se perdieran muchos datos suyos. Podría hacerse un juego de palabras que está en su apellido: Niemann, en alemán, es el hombre-nunca.

Por otro lado, es curioso cómo Niemann descubrió la enfermedad que posteriormente llevaría su nombre junto con el de Pick, en una niña justamente de la etnia de su colega. Su sentido del estudio clínico no le dejó convencido de que “fuera otra paciente con enfermedad de Gaucher”, descrita pocos años antes, porque, aunque la histología era aparentemente similar (al menos con las técnicas histológicas de la época) a la enfermedad que padecía esta niña, la evolución rápida de la misma le hizo pensar que estaba ante al menos una variante. Lo que comenzó el pediatra, lo completó el patólogo Pick, quien precisamente encontró diferencias histológicas con la enfermedad de Gaucher y contribuyó decisivamente a la caracterización de la enfermedad. Ambos médicos, que vivían en Berlín y tenían tareas universitarias hacia 1920, quizá se conocieron.

Podemos sacar la lectura de lo importante que es aprender de cada paciente, por rutinario que parezca “ver siempre lo mismo”, quizá el siguiente paciente que tengamos delante nos haga ver la diferencia que puede haber entre las enfermedades y nos anime a aprovechar el tiempo con cada consulta.

Bibliografía

1. Patterson MC, Nordli DR, Dashe JF. Overview of Niemann-Pick disease. UpToDate Inc. (acceso: 11 de noviembre 2017). Disponible en: <http://www.uptodate.com>
2. Crocker C, Farber S. Niemann-Pick disease: A review of eighteen patients. *Medicine*, Baltimore, 1958;37:1-95
3. Desnick RJ, Barton NW, Furbish S, Grabowski GA et al. Roscoe Owen Brady, MD: Remembrances of co-investigators and colleagues. *Mol Genet Metab*. 2017. 120 (1-2):1-7.
4. Anónimo. Albert Niemann. Whonamedit?. A dictionary of medical eponyms. Enersen OD. [acceso: 11 de noviembre 2017] . Disponible en <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/603.html>
5. Beighton P, Beighton G. The man behind the síndrome. Springer-Verlag Berlin. 1986. P 138 y P 221.
6. Anónimo. Ludwig Pick. Whonamedit?. A dictionary of medical eponyms. Enersen OD. [acceso: 11 de noviembre 2017]. Disponible en <http://www.whonamedit.com/doctor.cfm/1203.html>
7. Niemann A. Ein unbekanntes Krankheitsbild. *Jahrbuch für Kinderheilkunde*, Berlín, N F, 1914. Volume 79: 1-10.
8. Pick L. Der Morbus Gaucher und die ihmähnlichen krankheiten (die lipoid zellige Splenohepatomegalie Typus Niemann und die diabetische Lipoidzellenhypoplasie der Milz). *Ergebnisse der Inneren Medizin und Kinderheilkunde*, Berlin 1926;29:519-27.
9. Zarco-Román J, Romero-Gómez HE, Carbajal-Rodríguez L. Enfermedad de Niemann Pick tipo A. Presentación de 12 casos. *Acta Pediatr Mex*. 2017; 38 (3):152-164.
10. Geni. Albert Niemann. [acceso: 11 de noviembre 2017] En: <https://www.geni.com/people/Prof-Dr-Albert-Niemann/6000000013761160324>
11. Anonimo. Albert Niemann: Kompendium der Kinderheilkunde mit besonderer Berücksichtigung der Säuglingskrankheiten. Karger, Berlin 1920. Comentario en la revista JAMA (JAMA. 1921; 76 (15):1037)
12. Geni. Ludwig Pick. [acceso: 11 de noviembre 2017] En: <https://www.geni.com/people/Ludwig-Pick/6000000015906298639>
13. Strous RD, Edelman MC: Eponyms and the Nazi Era: Time to Remember and Time for Change. *Isr Med Assoc J*. 2007;9:207-214
14. Kondziella D. Thirty neurological eponyms associated with the Nazi Era. *Eur Neurol*. 2009; 62: 56-64.
15. Simmer HH. The 50th anniversary of the death of Ludwig Pick (1868-1944). *Pathologe*. 1994 Feb; 15 (1):65-8.

Centro de Salud de Guanarteme
Las Palmas de Gran Canaria

Si hay algo que he aprendido en lo que llevo en esto de la medicina, es que el conocimiento científico es extraordinariamente dinámico. Toda aseveración, resultado de investigación o consejo de salud, es susceptible de ser cambiado. Lo que hoy es cierto, mañana es matizable. Los estudios clínicos de hoy tienen siempre sesgos que se descubrirán mañana. Nuestra actitud ante los nuevos descubrimientos deben llevar una mezcla de satisfacción, ilusión y gozo, con unos gramos de visión crítica, escepticismo y estudio de su aplicabilidad en cada medio. Por otra parte, gracias al conocimiento que brinda día a día la ciencia, nos maravillamos por lo complejo del funcionamiento del cuerpo humano y nos percatamos de la cantidad de cuestiones que quedan aún por resolverse. En cambio, los interesados en hacer negocio con los descubrimientos científicos, pugnan por fabricar y trasladar un mensaje polarizado a la población diana, lo mismo da que sean ciudadanos de a pie o profesionales sanitarios, todos pican. Ese mensaje debe

ser impactante, simplificado (sin entrar mucho en detalle), irrevocable, tajante y, si es posible, avalado por alguna sociedad científica o por un profesional de reconocido prestigio. Uno de esos mensajes, repetido hasta la saciedad y adoptado como un dogma es: la disminución en el consumo de grasas es beneficioso para la salud (por su influencia en la génesis de la obesidad, la diabetes tipo 2, los infartos de miocardio o los accidentes cerebrovasculares). Otro mensaje podría ser: los ácidos grasos saturados son dañinos y conviene evitar su consumo. Y el último: el aceite de palma, fuente de ácidos grasos saturados, debe ser eliminado de los alimentos.

Estos mensajes, que al lector le sonarán, llevan a miles de personas a equivocarse al elegir productos en el supermercado. Ello enlaza con el principio de este artículo, cuando, en medio de una cola kilométrica para pagar en caja por culpa de mis condenados principios, soy testigo de la siguiente conversación entre dos amigos que se encuentran:

- Pero, Jonay, ¿cómo te cuidas, no? -, dice uno de ellos analizando los productos que su conocido ha colocado en la cinta que los transporta inexorablemente hacia la caja.

- Sí, la verdad es que hay que intento cuidar la alimentación un poco. Dicen que somos lo que comemos -

- ¿Y qué productos eliges?

- Mira, yo busco en las etiquetas dos cosas que para mí son fundamentales: que sean 0% materia grasa y, si no, por lo menos que no lleven aceite de palma-, decía el insensato mientras colocaba en la cinta su colección de alimentos procesados, repleta de azúcares añadidos y sal.

- Sí, tío, es que esto del aceite de palma... yo no sé cómo no lo prohíben. Pero si es un veneno, lo sabe todo el mundo -

- ¿Y sabes qué? ¡Lo meten hasta en las leches para bebés! -

- ¡Qué fuerte, tío! Entre esto y las vacunas, quieren matarnos a todos-

Allá por el año 1988, un grupo de colegas del Hospital Nuestra Señora de Candelaria publicó un fantástico estudio que fue merecedor del premio "Dr. Luis Manchado", otorgado cada año por la Sociedad Canaria de Pediatría al mejor trabajo sobre investigación en nutrición pediátrica. El

estudio premiado, que ahora pasaremos a comentar, versaba sobre la determinación de los lípidos en sangre de niños canarios menores de 2 años y su relación con la dieta, asentando su interés en la relación existente entre los niveles de algunas fracciones del colesterol y la aparición de futura enfermedad coronaria (entre otras). Da la casualidad que fue la enfermedad coronaria, y más concretamente, un infarto agudo de miocardio, lo que llevó a la muerte al propio Dr. Luis Manchado, produciéndose esta de una forma dramática e inesperada, mientras hacía uso de la palabra en la cena inaugural del XI Congreso Nacional de Pediatría, celebrado en Las Palmas de Gran Canaria en septiembre de 1964.

