

1. Anomalías congénitas del tubo digestivo

1.1. Atresia de esófago

A. EPIDEMIOLOGIA

- 1/3.000-4.500 recién nacidos vivos.
- 50% anomalías congénitas asociadas: cardiopatías (ductus, anillos vasculares, coartación de aorta), atresia ano-rectal, hernia diafragmática, atresia duodenal, anomalías vertebrales, síndrome VACTERL.

B. FORMAS ANATOMOCLINICAS



Tipo 3 (85%)

Tipo 1 (8%)



Tipo 5 (4%)

Tipo 2 (1%)

Tipo 4 (1%)

C. CLINICA

a. PRENATAL: Polihidramnios.

b. POSTNATAL:

- Incidencia aumentada de BPEG.
- Sialorrea, tos, disnea, cianosis y neumonías por aspiración.
- Abdomen distendido en los tipos 3, 4 y 5; abdomen excavado en los tipos 1 y 2.

D. DIAGNOSTICO

- Sondaje en sala de partos.
- Rx de tórax con sonda radiopaca o con contraste broncográfico.
- Estudio completo para descartar otras malformaciones.

E. TRATAMIENTO

a. PREOPERATORIO:

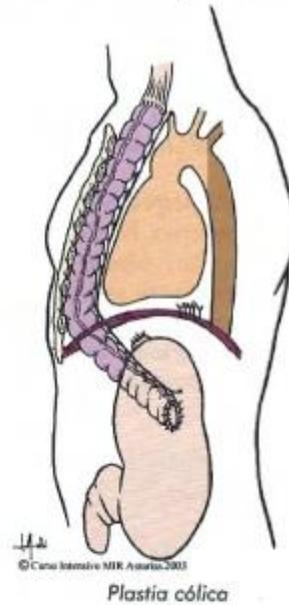
- Sonda de aspiración a bolsón superior.
- Decúbito prono en posición anti-Trendelenburg.
- Antibioterapia.

b. CIRUGÍA:

- Toracotomía postero-lateral derecha, con sección de la fístula y anastomosis término-terminal esofágica.



- Plastia cólica en casos de separación muy amplia.



Plastia cólica

c. POSTQUIRÚRGICO:

- Decúbito prono.
- Alimentación por sonda a las 48 horas.
- Antibioterapia.

COMPLICACIONES: Reflujo gastroesofágico (complicación más frecuente) (MIR), estenosis de la anastomosis (tratamiento con dilataciones periódicas).

MIR 05 (8210): En relación con la fístula traqueoesofágica congénita, refiera cuál de las complicaciones siguientes al tratamiento quirúrgico es la más frecuente:

1. Fístula anastomótica.
2. Estenosis esofágica.
3. Fístula traqueoesofágica recidivante.
4. Reflujo gastroesofágico*.
5. Traqueomalacia.

MIR 11 (9664): Un recién nacido de 37 semanas de edad gestacional, sin hallazgos patológicos en la ecografía prenatal, presenta en la exploración realizada en el paritorio un "stop" al paso de la sonda nasogástrica. La radiografía de tórax y abdomen muestra un bolsón esofágico atrésico, con una neummatización gastrointestinal normal. Tras evaluación diagnóstica que descarta otras anomalías y encontrándose en situación respiratoria estable, se decide intervención quirúrgica. ¿En qué se basa la prioridad de intervenir a este paciente?:

1. Por la imposibilidad de deglutir la saliva.
2. Por las malformaciones cardíacas frecuentemente asociadas.
3. Por el riesgo de neumonitis por aspiración.*
4. Por la imposibilidad de alimentación enteral.
5. Por la traqueomalacia asociada.

1.2. Onfalocelo

A. CONCEPTO

- Herniación de parte del contenido abdominal en un saco avascular y traslucido a través del anillo umbilical abierto.
- Se asocia siempre a disminución del tamaño de la cavidad abdominal.



Omfalocelo

B. EPIDEMIOLOGIA

1/5.000 recién nacidos vivos.

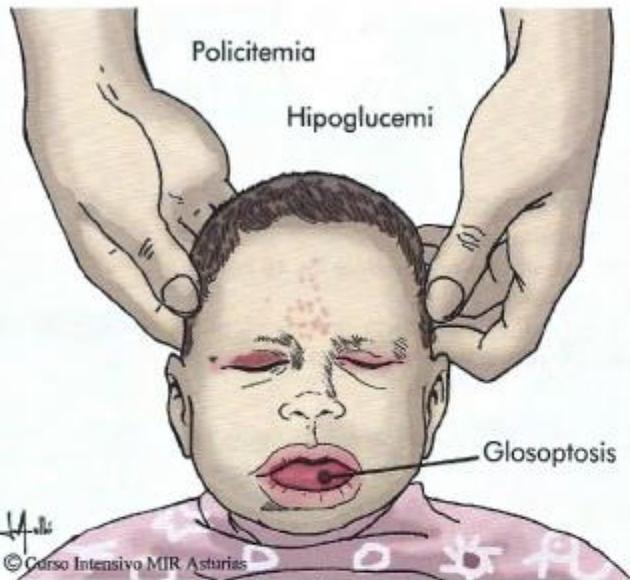
C. CLÍNICA

a. ONFALOCELE AISLADO: 80%. Puede asociarse a malformaciones no visibles externamente (cardíacas las más graves, digestivas –defectos de rotación– las más frecuentes).

b. SÍNDROMES POLIMALFORMATIVO ASOCIADO CON ONFALOCELE:

• SÍNDROME DE WIEDEMANN-BECKWITH:

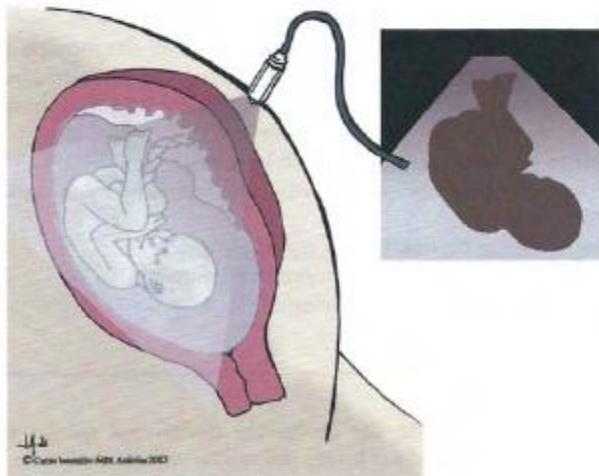
- Macroglosia, gigantismo, hemihipertrofia, macrosomía, hepatoesplenomegalia, hipoglucemia (hiperplasia de células beta pancreáticas), sensibilidad a la leucina, estrabismo e indentación en el lóbulo de la oreja.
- Asociado con la aparición en edades posteriores de tumor de Wilms, hepatoblastoma y carcinoma cortico-suprarrenal.



Síndrome de Wiedemann-Beckwith

D. DIAGNÓSTICO

- Ecografía prenatal.
- Alfa-fetoproteína elevada en suero materno (MIR).



E. TRATAMIENTO

a. PREOPERATORIO:

- Cubrir onfalocele con compresa húmeda, estéril.
- Sonda nasogástrica.
- Antibioterapia.

b. CIRUGÍA:

- Orificio < de 7-8 cms: Cierre primario.
- Orificio > de 7-8 cms: Reintegración progresiva de Schuster.

c. POSTOPERATORIO:

- Tratamiento del posible compromiso respiratorio, renal, intestinal y cardíaco por disminución del retorno venoso.
- Síndrome del intestino corto como complicación tardía.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

1.3. Gastrosquisis o laparosquisis

A. INCIDENCIA

1/20.000 nacimientos.

B. CONCEPTO

- Herniación de las asas intestinales a través de un orificio de dimensiones reducidas, paraumbilical (generalmente derecho).
- El cordón umbilical es normal y no hay saco herniario.
- Las asas intestinales evisceradas aparecen edematosas, rígidas y adheridas (peritonitis por irritación del líquido amniótico).
- Prácticamente nunca se eviscera hígado ni otras vísceras (diagnóstico diferencial con onfalocele).
- Se suele asociar con malrotación intestinal, atresia intestinal y divertículo de Meckel.
- Poco frecuente la asociación con malformaciones mayores de otros órganos.

C. TRATAMIENTO

Tratamiento similar al onfalocele.

DIGESTIVO:

MIR 13 (10078): Dentro de las anomalías congénitas de la pared abdominal están el onfalocele y la gastrosquisis. Ambas entidades son defectos de la pared. ¿En que se diferencian?

1. El onfalocele se produce a nivel umbilical y la gastrosquisis a nivel epigástrico.
2. El defecto, en el caso de la gastrosquisis, es de mayor tamaño que el onfalocele.
3. En el onfalocele un saco peritoneal recubre el contenido abdominal y en la gastrosquisis no.*
4. El onfalocele, a diferencia de la gastrosquisis, se asocia frecuentemente con la atresia intestinal.
5. A diferencia del onfalocele, en la gastrosquisis el tratamiento quirúrgico se puede diferir.

1.4. Obstrucción congénita de intestino delgado

A. CLÍNICA GENERAL

- Antecedente prenatal de polihidramnios en obstrucciones intestinales altas (MIR).
- Distensión abdominal (estenosis yeyuno-ileal) (MIR); abdomen excavado (estenosis duodenal) (MIR).

- Vómitos (MIR) claros (obstrucción preampular) o biliosos (obstrucción postampular).
- Ictericia (obstrucción postampular).
- Microcolon por desuso.
- Retraso en la evacuación de meconio, o evacuación de un meconio anómalo. Estreñimiento (MIR).
- Riesgo de desbalance hidroelectrolítico y de aspiración bronquial.

B. ETIOLOGIA

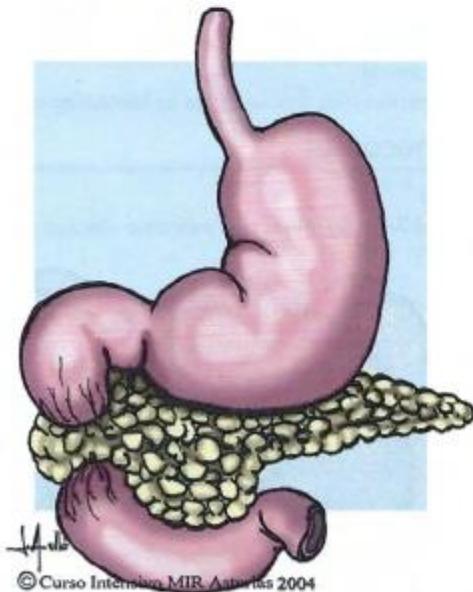
a. ATRESIA-ESTENOSIS DUODENAL:

- Asociado en un 60% a prematuridad y en un 30% a síndrome de Down (2 MIR).
- Rx simple de abdomen: Signo de la "doble burbuja".



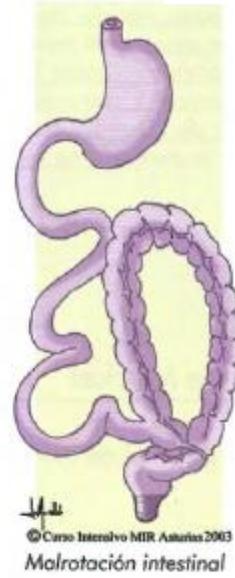
Radiografía AP de abdomen que muestra una dilatación de la primera porción duodenal y estómago de un niño con atresia duodenal.

- Más frecuentemente por obstrucciones extrínsecas:
 - **PÁNCREAS ANULAR:** asociado en un 70% con otras malformaciones congénitas (malrotación intestinal, cardiopatías).



© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

- **MALROTACIÓN INTESTINAL POR BANDAS DE LADD:**
El tipo más frecuente de malrotación consiste en la incapacidad del ciego para desplazarse hasta la fosa ilíaca derecha, quedando a nivel de la zona subhepática. Una brida (banda de Ladd) comprime el duodeno al fijar el ciego preduodenal al hilio hepático. Asimismo pueden producirse un vólvulo de intestino medio.

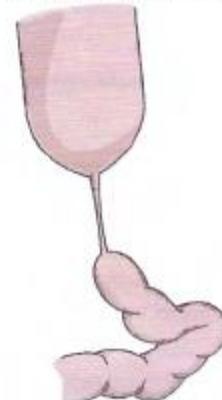


© Curso Intensivo MIR Asturias 2003
Malrotación intestinal

- **SÍNDROME DE LA ARTERIA MESENTÉRICA SUPERIOR O SÍNDROME DE WILKIE:** Compresión de la tercera porción del duodeno por la arteria mesentérica superior. Cuadro clínico encabezado por el adelgazamiento.
 - **VENA PORTAL PREDUODENAL.**
- ### b. ATRESIA-ESTENOSIS YEYUNO-ILEAL:
- Secundarias a un accidente vascular mesentérico intrauterino.
 - Mucho más frecuente la obstrucción intrínseca (atresia).
 - Se distribuyen prácticamente por igual a nivel de yeyuno e ileon.



Radiografía de niño enema opaco, dilatación de asas de intestino delgado que se asocia a una ausencia de paso de contraste baritado a través de la válvula ileocecal con ausencia de dilatación del colon, compatible con atresia ileal.



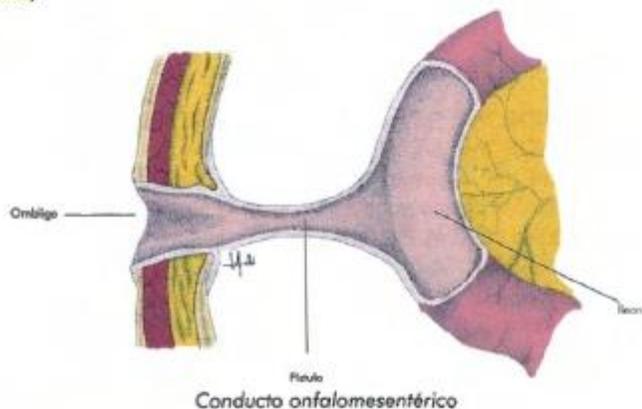
MIR 97 (5348): Un recién nacido de 36 semanas de edad gestacional y 2000g de peso, cuya gestación se acompañó de polihidramnios, tiene vómitos verdosos desde el nacimiento con escasa distensión abdominal y con ausencia de deposición. Si tuviera un síndrome de Down, ¿cuál de los siguientes diagnósticos de atresia le parece más verosímil como punto de:

1. De esófago.
2. De duodeno*.
3. De yeyuno.
4. De íleon.
5. Ano-rectal.

1.5. Divertículo de Meckel

A. CONCEPTO

Persistencia de la parte proximal del conducto onfalomesentérico (MIR).

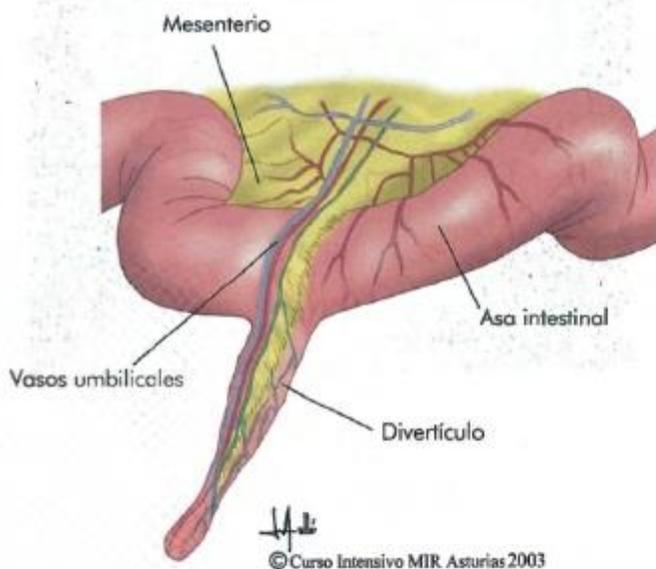


B. EPIDEMIOLOGÍA

Anomalía congénita más frecuente del intestino delgado. Asimismo, es la anomalía congénita más frecuente del tubo digestivo (presente en el 2% de la población) (MIR).

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Localizado a 50-75 cm de la válvula ileocecal (MIR), en borde antimesentérico.
- Puede presentar en su revestimiento islotes de mucosa ectópica gástrica o pancreática secretora de ácido (MIR), que provoca úlceras en la mucosa intestinal vecina.

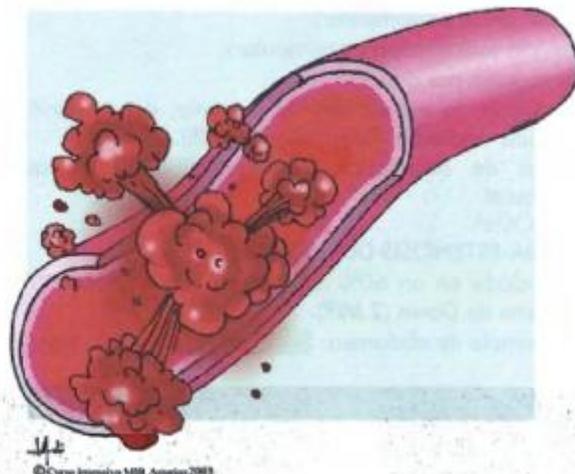


D. CLÍNICA

Sólo un 4% de los divertículos provocan patología abdominal.

a. CLÍNICA HEMORRÁGICA (40%) (MIR):

- Hemorragia rectal indolora (melenas o rectorragias).
- Primer diagnóstico a pensar en un niño por debajo de 5 años con rectorragias capaces de provocar una anemia grave (MIR) (excepcional en el recién nacido).



b. CLÍNICA OCLUSIVA (30%):

- Causa orgánica más frecuente de invaginación intestinal en niños pequeños.
- **HERNIA DE LITRE**: Divertículo contenido en una hernia inguinal indirecta.

c. CLÍNICA INFLAMATORIA (20%):

Diverticulitis (indistinguible la mayoría de las veces de la apendicitis).

E. DIAGNÓSTICO

Gammagrafía con tecnecio 99 (se obtienen mejores resultados si se administra conjuntamente cimetidina o pentagastrina).

F. TRATAMIENTO

Quirúrgico, siempre que presente manifestaciones clínicas.

MIR 90 (2713): ¿Cuál de las siguientes situaciones clínicas se asocia con más frecuencia al divertículo de Meckel?:

1. Obstrucción intestinal.
2. Diverticulitis aguda.
3. Hemorragia digestiva en forma de melenas o rectorragias*.
4. Malabsorción intestinal.
5. Aparición de un cáncer en tejido ectópico.

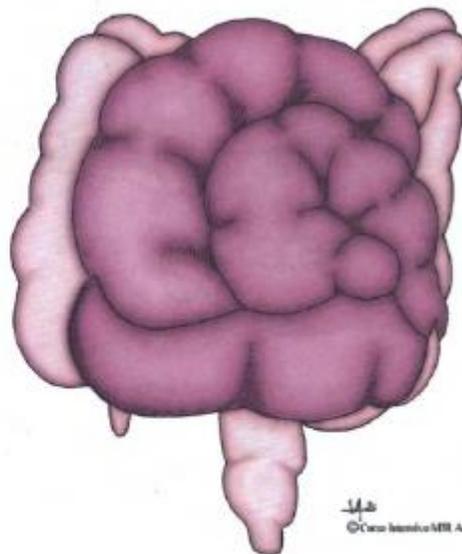
MIR 99 (6215): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, relativas al divertículo de Meckel, es INCORRECTA?:

1. En algunos casos presenta mucosa ectópica gástrica.
2. Es un vestigio del conducto onfalomesentérico o vitelino.
3. Es un divertículo falso, pues su pared carece de túnica muscular*.
4. Se localiza en íleon, casi siempre a menos de un metro de la válvula ileocecal.
5. Su complicación más frecuente es la hemorragia.

1.6. Ileo meconial

A. CONCEPTO

Obstrucción del íleon terminal por meconio viscoso y espeso.



B. ETIOLOGÍA

Normalmente es primera manifestación de una mucoviscidosis (MIR) (aunque sólo se presente en un 10% de pacientes con mucoviscidosis).

C. CLÍNICA

Vómitos, distensión abdominal, retraso en la evacuación de meconio (MIR) (o evacuación de meconio en pequeña cantidad de color grisáceo o blanquecino), ampolla rectal permeable.

D. COMPLICACIONES

Peritonitis meconial.

E. RADIOLOGÍA

Distensión de intestino delgado con posibles niveles hidroaéreos, signo de Neuhaser (mezcla de aire y meconio en "vidrio esmerilado" a nivel de fosa ilíaca derecha; también en imperforación anal y megacolon congénito). Microcolon en enema con Gastrografín (contraindicado transito digestivo).

F. TRATAMIENTO

Enema con Gastrografín y si no se resuelve, cirugía.

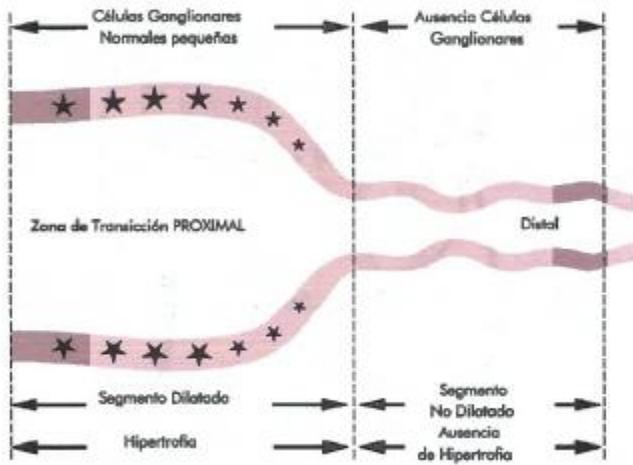
1.7. Megacolon congénito

A. SINÓNIMOS

Enfermedad de Hirschsprung, megacolon agangliónico.

B. CONCEPTO:

Aplasia total del parasimpático intramural (plexos mientéricos de Meissner y Auerbach) con simultánea hipertrofia del parasimpático extramural (5 MIR).



C. EPIDEMIOLOGÍA:

- 1/5.000 recién nacidos vivos.
- Más frecuente en varones (4-9/1) (MIR).
- Suele ser esporádico, las formas familiares (10%, segmento agangliónico más extenso) se relacionan más frecuentemente con defectos en el gen c-RET (10q11) y en el gen EDNRB (13q22).
- Asociado con el síndrome de Down.
- Localización más frecuente, recto-sigma (75%).
- Causa más frecuente de obstrucción intestinal baja en neonatos.

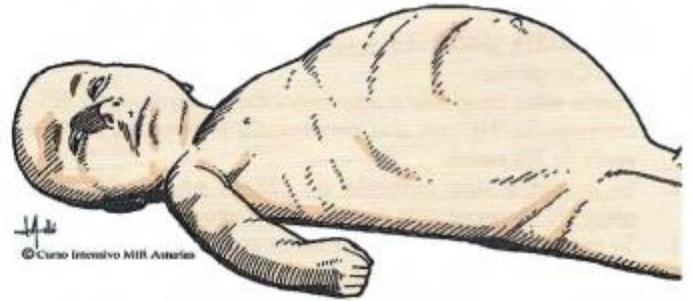
D. PATOGENIA:

- Espasticidad del segmento afecto por liberación de acetilcolina por el parasimpático extramural, y megacolon en el segmento cólico sano proximal (MIR).
- Falta de relajación del esfínter interno del ano (MIR).



E. CLÍNICA:

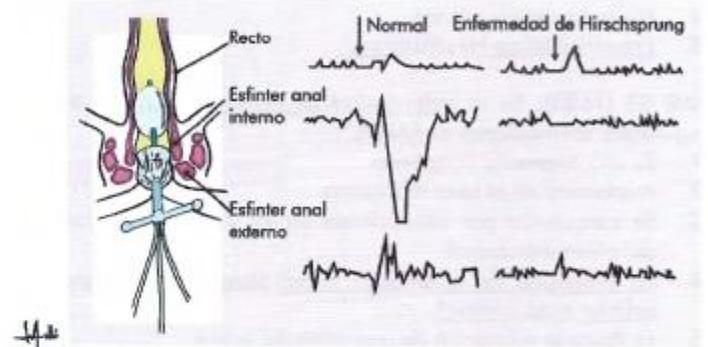
- Retraso en la eliminación del meconio o estreñimiento intermitente (2 MIR) (según la extensión de la lesión), anorexia, tendencia al vómito, desnutrición y retraso del crecimiento.
- Eventualmente diarrea (2 MIR). Posible enterocolitis.



Distensión abdominal en enfermedad de Hirschsprung

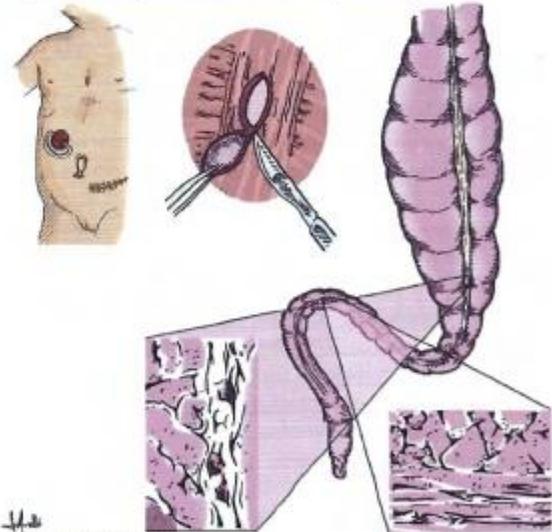
F. DIAGNÓSTICO:

- Tacto rectal (ampolla rectal libre).
- Enema opaco.
- Manometría ano-rectal: en condiciones normales, al elevar la presión en el balon rectal inmediatamente se relaja el esfínter rectal interno y disminuye su presión. En los enfermos con aganglionismo el fenómeno es contrario (ausencia del reflejo inhibitorio anal) (MIR). Si la manometría detecta una ausencia del reflejo inhibitorio se indica la biopsia.



Manometría anal en la enfermedad de Hirschsprung

- Biopsia rectal (confirmación diagnóstica).



G. TRATAMIENTO:

- Enemas repetidos o colostomía de descarga en un primer momento.
- Tratamiento definitivo a los 3-12 meses de vida realizando una resección completa del segmento agangliónico (MIR) y descenso del intestino sano, respetando las estructuras nerviosas y la musculatura pélvica (técnicas de descenso abdominoperineal de Swenson, Soave y Duhamel).
- Las principales complicaciones postoperatorias con la enterocolitis recurrente, la estenosis, el prolapso, los abscesos perianales y la incontinencia.



El megacolon congénito se caracteriza por la ausencia de células ganglionares en el plexo de Meissner y de Auerbach del intestino. (5+)

MIR 00 FAMILIA (6655): La enfermedad de Hirschsprung o Megacolon Congénito:

1. Puede estar asociada a una mutación del protoo gen RET del cromosoma 10, con una penetrancia incompleta en la mayoría de los casos.
2. Se asocia a una ausencia de células ganglionares en el plexo de Meissner y de Auerbach del intestino*.
3. Se asocia a una ausencia de fibras colinérgicas y adrenérgicas en el segmento intestinal del afectado.
4. No se asocia a un retraso en la emisión del meconio en el período neonatal.
5. Se asocia en el 70% de los casos, con malformaciones cardíacas.

MIR 00 (6909): Una lactante de 8 meses de vida presenta una historia clínica de estreñimiento crónico que alterna con diarreas malolientes. Se le realiza una manometría ano rectal donde se demuestra la ausencia de relajación del esfínter interno. ¿Cuál es su diagnóstico?:

1. Estreñimiento funcional.
2. Estenosis anal.
3. Fisura anal.
4. Neuroblastoma pélvico.
5. Enfermedad de Hirschsprung*.

MIR 03 (7683): En la enfermedad de Hirschsprung una de las siguientes afirmaciones es FALSA:

1. Es una anomalía congénita.
2. Predomina en el sexo masculino.
3. Se caracteriza por alteraciones en las células ganglionares del plexo intramural.
4. La distensión de la ampolla rectal ocasiona relajación del esfínter anal interno*.
5. Es típica la dilatación de una zona del colon.

MIR 09 (9234): Niña de 4 meses de vida. Antecedentes de retraso en la evacuación de meconio y estreñimiento que acude con distensión abdominal y vómitos biliosos de 24 h de evolución. La radiografía simple de abdomen muestra distensión de asas intestinales y ausencia de aire distal. Indique cuál debe de ser el manejo más adecuado:

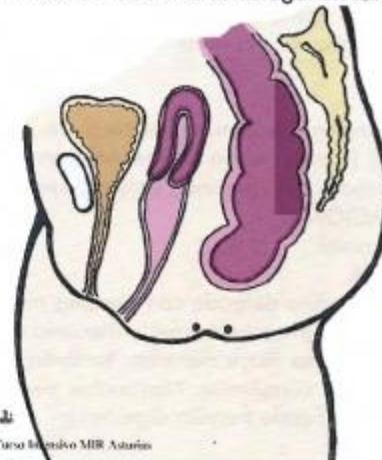
1. Lo más probable es que el paciente presente una Enfermedad de Hirschsprung que requerirá colostomía urgente con extirpación del segmento agangliónico dilatado en el mismo acto.
2. Seguramente se trate de una invaginación intestinal y la ecografía será muy útil en el diagnóstico.
3. En la medida de lo posible se recomienda un tratamiento conservador inicial con enema de suero y estimulaciones rectales hasta la realización de manometría, enema opaco y biopsia rectal que faciliten el diagnóstico y proporcionen datos sobre la extensión del intestino afecto.*
4. La toma de biopsias intestinales durante la realización de la ileostomía no debe realizarse pues convierte una cirugía limpia en contaminada.
5. Si no existen antecedentes familiares de Enfermedad de Hirschsprung, lo más probable es que tenga un válvulo intestinal y su tratamiento es conservador con sonda nasogástrica y antibioterapia intravenosa.

1.8. Patología ano-rectal

A. ATRESIA ANO-RECTAL BAJA

- Recto fuera del aparato esfinteriano, pero abrazado por la musculatura pubo-rectal.
- Asociada a fístula perineal (vulvar o en la base del escroto).
- Diagnóstico mediante invertografía con marca radiopaca en periné, o mediante la introducción de contraste hidrosoluble en el bolsón rectal. RNM.

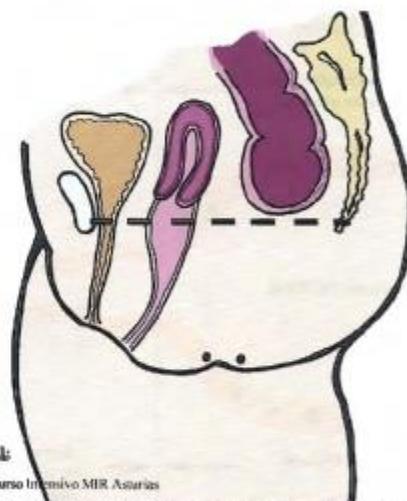
- Intervención inmediata sobre la zona agénésica.



© Curso Intensivo MIR Asturias

B. ATRESIA ANO-RECTAL ALTA

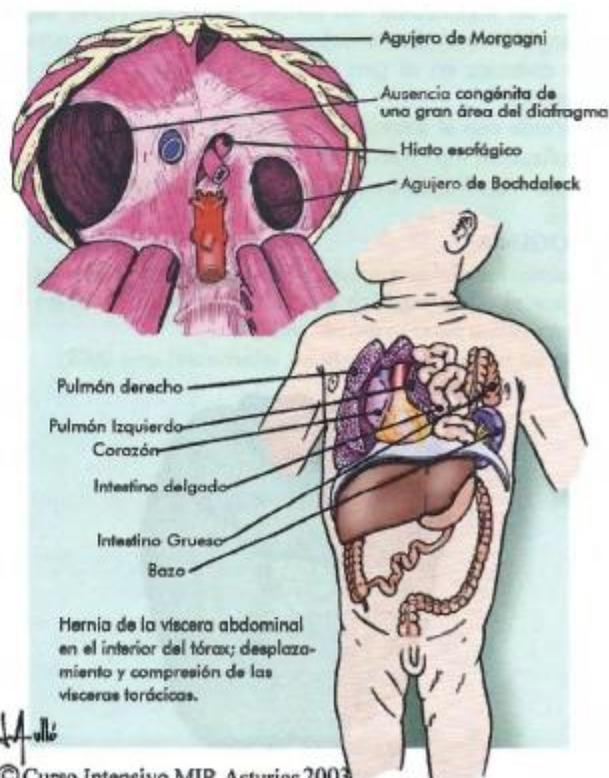
- Bolsón rectal por encima de la musculatura pubo-rectal.
- Asociada con fístula rectovaginal o rectovesical (niñas), rectouretral (niños).
- Se debe descartar aplasia de sacro.
- Colostomía de descarga paliativa hasta la reconstrucción definitiva a los 6-12 meses.



© Curso Intensivo MIR Asturias

En trazo discontinuo la musculatura pubo-rectal

1.9. Hernia diafragmática postero-lateral congénita (Bochdaleck)



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003



- Hernia diafragmática más frecuente.
- Más frecuente en el lado izquierdo, postero-lateral, a través del triángulo lumbocostal (MIR).
- Hipoplasia pulmonar por el paso de vísceras abdominales al tórax.
- Recién nacido con grave distress respiratorio que presenta imágenes aéreas circulares que ocupan hemitórax izquierdo (MIR).
- La malformación digestiva más frecuentemente asociada es la malrotación intestinal (MIR).
- Asociada al síndrome de circulación fetal persistente (MIR).
- Diagnóstico prenatal mediante ecografía. Polihidramnios.
- Tratamiento quirúrgico (ECMO).
- **HERNIA DE MORGAGNI:**
 - A través del agujero de Morgagni, por detrás del esternón (MIR).
 - Más frecuente en el lado derecho.
 - El saco herniario suele contener colon transverso o intestino delgado.
 - En general suele ser asintomática, pueden ocasionar síntomas digestivos.
 - Cierre primario del defecto por laparotomía.

MIR 00 (6910): La hernia diafragmática congénita:

1. Es una malformación congénita del diafragma del árbol bronquial y del tabique interauricular.
2. El tratamiento quirúrgico debe de realizarse en las primeras 24 horas de vida.
3. Se asocia frecuentemente con una comunicación interauricular.
4. La incidencia es más elevada en el lado derecho.
5. La malformación digestiva más frecuentemente asociada, es la malrotación intestinal*.

MIR 04 (7939): Un recién nacido con grave distress respiratorio presenta imágenes aéreas circulares que ocupan hemitórax izquierdo. El diagnóstico más probable es:

1. Pulmón poliquístico.
2. Malformación adenomatoidea.
3. Quiste pulmonar multilocular.
4. Hernia diafragmática*.
5. Agenesia bronquial segmentaria.

MIR 05 (8257): Uno de los siguientes hiatos **NO** se encuentra en el diafragma:

1. Hiato de Bochdalek.
2. Hiato esofágico.
3. Hiato de Winslow*.
4. Hiato aórtico.
5. Hiato de Morgagni.

El hiato de Winslow comunica la cavidad de los epiploones con la cavidad peritoneal.

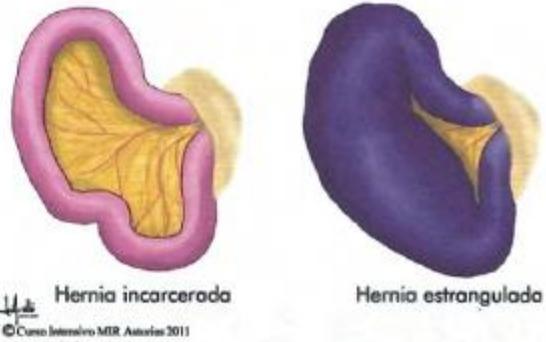
1.10 Hernia umbilical

Es la patología umbilical más frecuente en lactantes, se observa el 10 % de todos los recién nacidos normales.

Se identifica a partir de la 2ª semana de vida del desprendimiento del cordón umbilical. Suelen ser indoloras y su incarceration excepcional.

Con el tiempo el anillo umbilical se contrae espontáneamente y cierra el defecto, siendo 8 de cada 10 hernias umbilicales las que cierran solas, durante los 4 primeros años de vida.

Tratamiento: Para predecir este cierre espontáneo tiene importancia el diámetro del defecto del anillo umbilical; tamaños superiores a 1,5 cm. pueden precisar cierre quirúrgico a partir de los 2 años de edad. Se debe tranquilizar a los padres y cuidadores del niño.



MIR 12 (9929): ¿Cuándo se aconseja intervenir quirúrgicamente la hernia umbilical infantil?

1. Se debe intervenir cuanto antes para evitar el riesgo de estrangulación.
2. A partir de los 3 ó 4 años de vida, al ser frecuente su cierre espontáneo antes de esa edad.*
3. Con el fin de utilizar prótesis en la cirugía, se recomienda esperar a que el paciente sea mayor.
4. Si el niño presentara vómitos durante los accesos febriles.
5. Ante la sospecha de que se trate de un onfalocelo.

1.11. Quiste de coledoco

- Dilataciones congénitas no hereditarias.



1) Clínica

- Suele ser gradual. El 50% de los pacientes inician la clínica después de los 10 años.
- Forma infantil: Colestasis prolongada.
- En la infancia: Puede perforarse el quiste y causar una peritonitis.

• Forma adulta:

1. Tríada clásica: (Ictericia intermitente, dolor y tumor abdominal). Se presenta en un tercio de los pacientes.
 2. Se puede presentar como pancreatitis recurrente. La cirrosis biliar es una complicación tardía. Pueden obstruir la vena porta y ser causa de HTP.
- Pueden asociarse a fibrosis hepática congénita o a la enfermedad de Caroli.
 - Se asocian a mayor riesgo de colangiocarcinoma.

2) Diagnóstico:

- ECO-TAC + CPRE o colangiografía trasparietohepática valorar la cirugía.

3) Tratamiento

- Quirúrgico por los "riesgos de colangitis y de colangiocarcinoma": Resección del quiste y hepaticoyunostomía.

1.12. Enfermedad de Caroli

- Dilatación quística congénita de los conductos biliares intrahepáticos.

1) Clínica

- Colangitis de repetición, cólicos biliares y abscesos hepáticos secundarios a formación de litiasis intrahepática (causa más frecuente de muerte).

- Riesgo de colangiocarcinoma, cirrosis biliar secundaria, amiloidosis y sepsis por abscesos hepáticos.

2) Diagnóstico

- ECO: Mejor método de detección.
- TAC: "Signo del punto central".
- Gammagrafía hepatobiliar: Acúmulo en fases tardías.
- Colangiografía magnética.
- Colangiografía percutánea o CPRE: Es diagnóstica, cóledoco normal con dilataciones intrahepáticas. Aunque no deben realizarse por riesgo de infección.



CPRE: Enfermedad de Caroli. Dilatación vía biliar izquierda

3) Tratamiento:

Antibióticos ininterrumpidos.

Cirugía:

1. Caroli monolobar o segmentario: Resección zona hepática enferma.
2. Caroli bilateral con crisis secundarias de colangitis repetidas: Trasplante hepático.

2. Síndrome emetizante

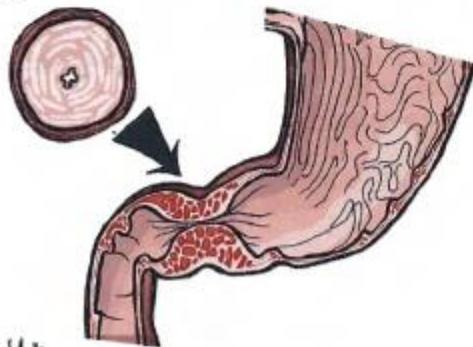
2.1. Estenosis hipertrófica de píloro (EHP)

A. CONCEPTO

Hipertrofia de las fibras circulares del píloro (2% de lactantes).

B. EPIDEMIOLOGÍA

- Más frecuente en varones (4 MIR), posible repetición familiar (incidencia máxima en primogénito varón de una madre con antecedentes de EHP).
- Mayor incidencia en lactantes con grupos sanguíneos B y O.
- Asociación entre el uso de eritromicina en los neonatos, administrada tras la exposición a la tos ferina, y la estenosis pilórica.