La idea del estudio surgió tras la observación por parte de un profesional médico del aparente empeoramiento del perfil lipídico de pacientes consumidores de una fórmula láctea que publicitaba precisamente lo contrario: cardioprotección por disminuir las cifras de colesterol gracias a su especial contenido graso. El hallazgo despertó también el interés de la empresa responsable, la cual variaría más tarde la composición de su fórmula láctea, añadiéndole grasas vegetales ricas en ácidos grasos monoinsaturados.

Los autores justifican el estudio por dos razones fundamentales: 1) la ausencia de trabajos similares en Canarias y su escasez a nivel nacional y 2) la prevención de la hipercolesterolemia mediante la modificación en la composición de la leche de lactantes, así como la posible influencia de los antecedentes familiares de dislipemia y aterosclerosis en la presencia de la misma.

Inicialmente, realizan una exhaustiva revisión bibliográfica, resumiendo lo conocido hasta entonces sobre el tema, haciendo hincapié en la diferente capacidad para absorber las grasas en las distintas etapas de la infancia, el papel de las grasas saturadas de la ingesta en los niveles de colesterol en sangre y las diferencias entre los que toman leche materna con respecto a los que ingieren fórmulas artificiales o leche de vaca no modificada (colesterolemia mayor en los lactados a pecho). Se nombran estudios antiguos que han sido refrendados posteriormente sobre el papel protector de la lactancia ma-

terna prolongada hasta los 2 o 3 años en el perfil lipémico de los niños. En su análisis, los autores también hace referencia a la influencia que tiene la posición de los ácidos grasos en la molécula de glicerol en el metabolismo de los lípidos. Ya en los comentarios iniciales se deja entrever un dilema que aún hoy, 30 años después y tras toda una revolución protagonizada por las estatinas en la medicina del adulto, sigue sin resolverse: el papel protector real de una dieta pobre en grasas en la salud humana.

A la hora de analizar la composición de los distintos preparados: leche humana, fórmula humanizada (Nidina 1), leche de vaca, leche de vaca en polvo (Lita) y leche desnatada con aceite de palma (Millac), los autores encuentran diferencias relevantes. Cabe destacar que es la leche materna la única que presenta una relación de ácidos grasos insaturados/saturados superior a 1, básicamente gracias a su mayor contenido en ácido linoleico.

Material y métodos

Inicialmente, los autores enrolaron a 398 niños de entre 1 y 24 meses, excluyendo a los que presentaban enfermedad relacionada con el metabolismo lipídico, los que se encontraban fuera de percentiles de peso y longitud (curvas de Stuart) y aquellos con tratamiento farmacológico crónico (no precisándose más). Tras este filtro, se seleccionaron finalmente 133 individuos (84 hombres y 49 mujeres), los cuales fueron distribuidos en 4 grupos según rangos de edad (en tramos de 6 meses). Llama la atención que, además de la encuesta dietética realizada a cada progenitor, se hizo hincapié en preguntar por la "vitaminoterapia" que recibían. El término "vitaminoterapia" ya de por sí horroriza, pero su aparición en un texto científico, junto a la encuesta dietética, refleja lo cotidiano que resultaba aún en esa época la práctica de la recomendación del suplemento con vitaminas, práctica reclamada aún hoy en día por muchas de las abuelas que traen a sus nietos a nuestras consultas. Como curiosidad, cabe remarcar que se calculó la cantidad de grasa ingerida usando las tablas de McCance-Widdowson, las cuales reflejan el contenido en nutrientes de cada alimento y siguen siendo empleadas por organismos públicos internacionales tan reconocidos como el *Public Health of*

England, por ejemplo. Tras el cálculo matemático, la ingesta de grasa se expresó en gramos por kilogramo de peso/día. Las variables analíticas recogidas fueron: lípidos totales, triglicéridos, colesterol total, HDL y LDL tras 12 horas de ayuno. Se tuvieron en cuenta los antecedentes familiares de dislipemias, accidentes cerebrovasculares, infarto de miocardio y aterosclerosis.

Resultados

Los autores realizan un análisis complejo, muy completo y pormenorizado, relacionando los valores analíticos de lípidos en sangre obtenidos para cada sujeto con otras variables como la edad, la ingesta de grasa total y la grasa láctea en particular, el tipo de leche ingerida y los antecedentes familiares. En todas las comparaciones se seleccionaron estadísticos apropiados y se expresó su nivel de significación y el valor de la p.

Comentario final

Sin quitar mérito al trabajo, ya que se trata de un estudio inédito en población infantil canaria de la época, pueden comentarse algunos aspectos metodológicos importantes que a día de hoy obligarían a replantear ciertas cuestiones del diseño del mismo. Para empezar, existe un sesgo de selección más que probable, pues estos pacientes fueron captados en el medio hospitalario, sin especificarse si se trataba de individuos ingresados, de consultas externas o atendidos en urgencias. Ello puede tener una influencia importante en los resultados obtenidos. También cabe comentar el desbalance entre el número de pacientes de uno y otro sexo al inicio, lo cual puede influir en los niveles de lípidos medios de la muestra (existe una diferencia bien conocida en términos de colesterolemia entre ambos sexos, aunque en la muestra de este estudio no se demuestre esta diferencia). La encuesta dietética tendría que precisarse y adjuntarse, al tiempo que podría proponerse como una intervención a llevar a cabo (idealmente con aleatorización y cegamiento de grupos), aumentando el valor de las conclusiones del trabajo. A la luz de los conocimientos actuales, la descripción de los diferentes tipos de grasas ingeridas en la dieta y su calidad resultaría crucial para valorar adecuadamente los resultados y otros

nutrientes como los hidratos de carbono tendrían que haber sido descritos y cuantificados también con detalle. Por otra parte, la división en cuatro grupos en tramos de 6 meses tampoco parece lo suficientemente justificada (rango de 27 a 38 integrantes por grupo). Aunque se nombra, no se analiza posteriormente la influencia de la “vitaminoterapia” en los resultados. Cuando se habla de los antecedentes familiares, no se precisa si son de primer grado exclusivamente, ni se define el método diagnóstico para detectar la aterosclerosis en dichos familiares (décadas antes de que el estudio con eco-doppler de las carótidas se convirtiese en una técnica común en la práctica). Pese a esta serie de consideraciones, el trabajo no deja de representar un hito en la época, siendo reseñable su extenso y meticuloso análisis estadístico de las distintas variables relacionadas.

Como se describe en múltiples trabajos, la media de colesterolemia en el primer semestre de la vida fue significativamente inferior a la de los del tercer semestre. Sin embargo, es en el primer semestre de vida cuando el lactante ingiere una mayor cantidad de grasa por kilogramo de peso, dada su dieta basada en la leche.