Hipertrofia de las fibras circulares del píloro

C. CLÍNICA

- Intervalo asintomático (15-25 días) (2 MIR).
- Vómitos proyectivos (4 MIR), postprandiales o tardíos, no biliosos (2 MIR).

- Secundariamente a los vómitos, pérdida de peso (MIR), deshidratación y oliguria, alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokaliémica (4 MIR), estreñimiento (MIR).
- Aidez por el alimento (3 MIR).
- Ictericia por aumento de la bilirrubina indirecta (3 MIR).
- SÍNDROME FRENOPILÓRICO DE ROVIRALTA: Hernia de hiato + E.H.P. (vómitos desde el nacimiento).

D. DIAGNOSTICO

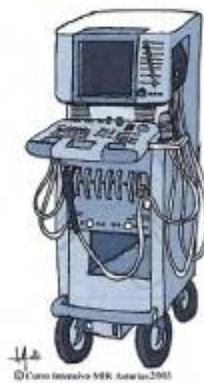
a. INSPECCIÓN ABDOMINAL: Ondas peristálticas en epigastrio, oliva pilórica palpable.

b. TRÁNSITO ESÓFAGO-GASTRODUODENAL: Signo "del pico", "de la cuerda", y "del paracaídas". Descarta procesos asociados (hernia hiatal, estenosis duodenal ...) y cuadros similares (atresia pilórica, piloroespasmo...).



Estudio gastroduodenal con contraste oral, que muestra una estenosis que impide la salida de contenido gástrico en un niño, compatible con una estenosis hipertrófica.

c. ECOGRAFÍA: Primera exploración a realizar. Imagen "en rosquilla o donut" (MIR).



Ecografía abdominal, realizada en un niño que muestra un engrosamiento de las paredes del píloro, compatible con estenosis hipertrófica de píloro.

E. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Atresia pilórica: Vómitos desde las primeras tomas de alimento. Única burbuja aérea gástrica en la radiografía simple de abdomen (MIR).

Atresia duodenal: más frec. En niños con síndrome de Down, con vómitos biliosos precoces e imagen de doble burbuja en la Rx simple de abdomen.

	VÓMITOS	Rx
E.H.P	NO biliosos	Distensión gástrica
Atresia pilórica	NO biliosos	1 burbuja
Atresia duodenal	Bilioso	2 burbuja

F. TRATAMIENTO

Piloro-tomía extramucosa de Ramstead (MIR).

G. COMPLICACIONES

Persistencia de vómitos por dilatación gástrica intensa, reflujo gastro-esofágico, hernia de hiato.



repeMIR

La estenosis hipertrófica de píloro es más frecuente en varones y cursa con avidez por el alimento, vómitos proyectivos, ictericia y **ALCALOSIS METABÓLICA HIPOCLORÉMICA E HIPOKALIÉMICA. (4+)**

MIR 96 FAMILIA (4568): Un paciente varón de 4 semanas de edad vomita después de cada toma desde hace una semana. Los vómitos, de contenido gástrico, son proyectivos y abundantes. El paciente está muy inquieto y toma biberones con buen apetito. Usted sospecha una estenosis hipertrófica del píloro. ¿Cuál de las siguientes situaciones analíticas en sangre le parece **más verosímil** en este caso?:

	pH	Na mEq/L	Cl mEq/L	K mEq/L
1.	7,30	130	85	3,5
2.	7,30	150	115	5
3.	7,40	140	103	5
4.	<u>7,50</u>	<u>130</u>	<u>85</u>	<u>3,5*</u>
5.	7,50	150	120	6

MIR 00 (6911): La estenosis hipertrófica del píloro:

1. Se asocia a una alcalosis metabólica, hiperclorémica e hipokaliémica.
2. Es una malformación congénita del lactante que cursa con vómitos biliosos.
3. El tratamiento de elección es la dilatación endoscópica del píloro.
4. En el 50% de los casos existe una hiperbilirrubemia indirecta.
5. La piloromiotomía extramucosa según la técnica de Fredet-Ramstedt es el tratamiento de elección*.

MIR 02 (7419): ¿Cuál de las afirmaciones que siguen sobre la estenosis hipertrófica de píloro es **FALSA**?:

1. La incidencia es mayor en el sexo masculino.
2. Generalmente, se inicia en el primer mes de vida.
3. Los vómitos, están teñidos de bilis.*
4. El vómito suele ocurrir en forma de "proyectil".
5. Se observa una ictericia asociada.

MIR 03 (7682): Lactante de 21 días de vida que presenta, desde hace 4 días, vómitos postprandiales que cada vez son más intensos y frecuentes. Señale cuál de las siguientes afirmaciones es **cierta** en relación a la enfermedad del niño:

1. Esta enfermedad es más frecuente en niños*.
2. Suele cursar con acidosis metabólica.
3. El tratamiento es médico y la recidiva frecuente.
4. La enfermedad está producida por una bacteria.
5. Es frecuente el antecedente de polihidramnios.

MIR 07 (8633): Un paciente de 52 años con el diagnóstico de úlcus pilórico y vómitos de repetición de una semana de duración acude al Hospital con una tensión arterial de 100/58 mmHg y la siguiente analítica: Plasma: Na⁺ 140 mmol/l, K⁺ 2,2 mmol/l, Cl⁻ 86 mmol/l, CO₃H⁻ 42 mmol/l, pH 7,53, pCO₂ 53 mmHg y creatinina 2,9 mg/dl; Orina Na⁺ 2 mmol/l, K⁺ 21 mmol/l, pH 5. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es cierto?:

1. Alcalosis mixta.
2. Acidosis metabólica con vacío aniónico normal
3. Alcalosis metabólica*.
4. Alcaluria paradójica.
5. Acidosis hipoclorémica.

MIR 08 (8981): Un lactante de 35 días de vida acude a urgencias por presentar vómitos proyectivos, de contenido no bilioso, en cantidad y frecuencia progresivos desde hace 3 días, con presencia de pequeñas estrias de sangre en los últimos vómitos. A la exploración presenta aceptable estado de hidratación, ligera ictericia y abdomen sin hallazgos destacables a la palpación. ¿Qué exploración complementaria solicitaría para confirmar el diagnóstico?:

1. Esofagogastroscoopia.
2. Tránsito digestivo baritado.
3. Analítica bioquímica hepática.
4. Ecografía abdominal*.
5. TAC con contraste digestivo.

MIR 10 (9445): Niño de 28 días de vida, nacido a término. Antecedentes de embarazo y parto normales. Ha sido alimentado con lactancia materna desde el nacimiento. Consulta porque hace 8 días comenzó con vómitos, inicialmente esporádicos y desde hace 5 días, después de todas las tomas. Está permanentemente hambriento. Los vómitos son de contenido alimentario "a chorro". El abdomen, en la palpación, es blando y depresible, sin visceromegalias. En los análisis destacaban, en la gasometría pH 7,49, bicarbonato 30 mEq/L, PCO₂ 53 mmHg, exceso de base +8mEq/L. Iones: Na 137 mEq/L, K3,1 mEq/L, Cl 94 mEq/L. Teniendo en cuenta el diagnóstico más probable en el cuadro clínico descrito. ¿Cuál es la prueba complementaria de elección para continuar ese diagnóstico clínico?:

1. Radiografía simple de abdomen.
2. pH metría.
3. Ecografía abdominal*.
4. Determinación de electrolitos en el sudor.
5. Esofagogastroscoopia.

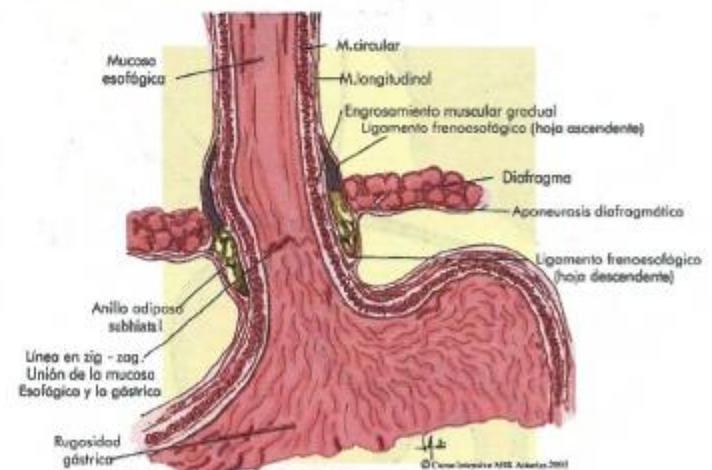
MIR 13 (10172): Ante la sospecha de estenosis hipertrófica de píloro ¿cómo iniciaría los exámenes complementarios?:

1. Tránsito digestivo.
2. pH metría gástrica.
3. Radiología simple.
4. Ecografía*.
5. Estudio isotópico.

2.2. Reflujo gastro-esofágico

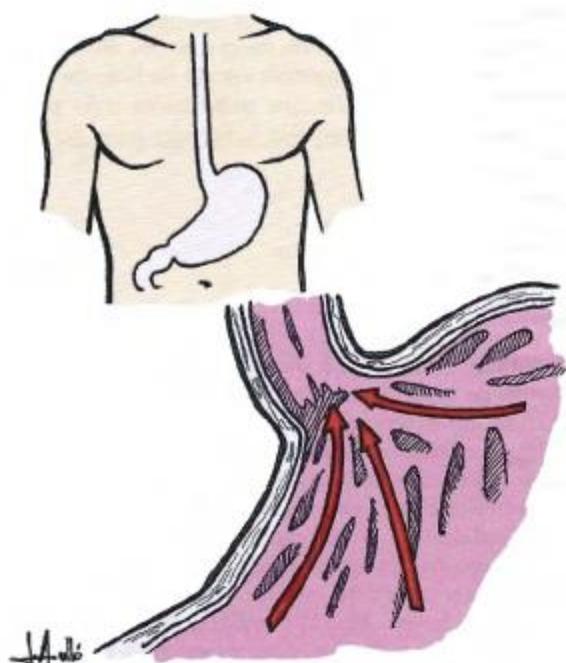
A. ETIOPATOGENIA

- Secundario a un incorrecto funcionamiento del esfínter esofágico inferior (MIR) asociado a un inadecuado vaciamiento gástrico (MIR).



Anatomía del esfínter esofágico inferior

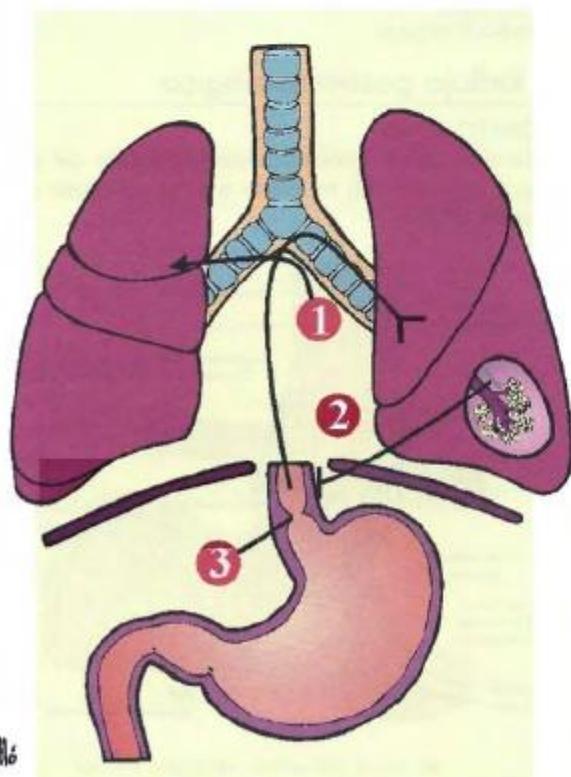
- Fisiológico durante las primeras semanas de vida (MIR).
- Puede aparecer asociado a trastornos con hiperlaxitud ligamentos (Enlers-Danlos, disostosis cleidocraneal), encefalopatías congénitas (síndrome de Down, parálisis cerebral), hipotiroidismo, afecciones neuromusculares, síndrome de malnutrición.



©Curso Intensivo MIR Asturias

B. CLÍNICA

- Sintomatología digestiva (regurgitación y vómitos postprandiales por rebosamiento (2 MIR)).
- Sintomatología respiratoria (tos crónica, laringotraqueitis (MIR), broncoespasmo (3 MIR), riesgo de neumonías de repetición (2 MIR)).
- Sintomatología general (anemia (MIR) y retraso del crecimiento (MIR)).
- **SÍNDROME DE SANDIFER**: RGE asociado a desviación lateral de la cabeza y cifosis dorsal.



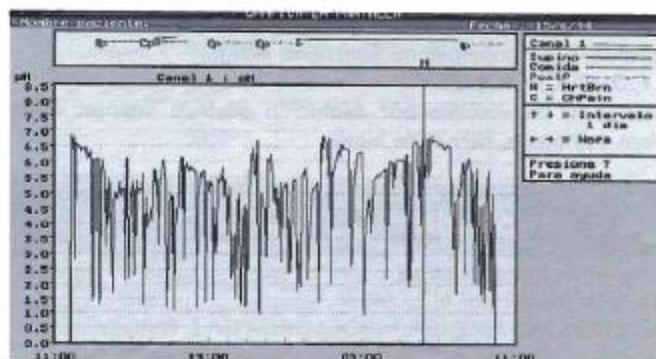
©Curso Intensivo MTR Asturias 2003

Complicaciones del RGE

1. Microaspiraciones.
2. Reflejo vagal broncoconstrictor
3. Interferencia con el esfínter esofágico inferior

C. DIAGNÓSTICO

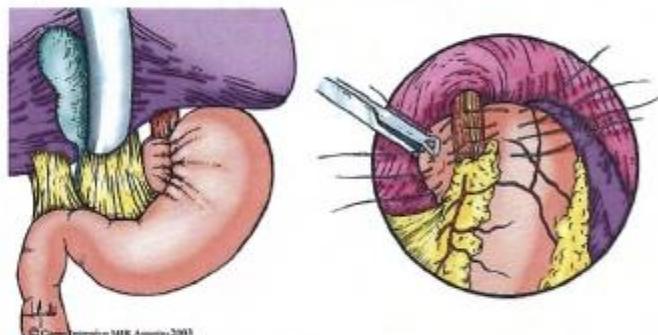
Ecografía, estudio isotópico (Tc^{99}), pHmetría de 24 horas (diagnóstico definitivo) (3 MIR), endoscopia esofágica, impedancia eléctrica múltiple intraluminal, manometría esofágica.



Registro pH métrico de 24 horas

D. TRATAMIENTO

- Espesamiento de las tomas (fórmulas infantiles antirreflujo con harinas de algarroba, almidón de maíz o de arroz).
- **Medidas posturales (MIR)** el decúbito prono con la cabecera de la cuna elevada 30° sólo se recomienda en períodos postprandiales diurnos mientras el paciente sea vigilado; en caso contrario, es preferible recomendar el decúbito lateral.
- **Tratamiento farmacológico**: Antiácidos, antagonistas H_2 (ranitidina) o inhibidores de la bomba de protones (omeprazol), procinéticos (domperidona, metoclopramida, betanecol), citoprotectores (sucralfato).
- **Tratamiento quirúrgico**: **FUNDUPLICATURA DE NISSEN**. Indicado si neumonía recidivante, desnutrición progresiva, esofagitis estenosante, graves hemorragias o falta de respuesta tras 4-6 semanas de tratamiento médico.



Funduplicatura de Nissen

repeMIR

El RGE puede ser causa de broncoespasmo (asma). (3+)

repeMIR

La técnica diagnóstica más sensible para el diagnóstico del RGE es la pHmetría esofágica de 24 horas. (3+)

MIR 97 (5181): Varón de 42 años, obeso reciente, no fumador, con asma desde hace 1 año, que empeora después de las comidas y se despierta por las noches con tos irritativa. Sigue tratamiento con broncodilatadores y prednisona. ¿Cuál sería la mejor prueba diagnóstica para aclarar el cuadro?

1. Endoscopia bronquial.
2. Pruebas de provocación con alérgenos.
3. pH esofágico durante 24 horas*.
4. Eco doppler de venas de piernas.
5. Radiografía esófago-gastro-duodenal.

El RGE puede ser causa de broncoespasmo (asma) (3 MIR).

MIR 01 (7159): El reflujo gastroesofágico en la infancia:

1. Es fisiológico hasta los 3 años de edad.
2. Se presenta clínicamente con vómitos, disfagia, retraso del crecimiento, infección respiratoria, broncoespasmo y anemia*.
3. Para su diagnóstico la primera prueba a realizar en la actualidad es una monitorización del pH esofágico distal en 24 horas.
4. Se debe a un desbalance entre las hormonas intestinales gastrina, colecistoquinina y secretina.
5. En la mayoría de los niños se trata quirúrgicamente con una funduplicatura según la técnica de Nissen.

MIR 01 (7163): Un niño de 3 años ingiere accidentalmente sosa cáustica por vía oral. Trasladado a un Servicio de Urgencias, se le realiza un lavado gástrico y se envía a su domicilio. A los 10 días comienza con disfagia y dolor esofágico. Se le realiza un tránsito con bario y se demuestra una estenosis en tercio inferior de esófago. Elija, entre las siguientes, la actuación más conveniente:

1. Endoscopia y dilatación neumática de la estenosis*.
2. Tratamiento médico con espasmolíticos y glucagón.
3. Gastrostomía de alimentación.
4. pH-metría esofágica.
5. Dieta líquida y esperar evolución.

Tras la ingestión de sustancias cáusticas, está contraindicado provocar el vómito o realizar un lavado de estómago. La dilución o neutralización del producto no es muy aconsejable ya que las cantidades de diluyente necesarias para conseguir neutralizar el pH son muy elevadas, corriendo el riesgo de provocar el vómito. Debe mantenerse al paciente a dieta absoluta con una hidratación intravenosa. El uso de corticoides y profilaxis antibiótica es objeto de controversia. Deberá realizarse una endoscopia a todos los pacientes en el plazo de 24-48 horas, dependiendo de la evolución y tratamiento posterior de los hallazgos endoscópicos. Si se desarrolla estenosis esofágica está indicada la dilatación neumática.

MIR 07 (8725): Lactante de 3 meses de edad que acude a la consulta por presentar desde los 15 días de vida, regurgitaciones postprandiales en casi todas las tomas y de forma esporádica, vómitos en mayor cantidad. Heces de características normales. Lactancia artificial con fórmula de inicio y presenta un adecuado desarrollo ponderoestatural, sin pérdida de peso. ¿Cuál entre los siguientes, es el diagnóstico más probable?

1. Alergia a proteína de leche de vaca.
2. Estenosis pilórica.
3. Intolerancia a proteínas de leche de vaca.
4. Reflujo gastroesofágico madurativo*.
5. Vólvulo intestinal.

2.3. Afecciones extradigestivas

- **TRACTO URINARIO:** Las I.T.U. en lactantes pueden cursar con vómitos como única manifestación clínica.
- **ORL:** Adenoiditis, amigdalitis y otitis.
- **RESPIRATORIO:** Crisis asmática, neumonía.
- **SNC:** Meningitis, hipertensión intracraneal, traumatismo cráneo-encefálico, cuadros de etiología psicológica.
- **Síndrome de los vómitos cíclicos:**
 - Más de 3 episodios intensos o graves de comienzo súbito y autolimitados (horas a días), con repetición del cortejo sintomático en cada uno de los episodios y normalidad entre episodios.
 - Desaparición de los síntomas al llegar a la adolescencia, aunque un 50% terminan por desarrollar una migraña.
 - No hay ninguna prueba específica para el diagnóstico.
 - Descartar migraña abdominal.
 - Tratamiento de la crisis: ondansetrón iv con suero glucosado, asociando en casos rebeldes lorazepam.
 - Tratamiento profiláctico: amitriptilina, ciproheptadina, propranolol, fenobarbital, flunarizina y eritromicina.

3. Abdomen agudo

3.1. Introducción

Ante un cuadro agudo abdominal sospechar:

- **R.N. (prematura):** Enterocolitis necrotizante.
- **Lactante < 3 meses:** Estenosis hipertrófica de píloro.
- **Lactante > 3 meses:** Invaginación intestinal (3 MIR).
- **Preescolar y escolar:** Apendicitis aguda.

MIR 01 (7161): Un niño de 12 años acude a Urgencias Pediátricas y refiere que se ha caído de su bicicleta golpeando el manillar sobre su abdomen. La exploración abdominal demuestra dolor periumbilical sin defensa muscular. La analítica muestra ligera anemia y ligero aumento de la bilirrubina, sin otras alteraciones. ¿Cuál debe ser la conducta a seguir con el enfermo?:

1. Reposo en cama y dieta líquida.
2. Sonda nasogástrica y alimentación intravenosa*.
3. Reposo y dieta pobre en grasas.

4. Laparotomía exploradora.
5. Tránsito baritado.

Tras un traumatismo abdominal, se sospechará lesión abdominal cuando aparezcan signos de shock, hemorragia o peritonitis. En estos casos la conducta a seguir consiste en: reposo y dieta absoluta, colocar sonda nasogástrica para aspiración, cateterismo vesical, extraer muestras de sangre y orina, canalizar una vía venosa para perfundir líquidos y fármacos necesarios, solicitar ecografía abdominal y radiografía simple de abdomen.

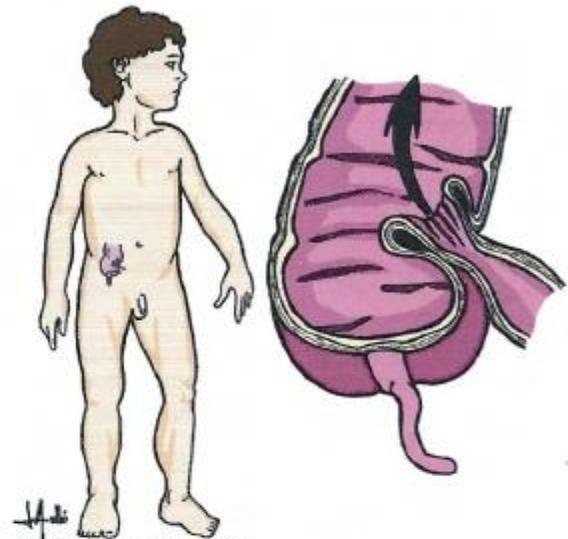
3.2. Invaginación intestinal

A. CONCEPTO

Introducción telescópica de una porción del intestino en la luz del segmento intestinal distal al mismo.

B. EPIDEMIOLOGIA

- 2,5 varones/ 1 mujeres.
- Más frecuente entre los 5 y los 9 meses.
- Más frecuente en localización ileocólica.
- Causa más frecuente de obstrucción intestinal entre los 3 meses y 6 años.



©Curso Intensivo MIR Asturias

Invaginación ileo-cólica

C. ETIOLOGIA

a. POR EDADES:

- Lactante: 87% idiopáticas.
- Niños mayores: la mayor parte orgánicas.

b. POR FISIOPATOLOGÍA:

- Idiopáticas: las más frecuentes ¿Origen infeccioso vírico? ¿Peristaltismo anómalo? La invaginación como complicación de la primera vacuna antirrotavirus apoyan la etiología vírica.
- Orgánicas: Divertículo de Meckel (causa orgánica más frecuente en niños pequeños). Linfoma, duplicación intestinal, hemangioma, Schönlein-Henoch.

D. CLÍNICA

- Crisis de dolor abdominal: primer síntoma: llanto intenso, palidez, gran agitación, flexión de extremidades inferiores sobre abdomen (4 MIR).
- Vómitos (3 MIR): poco después de las primeras manifestaciones clínicas; primero alimenticios → biliosos → fecaloideos.
- Emisión de heces sanguinolentas, en "jalea de grosella" (4 MIR); no siempre es un síntoma tardío.
- Evolución hacia la perforación, peritonitis y shock.

E. DIAGNOSTICO

a. PALPACIÓN ABDOMINAL:

- Hipocondrio derecho: tumor que ↑ de tamaño en las fases de dolor (MIR).
- Signo "del vacío" de Dance: ausencia de asas intestinales en F.I.D.

b. ECOGRAFÍA:

- Muestra una estructura circular (donut) que corresponde a la sumación de las paredes del segmento invaginado y la del intestino invaginante.
- Mediante Doppler se puede valorar el flujo mesentérico en el intestino invaginado.

F. TRATAMIENTO

- Reducción con presión retrógrada hidrostática (suero salino) o neumática (aire).
- Tratamiento quirúrgico: Fracaso de reducción tras más de 3 intentos con presión retrógrada, invaginación de evolución prolongada, sospecha de causa orgánica, invaginación ileoileal o existencia de signos de shock, peritonitis o de neumoperitoneo.



repeMIR

La invaginación intestinal se caracteriza por vómitos y crisis de dolor abdominal: llanto intenso con agitación y flexión de extremidades inferiores sobre abdomen. (4+)



repeMIR

Las heces sanguinolentas, en "jalea de grosella" son típicas de la invaginación intestinal. (4+)

MIR 01 (7165): La invaginación ileocecal:

1. Es una malformación congénita de la válvula ileocecal.
2. Es una obstrucción intestinal que se presenta habitualmente en la adolescencia.
3. Se diagnostica fundamentalmente mediante una ecografía abdominal*.
4. Debe ser tratada quirúrgicamente, mediante una laparoscopia.
5. Se presenta clínicamente con dolor abdominal, vómitos y hematemesis.

MIR 02 (7420): Una niña de 9 meses se ha encontrado bien hasta hace aproximadamente 12 horas, momento en que empezó con un cuadro de letargia, vómitos y episodios de llanto intermitente con un estado visible de dolor. Coincidiendo con los episodios, retrotrae las piernas hacia el abdomen. En la consulta emite una deposición de color rojo oscuro. El abdomen está distendido y con dolor discreto a la palpación. El diagnóstico más probable es:

1. Estenosis pilórica.
2. Apendicitis.
3. Infección urinaria.
4. Invaginación*.
5. Enfermedad ulcerosa péptica.

MIR 05 (8211): Una niña de 2 años se ha encontrado bien hasta hace aproximadamente 12 horas, momento en que empezó con un cuadro de letargia, vómitos y episodios de llanto intermitente con un estado de dolor visible. Coincidiendo con los episodios, retrotrae las piernas hacia el abdomen. En la consulta emite una deposición de color rojo oscuro; el abdomen muestra plenitud y un discreto dolor a la palpación. El diagnóstico más probable es:

1. Estenosis hipertrófica de píloro.
2. Apendicitis.
3. Infección urinaria.
4. Invaginación*.
5. Enfermedad ulcerosa péptica.

MIR 12 (9797): Pregunta vinculada a la imagen nº17. Niño de 7 meses traído a Urgencias por presentar episodios intermitentes de llanto de aparición brusca con encogimiento de piernas, irritabilidad, sudoración y palidez. En las últimas horas ha comenzado con rechazo del biberón y deposiciones con sangre encontrándose muy aletargado. La exploración física es difícil debido a su irritabilidad. Introducción del gluten hace una semana. Se le realiza una ecografía de abdomen (imagen nº 17) donde se observa la imagen adjunta. ¿Cuál es su diagnóstico?:



1. Gastroenteritis aguda.
2. Apendicitis aguda.
3. Invaginación intestinal.*
4. Posible intolerancia alimentaria.
5. Adenitis mesentérica.

MIR 12 (9798): Pregunta vinculada a la imagen nº17. En el paciente del caso anterior, una de las siguientes medidas terapéuticas NO está indicada. Señale cuál.

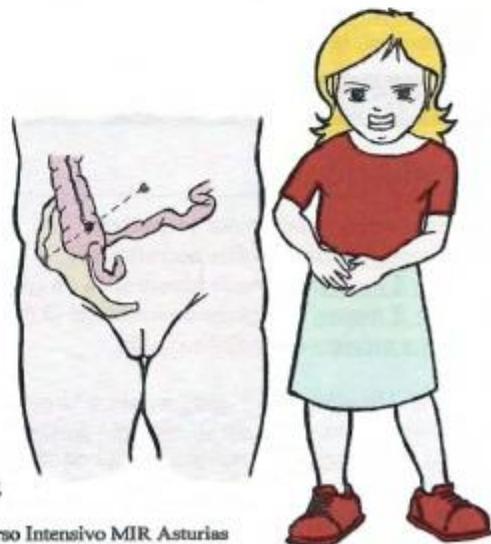
1. Reducción hidrostática con enema de bario.
2. Reducción hidrostática con insuflación de aire.
3. Antibioterapia de amplio espectro (ampicilina y gentamicina) durante al menos 24 horas.
4. Tratamiento conservador con dieta normal para su edad pero exenta gluten.*
5. Tratamiento quirúrgico.

3.3. Apendicitis aguda

- Enfermedad de más alta morbilidad en la práctica médico-quirúrgica pediátrica.
- Mayor incidencia en adolescentes y adultos jóvenes.
- Causa más frecuente de abdomen agudo quirúrgico a todas las edades.

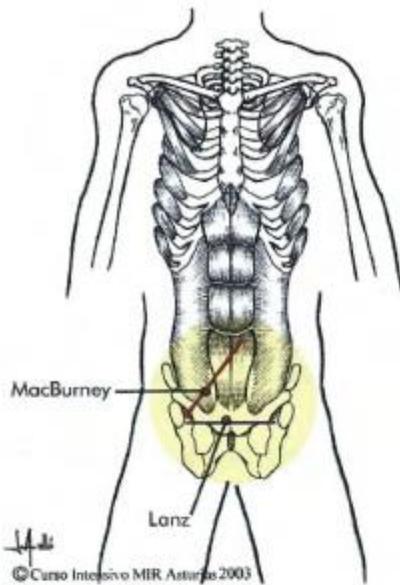
A. CLÍNICA

- Dolor selectivo en FID (4 MIR) (inicialmente localizado a nivel periumbilical) (MIR). Febrícula (MIR), vómitos (MIR) y anorexia (MIR).
- Complicaciones: peritonitis, absceso de Douglas (MIR), pyleflebitis (trombosis séptica ascendente de la vena porta) (MIR).



A. Viló

© Curso Intensivo MIR Asturias

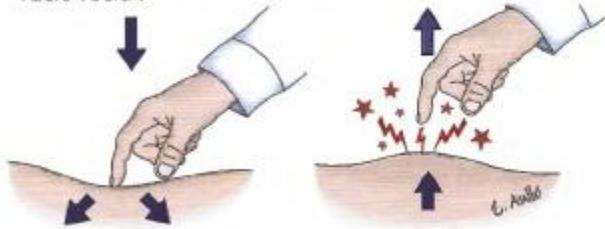


© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

B. DIAGNÓSTICO

a. EXPLORACIÓN FÍSICA:

- Signos de irritación peritoneal (defensa abdominal - signo de Blumberg) (4 MIR).
- Signo del psoas en apéndices de localización posterior.
- Tacto rectal.



Dolor de rebote (signo de Blumberg positivo)



Flexión de cadera en apendicitis

b. ANALÍTICA: Leucocitosis con desviación izquierda (4 MIR).

c. RADIOLOGÍA: Borramiento de la línea del psoas derecho, escoliosis con concavidad derecha, asa centinela (MIR), fecalito en FID.



2010 © Curso Intensivo MIR Asturias. 00208

Radiografía AP de abdomen de un niño, que muestra una calcificación superpuesta a la pala iliaca derecha, compatible con un apendicolito en el contexto de una apendicitis aguda.

d. ECOGRAFÍA ABDOMINAL: exploración inicial (MIR).

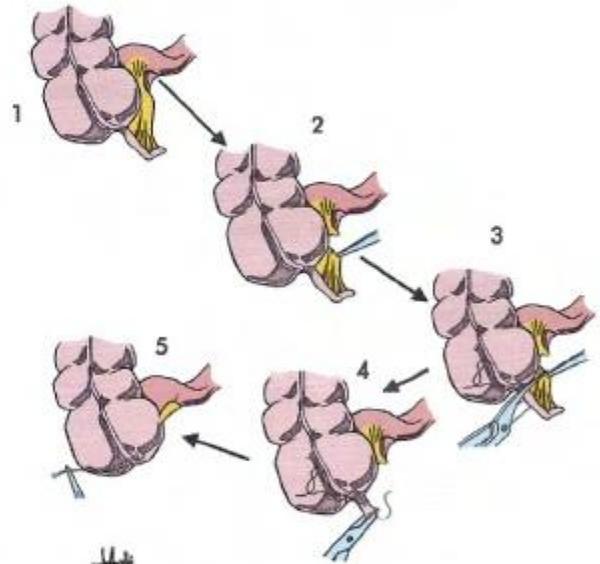
e. TAC ABDOMINAL: (MIR) patrón de referencia de los estudios de imagen para la evaluación de los niños con dolor abdominal y sospecha de apendicitis.

C. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Linfadenitis mesentérica aguda, gastroenteritis, diverticulitis de Meckel.

D. TRATAMIENTO

- Apendicectomía de urgencia (2 MIR).
- Cirugía diferida (a los 3 meses) en caso de plastrón/absceso a nivel de FID de más de 3-5 días de evolución (MIR).
- La complicación postquirúrgica más frecuente es la infección de la herida operatoria.
- En la apendicitis simple no perforada, una dosis preoperatoria de un antibiótico de amplio espectro (cefotina) es suficiente.
- En la apendicitis perforada o gangrenosa, la mayoría de los cirujanos prefieren el régimen antibiótico "triple" (ampicilina, gentamicina y clindamicina o metronidazol) que se continúa postoperatoriamente durante 3-5 días (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias

Apendicectomía



repeMIR

El signo de Blumberg + (dolor de rebote en FID por irritación peritoneal) es característico de la apendicitis aguda. (4+)



repeMIR

En la analítica de la apendicitis aguda es característica la leucocitosis con desviación izquierda. (4+)

MIR 00 FAMILIA (6648): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **VERDADERA** en relación con la apendicitis aguda en el niño?:

1. Suele comenzar con dolor en fosa iliaca derecha.
2. La ausencia de fiebre y la existencia de menos de 10.000 leucocitos hacen bastante improbable el diagnóstico de apendicitis aguda*.
3. El enema opaco es una exploración de gran ayuda para establecer el diagnóstico en el niño.
4. En el lactante la perforación intestinal es muy rara.
5. La ecografía abdominal diagnostica el 100% de los casos de apendicitis aguda.

MIR 00 (6738): Un paciente con dolor abdominal en fosa iliaca derecha de 5 días de evolución y que presenta una masa palpable, compatible con plastrón apendicular, es considerado candidato para una apendicectomía de intervalo (o demorada). Esta se realiza normalmente:

1. A los tres meses del episodio de apendicitis*.
2. A los 7 días de iniciarse los síntomas.
3. A la vez que el drenaje percutáneo.
4. Si el paciente desarrolla una peritonitis difusa.
5. Al año.

MIR 01 (7230): En la exploración abdominal de una turista sueca de 21 años de edad que acudió a Urgencias por dolor abdominal, encontramos dolor selectivo a la palpación superficial en fosa iliaca derecha con maniobra de rebote claramente positiva. ¿Qué debemos pensar en primer lugar?:

1. Hay que llamar al cirujano para que la opere de apendicitis perforada.
2. Puede ser un folículo ovárico roto o un embarazo extrauterino.
3. Tiene irritación peritoneal a nivel del punto doloroso*.
4. Es preciso realizar un tacto rectal.
5. Hay que hacer ecografía abdominal y hemograma.

MIR 02 (7257): Un chico de 18 años de edad acude al Servicio de Urgencias por dolor abdominal desde hace 4 a 6 horas, de comienzo periumbilical y ahora localizado en la fosa iliaca derecha. La temperatura es de 38°C y el pulso arterial 100 l/min. En la exploración física sólo destaca el dolor a la palpación en fosa iliaca derecha. El recuento de leucocitos es de 15.000/mm³ con desviación a la izquierda. ¿Cuál de las siguientes acciones es la más adecuada en este momento?:

1. Laparotomía, ya que lo más probable es una apendicitis aguda*.
2. Hacer una radiografía simple de abdomen.
3. Hacer una ecografía de abdomen ante la posibilidad de enfermedad inflamatoria intestinal.
4. Hacer una tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen.
5. Repetir exploración abdominal y hemograma en 12 horas o antes si empeora.

MIR 04 (7776): En la valoración en el servicio de urgencias hospitalario de un paciente con dolor abdominal agudo, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?:

1. El inicio, la localización y severidad de dolor son útiles en el diagnóstico diferencial.
2. La palpación es el aspecto más importante de la exploración física.
3. El recuento de leucocitos puede ser normal en procesos inflamatorios abdominales como la apendicitis.
4. La ecografía es una prueba de imagen útil y cada vez más utilizada en la valoración del dolor abdominal.
5. No debe administrarse medicación analgésica hasta que el cirujano valore al paciente porque puede oscurecer el diagnóstico*.

MIR 08 (8816): En mujeres jóvenes con cuadro clínico de dolor abdominal en fosa iliaca derecha y fiebre, ¿cuál debe ser la técnica de imagen inicial?:

1. La tomografía computarizada con contraste I.V.
2. La radiografía simple de abdomen.
3. La ecografía abdominal*.
4. La ecografía transvaginal.
5. La tomografía computarizada sin contraste I.V.

MIR 09 (9234): Niña de 4 meses de vida. Antecedentes de retraso en la evacuación de meconio y estreñimiento que acude con distensión abdominal y vómitos biliosos de 24 h de evolución. La radiografía simple de abdomen muestra distensión de asas intestinales y ausencia de aire distal. Indique cuál debe de ser el manejo más adecuado:

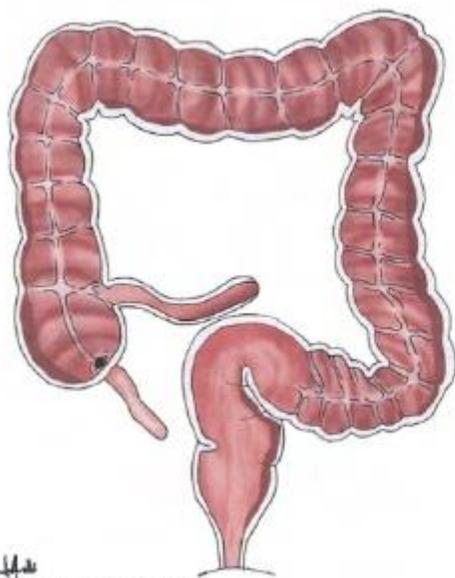
1. Lo más probable es que el paciente presente una Enfermedad de Hirschprung que requerirá colostomía urgente con extirpación del segmento agangliónico dilatado en el mismo acto.
2. Seguramente se trate de una invaginación intestinal y la ecografía será muy útil en el diagnóstico.
3. En la medida de lo posible se recomienda un tratamiento conservador inicial con enema de suero y estimulaciones rectales hasta la realización de manometría, enema opaco y biopsia rectal que faciliten el diagnóstico y proporcionen datos sobre la extensión del intestino afecto.*
4. La toma de biopsias intestinales durante la realización de la ileostomía no debe realizarse pues convierte una cirugía limpia en contaminada.
5. Si no existen antecedentes familiares de Enfermedad de Hirschprung, lo más probable es que tenga un vólvulo intestinal y su tratamiento es conservador con sonda nasogástrica y antibioterapia intravenosa.