Algo que los autores comentan y que hoy en día resultaría inaudito es que sólo un niño de la muestra recibía lactancia materna exclusiva, por lo que no se pudieron hacer comparaciones con el estándar de la alimentación infantil. Es tras valorar trabajos como este cuando nos damos cuenta del gran impacto que tuvieron (y tienen) las leches de fórmula en la alimentación infantil durante décadas. Afortunadamente, a día de hoy, la lactancia materna ha conseguido ganar parte del terreno perdido, gracias al constante y vehemente im-

pulso de los defensores del mejor alimento que puede recibir un lactante: la leche de su madre. En ausencia del patrón que representa la leche materna para efectuar comparaciones, los autores del trabajo observan diferencias estadísticamente significativas entre la leche de vaca y las fórmulas enriquecidas con ácidos grasos poliinsaturados y con saturados de origen vegetal (aceite de palma).

Finalmente, los autores no pudieron demostrar una diferencia significativa en cuanto a los niveles de colesterol y sus fracciones en niños con y sin antecedentes familiares de dislipemia, accidentes cerebrovasculares, infarto de miocardio o aterosclerosis, aunque, como ellos apuntan, quizás estas diferencias puedan encontrarse por encima de los 2 años (donde otros componentes de la dieta cobrarían mayor importancia que la leche).

En el año 2017, la Autoridad Europea de Seguridad Alimentaria (EFSA) emitió un comunicado en el que alertaba sobre los posibles riesgos para la salud de ingerir altas cantidades de aceite de palma (refinado). Este aceite, compuesto en un 50 % de ácidos grasos saturados (fundamentalmente a costa del ácido palmítico) se convirtió desde entonces en la fuente de todos los males a ojos de la opinión pública. Tanto es así, que diferentes casas comerciales dedicadas a la fabricación de alimentos infantiles se apresuraron a retirarlo de sus productos y aprovechar “la moda” para anunciarlo de forma llamativa en su etiquetado: “producto sin aceite de palma”. Cabe señalar que el comunicado de la EFSA hacía referencia especialmente, no tanto a las características nutricionales del aceite de palma, sino a los contaminantes generados en el proceso de



refinamiento (3-MPD, glicidol y sus ésteres) y sus potenciales riesgos para la salud (sustancias potencialmente cancerígenas). Actualmente se están definiendo los niveles máximos permitidos de estos ésteres en los alimentos de consumo humano en Europa. El ácido palmítico, el más frecuentemente encontrado en la leche materna y en multitud de productos de alimentación infantil es fundamental en la alimentación del lactante hasta los 2 años, época en la que una restricción en el aporte de grasas en la dieta se ha relacionado con efectos contraproducentes en el crecimiento. En un comunicado publicado en su web, el Comité de Nutrición de la AEP deja bien claro este punto. El aceite de palma es muy estable y no se oxida fácilmente y aporta textura sólida sin hidrogenarse por lo que ha sustituido en muchos alimentos a las grasas trans, las cuales sí que han demostrado, *per se*, efectos dañinos en la salud humana. Tal es la paradoja, que alimentos destinados fundamentalmente a los niños, como una conocida crema de chocolate con leche para untar, presume en su etiqueta de estar libre de aceite de palma, conteniendo, sin embargo un 58 % de azúcares refinados de rápida absorción, los cuales se relacionan cada vez más con el incremento de la obesidad imperante en nuestra población infantil (hasta un 42 % de los niños canarios).

Los ácidos grasos saturados (de origen animal o vegetal) contribuyen a un aumento en las cifras de LDL y es por ello que deben ser consumidos con moderación a partir de los 2 años de edad. Sin embargo, los lactantes necesitan de un mayor aporte de grasas y, entre ellas, el ácido palmítico (idealmente como beta-palmitato) constituye un elemento fundamental. A partir de los 24 meses de edad, cabe recomendar un consumo mayoritario de grasas poliinsaturadas provenientes del mundo vegetal (oliva, frutos secos o aguacate), lo cual, sumado al aumento en la ingesta de legumbres, frutas y vegetales y la disminución en el consumo de azúcares refinados y de la sal en exceso, contribuya, junto al indispensable ejercicio físico diario, a mejorar la salud de nuestros pacientes. No se ha demostrado que las dietas bajas en grasas prevengan la obesidad, la enfermedad coronaria, el cáncer o la diabetes, por lo que obliga a abrir la perspectiva para incluir a otros componentes de la dieta en

nuestro punto de mira. Más que un descenso en la cantidad de grasas ingeridas, hay que reforzar la idea de que lo fundamental es la calidad de esas grasas presentes en la dieta, además de poner el foco en otros elementos potencialmente más dañinos, como los azúcares refinados presentes en multitud de alimentos destinados al público infantil, como los cereales y potitos. No hay más que mirar el etiquetado de los cereales infantiles recomendados por casi todos los pediatras de nuestro país para horrorizarse al comprobar que el 30 % de su contenido es azúcar refinado libre. Por eso, queremos poner el foco en el importante papel de los azúcares añadidos a los alimentos infantiles y su influencia sobre la aparición de la obesidad, el futuro desarrollo de diabetes mellitus tipo 2 (insulinorresistencia) y un cierto estado de “inflamación sistémica” motivada por el acúmulo de tejido adiposo por ejemplo en el hígado. La génesis de la obesidad es multifactorial, interrelacionándose factores genéticos, sociales, ambientales (alimentación, actividad física, fármacos, etc.). La visión actual de esta condición pasa por entender sus múltiples consecuencias deletéreas para la salud humana. Uno de los aspectos más llamativos de la obesidad es su contribución a la activación de la cascada inflamatoria sistémica. Las personas con obesidad suelen responder al balance energético positivo de la dieta con la hipertrofia de sus adipocitos, frecuentemente asociada con factores patógenos que causan deterioro de la función del tejido adiposo, desarrollando una inflamación del mismo, y contribuyendo al daño de órganos secundarios a través de las adipocinas o citocinas producidas en el tejido adiposo. Como es sabido, la obesidad, especialmente el acúmulo de tejido adiposo en la cavidad abdominal, se ha relacionado con la aparición de enfermedades cardiovasculares, insulinorresistencia, diabetes tipo 2, algunos tipos de cáncer o hipertensión arterial.

Hemos de fomentar el consumo de “comida real”, rechazando en lo posible el auge de los alimentos procesados que llenan las estanterías y frigoríficos de nuestros supermercados y, por ende, las despensas de nuestros pacientes. Los productos que en su etiquetado exponen mensajes como: “sin aceite de palma”, “0% de tal o cual cosa” o “libre de transgénicos” son

percibidos por la población como más saludables, sin serlo realmente. Detesto las modas, como ya he comentado en este artículo, y esta de buscar alimentos libres de aceite de palma sin darnos cuenta de que están repletos de azúcar, tienen un efecto absolutamente perverso en la salud de nuestros niños. También ocurre con los cereales o las fórmulas lácteas de consumo infantil. Así, los “expertos del marketing”, absolutamente carentes de escrúpulos, celebrarán su éxito de ventas a bolsillo lleno, en opíparas cenas cargadas de alimentos hipercalóricos que influirán negativamente, tarde o temprano, en su propia salud. *Homo imbecilis*, dice uno de mis maestros (el Dr. Xáez-Llorens). Y no le falta razón.

Bibliografía

1. 1.- V. García Nieto, C. Oliva Hernández, R. Duque Fernández, A. Padrón Rivas, M. Ruiz Pons, J. Duque Hernández. Valores de lípidos plasmáticos y sus fracciones en los dos primeros años de la vida. Su relación con la dieta. *Alimentaria* 1988; 25:23-52.
2. 2.- Comunicado conjunto del Comité de Nutrición de la Asociación Española de Pediatría y la Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátrica. Disponible en: <https://www.aeped.es/comite-nutricion/noticias/comunicado-sobre-aceite-palma-y-acido-palmitico-en-alimentacion-infantil>
3. 3.- EFSA. Risk for human health related to the presence of 3- and 2- monochloropropanediol (MCPD), and their fatty acid esters, and glyciyl fatty acid esters in food. EFSA Panel on Contaminants in the Food Chain (CONTAM). *EFSA Journal* 2016; 14 (5): 4426. Disponible en: www.efsa.europa.eu/efsajournal
4. 4.- Suárez-Carmona W, Sánchez-Oliver AJ, González-Jurado JA. Fisiopatología de la obesidad: Perspectiva actual. *Rev Chil Nutr* (44), 3, 2017: 226-233.
5. 5.- Mozaffarian MD. Dietary fat. Ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/dietary-fat?search=dietary%20fat&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1

Las publicaciones de nuestros autores hace 30 años (1988). Actividades de la Sociedad

Víctor M. García Nieto

Hemos recogido los títulos de 17 trabajos publicados en 1988 que fueron redactados por pediatras y cirujanos pediátricos canarios. Fueron editados en cuatro revistas nacionales de pediatría (*Anales Españoles de Pediatría, Revista Española de Pediatría, Archivos de Pediatría y Peditrika*) y en cinco publicaciones nacionales no pediátricas (*Radiología, Nefrología, Anales de Medicina Interna, Alimentaria y Canarias Médica*).

En el apartado de originales, hemos recogido ocho estudios:

- Sitjar de Togores M, García Nieto V, Abreu González P, García Báez M, León López C, Muros de Fuentes M, Sosa Álvarez A, Rodríguez Rodríguez I. Influencia del gofio de trigo sobre la absorción intestinal y el metabolismo del cinc en ratas. *An Esp Pediatr* 1988; 28:185-190
- Vento Torres M, Moya Benavent M, Doménech Martínez E. Deprivación del calcio dietario a la rata gestante: Valoración de la repercusión en el esqueleto materno y fetal. *An Esp Pediatr* 1988; 28:241-245
- Souto Martínez I, Duque Hernández J, Galván Tudela L, Álvarez Sanz E, Díaz Gómez MI. Teofilinas de liberación lenta: niveles en suero y saliva en niños asmáticos. *An Esp Pediatr* 1988; 28:513-516
- Miguel Mitre I, Castro Conde JR, Sánchez Estévez C, Doménech Martínez E, Casabona Monterde C, Méndez Pérez A. Malformaciones menores y variantes de la normalidad al nacimiento. I: Anomalías menores craneofaciales. *An Esp Pediatr* 1988; 29:302-306
- Pérez Candela V. Radiología intervencionista en el esófago pediátrico (XVII Congreso Español de Pediatría). *An Esp Pediatr* 1988; 29(Supl.33):114
- García Nieto V, Duque Fernández MR, Muros de Fuentes M, León López C, Viejo Rivero E, Ruiz Pons M. Metabolismo del

magnesio en el raquitismo carencial. Rev Esp Pediatr 1988; 44:53-58

- García Nieto V, Oliva Hernández C, Duque Fernández R, Padrón Rivas A, Ruiz Pons M, Duque Hernández J. Valores de lípidos plasmáticos y sus fracciones en los dos primeros años de la vida. Su relación con la dieta. *Alimentaria* 1988; 25:23-52
- Moreno Ramis PA, Henríquez Esquiroz J, Pérez Hernández CF, Pestana Pestana M. Información sobre lactancia materna en Lanzarote. *Can Med* 1988; 2:37-40

Los nueve artículos de casuística fueron los siguientes:

- Hernández Siverio NN, Gómez Culebras MA, García Santos J, González Díaz JP, Meneses Fernández M, Moya Benavent M. Quiste solitario no parasitario hepático en la infancia. An Esp Pediatr 1988; 28:269-270
- Sánchez Estévez C, Hernández Siverio N, Gómez Culebras MA, Troyano Luque JM, Méndez Pérez A, Doménech Martínez E, González Hermoso F. Teratoma cervical en un neonato. Diagnostico prenatal, tratamiento quirúrgico, evaluación posterior. An Esp Pediatr 1988; 28:365-367
- García Nieto V, Hernández Marrero D, De León García J, Torres Ramírez A, García Medina A, Hernández García S. Oliguria neonatal asociada a hiperuricemia. An Esp Pediatr 1988; 29:37-40
- - Hernández Siverio N, Gómez Culebras MA, Pérez Palma J, Marchena Gómez J, Cortabarría Bayona C, Doménech Martínez E. Perforación duodenal espontanea neonatal: a propósito de un caso. Acta Pediatr Esp 1988; 46:254-257
- Calvo Rosales J, Calvo Fernández ME, Calvo Fernández JR. Hemorragia intracraneal en prematuros. Arch Pediatr 1988; 39:61-72

- Casabona Monterde C, Castro Conde R, Doménech Martínez E, Armas Ramos H, Sánchez Estévez C, Llabrés J. Trisomía 18 y artrogriposis múltiple congénita. A propósito de una observación. *Pediatrka* 1988; 8:189-192
- Hernández Marrero D, García Nieto V, Romero S, Torres A, García Medina A. Acidosis tubular renal distal incompleta e inmovilización prolongada. A propósito de un paciente afecto de síndrome de Guillain-Barré. *Nefrología* 1988; 8:394-399
- Hernández Marrero D, García Nieto V, Hernández de la Torre M, Torres Ramírez A, Duque Fernández MR, Hernández García MS. Nefronoptosis asociada a degeneración tapeto-retiniana (Síndrome de Senior-Loken), con especial referencia al manejo tubular del sodio. *An Med Intern (Madrid)* 1988; 5:134-136
- Miño Fugarolas J, García Nieto V. Características ecográficas del síndrome nefrótico congénito. *Radiología* 1988; 30:142-144

Por otra parte, La XVII Reunión Anual Conjunta de la Sociedad Canaria de Pediatría se celebró en Las Palmas de Gran Canaria los días 23 a 25 de octubre de 1988 (figura 1). El tema principal de la Reunión fue "Patología torácica en la infancia". Se celebraron dos Mesas Redondas. La primera, que versaba sobre *Patología respiratoria aguda en la infancia*, fue moderada por Nicolás Cobos Barroso (Hospital Infantil Vall d'Hebrón, Barcelona). Éste, impartió una conferencia titulada *Infecciones recidivantes del tracto respiratorio inferior*. Manuel Quero Jiménez (Hospital Ramón y Cajal, Madrid) moderó la otra Mesa Redonda cuyo tema era el *Manejo Médico-Quirúrgico de las cardiopatías congénitas* y dictó la conferencia *Diagnóstico incruento en el neonato crítico portador de cardiopatía*.

La XIII Reunión Anual de la Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas de la AEP se celebró en Playa de las Américas (Tenerife), los días 31 de mayo a 1 de junio de 1988 (figura 2). La presidencia del Comité Organizador estuvo a cargo de Amado Zurita Molina. Los conferenciantes invitados fueron



Figura 1. Portada del Libro de Resúmenes de la XVII Reunión Anual Conjunta de la Sociedad Canaria de Pediatría



Figura 2. Portada del Programa de la XIII Reunión Anual de la Sección de Gastroenterología y Nutrición Pediátricas

A. Chávez (México DF), CH. Lifschitz (Houston, Texas) y X. Lucaya (Barcelona). Las dos Mesas Redondas que se celebraron, versaron sobre *Técnicas diagnósticas no invasivas en Gastroenterología Pediátrica y Nutrición en patología gastroenterológica*.