4. Diarrea aguda

4.1. Clasificación

A. INFECCIÓN ENTERAL

MECANISMO	ENTEROINVASIVO	ENTEROTÓXICO	CITOPÁTICO
PREFERENCIA	Ileon distal y colon	Intestino delgado	Intestino delgado
ETIOLOGÍA	Salmonella (MIR), Shigella (2 MIR), E. coli enteroinvasivo (MIR), Campylobacter jejuni (3 MIR), Yersinia enterocolitica, Vibrio parahemolyticus (2 MIR)	Vibrio cholerae, E. coli enterotoxigénico, S. aureus (2 MIR), Clostridium perfringens (MIR) y difficile, Bacillus cereus (MIR), Aeromonas	Rotavirus (agente etiológico más importante de diarrea aguda en lactantes) (4 MIR), agente Norwalk
CARACTERÍSTICAS	Diarrea mucosanguinolenta (poco voluminosas con sangre, moco y leucocitos) (2 MIR), dolor abdominal, tenesmo, fiebre y riesgo de bacteriemia	Diarrea líquida muy voluminosa (Na > 70 mEq/L, pH > 6, cuerpos reductores -), distensión abdominal, riesgo de deshidratación y shock hipovolémico, vómitos	Vómitos y fiebre, diarrea acuosa voluminosa (Na < 70 mEq/L, pH < 5, cuerpos reductores +), riesgo de deshidratación, síntomas respiratorios



© Curso Intensivo MIR Assturias 2003

Diarreas: a) tipo I: entorotóxico en tramo proximal de intestino delgado; b) tipo II: enteroinvasivo en intestino grueso; c) tipo III: enteropatógeno en tramo distal de intestino



© Curso Intensivo MIR Assturias 2001

La gastroenteritis aguda por salmonella suele afectar a varias personas a la vez, siendo el coprocultivo positivo en fase aguda

MIR 00 (6901): Lactante de 7 meses que desde 2 días antes, comienza con febrícula y algún vómito ocasional, y hoy comienza con deposiciones blandas al principio y más tarde se hacen líquidas, incrementándose los vómitos. Es invierno y el niño va a la guardería donde ha habido otros niños con un cuadro similar. ¿Cuál es la etiología más probable en este caso?:

1. Salmonella Enteritidis.
2. Rotavirus*.
3. Campylobacter Yeyuni.
4. Yersinia Esterocolítica.
5. Adenovirus.

MIR 04 (7886): Una paciente de 42 años consulta por presentar, tres horas después de la ingesta de un pastel de crema en un restaurante, un cuadro de vómitos y deposiciones diarreicas sin productos patológicos ni fiebre. Mientras que la paciente es visitada, su marido inicia un cuadro similar. ¿Cuál de los siguientes microorganismos es probablemente el responsable del cuadro clínico?:

1. Salmonella enteritidis.
2. Shigella sonnei.
3. Staphylococcus aureus*.
4. Campylobacter jejuni.
5. E. Coli.

B. INFECCIÓN PARENTERAL

Infecciones de vías respiratorias (rinofaringitis, otitis, bronquitis, neumonía), infección urinaria, infecciones intraabdominales (apendicitis, peritonitis).

C. FACTORES NO INFECCIOSOS

Transgresiones dietéticas, dietas hiperosmolares, intolerancias alimentarias, factores tóxicos (antibióterapia, laxantes...), procesos inflamatorios (colitis ulcerosa, Crohn, gastroenteritis eosinofílica), otros (hipertiroidismo, marasmo, Hirschsprung, Whipple, mucoviscidosis, abetalipoproteinemia...).

4.2. Tratamiento

A. REPOSICIÓN HIDROELECTROLÍTICA



Signos de deshidratación

repeMIR

El germen que en nuestro medio provoca la mayoría de las diarreas en el lactante es el ROTAVIRUS. (4+)

MIR 00 FAMILIA (6659): ¿Cuál de los microorganismos siguientes NO produce enteritis por mecanismo invasor?:

1. Shigella Dysenteriae.
2. Campylobacter Jejuni.
3. Escherichia Coli enteroinvasor.
4. Bacillus Cereus*.
5. Entamoeba Histolytica.

MIR 00 FAMILIA (6565): Señale de entre las siguientes una característica CIERTA de la infección por Vibrio Cholerae (Cólera):

1. Provoca afectación prioritaria de intestino grueso.
2. Es característica la ausencia de leucocitos en heces*.
3. Se asocia a la destrucción de células de la mucosa intestinal por efecto de citotoxinas.
4. La cuantía del inóculo y la acidez gástrica son factores de poca importancia en la evolución de la infección.
5. El tratamiento de elección son las cefalosporinas de 3ª generación.

a. VÍA ORAL (Solución de Rehidratación Oral):

- Solución de hidratos de carbono (glucosa y/o sacarosa) y electrolitos (Na, K, Cl y CO₃H) en proporciones variables según el tipo de SRO y el tipo de diarrea que se trate.
- La fórmula recomendada por la OMS (2004) tiene la siguiente composición: Na 75 mEq/L, K 20 mEq/L, Cl 65 mEq/L, citrato 10 mEq/L y glucosa 75 mmol/L (MIR). En recién nacidos y lactantes menores de 3 meses es aconsejable disminuir la concentración de Na a 50-60 mEq/L.
- Se indica en todos los casos de diarrea aguda, sea cual sea el tipo de deshidratación, la intensidad de la acidosis o la edad del paciente (2 MIR). Los vómitos en si no constituyen contraindicación para la rehidratación oral.

- La SRO se administra "ad libitum" en tomas pequeñas y frecuentes (con cucharilla) durante 4-6 horas en las deshidrataciones iso e hipotónicas y durante 8-12 horas en las hipertónicas.

b. **VÍA INTRAVENOSA:** Se utiliza en casos de deshidratación grave ($\geq 10\%$), cuando la SRO está contraindicada (shock, estado séptico, ileo paralítico, función renal alterada, nivel de conciencia disminuido) o cuando tras 12 horas de tratamiento con SRO se mantiene la deshidratación.

B. REALIMENTACIÓN PRECOZ

Tan pronto como se haya corregido la deshidratación y el niño tenga apetito.

- **Lactancia materna:** Continuar con la lactancia materna (MIR).
- **Lactancia artificial:**
 - Reintroducción de la pauta dietética habitual a concentración plena (ventajas: recuperación precoz del enterocito, menor permeabilidad a los antígenos, mejor actividad de las disacaridasas y menor riesgo de malnutrición).
 - Si la reintroducción de la leche condiciona un empeoramiento de la diarrea, deberá sustituirse durante 2-4 semanas por una fórmula sin lactosa.
 - En menos ocasiones la intolerancia alimentaria que se produce es debida a las proteínas de la leche de vaca, recomendándose en estos casos un hidrolizado de caseína.
- **Alimentación complementaria:**
 - Dieta normal con alimentos ricos en hidratos de carbono distintos de la lactosa (arroz, patata, plátano, manzana).
 - Evitar alimentos con alto contenido en azúcares simples de elevada osmolaridad y alimentos ricos en grasa que retrasan el vaciamiento gástrico.
 - Los alimentos ricos en residuos se irán reintroduciendo progresivamente.

C. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

a. ANTIBIÓTICOS:

- No indicados de manera sistemática ya que: la mayoría de las diarreas agudas son de origen vírico, se trata de procesos generalmente autolimitados, los antibióticos por vía oral producen desequilibrios en el ecosistema bacteriano intestinal y pueden prolongar el periodo de excreción fecal de determinados gérmenes (Salmonella).
- **Indicaciones de tratamiento antibiótico:** pacientes con demostración de agente bacteriano (por coprocultivo) que tras la rehidratación-realimentación presenten una evolución desfavorable, lactantes menores de 3 meses o con una patología de base (malnutrición, inmunodeficiencia, enfermedad intestinal crónica) con sospecha de patogenia invasiva (tratamiento preferentemente por vía parenteral).

b. OTROS FÁRMACOS:

- Los inhibidores del peristaltismo (tintura de opio, loperamida) están contraindicados durante la edad pediátrica.
- Las sustancias adsorbentes (caolín, pectina, carbón vegetal) son consideradas de escasa utilidad, con un efecto fundamentalmente "estético".
- Los modificadores de la flora o probióticos (lactobacilos, sacharomyces) favorecen la flora bifida y la inmunidad.
- Inhibidores de la encefalinasa intestinal (racecadotril).
- Cinc: efectivo en la prevención y tratamiento de la diarrea aguda en niños malnutridos de países en vías de desarrollo.

MIR 94 (3698): ¿Qué tratamiento instauraría a un niño de 10 años que, a las 6 horas de haber comido pasteles, presenta vómitos, febrícula y 6 a 8 deposiciones líquidas en 12 horas de evolución?

1. Rehidratación oral conteniendo 130 mEq/L de Na, 10 de K y 30 de bicarbonato.
2. Cloranfenicol.
3. Rehidratación oral conteniendo Na de 50 a 90 mEq/L, 20-30 de K y 30 de bicarbonato*.
4. Ampicilina.
5. Infusión intravenosa de suero salino con potasio.

MIR 97 FAMILIA (5084): En un lactante de 3 meses alimentado con lactancia materna exclusiva, que presenta una diarrea aguda infecciosa, la actitud terapéutica adecuada es:

1. Continuar con lactancia materna y ofrecer soluciones glucoelectrolíticas por vía oral*.
2. Suprimir la lactancia natural y administrar una leche de inicio diluida.
3. Suprimir la lactancia materna y administrar una fórmula sin lactosa.
4. Continuar con lactancia materna y administrar antibióticos.
5. Suspender la lactancia materna y administrar antibióticos.

MIR 00 (6902): En un niño deshidratado la mejor forma de valorar, en las primeras horas, la respuesta al tratamiento es controlar la medida de:

1. La frecuencia cardiaca y respiratoria.
2. La presión arterial.
3. La presión venosa central.
4. La diuresis*.
5. El peso.

MIR 00 (6896): Son indicaciones de profilaxis antibiótica todas las siguientes, EXCEPTO una:

1. Procedimiento estomatológico en un niño que presenta una comunicación interventricular.
2. Gastroenteritis recidivante*.
3. Urodismafias con infecciones urinarias recurrentes.
4. Contacto inmediato con meningitis meningocócica.
5. Otitis aguda recurrente.

MIR 12 (9924): Los padres de un lactante de 5 meses acuden porque su hijo, que asiste a guardería, presenta desde hace 3 días, coincidiendo con una infección respiratoria de vías altas, heces líquidas en número de 4 al día, algún vómito alimentario ocasional y temperatura axilar de 38.3°C. Es alimentado con lactancia mixta. A la exploración, el lactante tienen buen estado general, está bien nutrido e hidratado y su respiración es eupnéica; su peso es de 4.730 g y ha descendido 70 g respecto al de la semana anterior. El abdomen está blando y depresible, sin masas ni megalias, y la fontanela, normotensa. Salvo la presencia de rinorrea acuosa, el resto de la exploración por órganos y aparatos es normal. De las siguientes afirmaciones, señale la respuesta que considera CORRECTA:

1. Se debe realizar una estimación de las pérdidas, recomendar un ayuno de 4 horas y rehidratar durante este tiempo con solución rehidratante oral.
2. Es aconsejable la introducción de cereales de arroz por su efecto astringente.
3. Se debe realizar coprocultivo tan pronto como sea posible para excluir un origen bacteriano.
4. Se debe recomendar el empleo de fórmula sin lactosa.
5. Se ha de aconsejar reponer las pérdidas tras cada deposición, con solución rehidratante oral, y continuar con su alimentación habitual.*

MIR 13 (10174): Lactante de 10 meses previamente sano con gastroenteritis aguda de un día de evolución y signos de deshidratación leve, sin sangre ni moco en las heces y sin intolerancia oral. ¿Cuál es el tratamiento de elección inicial en nuestro medio?

1. Rehidratación intravenosa, dieta absoluta 8 horas y comenzar alimentación con dieta astringente.
2. Rehidratación con solución de rehidratación oral de baja osmolalidad (sodio 60-75 mEq/L) y continuar con su alimentación habitual.*
3. Rehidratación con solución de rehidratación oral de baja osmolalidad (sodio 60-75 mEq/L), mantener alimentación habitual y amoxicilina oral 10 días.
4. Rehidratación con solución de rehidratación oral de baja osmolalidad (sodio 60-75 mEq/L) y comenzar alimentación con fórmula sin lactosa.
5. Rehidratación con solución de rehidratación oral de baja osmolalidad (sodio 60-75 mEq/L), mantener alimentación habitual y loperamida 7 días.

5. Diarrea crónica

5.1. Mucoviscidosis

A. INTRODUCCIÓN

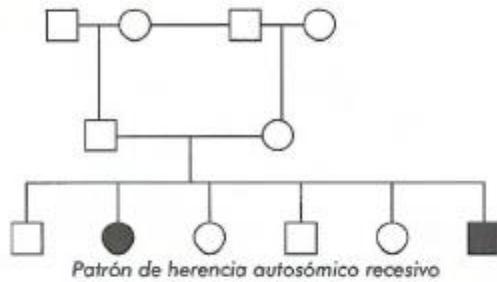
La mucoviscidosis o fibrosis quística del páncreas (FQ) es una disfunción exocrina generalizada que afecta a glándulas mucosas del tracto digestivo, respiratorio y reproductor y a las serosas del sudor y salivares.

B. INCIDENCIA

- Incidencia media en la población de raza blanca de 1 caso por cada 2.500-4.000 nacimientos, con una tasa de portadores de 1 por cada 25 (MIR).
- Trastorno hereditario mortal más común en caucásicos.
- Causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica grave en niños y adultos jóvenes (MIR).

C. GENÉTICA

- Herencia autosómica recesiva (4 MIR).

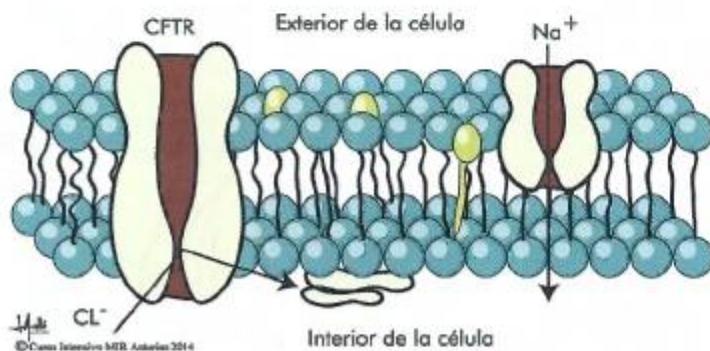


Patrón de herencia autosómico recesivo

- Gen de la F.Q. localizado en el brazo largo del cromosoma 7 (7q31) (3 MIR) que codifica el CFTR (regulador transmembránico de la FQ) (2 MIR).
- Mutación más frecuente (68%): Delta-F508 (MIR) (todos los pacientes homocigotos para delta-F508 tienen insuficiencia pancreática y respiratoria).
- Hasta el momento actual se han identificado 1.556 mutaciones diferentes.

D. PATOGENIA

- Eliminación anormal de ClNa por el sudor (MIR): las células epiteliales del canal excretor de las glándulas sudoríparas son impermeables al cloro → ↓ absorción de cloro → el cloro arrastra al sodio → ↓ reabsorción de sodio → ↑ concentración de ClNa en el sudor.
- Secreciones anormalmente espesas y deshidratadas en diversas glándulas de secreción externa (MIR) (tracto gastrointestinal, páncreas, sistema hepatobiliar, reproductor y vías aéreas) que trae como consecuencia un trastorno obstructivo. En las células epiteliales de las vías aéreas existe una disminución de la permeabilidad del Cl → ↓ secreción de Cl → ↑ absorción de Na y H₂O → deshidratación de las secreciones, ↑ viscosidad del moco, ↓ aclaramiento mucociliar.



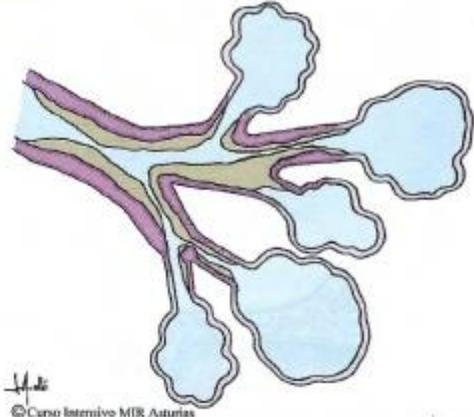
En la mucoviscidosis la proteína CFTR limita la salida de cloro desde el interior al exterior de las células

- Especial idiosincrasia para la colonización y, secundariamente, para la adquisición crónica de determinadas infecciones bronconeumónicas por gérmenes específicos (*Ps. aeruginosa* y *St. aureus*).
- Tendencia precoz a la diarrea.

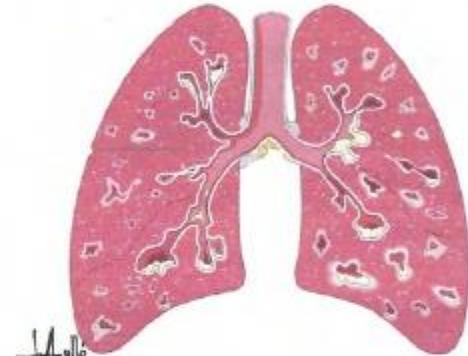
E. CLÍNICA

a. MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS: Los signos respiratorios suelen estar presentes en el 70-90% de lactantes menores de 6 meses.

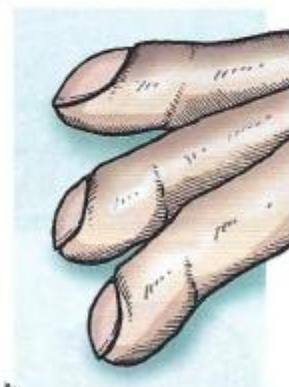
- Tos crónica o productiva (síntoma más constante).
- Condicionan el pronóstico: Bronquiolitis y bronquitis crónica (diagnóstico inicial de bronquitis asmática) → obstrucción / infección → bronquiectasias (hemoptisis) (2 MIR), atelectasia (MIR), neumotórax, fibrosis pulmonar → insuficiencia respiratoria crónica → cor pulmonale (MIR) → muerte.



Secreciones espesas que obstruyen el árbol respiratorio



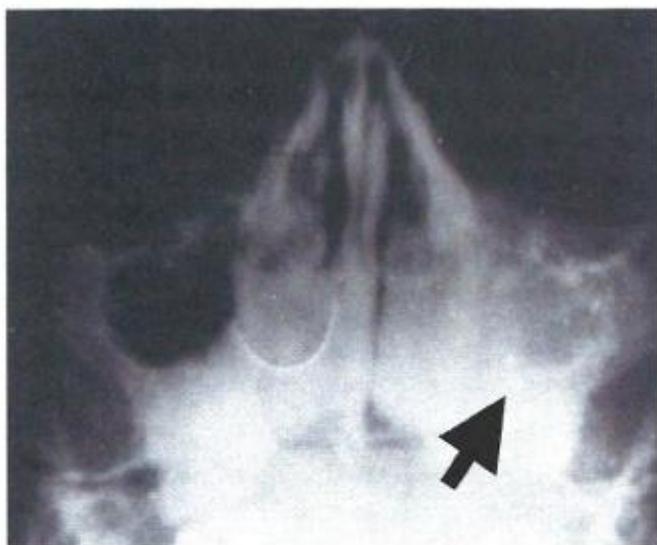
Bronquiectasias



Hipocratismo digital

• Asociaciones frecuentes:

- **Colonización bacteriana:** *Stf. aureus* (MIR), *H. influenzae* (MIR), *Klebsiella*, *Burkholderia cepacia* (asociada a deterioro pulmonar y muerte especialmente rápidos), *Pseudomona aeruginosa* variedad mucóide (más frecuente (4 MIR), cepa mucóide prácticamente diagnóstica de la FQ en niños) (2 MIR).
- **Infecciones víricas** (virus sincitial respiratorio).
- Sinusitis crónica.
- Poliposis nasal (2 MIR).
- Hipertrofia de vegetaciones adenoides (sordera de conducción).
- **Aspergilosis broncopulmonar alérgica** (MIR).