El premio de Nutrición Infantil 1988 convocado por la Sociedad Canaria de Pediatría fue entregado a Víctor M. García Nieto, José Duque Hernández, María Rosario Duque Fernández, Concepción Oliva Hernández, Mercedes Muros de Fuentes, Candelaria León López y Jorge E. Gómez Sirvent (figura 3). El título del trabajo premiado fue "Estudio de la capacidad de absorción intestinal de hierro en la infancia" (Publicado en el Libro de los Premios Nestlé 1988. Barcelona: Sociedad Nestlé 1988; 318-346).

Nota: Como cada año, pedimos disculpas por si se da el caso de que, involuntariamente, hayamos omitido algún trabaj



Figura 3. "En presencia del Dr. Martín, Presidente de la Sociedad Canaria de Pediatría, del Dr. Machado, presidente de la Sección de Tenerife de la citada Sociedad y del Dr. Salavarría, Secretario de la Sección de Las Palmas de la misma, el Sr. Quesada de Nestlé entregó el importe del premio a los Dres. García, Duque Hernández, Duque Fernández, Oliva, Muros, León y Gómez, autores del trabajo premiado"

Acto de apertura del Curso 2018-2019 de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife

Margarita Monge Zamorano

El Acto de Apertura del Curso 2018- 2019 de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife tuvo lugar el día 4 de octubre de 2018 en el Real Casino de Tenerife.

Tras las tradicionales palabras de bienvenida del Presidente, Dr. Luis Ortigosa, se procedió a la lectura de la Memoria de las actividades científicas realizadas por nuestra Sociedad, durante el Curso 2017-18.

A continuación, se procedió a la entrega de los Premios de Investigación 2018.

- *El premio Dr. Diego M. Guigou y Costa* fue otorgado a los doctores: Víctor M. García Nieto, M^a Isabel Luis Yanes, Patricia Tejero Carreño, Sandra Teresa Moraleda Mesa y Pedro José Carballo Martín, del Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria, por el trabajo titulado *Síndrome nefrótico idiopático y prelitiasis ¿Existe alguna relación entre ambos?* (figura 1).



Figura 1. El Dr. Pedro José Carballo Martín recibe de manos del Presidente de la Sociedad, Dr. Luis Ortigosa, el premio Dr. Diego M. Guigou y Costa

- *El premio Dr. José Pérez González* fue concedido a los doctores: Sandra Teresa Moraleda Mesa, Pedro Arango Sancho, Iris Sanz Espinosa, Pedro José Carballo Martín, M^a Isabel Luis Yanes, Patricia Tejero Carreño y Víctor M. García Nieto, del Hospital Universitario Ntra. Sra. de Candelaria por el trabajo titulado: *Proteína de células de Clara y daño tubular en neonatos en tratamiento con aminoglucósidos* (figura 2).

- *El premio Dr. Víctor M. García Nieto* a la mejor Sesión Clínica del mes fue entregado a las doctoras Déborah Becerra Alonso y Victoria E. García Rodríguez, del Hospital Universitario de Canarias, por la sesión titulada *“Actualización en neonatología, parto domiciliario: actualizaciones y perspectivas”*



Figura 2. El premio Dr. José Pérez González fue concedido a la Dra. Teresa Moraleda y colaboradores



Figura 3. Las doctoras Débora Becerra Alonso y Victoria E. García Rodríguez recibieron el premio Dr. Víctor M. García Nieto a la mejor Sesión Clínica del mes

(figura 3). Se entregó además un *accésit* a los doctores Eva Virginia Mejías González, M^a José García Mérida y José Ramón Alberto Alonso, del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria por la sesión



Figura 4. Un *accésit* del premio Dr. Víctor M. García Nieto fue concedido a los doctores Eva Virginia Mejías González, M^a José García Mérida (en la imagen junto al Dr. Ortigosa) y José Ramón Alberto Alonso

titulada: *Actualización en gastroenterología pediátrica. Asma esofágico* (figura 4).

A continuación, se entregaron las *Becas de formación Dr. Eduardo Machado*, para médicos residentes de Pediatría de 4º año a las doctoras Laura Linares Carsi, María Pereira Marzana, Débora Gómez Díaz, Jessica Galvarro Marín y Elisabeth Díaz Sánchez.

Este año, el nombramiento de *Socio de Honor*, ha sido otorgado a la *Dra. D^a Concepción Oliva Hernández*, maestra de muchos y amiga muy querida de todos nosotros, creadora de la Unidad de Neumología Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria y anterior Vicepresidenta de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife. En su amena charla hizo un entrañable recorrido por la historia de la pediatría de la Isla, y de la neumología pediátrica y recordó a muchos de los ilustres pediatras que nos han precedido y enseñado, incluido el Dr. D. Agustín Oliva Boligán, su padre, que fue miembro fundador de nuestra Sociedad y Vicesecretario de la primera Junta Directiva. La presentación de la nueva Socio de Honor, la hizo la Dra. Alicia Callejón Callejón, discípula, compañera y amiga, cuya presentación impregnada de cariño fue



Figura 5. La nueva socio de honor de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife, Dra. Concepción Oliva, junto a los Dres. Luis Ortigosa y Raúl Trujillo

también muy grata para todos (figuras 5 y 6).

Por la proximidad al *Día de la Pediatría* (10 de octubre), instituido por la AEP hace cinco años y que este año tenía por lema “*Orgullosos*

de ser pediatras” (figura 7), la conferencia inaugural corrió a cargo de la Dra. María José Mellado Peña, presidenta de la Asociación Española de Pediatría, bajo el título “*Presente y futuro de la Pediatría en España*” (figura 8).



Figura 6. La Dra. Oliva junto a los miembros de la Sección de Neumología Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria



Figura 7. Cinco ex presidentes de la Sociedad Canaria de Pediatría de Santa Cruz de Tenerife, junto al dirigente actual. De izquierda a derecha, los Dres. Honorio Armas, Eduardo Domenech, Luis Ortigosa, Rosa Gloria Suarez López de Vergara, Amado Zurita y Raul Trujillo

El acto finalizó con un concierto del cuarteto de cuerda *Nova Camerata*, que sirvió de broche final.



Figura 8. La Presidenta de la Asociación Española de Pediatría, Dra. María José Mellado Peña, durante su disertación

Programas de salud para la infancia-adolescencia de Canarias. Premios de buenas prácticas del Ministerio de Sanidad

Rosa Gloria Suárez

El pasado 25 de octubre de 2018 se celebraron las III Jornada de Buenas Prácticas (BBPP) en el Sistema Nacional de Salud (SNS) en el Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, durante la cual se entregaron los premios a los programas y actividades presentados en la Convocatoria de BBPP de 2017.

En el marco de la Estrategia de Promoción de la Salud y Prevención del SNS concurrieron numerosos trabajos de todas las CCAA. Tras el fallo del jurado, fueron galardonadas las actividades de tres Programas del Servicio de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública (DGSP) del Gobierno de Canarias.

Los premios han recaído en los siguientes Programas de Promoción de la Salud:

1. **“Acciones para la implementación de un Programa de Intervención para la Prevención de la Obesidad infantil (Programa PIPO)”**, cuyo objetivo es la promoción de la alimentación saludable y la actividad física en la población escolar de la CCAA de Canarias. El trabajo ha sido llevado a cabo por miembros de las Consejerías de Sanidad y Educación, para su implementación en escolares de 6 y 7 años (1º ciclo de Educación Primaria) y con la colaboración de la Universidad de la Laguna y del Ayuntamiento de Adeje, así como de los pediatras y enfermería de los centros de salud de referencia, de los centros escolares donde se realizó la actividad.
<http://www.programapipo.com/>

2. **“Programa de Intervención sobre Tabaquismo en Enseñanza Secundaria (ITESplus)”** del Servicio de Promoción de la Salud de la DGSP. El objetivo del programa ITESplus es disminuir la prevalencia de consumidores de tabaco y alcohol entre los adolescentes escolarizados en Enseñanza Secundaria Obligatoria al finalizar el programa. Desarrollado en el contexto escolar, la participación de los centros escolares es voluntaria, siendo los docentes



Galardonados recogiendo los Premios de BBPP en el Salón de Actos Ernest Lluch. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social



Rosa Gloria Suárez López de Vergara (Coordinadora del Programa PIPO), M^a Dolores Suárez Santana (Colaboradora de la implementación escolar) y José Juan Sánchez Alemán (Director General de Salud Pública).

los encargados de realizar los talleres en el aula en horario escolar.

<http://www3.gobiernodecanarias.org/sanidad/scs/contenidoGenerico.jsp?idDocumento=29c92842->



Antonio Torres Lana (Coordinador del Programa ITESplus, M^a Dolores Suárez Santana (Colaboradora del programa) y José Juan Sánchez Alemán (Director General de Salud Pública).



Rosa Gloria Suárez López de Vergara (Coordinadora de las Medidas de Acompañamiento del Plan FyV), M^a Dolores Suárez Santana (Colaboradora en la formación de docentes sobre las MA) y José Díaz-Flores Estévez (Director del Instituto Canario de Calidad Agroalimentaria, responsable del Plan)

5 0 2 e - 1 1 d e - a d 0 5 -
abac477d34ba&idCarpeta=2b294ce4-
0fce-11de-9de1-998efb13096d

3. **“Medidas de Acompañamiento para el abordaje escolar de un Plan de frutas y verduras”.** Instituto Canario de Calidad Agroalimentaria (ICCA) y Dirección General de Salud Pública. El objetivo es promocionar el consumo de frutas y verduras en la población escolar de Canarias y contribuir con actividades didácticas (Medidas de Acompañamiento), a favorecer la promoción de la alimentación saludable y la prevención de la obesidad infantil. El Plan de frutas y verduras en su conjunto está gestionado por el ICCA, en colaboración con la Consejería de Sanidad y Educación, para la implementación de las actividades en el ámbito escolar.

www.plandefrutasyhortalizascanarias.es
<http://www.programapipo.com/actividades-con-pipo/plan-de-frutas-y-verduras-en-la-escuela/>

La recogida de los premios tuvo lugar en el Salón de Actos Ernest Lluch del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social, que fue clausurado por la Ministra de Sanidad María Luisa Carcedo Rocés.

Desde estas líneas queremos expresar nuestro agradecimiento a todas aquellas personas que han hecho posible la realización de estas actividades que han recibido el reconocimiento de Buenas Prácticas en el SNS.



Los galardonados junto a la Ministra de Sanidad, Consumo y Bienestar Social y del Consejero de Sanidad del Gobierno de Canarias.

Premios de la Sociedad Canaria de Pediatría entregados en 2018

1. El Premio Dr. Diego M. Guigou y Costa fue entregado a los Dres. Víctor M. García Nieto, M^a Isabel Luis Yanes, Patricia Tejero Carreño, Sandra Teresa Moraleda Mesa y Pedro José Carballo Martín miembros del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, por el trabajo titulado *Síndrome nefrótico idiopático y prelitiasis ¿Existe alguna relación entre ambos?*

2. Premio Dr. José Pérez González. Los ganadores fueron los Dres. Sandra Teresa Moraleda Mesa, Pedro Arango Sancho, Iris Sanz Espinosa, Pedro José Carballo Martín, M^a Isabel Luis Yanes, Patricia Tejero Carreño y Víctor M. García Nieto, del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, por el trabajo titulado *Proteína de células de Clara y daño tubular en neonatos en tratamiento con aminoglucósidos*

3. Premio Dr. Víctor M García Nieto a la mejor Sesión Clínica del mes. Fue otorgado a las Dras. Déborah Becerra Alonso y Victoria E. García Rodríguez, del Hospital Universitario de Canarias, por la sesión titulada *Actualización en neonatología, parto domiciliario: Actualizaciones y perspectivas*

Se otorgó un *Accésit* de ese Premio a los Dres. Eva Virginia Mejías González, M^a José García Mérida y José Ramón Alberto Alonso del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, por la sesión titulada *Actualización en gastroenterología pediátrica. Asma esofágico*

4. Premio Dr. López Samblas al mejor artículo original publicado en Canarias Pediátrica durante el Curso. Fue galardonado el artículo *Absceso intraventricular neonatal* cuyos autores son los Dres. Sara Alonso Martín, Ana Portela Liste, Paloma González Carretero y Candelaria González González

5. Premio Dr. Manuel Herrera al mejor artículo de revisión publicado en Canarias Pediátrica durante el pasado Curso. Se otorgó *ex aequo* a los siguientes artículos:

- El calendario sistemático de vacunaciones infantiles de Canarias. Dificultades y riesgos de compaginar varios calendarios. Autores: Luis Ortigosa del Castillo, Abián Montesdeoca Melián, Jesús Poch Páez y Samuel Aguiar Santana
- *Estreptococo beta-hemolítico y cómo obtener el máximo partido de los tests faríngeos de diagnóstico rápido.* Autores: Josep de la Flor Bru y Gonzalo Cabrera Roca
- *La falta de sueño en adolescentes, un problema de salud pública.* Autores: Margarita Monge Zamorano, Manuel E. Méndez Abad, Cleofé Ferrández Gomáriz, Esperanza Viota Puerta y Gonzalo Pin Arboleda.

Cincuentenario de la creación de la Facultad de Medicina de la Universidad de La Laguna

Hace exactamente 50 años un grupo constituido por unos 150 jóvenes animosos y expectantes traspasaba el umbral del edificio principal de la Universidad de La Laguna. Iban a cursar el primer curso de medicina en las instalaciones de la Facultad de Ciencias porque el edificio de la Facultad de Medicina aun no existía (figura de la portada). En aquel primer curso, los futuros médicos estudiaron Biología, Matemáticas, Física y Química. Muchas clases de esta última asignatura fueran impartidas por Don Antonio González. Las clases de Don Antonio eran un autentico lujo. No en vano, fue nominado en tres ocasiones para el Premio Nobel de Química. Posteriormente, las clases de los siguientes cursos de la primera promoción se dieron en localizaciones distintas. Así, Segundo Curso se impartió en los sótanos del Hospital General y Clínico de Tenerife (previo barrido de pasillos y aulas por parte de los alumnos), el Curso Tercero, en el aula de Sanidad Provincial en Santa Cruz, el Cuarto en el Aula Magna del Hospital y, por fin, las clases de Quinto Curso tuvieron lugar en algún aula de la nueva Facultad. En esos últimos años de licenciatura, los alumnos tuvieron la suerte de conocer y aprender de Don Manuel Bueno Sánchez que había sido contratado en 1971 como Profesor Agregado Interino de la Facultad y Jefe del Departamento de Pediatría del Hospital. De aquella primera promoción surgieron, salvo error u omisión, siete pediatras. Se trata de Luis Artiles, Agustín González Luis, Luis Méndez de Lugo, Gonzalo Cabrera Roca, Víctor M. García Nieto, Santiago López Mendoza y Rafael Ramos Prats. Los tres primeros son y han sido grandes pediatras y los otros cuatro, han contribuido al desarrollo de las subespecialidades pediátricas en sus respectivos hospitales, a saber, Neumología, Nefrología, Neonatología y Neurología, y Oncología, respectivamente. En este sentido, el día 1 de diciembre del año en curso se cumple 40 años de la creación de la Unidad de Nefrología Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

In Memoriam. María Gema Barrientos Fernández

Ricardo Tracchia

Ex- Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria



Conocí a Gema una tarde en una escala en el aeropuerto de Barajas, que en realidad era una entrevista de trabajo, previamente concertada. Después de charlar poco más de media hora, decidí contratarla.