Sinusitis crónica



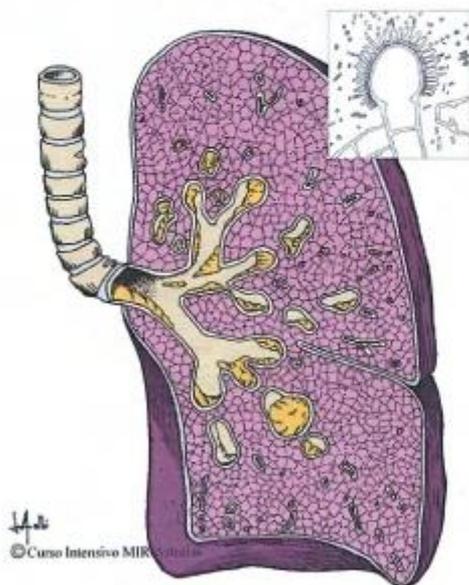
© Curso Intensivo MIR Asturias

Poliposis nasal



Aspergillus Beves
MMR0-UTMB
Columbus, TV

Aspergillus



© Curso Intensivo MIR Asturias

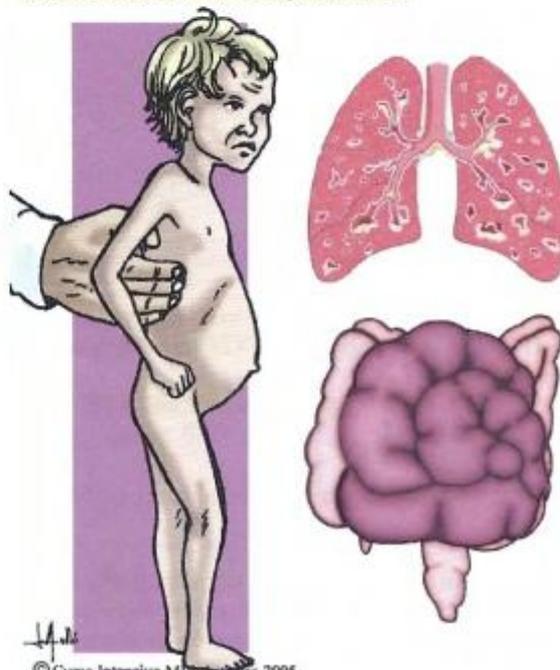
Aspergilosis broncopulmonar



TAC: bronquiectasias proximales en una aspergilosis broncopulmonar alérgica

b. MANIFESTACIONES DIGESTIVAS:

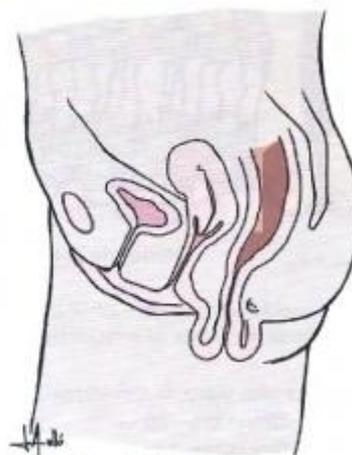
- Ileo meconial al nacimiento (10%) (3 MIR) o equivalente del ileo meconial en edades posteriores.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2005

Ileo meconial. Malnutrición por diarrea crónica

- Diarrea crónica con esteatorrea por insuficiencia pancreática exocrina (> 85%) (4 MIR). La diarrea suele aparecer más precozmente que en la enfermedad celíaca (entre 4 semanas y 6 meses, coincidiendo en muchos casos con la introducción de la alimentación complementaria).
- Déficit de vitaminas liposolubles (A -ceguera-, D -raquitismo-, E -anemia hemolítica- y K -diatesis hemorrágica-).
- Hipoproteinemia y edemas en fibróticos malnutridos o alimentados con fórmulas a base de soja.
- Prolapso rectal recidivante (MIR) en < 5 años.



© Curso Intensivo MIR Asturias

Prolapso rectal

- Reflujo gastroesofágico en el niño mayor y adolescente y en pacientes con enfermedad pulmonar grave.
- Úlcus gastroduodenal (en pared yuxta y postpilórica posterior izquierda del duodeno).
- Menos frecuentemente, invaginación, impactación fecal del ciego, apendicitis subagudas o abscesos periapendiculares.

c. MANIFESTACIONES HEPATO-BILIARES:

- Ictericia pseudoobstructiva neonatal, microvesícula (MIR), colelitiasis, hepatomegalia por esteatosis hepática, hemosisiderosis hepática, cirrosis hepatobiliar (MIR).
- La lesión hepática característica es la cirrosis biliar focal.



© Curso Intensivo MIR Asturias
Colelitiasis

d. OTRAS MANIFESTACIONES:

- Edemas en el RN (MIR).
- Diabetes mellitus (8%), en la mayoría de los casos sin cetoadicidosis (rara hasta la adolescencia).
- Retraso puberal.
- Azoospermia (MIR) (98%) por anomalías de tipo obstructivo en el conducto deferente o ausencia congénita bilateral del mismo. Disminución de la fertilidad femenina.
- Mayor incidencia de hernia inguinal, hidrocele y criptorquidia.
- Deshidratación con alcalosis hipoclorémica tras golpes de calor o gastroenteritis.
- Alteraciones psicoafectivas.

F. DIAGNOSTICO

a. TEST DEL SUDOR (IONTOFORESIS CON PILOCARPINA):

- Prueba diagnóstica fundamental (MIR).
- Se consideran como positivos valores superiores a 60 mEq/L de cloruro en el sudor (test de Gibson y Cooke).
- Debe medirse la cantidad de sudor recogida (al menos 50 mgr. y a ser posible más de 100 mg); en las primeras semanas de vida puede resultar difícil realizar una prueba fiable debido a escasa producción de sudor.

b. TRIPSINA INMUNORREACTIVA: Despistaje precoz (MIR). Niveles elevados en el neonato.

c. OTRAS TÉCNICAS DE DIAGNÓSTICO:

- Diferencias de potencial bioeléctrico de epitelio nasal o respiratorio: en casos de test del sudor dudosos. El paciente con FQ presenta un aumento de la diferencia de potencial a través del epitelio nasal; esta diferencia se pierde con la aplicación tópica de amiloride, pero no se modifica con un agonista β -adrenérgico.
- Consejo genético: Estudio mutaciones gen CFTR. Diagnóstico de portadores (familiares de enfermos).
- Diagnóstico prenatal: identificación del gen en biopsia corial y descenso de actividad de las enzimas microvellositarias (fosfatasa alcalina, GGT y LAP) en el líquido amniótico a las 16-18 semanas de gestación.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE FQ: Presencia de manifestaciones clínicas típicas (respiratorias, digestivas o genitourinarias) o antecedentes de FQ en un hermano o prueba de cribado neonatal positiva + pruebas de laboratorio de disfunción del CFTR (test del sudor positivo) o identificación de mutaciones de la FQ o resultados anómalos en la medición de la diferencia de potencial nasal.

G. TRATAMIENTO

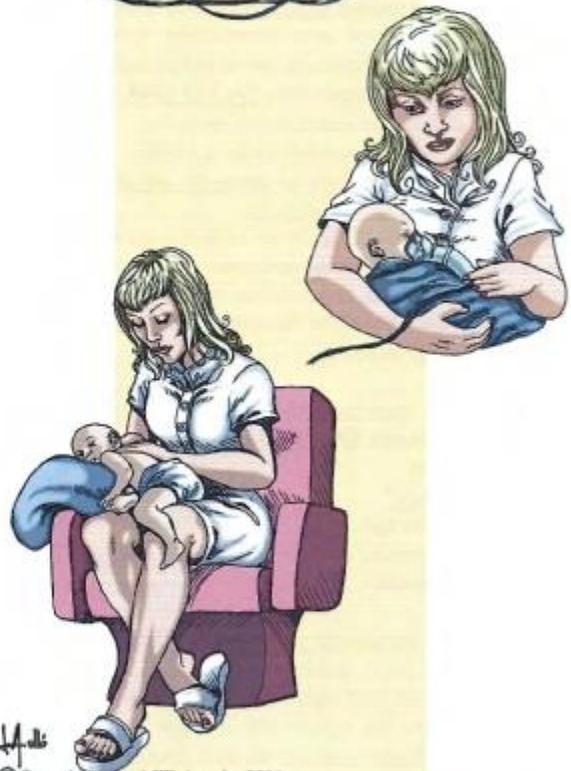
a. TRATAMIENTO NUTRICIONAL:

- Dieta hiperproteica, hipercalórica y normo o hiperlipémica, con una ingesta del 2-5% de ácidos grasos esenciales.
- Enzimas pancreáticas micronizadas gastroprotegidas (MIR).
- Suplemento de vitaminas, sobre todo liposolubles (MIR) y oligoelementos.

b. TRATAMIENTO RESPIRATORIO:

- Fisioterapia intensiva (MIR).
- Tratamiento energético de las infecciones pulmonares (antibioterapia dirigida por antibiograma oral, i.v. o inhalada en función de la gravedad del cuadro respiratorio) (MIR).
- Terapéutica inhalatoria: broncodilatadores, mucolíticos (DNAsa recombinante, N-acetilcisteína) (MIR), antiinflamatorios (corticoides, ibuprofeno).
- Trasplante cardiopulmonar o bipulmonar: la FQ es la indicación más importante en el momento actual para el doble trasplante pulmonar (MIR).
- Se recomienda vacunación anual de la gripe (2 MIR).

c. PERSPECTIVAS FUTURAS DE TRATAMIENTO: Terapia genética.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2006
Test del sudor. Terapia inhalatoria. Fisioterapia.

H. PRONOSTICO

- Para niños nacidos en 1996 con FQ, se ha calculado que la esperanza de vida media será de unos 40 años.
- Se consideran factores de mal pronóstico: sexo femenino, afectación orgánica múltiple, hipergammaglobulinemia, anomalías radiológicas precoces, infecciones del esputo por múltiples microorganismos (la presencia aislada de Pseudomona en el esputo se considera de mal pronóstico), retraso de crecimiento, hemoptisis y cor pulmonale.

repeMIR

La fibrosis quística se transmite con un patrón de herencia autosómico recesivo. (4+)

repeMIR

La Pseudomona aeruginosa es el germen que más frecuentemente coloniza el árbol traqueobronquial de pacientes con fi-



repeMIR

La fibrosis quística cursa con diarrea crónica esteatorreica por insuficiencia pancreática exocrina. (4+)



repeMIR

El gen de la F.Q. se localiza en el brazo largo del cromosoma 7. (3+)



repeMIR

El ileo meconial al nacimiento es característico de la fibrosis quística. (3+)

MIR 00 (6895): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, relativas a las enfermedades con herencia autosómica recesiva es FALSA?:

1. El enfermo es homocigoto para el gen.
2. Para un enfermo el riesgo de tener hermanos afectados es el mismo que el de tener hijos afectados*.
3. El riesgo es el mismo en cada embarazo.
4. De la unión de dos enfermos todos los hijos serán afectados.
5. Los padres del enfermo al menos son heterocigotos.

MIR 02 (7417): La Fibrosis Quística es una enfermedad multisistémica caracterizada por una obstrucción crónica de las vías respiratorias y una insuficiencia pancreática exocrina, en la que todas las aseveraciones siguientes SALVO UNA son ciertas:

1. Se hereda con rasgo autosómico recesivo.
2. La mutación más prevalente es la $\Delta F508$.
3. No todas las mutaciones se generan en el mismo locus del brazo largo del cromosoma 7*.
4. El defecto genético consiste en mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana.
5. Las alteraciones de la proteína reguladora transmembrana dan lugar a un transporte transepitelial de iones anómalo y a secreciones muy espesas.

MIR 03 (7684): La malabsorción puede acompañar a todos los cuadros que se exponen EXCEPTO uno. Señale éste:

1. Fibrosis quística.
2. Páncreas divisum*.
3. Déficit severo de IgA.
4. Pancreatitis crónica.
5. Enfermedad celiaca.

MIR 03 (7549): El trasplante pulmonar es en la actualidad una terapéutica válida para pacientes en insuficiencia respiratoria terminal en la que se han agotado todos los tratamientos médico-quirúrgicos. Entre las siguientes, indique la enfermedad que más frecuentemente se beneficia de este proceder terapéutico:

1. Carcinoma broncogénico.
2. Fibrosis quística*.
3. Distres respiratorio del adulto.
4. Embolismo pulmonar.
5. Hemoptisis masiva.

MIR 06 (8469): En relación a la fibrosis quística (FQ) todas las afirmaciones siguientes son ciertas, EXCEPTO una, ¿cuál?:

1. Las mutaciones del gen de la FQ se localizan en el brazo largo del cromosoma 7.
2. El diagnóstico por despistaje neonatal se realiza mediante la determinación de tripsinógeno o tripsina inmunorreactivos séricos.
3. Las formas mucoides de *Pseudomona aeruginosa* son diagnósticas de FQ en niños.
4. El hallazgo de concentraciones baja de cloro en sudor permiten confirmar el diagnóstico*.
5. Un 15-20% de los recién nacidos con FQ presenta un ileo meconial.

MIR 07 (8554): ¿Cuándo sospecharemos que un paciente diagnosticado previamente de pancreatitis crónica está desarrollando una insuficiencia pancreática exocrina grave?:

1. El paciente explica pérdida de apetito.
2. Se le detecta hiperglucemia en varias analíticas realizadas.
3. El paciente refiere deposiciones amarillentas y brillantes con pérdida de peso*.
4. Su enfermedad ya lleva muchos años de evolución.
5. El paciente se queja de dolor incapacitante.

MIR 12 (9925): En un lactante de 3 meses de edad todas las manifestaciones clínicas reseñadas a continuación obligarían a descartar una Fibrosis Quística, EXCEPTO:

1. Retraso en la evacuación del meconio.
2. Sabor salado de la piel.
3. Aislamiento en secreciones de *Pseudomona aeruginosa*.
4. Deterioro/detención de la curva ponderal.
5. Deshidratación hipernatémica*.

GENÉTICA:

MIR 13 (10051): Qué posibilidades existen, en cada embarazo, de que unos padres portadores de una mutación en el gen CFTR, tengan un hijo afecto de fibrosis quística?

1. 0,01.
2. 0,1.
3. 0,25.*
4. 0,5.
5. 1.

5.2. Enfermedad celiaca

A. CONCEPTO

Reacción inmunológica, mediada por células T en la lámina propia del intestino delgado, por intolerancia permanente a las proteínas del gluten del trigo (gliadina), centeno (secalina), cebada (hordeína) y del triticale (híbrido de trigo y centeno) (MIR). Estudios recientes sugieren que la avena en estado puro (no contaminada por harina de trigo) no parece influir en la patogénesis de la enfermedad.

B. ETIOPATOGENIA

Existe una predisposición hereditaria a padecer la enfermedad (3 MIR):

- 95% de los celíacos son portadores de DQ2 (DQA1*05/DQB1*02), mientras que la mayor parte de los demás pacientes son portadores de DQ8 (DQA1*0301/DQB1*0302).
- En cuanto al locus DR la mayor frecuencia corresponde a DR3 y DQ2 (norte de Europa) o bien DR5/DR7 y DQ2 (Mediterráneo). En pacientes con el alelo DQ8 la asociación más frecuente es DR4 y DQ8.

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

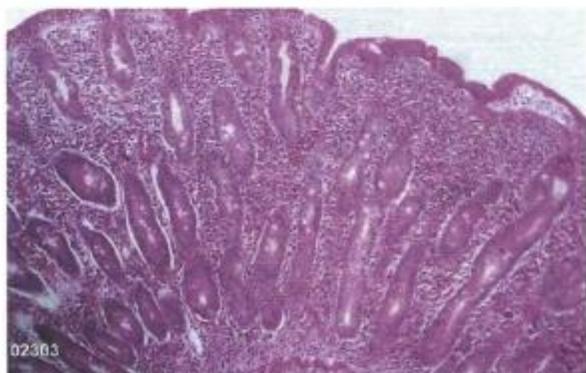
- Lesión en duodeno y yeyuno proximal con atrofia vellositaria (MIR), hiperplasia de criptas, aumento de linfocitos intraepiteliales por encima de 40 por cada 100 células epiteliales, así como aumento de células mononucleares de la lámina propia.
- A pesar de la atrofia vellositaria, se mantiene el grosor de la mucosa por la hipertrofia de las criptas.
- El grosor del borde en cepillo de las células está disminuido, disminuyendo la actividad de disacaridasas y peptidasas.
- Depósitos de IgA en la mucosa intestinal y en la piel (MIR).
- El estudio anatomopatológico de la biopsia intestinal no es patognomónico (2 MIR) (otras causas frecuentes de atrofia vellositaria son: síndrome postgastroenteritis, alergia a las proteínas de la leche de vaca, giardiasis, malnutrición calórico-proteica).



NORMAL



CELIACA



Atrofia vellosidades en infiltrado linfocítico

Clasificación de Marsh:

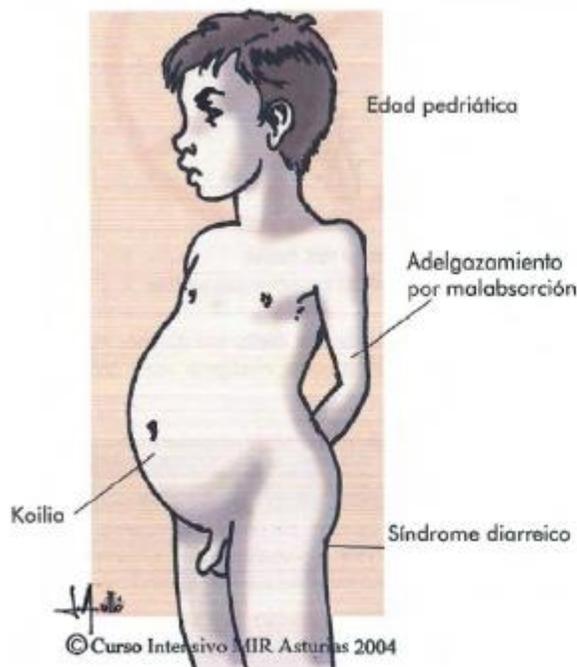
- ✓ Tipo 0 preinfiltrativa: mucosa normal.
- ✓ Tipo 1 infiltrativa: aumento de linfocitos intraepiteliales con arquitectura vellositaria conservada.
- ✓ Tipo 2 hiperplásica: hiperplasia de criptas.
- ✓ Tipo 3 destructiva: atrofia vellositaria. 3a) atrofia parcial, 3b) atrofia subtotal, 3c) atrofia total.
- ✓ Tipo 4 hipoplásica: mucosa plana que no responde a la dieta sin gluten y que puede desarrollar complicaciones neoplásicas.

D. CLINICA

En la actualidad la edad media de diagnóstico se sitúa en torno a los 4 años.

a. FORMA CLÁSICA:

- Generalmente intervalo libre (meses) desde la introducción del gluten (MIR).
- Clínica entre 9-18 meses (MIR), cursando con esteatorrea (4 MIR), alteraciones psíquicas (irritabilidad, anorexia) (2 MIR), distensión abdominal (koilia) (MIR) y signos de malnutrición (edemas, anemia microcítica e hipocrómica (MIR), hipovitaminosis (MIR), hipoprecimiento (2 MIR)).
- La enfermedad celiaca puede cursar con estreñimiento (MIR).



b. FORMAS ATÍPICAS U OLIGOSINTOMÁTICAS:

- En niños mayores, adolescentes y adultos (MIR).
- Pueden manifestarse como talla baja, retraso puberal (MIR), anemia ferropénica rebelde al tratamiento oral (6 MIR), raquitismo/osteoporosis, dolor abdominal, ataxia, anomalías dentarias (hipoplasia del esmalte), trastornos de la gestación, aftas recurrentes, diátesis hemorrágica, edemas y trastornos psiquiátricos.



Formas tardías (enfermedad celiaca del adulto): anemia ferropénica que no responde al tratamiento con hierro oral

	Síntomas	Marcadores	Genética	Biopsia
Clásica	Intestinales/ Extraintest.	+	+	+
Oligosint.	Intestinales/ Extraintest.	+	+	+
Silente	-	+	+	+
Latente	-	+	+	Normal
Potencial	-	-	+	Normal

c. PATOLOGÍAS FRECUENTEMENTE ASOCIADAS A LA ENFERMEDAD CELIACA:

- Dermatitis herpetiforme (5 MIR): lesiones vesiculo-ampollosas pruriginosas en codos y rodillas (3 MIR).
- Linfoma no-Hodgkin intestinal (2 MIR), cáncer de faringe y esófago (MIR), adenocarcinoma de intestino delgado.
- Epilepsia con/sin calcificaciones occipitales (enfermedad de Gobbí).
- Déficit selectivo de IgA.
- Enfermedades autoinmunes: Diabetes mellitus tipo 1, artritis, tiroiditis, hepatitis, alopecia areata, vitíligo.
- Síndrome de Down, Turner y Williams.

E. DIAGNOSTICO

El diagnóstico se basa en cuatro pilares fundamentales: clínica, anticuerpos, genética y anatomía patológica.

El diagnóstico de celiaca exige:

1. Presencia de alteraciones histológicas características en la biopsia (MIR).
2. Remisión clínica con la instauración de una dieta sin gluten. (MIR).
3. Desaparición de los anticuerpos séricos (antiendomiso y antitransglutaminasa) si eran positivos en el momento del diagnóstico, en paralelo a la respuesta clínica con la dieta sin gluten

a. ESTUDIOS INMUNOLÓGICOS: Diagnóstico inicial y seguimiento de la dieta (4 MIR). Comprenden:

Anticuerpos antigliadina, antiendomiso, antirreticulina y antitransglutaminasa tisular (2 MIR).

ANTICUERPOS

- Ayudan al screening y también son útiles para el seguimiento (detectar incumplimiento de la dieta). Los anticuerpos más importantes actualmente son:
- Anticuerpos antiendomiso (EMA): son los más específicos. Interpretación subjetiva y procedimiento difícil. El análisis de los anticuerpos antiendomiso, por su sensibilidad y especificidad, son útiles para el diagnóstico, guardan relación con la actividad de la enfermedad y orientan sobre el momento más adecuado para la realización de las biopsias (3MIR).

- **Anticuerpos antitransglutaminasa tipo 2 (anti-TG2):** son los anticuerpos de referencia para el cribado su especificidad depende del título detectado: altos niveles suelen ser específicos de enfermedad celíaca, pero títulos bajos se han detectado también en otras enfermedades autoinmunes. Son más específicos los de tipo IgA.
- La sensibilidad de estos anticuerpos disminuye en caso de enteropatía leve, es decir en ausencia de atrofia vellositaria moderada o grave, por tanto, un resultado negativo de la serología no permite excluir el diagnóstico.
- En el momento actual, los anticuerpos IgA antitransglutaminasa son los que muestran una mejor capacidad diagnóstica, excepto en menores de 2 años donde los anticuerpos antigliadina pueden ser más sensibles.
- Para interpretar los marcadores serológicos se debe conocer la situación del paciente respecto a la IgA sérica y, si presenta un déficit, determinar los anticuerpos de clase IgG.
- Los marcadores serológicos constituyen la mejor herramienta no invasiva para el diagnóstico de la enfermedad celíaca.

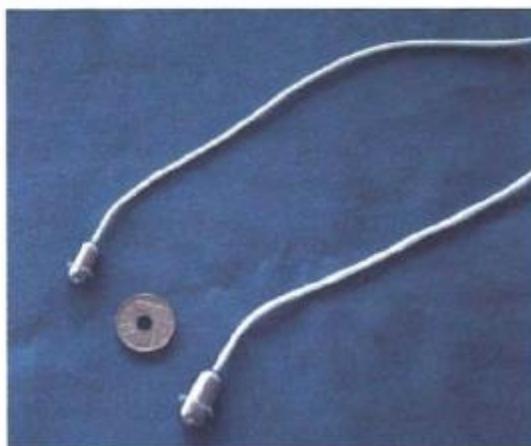
b. **ESTUDIO GENÉTICO:** Alto valor predictivo negativo (la ausencia de HLA-DQ2 y HLA-DQ8 hace que el diagnóstico de enfermedad celíaca sea muy poco probable).

c. **RADIOLOGÍA:**

- Retraso en la edad ósea (MIR), osteoporosis.
- **Tránsito digestivo:** hipotonía y dilatación de asas del intestino delgado, engrosamiento de los pliegues mucosos (MIR), dilución del contraste y rectificación de válvulas conyugadas.

d. **BIOPSIA INTESTINAL PERORAL:**

- Indispensable para hacer un diagnóstico de certeza (2 MIR).
- En 1990 la ESPGAN estableció que el diagnóstico de enfermedad celíaca puede hacerse de acuerdo con una historia típica y características histológicas, con una única biopsia de intestino delgado. (con mínimo 5 muestras) La remisión clínica completa con clara desaparición de los síntomas tras establecerse la dieta sin gluten constituiría el segundo y último paso en el diagnóstico definitivo de celiaquía.
- En ningún niño se debe empezar la dieta sin gluten sin confirmar el diagnóstico de enfermedad celíaca mediante biopsia intestinal.
- Un reciente estudio establece que anti-TG2 superiores en más de 7 veces los niveles de corte para ser considerado positivos se correlacionan con atrofia vellositaria superior o igual a Marsh 2 en el 100% de los casos. Por este motivo el gastroenterólogo pediátrico puede decidir completar el estudio, en estos casos seleccionados, con la determinación de EMA y estudio HLA DQ2/DQ8 y obviar la biopsia intestinal si ambas pruebas apoyan el diagnóstico de enfermedad celíaca.

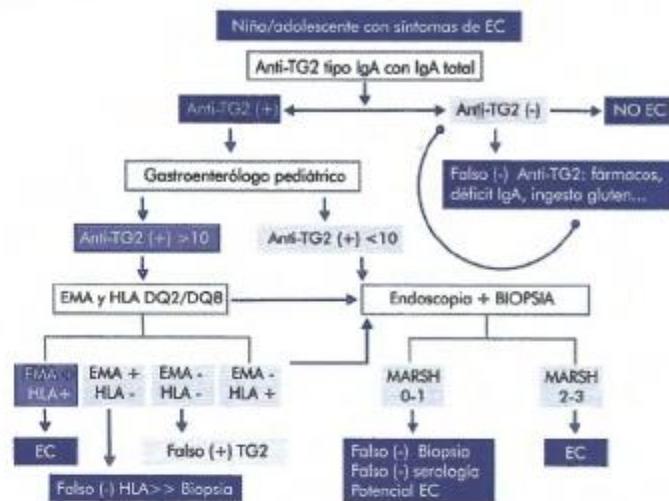


Cápsula de Watson para biopsia intestinal

e. **PRUEBA DE PROVOCACIÓN CON GLÚTEN:** Actualmente la prueba de provocación con gluten, con posterior biopsia se recomienda en:

- Diagnóstico inicial en menores de 2 años.

- Cuando existe duda en el diagnóstico inicial (ej.: no se realizó biopsia en el momento del diagnóstico, muestras de 1ª biopsia inadecuada o con hallazgos no típicos de enfermedad celíaca).
 - Pacientes asintomáticos en la fase de presentación inicial o en pacientes con mínima respuesta a la dieta exenta de gluten.
 - Adolescentes que intentan abandonar la dieta sin gluten.
- Actualmente, la prueba de provocación prácticamente no se realiza, de tal manera que se basa el diagnóstico en la medición de Acs + clínica + una toma de biopsia.



EC: enfermedad celíaca; Anti-TG2: anticuerpos antitransglutaminasa tipo 2; IgA: inmunoglobulina tipo A; EMA: anticuerpos antiendomisio; HLA estudio genético HLA DQ2/DQ8; MARSH: clasificación de Marsh.

Esquema actual de diagnóstico para enfermedad celíaca.

F. **TRATAMIENTO**

- Dieta sin gluten de por vida (3 MIR) (prohibidos trigo, centeno y cebada) (MIR).
- En ocasiones es preciso evitar la ingesta de lactosa, leche de vaca y alimentos ricos en fibra durante las primeras semanas de tratamiento.
- La causa más frecuente de mala respuesta al tratamiento y de recaídas es la falta de adhesión a la dieta.
- Prednisona en la "crisis celíaca".
- Sulfona para la dermatitis herpetiforme (MIR) (una dieta libre de gluten permite un mejor control de las manifestaciones cutáneas o menor dosis de sulfona) (3 MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias

Prohibidos cereales con gluten

G. **PRONÓSTICO**

En pacientes que no cumplen la dieta sin gluten, mayor incidencia de linfoma intestinal (tumor maligno más frecuente en el celíaco adulto) (MIR).



repeMIR

La enfermedad celíaca puede cursar tardíamente (enfermedad celíaca del adulto) de forma monosintomática como una anemia ferropénica rebelde al tratamiento convencional. (6+)



repeMIR

La enfermedad celíaca se asocia con la dermatitis herpetiforme (lesiones vesículo-ampollosas en codos y rodillas). (5+)



repeMIR

La enfermedad celíaca cursa con diarrea crónica esteatorreica por malabsorción intestinal (atrofia total o subtotal de vellosidades en duodeno y yeyuno proximal). (4+)



repeMIR

Los estudios inmunológicos son útiles para el diagnóstico inicial y para valorar el correcto seguimiento de la dieta sin gluten. (4+)



repeMIR

Existe predisposición hereditaria a padecer la enfermedad celíaca. (3+)



repeMIR

En el tratamiento de la enfermedad celíaca es fundamental la supresión de gluten durante toda la vida. (3+)



repeMIR

Una dieta libre de gluten permite un mejor control de la dermatitis herpetiforme o una menor dosis de sulfona. (3+)

MIR 00 (6977): Es característico de la dermatitis herpetiforme:

1. Su asociación a una enteropatía por gluten, asintomática*.
2. Su asociación a broquiectasias pulmonares.
3. Alta incidencia de HLA-B-28 en enfermos afectos.
4. Cursar siempre con esteatorrea.
5. Presentar ANA muy positivos.

MIR 00 (6724): En relación a un paciente adulto diagnosticado de enteropatía por gluten, señale la respuesta FALSA:

1. No es infrecuente una disminución de la liberación de hormonas pancreatotrópicas (colecistoquinina y secretina).
2. Si cumple una dieta libre en gluten tendrá un 80% de posibilidades de mejoría clínica.
3. Es necesario estudiar a sus hermanos pues la incidencia de la enfermedad en ellos es mayor que la de la población general.
4. Es aconsejable realizar la prueba de sobrecarga con gluten por vía oral para asegurar el diagnóstico*.
5. La determinación aislada de anticuerpos antigliadina y antiendomiso tiene mayor especificidad y sensibilidad que la determinación aislada de anticuerpos antirreticulina.

MIR 02 (7423): Niña de 18 meses que presenta desde los 13 meses de edad enlentecimiento de la curva ponderal, junto con disminución del apetito, deposiciones abundantes y de consistencia blanda, distensión abdominal y carácter más irritable. En las exploraciones complementarias realizadas se detecta anemia ferropénica y anticuerpos antiendomiso positivos. Respecto al cuadro clínico citado ¿cuál de las siguientes aseveraciones es FALSA?:

1. En el diagnóstico es fundamental la realización de una biopsia intestinal.
2. Esta enfermedad se desarrolla en personas genéticamente susceptibles.
3. El período de presentación clínica más frecuente es el segundo año de vida, pero no es infrecuente que aparezca en niños más mayores o incluso en la edad adulta.
4. La anorexia es un síntoma frecuente.
5. La base del tratamiento es la retirada transitoria de la dieta del trigo, cebada, centeno y avena.*

MIR 03 (7643): ¿Cuál es la dermatosis intensamente pruriginosa que se asocia a aparición de vesículas agrupadas y a enteropatía por sensibilidad al gluten y en la que se observan depósitos cutáneos de IgA?:

1. La dermatitis seborreica.
2. El pénfigo foliáceo.
3. La enfermedad de Hailey-Hailey.
4. La dermatitis atópica.
5. La dermatitis herpetiforme*.

MIR 04 (7944): La enfermedad celíaca es una intolerancia permanente al gluten. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA en relación con esta enfermedad?:

1. La lesión intestinal está mediada por mecanismos inmunológicos.
2. Suele insistir un intervalo libre de síntomas entre la introducción del gluten en la dieta y el comienzo de la clínica.
3. La determinación de anticuerpos antigliadina es la prueba serológica más específica en esta enfermedad*.
4. La infestación por lamblias puede dar un cuadro clínico similar.
5. El diagnóstico de la enfermedad se basa en la demostración de una lesión de la mucosa intestinal.

MIR 05 (8023): Un paciente diagnosticado de enfermedad celíaca no mejora clínicamente tras 5 meses de haberse indicado una dieta carente de gluten. Los estudios analíticos muestran persistencia de títulos altos de anticuerpos antiendomiso tipo IgA. ¿Cuál es la causa más probable de esa falta de respuesta a la dieta sin gluten?:

1. Que no sigue correctamente la dieta*.
2. Que no es una enfermedad celíaca lo que padece ese enfermo.
3. Que se trata de un esprue colágeno.
4. Que la enfermedad celíaca se asocia con una inmunodeficiencia común variable.
5. Que ha desarrollado un linfoma.

MIR 06 (8283): El diagnóstico serológico de la enfermedad celíaca se basa en la determinación de distintos autoanticuerpos circulantes. Entre los que se enumeran a continuación, indique cual NO sirve para este diagnóstico:

1. Anti-transglutaminasa tisular.
2. Anti-microsomales*.
3. Anti-gliadina.
4. Anti-endomiso.
5. Anti-reticulina.

MIR 07 (8545): Una mujer de 45 años, madre de un niño celíaco y sin síntomas ni signos de patología digestiva, es evaluada por anemia ferropénica detectada en analítica rutinaria. ¿Cuál de los siguientes enunciados es cierto respecto a este caso?:

1. El riesgo de esta mujer de padecer enfermedad celíaca es similar al de la población general.
2. La ausencia de diarrea hace que se pueda excluir la enfermedad celíaca como causa de la anemia de esta paciente.
3. La determinación del alelo HLA-DQ2, de resultar positiva, establecería el diagnóstico de enfermedad celíaca.
4. La evaluación inicial de esta paciente debería incluir la determinación de anticuerpos antiendomiso y/o anticuerpos antitransglutaminasa tisular*.
5. La edad de la paciente permite excluir la enfermedad celíaca del diagnóstico diferencial.

MIR 08 (8984): Usted recibe a un niño de 7 años de edad que cuando tenía 15 meses, ante un cuadro de diarrea crónica y escasa ganancia ponderal, fue estudiado por su pediatra quien encontró positividad de los anticuerpos IgA antigliadina y anti-transglutaminasa tisular, por lo que indicó biopsia yeyunal que demostró atrofia vellositaria total. Desde entonces ha estado con dieta exenta de gluten (y los 3 primeros meses después de la biopsia con fórmula a base de proteínas hidrolizadas) con lo que la diarrea ha cedido, el peso se ha normalizado y los anticuerpos antigliadina y antitransglutaminasa tisular se han negativizado. ¿Qué haría usted ahora?:

1. Le daría de alta indicando dieta libre.
2. Indicaría dieta libre y lo volvería a ver en revisión 1 año después.
3. Le indicaría la realización de una biopsia yeyunal para confirmar la normalización histológica. Entonces indicaría dieta exenta de gluten de forma indefinida*.
4. Le indicaría dieta exenta de gluten de forma indefinida.
5. Después de comprobar la normalización histológica en una 2ª biopsia, indicaría prueba de provocación con gluten.

MIR 08 (9059): Mujer de 40 años, con Diabetes Mellitus tipo 1 e historia de ferropenia desde hace años. En estudio en las consultas de Digestivo por cuadros de dolor abdominal difuso y recurrente de características inespecíficas, que ceden de forma espontánea. Presenta un ritmo intestinal normal pero con episodios ocasionales de aumento del número de deposiciones, de consistencia líquida y sin sangre. La exploración física es normal. En analítica: Hto. 36%, Hb 11,9 g/dl, Fe 37 microgr/dl, ALT 55, Ac Anti-Transglutaminasa TIS IgA 195 u/ml. Se realiza biopsia intestinal. ¿Qué datos histológicos espera encontrar para realizar el diagnóstico en esta paciente?

1. Atrofia de las criptas.
2. Presencia de granulomas en la mucosa.
3. Infiltración de eosinófilos en la submucosa.
4. Atrofia subtotal de las vellosidades*.
5. Abscesos de las criptas.

MIR 09 (9229): Lactante de 3 meses que en las últimas deposiciones presenta hebras de sangre roja y moco mezcladas con las heces. No tiene fiebre, vómitos, ni diarrea y su estado general es bueno. Es alimentado desde hace una semana con lactancia mixta. Todas las siguientes afirmaciones son ciertas EXCEPTO una:

1. El diagnóstico más probable es el de fisura anal.*
2. Puede encontrarse aumento de leucocitos en heces.
3. La causa suele ser una alergia a las proteínas de la leche de vaca no mediada por IgE.
4. La madre ha de seguir una dieta exenta de proteínas de la leche de vaca mientras le dé el pecho.
5. No está indicada la realización de ecografía abdominal.

Retraso pondero-estatural	+ tos crónica	+ diarrea crónica	Possible FQ
RPE	Sin tos	+ diarrea crónica	Possible celiacía
RPE	Estreñimiento		Possible megacolon
RPE	+ regurgitación		Possible RGE

5.3. Intolerancia a la lactosa

A. ETIOPATOGENIA

a. DÉFICIT HEREDITARIO DE LACTASA:

- El déficit congénito de lactasa (herencia AR) es muy poco frecuente. Más frecuente es la forma hereditaria de comienzo tardío (herencia AR), a los 8-15 años de edad que suele ser un déficit relativo.
- La deficiencia congénita de sacarasa-isomaltasa es el déficit de disacaridasas más frecuente en la 1ª infancia (herencia AR)!! → Sospecha al introducir la sacarosa, y en menor medida el almidón.

b. **FALTA DE MADURACIÓN DEL ENTEROCITO:** Prematuridad (deficiencia primaria de lactasa "del desarrollo").

c. **DISMINUCIÓN DEL NÚMERO DE ENTEROCITOS:** Gastroenteritis vírica (forma más frecuente de intolerancia secundaria a la lactosa). Síndromes de malabsorción.

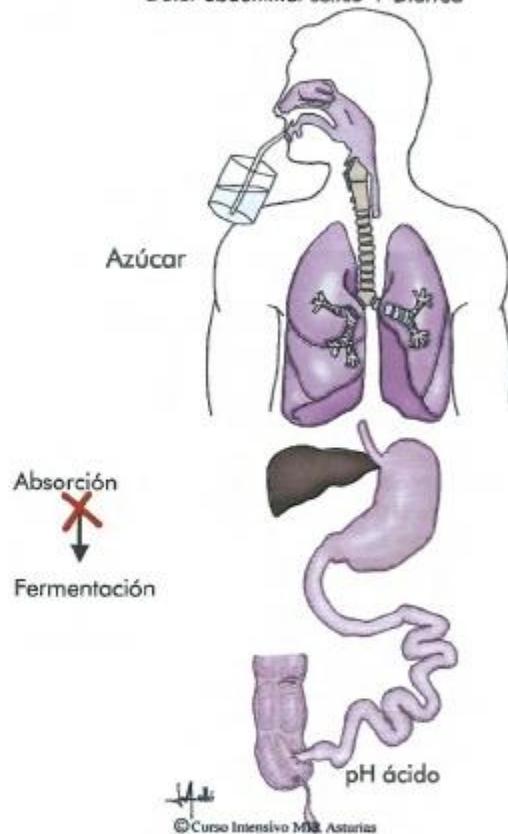
d. **INHIBICIÓN TRANSITORIA DE LA LACTASA:** Toxinas, fármacos, sales biliares.

B. CLÍNICA

- Dolor abdominal de tipo cólico.
- Distensión abdominal con emisión de gas abundante (2 MIR).
- Diarrea osmótica acuosa (3 MIR), ácida (pH < 5,5) (3 MIR), con cuerpos reductores + (MIR).
- Dermatitis del pañal (2 MIR).



Dolor abdominal cólico + Diarrea



Diarrea ácida. Dermatitis de pañal

C. DIAGNOSTICO

- Prueba del hidrógeno espirado (resultado positivo cuando el H espirado es superior a 20 partes por millón sobre el nivel basal después de 3 horas, aunque una elevación >10 ppm ya es sospechosa).
- Prueba de sobrecarga oral con lactosa (fallo en la elevación de la glucemia tras la administración oral de lactosa).
- Diagnóstico definitivo mediante la cuantificación enzimática en biopsia yeyunal (pocas veces se realiza).