Me pareció decidida, segura de sí misma y notablemente cercana. Eran muy pocos adjetivos para la Dra. Barrientos y tuve que agregar muchos más con el tiempo.

Gema nació en Madrid, estudió medicina en la Universidad Complutense y decidió ser cirujana pediátrica, formándose en el Hospital Gregorio Marañón. Recién egresada, trabajó en el Hospital Clínico San Carlos, donde aún lo hacía cuando la entrevisté.

Se incorporó al Servicio de Cirugía Pediátrica de nuestro hospital en el año 2000, en una época difícil para la cirugía en general, porque despuntaba una "supermega" especialidad que amenazaba con cambiar radicalmente la cirugía convencional, la cirugía laparoscópica.

Ella fue uno de los abanderados del Servicio en el tema, formándose y arrastrando con su entusiasmo a todo el Servicio a formarse en ello. Era un médico tierno y cercano con los niños, pero también con los padres afectados por la enfermedad de sus hijos. Era ese tipo de médico que se "lleva" los pacientes complicados a todos lados, y no los abandona hasta que consigue curarlos.

Se subespecializó en Digestivo y en Cirugía Orofacial, contribuyendo a formar ambas

Secciones.

Gema irradiaba cordialidad, amor, cercanía y ternura, no solo con los pacientes, sino con los compañeros de trabajo, sus amigos y familia. Era su manera de vivir. Fundamentalmente amiga de sus amigos, sencilla, entregada a su familia, y a los demás, siempre con una sonrisa y una palabra de ánimo.

No soy la persona más adecuada para hablar de ella, no por no haber compartido momentos fáciles y difíciles, sino por mi incapacidad de plasmar en un lienzo como era Gema realmente.

Se auto diagnosticó en una guardia, y supo que iba a ser una lucha difícil...

Lo hablamos... no fue una despedida, sabíamos que nos volveríamos a encontrar y nos saludaríamos como siempre...

Hola Barrientos... Que tal Tracchia...

Para Gemma

***Nos quedará tu luz
y tu sonrisa;
tu fuerza extraordinaria,
tu entereza.
Te llevaremos siempre
con nosotros.
Gracias por haber sido
un poco nuestra***

Margarita Monge, noviembre de 2018



Normas de publicación

CANARIAS PEDIÁTRICA es el órgano de expresión fundamental de las Sociedades Canarias de Pediatría. Por ello, además de difundir las actividades de las Sociedades, pretende ser portavoz de la inquietud científica y de la problemática sanitaria pediátrica a nivel de la Comunidad Autónoma Canaria

Presentación y estructura de los trabajos

Preparación del manuscrito

El texto de los artículos observacionales y experimentales se estructurará habitualmente en las siguientes secciones: Introducción, Métodos, Resultado y Discusión.

En artículos extensos resulta conveniente la utilización de subapartados para mayor claridad del contenido.

Otro tipo de artículos, con casos clínicos, revisiones y editoriales pueden precisar una estructura distinta, que dependerán del contenido.

Para artículos originales se recomienda que la extensión de texto no supere las 3.000 palabras y el número de citas bibliográficas no sea superior a 40. Se admitirán un máximo de 8 figuras y/o tablas. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a seis.

Para notas clínicas se recomienda que la extensión máxima del texto sea de 1.500 palabras y el número de citas bibliográficas no sea superior a 20. Se admitirán un máximo de 4 figuras y/o tablas. Es recomendable que el número de firmantes no sea superior a cinco.

Página Titular

En la Página Titular deberá figurar la siguiente información:

- Título del artículo. Deberá ser lo más explícito y conciso posible, pero incluyendo en el mismo toda la información que maximice la sensibilidad y especificidad en su recuperación a través de búsqueda electrónica.
- Nombres de los autores y sus filiaciones institucionales.
- Nombre del departamento/s o institución/es y centros de trabajo y dirección de los mismos.
- Declaración de descargo de responsabilidad, si las hubiera.
- Nombre, dirección postal, teléfono, fax y dirección de correo electrónico del autor responsable de la correspondencia.
- Fuentes de financiación en forma de becas, equipos, medicamentos, etc.
- Recuento de palabras (excluyendo resumen, agradecimientos, leyendas de figuras y tablas).

Normas de publicación

- Fecha de envío.

Resumen y palabras clave

El resumen es la única parte del manuscrito incluida en la mayoría de las bases de datos electrónicas y de él se obtiene la información básica del estudio en los índices bibliográficos. Los autores se asegurarán de recoger en él, de la forma más exacta posible, toda la información del artículo. Los trabajos originales incorporarán resumen estructurado con extensión aproximada de 250 palabras y los siguientes apartados: Introducción y Objetivos, Material o Pacientes y Métodos, Resultados y Conclusiones. Para el resto de las secciones se adjuntará un resumen de 150-200 palabras aproximadamente.

Los autores incluirán de 3 a 10 palabras clave, ordenadas alfabéticamente, al final de la página en que figure el resumen. Se utilizarán para este fin términos que coincidan con descriptores listados en el Medical Subject Headings del Index Medicus. Disponible en : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/meshbrowser.cgi>. De no existir todavía descriptores MeSH adecuados se podrá utilizar directamente los nuevos términos.

Título, resumen y palabras clave en inglés.

Deberá incluirse una correcta traducción al inglés del título, resumen y palabras clave.

Texto

1. Introducción

Se describirá de forma resumida el propósito del artículo y la justificación del estudio, enumerándose los objetivos específicos (principal y secundarios) o hipótesis a evaluar. Únicamente se citarán las referencias bibliográficas estrictamente necesarias sin incluir datos o conclusiones del trabajo.

2. Material y métodos

Incluirá sólo la información disponible en el momento de diseñar el protocolo de estudio. La información obtenida durante el estudio será expuesta en la sección de Resultados.

Selección y descripción de los participantes:

Se describirán con claridad los procesos de selección de los sujetos de observación o experimentales (personas o animales, incluyendo los controles), los criterios de inclusión y exclusión de los mismos y su población de origen. Se recogerá en éste apartado la declaración de obtención de consentimiento informado por los padres y aprobación del estudio por los Comités de Investigación y/o Ética correspondientes.

Información técnica:

Se identificarán los métodos, aparatos (con nombre y dirección del fabricante) y procedimientos de forma suficientemente detallada como permitir la reproducción de los resultados por otros investigadores. La descripción de fármacos y sustancias químicas utilizadas se realizará de forma minuciosa, incluyendo nombres genéricos, dosis y vías de administración. En trabajos de revisión se

incluirá una sección en la que se expongan los métodos utilizados para localizar, seleccionar, extraer y sintetizar los datos.

Análisis estadístico:

Descripción detallada del método estadístico que permita la evaluación de los datos originales por un lector experto. Se especificará el programa informático utilizado, defendiendo los términos estadísticos, abreviaturas y símbolos.

Siempre que sea posible se cuantificarán y presentarán los resultados con índices estadísticos apropiados de precisión o de incertidumbre (tales como los intervalos de confianza), enviando la utilización aislada de pruebas estadísticas de hipótesis, como valores p que no proporcionan información de interés sobre la magnitud del efecto.

3. Resultados

Se presentarán los resultados mediante texto, tablas y gráficos, siguiendo una secuencia lógica, en la que los resultados más destacados del estudio aparecerán en primer lugar. No se repetirán en el texto todos los datos de las tablas e ilustraciones, enfatizándose o resumiéndose sólo las observaciones más importantes.

4. Discusión

Deberán destacarse los aspectos novedosos e importantes del estudio y las conclusiones y aplicaciones prácticas que se derivan. Se abordarán las limitaciones metodológicas que pudieran limitar su validez. Se compararán las observaciones realizadas con las descritas en la literatura. Podrán proponerse nuevas hipótesis cuando esté justificado.

5. Bibliografía

Las referencias bibliográficas se numerarán de forma consecutiva, siguiendo el orden de aparición en el texto. Las referencias en texto, tablas y leyendas se identificarán mediante números arábigos entre paréntesis. Siempre que sea posible se deben incluir las referencias a los trabajos originales, evitando también la utilización de los resúmenes como referencias bibliográficas. Se citarán todos los autores hasta un número de seis, añadiendo "et al" tras ellos, en caso de superar dicho número.

Los nombres de las revistas se abreviarán de acuerdo al estilo utilizado en el Index Medicus (disponible en www.nlm.nih.gov) El formato de los diferentes tipos de citas bibliográficas puede consultarse en www.nlm.nih.gov/bsduniform_requirements.html.

Ejemplos:

- Artículo de revista
Shusterman N, Strom BL, Murria TG, Morrison G., West SL, Maislin G. Risk factors and outcome of hospital-acquired acute renal failure. Clinical epidemiologic study. Am J Med 1987; 83:65-71.
- Autor corporativo
Diabetes Prevention Program Research Group. Hypertension, insulina, and proinsulin in participants with impaired glucose tolerance. Hypertension 2002; 40:679-686.

- ... • Capítulo de libro
Meltzer PS, Kallioniemi A, Trent JM. Chromosome alterations in human solid tumors. In: Vogelstein B, Kinzler KW, editors. The genetic basis of human cancer. New York: McGraw 2002, pp. 93 – 113.

Tablas

Cada tabla deberá ser impresa a doble espacio, en un hoja independiente. Será comprensible por sí misma, sin necesidad de leer el texto del artículo. Se numerarán mediante números arábigos por orden de aparición en el texto, acompañándose de un breve título explicativo. Se evitarán las líneas interiores horizontales o verticales. Cada columna deberá contener un encabezamiento. Las siglas y abreviaturas se explicarán en las notas a pie de tabla. Se identificarán adecuadamente las medidas estadísticas. Cada tabla aparecerá convenientemente referida en el texto.

Figuras

Las gráficas, dibujos o fotografías, se numerarán mediante números arábigos de manera correlativa y conjunta como figuras, por orden de aparición en el texto. Deben entregarse en papel o en copia fotográfica nítida en blanco y negro, recomendándose un tamaño de 127 x 173 mm. En el dorso de la figura deberá adherirse una etiqueta en la que figuren: número de la figura, nombre del primer autor y orientación de la misma (mediante una flecha, por ejemplo). Las figuras se entregarán en un sobre, sin montar. Se admitirán también imágenes en ficheros electrónicos que permitan su reproducción el alta calidad (JPEG o GIF).

Eventualmente es posible la reproducción de fotografías o dibujos en color, siempre que sea aceptado por el Equipo de Dirección y Redacción y exista acuerdo previo económico de los autores con la Editorial.

Cuando se utilicen fotografías de pacientes, éstos no deben ser identificables y, si lo son, deben acompañarse las mismas de un permiso escrito de los padres que autorice su reproducción.

Legendas de las ilustraciones

Las figuras se acompañarán del correspondiente pie, escrito a doble espacio en hoja incorporada al texto. Cuando se utilicen símbolos, flechas, números o letras para referirse a ciertas partes de la ilustración, se identificará su significado en la leyenda.

Responsabilidades éticas

El crédito de autoría en la realización de publicaciones biomédicas deberá fundamentarse en el cumplimiento conjunto de los siguientes requisitos:

1. Sustancial contribución a la concepción y diseño, obtención de datos o análisis e interpretación de los mismos.
2. Redacción del manuscrito o revisión crítica con aportaciones intelectuales.
3. Aprobación de la versión finalmente publicada. La obtención de financiación, recogida de datos o supervisión general del equipo de investigación, por sí solas, no justifican la autoría.

El contenido de la publicación deberá ser completamente original y no haber sido enviado previamente a otra revista. Ello no impide que puedan remitirse manuscritos rechazados por otra revista, trabajos presentados como resumen o póster en reuniones científicas o publicados en libros de actas de congresos.

Los autores son responsables de obtener, mediante solicitud al autor y a la editorial, los permisos de reproducción de gráficos, tablas, figuras, o cualquier otro material previamente publicado.

Los estudios experimentales deberán cumplir los requisitos éticos de los correspondientes comités (institucionales y nacionales) de evaluación de la experimentación con seres humanos y de la Declaración de Helsinki en su versión revisada del año 2000.

Envío de Originales

Los trabajos originales podrán remitirse, por correo electrónico a cualquiera de las siguientes direcciones:

vgarcianiето@gmail.com
mongemargarita@gmail.com
mgresa@ono.com

El manuscrito se acompañará de una carta de presentación, firmada por todos los autores del trabajo, que incluirá:

- Declaración de que todos los autores han leído y aprobado el manuscrito, cumplen los requisitos de autoría y garantizan la honestidad de su contenido.
- Información acerca de la publicación previa o duplicada o el envío de cualquier parte del trabajo a otras revistas (sólo en caso de publicación redundante)
- Declaración de posibles relaciones económicas o de otro tipo que pudiera ser motivo de conflicto de interés.
- Cesión de los derechos de publicación a la revista Canarias Pediátrica.

El Consejo Editor acusará recibo de los trabajos enviados a la Revista e informará acerca de su aceptación o rechazo razonado de los mismo.

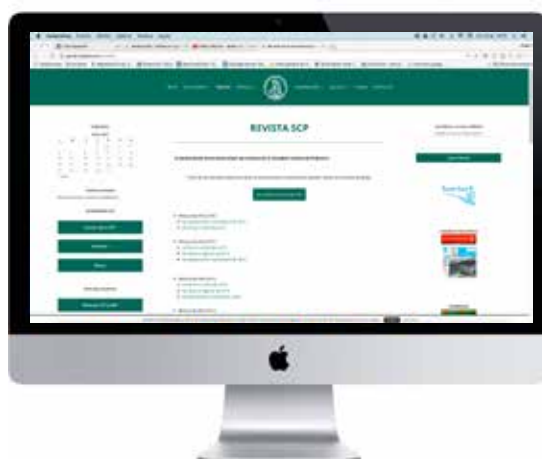
Las Normas de Publicación de Canarias Pediátrica están basadas en los requisitos de uniformidad para manuscritos enviados a revistas biomédicas del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas (www.icmje.org) La traducción, no oficial, al castellano ha sido publicada en Rev Esp Cardiol 2004; 57: 538-556.

Las opiniones expresadas en los artículos publicados son las de los autores, y no necesariamente compartidas por el Consejo Editor la revista, ni solidarias con la opinión de las Sociedades Canarias de Pediatría.

Los trabajos aceptados por Canarias Pediátrica quedan como propiedad permanente de la misma, no estando permitida su reproducción parcial o total sin su autorización.



¡Suscríbase al boletín!



<http://portal.scptfe.com/revista/>