Prueba del hidrógeno espirado (la lactosa no absorbida es fermentada por las bacterias intestinales, produciéndose hidrógeno que pasa a la circulación y se elimina por la respiración)

D. TRATAMIENTO

Restricción/exclusión de la lactosa (fórmulas infantiles adaptadas sin lactosa) de la dieta durante un tiempo variable según el grado de déficit enzimático (MIR).



repeMIR

La diarrea por déficit de lactasa es de tipo osmótico y se caracteriza por el pH ácido de las heces (< 5'5). (3+)

MIR 00 FAMILIA (6711): La diarrea por déficit de lactasa es:

1. Una manifestación del síndrome de Dumping.
2. Una diarrea de tipo secretor.
3. Una manifestación del síndrome del intestino corto.
4. Una diarrea de tipo osmótico*.
5. Una manifestación del síndrome de sobrecrecimiento bacteriano.

MIR 02 (7421): Niña de 14 meses que tras presentar un cuadro febril con vómitos y diarrea sanguinolenta hace 2 semanas, continua presentando diarrea líquida maloliente, ya sin sangre, con distensión abdominal, abundantes ruidos hidroaéreos e importante irritación del área perianal. ¿Cuál, entre las siguientes, sería la actitud más adecuada?:

1. Tratamiento antibiótico oral.
2. Tranquilizar a los padres, pues se trata de una diarrea crónica inespecífica que no afectará a su desarrollo.
3. Cambiar a fórmula sin lactosa durante unas semanas*.
4. Cambiar a fórmula de hidrolizado de proteínas.
5. Pautar rehidratación con solución de mantenimiento oral, sin variar la dieta.

MIR 05 (8202): En el diagnóstico de laboratorio de intolerancia – malabsorción de Lactosa todas las pruebas son útiles EXCEPTO:

1. Determinación de cuerpos reductores en heces.
2. Análisis de H₂ en aire espirado.
3. Test de ureasa en la biopsia intestinal*.
4. Determinación del pH fecal.
5. Determinación de ácido láctico en heces.

Test de ureasa en la biopsia intestinal para el diagnóstico de infección por *Helicobacter pylori*.

MIR 07 (8727): Una de las siguientes características clínicas NO es típica de la intolerancia a disacáridos:

1. Diarrea postprandial.
2. Depositiones de olor ácido.
3. Eritema perianal.
4. Depositiones explosivas.
5. Heces abundantes, brillantes y adherentes (esteatorreicas)*.

5.4. Alergia a las proteínas de la leche de vaca/soja

A. CONCEPTO

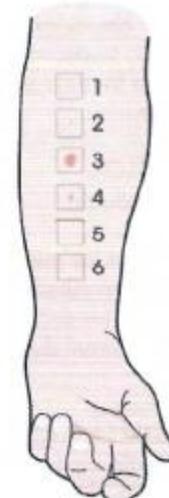
- Aproximadamente el 0'3-7'5% de los lactantes presentan intolerancia a las proteínas de la leche de vaca (beta-lactoglobulina fracción proteica más alergénica), y de éstos el 20-50% presentan además intolerancia a las proteínas de la soja.
- La alergia a leche de vaca es la alergia alimentaria más frecuente en los lactantes y niños pequeños, afecta a un 2,5% de la población.
- Frecuentes antecedentes familiares de alergia (la genética es el factor más destacado entre los predisponentes a la sensibilización de la leche de vaca).
- La leche materna puede contener pequeñas cantidades de β-lactoglobulina procedente de la leche de vaca que ingiere la madre, suficientes para producir sensibilización en niños predispuestos.

B. CLINICA

- Es frecuente que la alergia a proteínas de leche se manifieste por síntomas digestivos en el lactante (diarrea, vómitos, estancamiento ponderal por malabsorción, anorexia, hemorragia intestinal, enteropatía pierde-albúmina, enterocolitis, estreñimiento), cambiando más adelante el órgano de choque: piel (dermatitis atópica, urticaria, angioedema) o aparato respiratorio (rinitis, asma, hemosisiderosis pulmonar).
- El shock anafiláctico es poco frecuente.

C. DIAGNOSTICO

- Historia clínica.
- Pruebas cutáneas (Prick-test).
- IgE RAST (MIR).
- Mejoría de los síntomas al sustituir la fórmula infantil (leche de vaca) por un hidrolizado de caseína y recidiva de los síntomas al reintroducir las proteínas de la leche (test clínico más valioso).



Prick test

**D. TRATAMIENTO**

- Exclusión de las proteínas vacunas utilizando fórmulas semi-elementales (hidrolizados de caseína) o fórmulas hipoalergénicas.
- La mayoría de los niños acaban tolerando las proteínas de la leche de vaca y de soja a los 2 años de edad.
- **Tratamiento farmacológico:** cromoglicato sódico (inhibidor de la degranulación de los mastocitos) (2 MIR).

5.5. Diarrea crónica inespecífica**A. CONCEPTO**

- Alteración funcional de la motilidad intestinal de carácter transitorio (desaparece espontáneamente entre los 2-4 años), que no repercute en el desarrollo pondero-estatural del niño.
- Causa más frecuente de diarrea crónica en la infancia (2 MIR).

B. CLÍNICA

- Edad de comienzo entre los 9 meses y los 3 años (MIR).
- 4-6 deposiciones al día, las primeras bien formadas y las siguientes semilíquidas o blandas, con moco y muy frecuentemente con restos de alimentos sin digerir (sobre todo vegetales) (MIR).
- Con frecuencia se alternan periodos de diarrea con otros de normalidad.
- Apetito normal o aumentado.
- Buen estado nutricional (MIR), sin cambios en el carácter.

C. DIAGNÓSTICO

Exploraciones complementarias y estudios de función digestiva normales.

D. TRATAMIENTO

- Fundamental una buena información a los padres.
- Dieta normocalórica, normograsa, pobre en azúcares de alta osmolaridad (lactosa y sacarosa).
- En general no se indica el empleo de medicación.

6. Dolor abdominal crónico**6.1. Etiología**

Por orden de frecuencia:

- Dolor abdominal crónico funcional.
- Estreñimiento simple.
- Meteorismo y aerofagia.
- Dolor músculo-esquelético.
- Parasitosis.

6.2. Dolor abdominal crónico funcional**A. CONCEPTO**

- Patología psicósomática determinada por espasmos vasculares o de la musculatura lisa, desencadenados por diversos estímulos al actuar sobre un sistema nervioso autónomo alterado.
- Causa más frecuente de dolor abdominal crónico en la infancia.

B. ETIOPATOGENIA

Disfunción neurovegetativa, alteraciones de la personalidad (ansiedad, timidez, aprensión), trastornos emocionales (enuresis, fobias, tics), deficiente entorno familiar (uno de los factores principales), dificultades escolares.

C. CLÍNICA**a. CARACTERÍSTICAS DEL DOLOR:**

- Comienzo insidioso o gradual.
- Localización periumbilical.
- Presentación paroxística (en las mismas horas del día).
- Aparición periódica (en determinadas épocas del año).
- Falta de relación clara con las comidas o el ejercicio.
- Interrumpe la actividad normal durante el día.
- No interrumpe el sueño.
- Cronicidad (más de 3 meses).

b. POSIBLES ESTÍMULOS ESTRESANTES FÍSICOS: Estreñimiento, aerofagia, medicación o enfermedad reciente, transgresión dietética previa.

D. DIAGNÓSTICO

- ANAMNESIS:** Síntomas como cefalea, vértigo, náuseas, sudoración o palidez orientan hacia una etiología funcional.
- EXPLORACIÓN GENERAL:** Exploración física (incluido tacto rectal) normal.
- EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:** De forma sistemática se deberá realizar: hemograma, VSG y PCR, bioquímica sanguínea, sistemático y sedimento urinario, examen de parásitos y de sangre oculta en heces, radiografía simple de abdomen, ecografía abdominal.

6.3. Estreñimiento funcional o idiopático**A. CONCEPTO**

- Retraso o dificultad en la defecación que se prolonga durante al menos 2 semanas.
- El estreñimiento funcional típico comienza tras el periodo neonatal.
- El estreñimiento crónico conlleva la existencia de unas heces duras y compactas de emisión dificultosa, incluso a veces dolorosa, estableciéndose un círculo vicioso dolor-retención (MIR).

B. CLÍNICA

El estreñimiento se acompaña de dolor abdominal (más frecuentemente en hemiabdomen izquierdo), vómitos, encopresis diurna (incontinencia por rebosamiento) (MIR) y sangrado rectal (MIR).

C. TRATAMIENTO

- Dieta rica en fibras.
- Entrenamiento intestinal habitual que incluya sentarse en el váter 5-10 minutos tras las comidas y guardar un registro de la frecuencia de los movimientos intestinales.
- Enemas de limpieza para eliminar inicialmente los fecalomas (MIR).
- Laxantes (aceite mineral, lactulosa) como tratamiento de mantenimiento, que se continua hasta que se haya establecido un ritmo intestinal regular (MIR).
- Debe evitarse el uso prolongado de estimulantes como la sena o el bisacodil.

MIR 04 (7940): En el estreñimiento funcional del niño, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?:

1. Los pacientes presentan con frecuencia rectorragia leve.
2. La asociación con encopresis es infrecuente*.
3. La desimpactación de las heces es necesaria al inicio del tratamiento.
4. Los niños retienen voluntariamente las heces para evitar el dolor de la defecación.
5. El tratamiento de mantenimiento suele durar hasta que se consigue un ritmo intestinal normal.

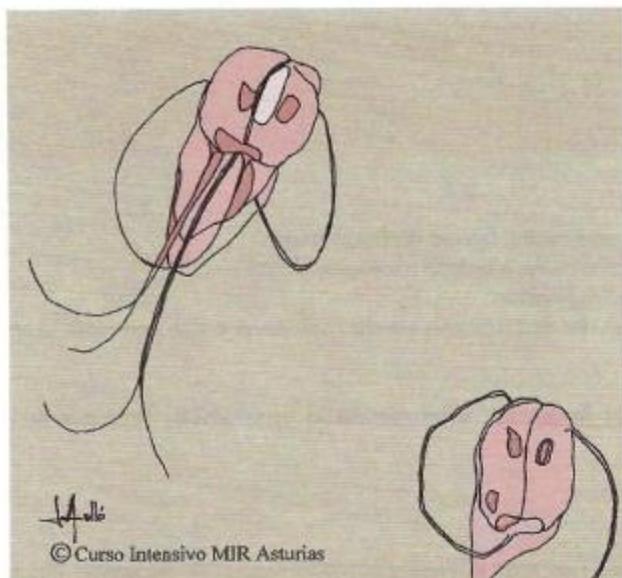
7. Parasitosis intestinales**7.1. Giardia lamblia****A. CLÍNICA**

Se trata de la parasitosis más frecuente a nivel mundial con distribución universal.

- Más frecuentemente asintomática (MIR).
- Dolor abdominal cólico, meteorismo y diarrea mucosa, alternante con estreñimiento (3 MIR).
- Cuadro de malabsorción intestinal (5 MIR) al fijarse el trofozoito a la mucosa de duodeno y yeyuno (MIR).
- Más frecuente en pacientes con déficit selectivo de IgA (2 MIR).

B. DIAGNÓSTICO

- Examen de quistes y parásitos en heces.
- Aspirado duodenal (MIR).



Trofozoitos de *Giardia lamblia*

C. TRATAMIENTO

- Metronidazol (2 MIR) durante 8-10 días.
- Tinidazol en dosis única (MIR).

repeMIR

La giardiasis es causa de malabsorción intestinal. (5+)

repeMIR

La giardiasis cursa con dolor abdominal cólico, meteorismo y diarrea mucosa. (3+)

MIR 00 (6725): Son propios de la infestación por *Giardia Intestinalis* o *Giardia Lamblia* las siguientes características, EXCEPTO una:

1. Puede producir gastroenteritis agudas.
2. Puede producir diarreas prolongadas con malabsorción y pérdida de peso.
3. Con frecuencia hay que recurrir al examen del aspirado yeyunal para el diagnóstico.
4. Es causa frecuente de vulvovaginitis por su migración ano-vulvar*.
5. Puede eliminarse con Metronidazol oral.

MIR 06 (8402): Un cooperante sanitario de 36 años de edad que trabaja en los trópicos, sufre desde hace dos meses un cuadro abdominal intermitente de náuseas, heces pastosas, flatulencia, meteorismo y que le han llevado a perder tres Kg. de peso. ¿Cuál de los siguientes microorganismos sería con mayor probabilidad el responsable del cuadro?:

1. *Trichomonas hominis*.
2. *Staphylococcus aureus* enterotoxigénico.
3. *Entamoeba coli*.
4. *Vibrio cholerae*.
5. *Giardia lamblia**.

7.2. Oxiurasis (*enterobius vermicularis*)

A. EPIDEMIOLOGÍA

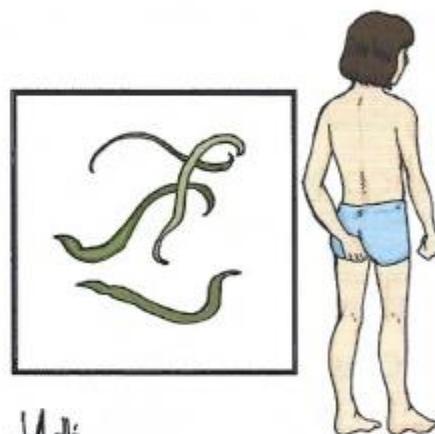
- Parasitación más frecuente.
- Transmisión fecal-oral (autoinfestación ano-boca).
La hembra deposita los huevos en zona perianal → gran irritación y prurito → rascado → en uñas pasan a la boca y se autoinfesta de nuevo.



Autoinfestación

B. CLÍNICA

Prurito anal y vulvar nocturno con insomnio, intranquilidad, bruxismo.



© Curso Intensivo MIR Asturias

© Curso Intensivo MIR Asturias

C. DIAGNÓSTICO

- Visualización del parásito en heces frescas o en los márgenes del ano.
- Test de Graham: detección de los huevos del parásito con celofán adhesivo en región perianal (90% de positividad con 3 determinaciones).

D. TRATAMIENTO

- Pamoato de pirantel en dosis única que se repite a las 2 semanas.
- Se debe tratar a toda la familia.

8. Preguntas Mir

MIR 11 (9666): Niña de 12 años de edad, hija única de padres sanos no consanguíneos. No refieren antecedentes personales ni familiares de interés. En el examen clínico para iniciar una actividad deportiva, usted encuentra una discreta hepatomegalia de consistencia normal, por lo que solicita una analítica, en la que destaca una ASAT de 80 U/L, ALAT 105 U/L, proteinograma electroforético con todas las fracciones proteínas en rango normal y negatividad de la serología de virus hepatotropos. ¿Qué debería descartar y qué prueba indicaría para ello?:

1. Déficit de alfa 1 antitripsina. TAC torácico para confirmar enfisema.
2. Mucoviscidosis. Determinación de cloro en sudor.
3. Hepatitis autoinmune. Biopsia hepática.
4. Glucogenosis tipo VI (déficit de fosforilasa). Biopsia muscular.
5. Enfermedad de Wilson. Determinar cerulo-plasmina y cobre en sangre y orina.*



RESUMEN DE GASTROENTEROLOGÍA

1. ATRESIA DE ESÓFAGO

- 50% anomalías congénitas asociadas (cardiopatías congénitas, atresia ano-rectal, hernia diafragmática).
- **Forma anatomoclínica más frecuente**, tipo 3 (fistula traqueoesofágica conectada a bolsón esofágico distal).
- **Clínica**: Polihidramnios. Sialorrea, tos, disnea, cianosis y neumonías por aspiración.
- **Diagnóstico**: Sondaje nasogástrico en sala de partos (**despistaje precoz**). Rx de tórax con sonda radiopaca o con contraste bronco-gráfico (**diagnóstico de confirmación**).
- **Tratamiento** quirúrgico: anastomosis término-terminal.
- **Complicaciones**: reflujo gastroesofágico (**complicación quirúrgica más frecuente**), estenosis de la anastomosis (tratamiento con dilataciones periódicas).

2. ONFALOCELE

- Herniación abdominal contenida en un saco a través del anillo umbilical.
- **Onfalocele aislado** (80%): Puede asociarse a malformaciones cardíacas (las más graves) y a malformaciones digestivas (las más frecuentes).
- **Síndromes polimalformativos asociados con onfalocele**: Pentalogía de Cantrel, extrofia y síndrome de Wiedemann-Beckwith.
- **Diagnóstico por** ecografía prenatal. Alfafetoproteína elevada en suero materno.
- **Tratamiento** quirúrgico: cierre primario (orificio < 7-8 cm) / Reintegración progresiva de Schuster (orificio > 7-8 cm).
- Síndrome de intestino corto como **complicación tardía**.

3. GASTROSQUISIS

- Herniación intestinal, sin saco herniario, a través de un orificio paraumbilical (derecho). **A diferencia del onfalocele**, prácticamente nunca se eviscera hígado ni otras vísceras, y presenta menos malformaciones asociadas.

4. OBSTRUCCIÓN CONGÉNITA DEL INTESTINO DELGADO

- **ATRESIA-ESTENOSIS DUODENAL**: Asociada a prematuridad (60%) y a síndrome de Down (30%). Signo de la "doble burbuja" (**patognomónico de atresia duodenal**). **Más frecuentemente por** obstrucciones extrínsecas (páncreas anular, malrotación intestinal por bandas de Ladd, síndrome de la arteria mesentérica superior o síndrome de Wilkie y vena portal preduodenal).
- **ATRESIA-ESTENOSIS YEYUNO-ILEAL**: Más frecuente la obstrucción intrínseca (atresia).

5. DIVERTÍCULO DE MECKEL

- Persistencia de la parte proximal del conducto onfalomesentérico.
- **Anomalía congénita más frecuente del intestino delgado**.
- Localizado a 50-75 cm de la válvula ileocecal, en el borde antimesentérico. Posible mucosa ectópica gástrica o pancreática.
- **Clínica**: Sólo un 4% de los divertículos provocan patología abdominal. Hemorragia rectal indolora (**clínica más frecuente**). **Primer diagnóstico a pensar en** un niño por debajo de 5 años con rectorragias capaces de provocar una anemia grave. **Causa orgánica más frecuente de invaginación intestinal en niños**. Diverticulitis (indistinguible la mayoría de las veces de la apendicitis).
- **Diagnóstico**: Gammagrafía con tecnecio^{99m} o hematíes marcados.
- **Tratamiento** quirúrgico, siempre que presente manifestaciones clínicas.

6. ILEO MECONIAL

- Obstrucción del ileon terminal por meconio espeso.
- **Primera manifestación de** una mucoviscidosis.
- **Contraindicado** tránsito digestivo.
- Enema con Gastrografín y si no se resuelve, cirugía.

7. MEGACOLON CONGÉNITO

- Enfermedad de Hirschsprung, megacolon agangliónico.
- **Anatomía patológica**: Aplasia total del parasimpático intramural (plexos mientéricos de Meissner y Auerbach) con simultánea hipertrofia del parasimpático extramural.
- 10% familiares (formas graves). **Más frecuente en varones**. **Asociado con** el síndrome de Down.
- **Localización más frecuente**, recto-sigma.
- **Causa más frecuente de** obstrucción intestinal baja en neonatos.
- **Clínica**: Retraso en la eliminación del meconio o estreñimiento intermitente. Eventualmente diarrea.
- **Manometría anorectal**: ausencia del reflejo inhibitorio anal (la distensión de la ampolla rectal no ocasiona relajación del esfínter anal interno).
- Biopsia rectal (**confirmación diagnóstica**).
- **Tratamiento**: Enemas repetidos o colostomía de descarga en un primer momento. Tratamiento definitivo a los 3-12 meses de vida (resección total del segmento agangliónico).

8. PATOLOGÍA ANO-RECTAL

- **ATRESIA ANO-RECTAL BAJA**: Recto abrazado por la musculatura pubo-rectal. **Asociada a** fistula perineal (vulvar o en la base del escroto). Invertografía con marca radiopaca en periné. Intervención inmediata sobre la zona agénésica.
- **ATRESIA ANO-RECTAL ALTA**: Bolsón rectal por encima de la musculatura pubo-rectal. **Asociada con** fistula rectovaginal o rectouretral. Se debe **descartar** aplasia de sacro. Colostomía de descarga paliativa, hasta descenso definitivo a los 6-12 meses.

9. HERNIA DIAFRAGMÁTICA DE BOCHDALECK

- Hernia diafragmática más frecuente.
- **Más frecuente en** el lado izquierdo, postero-lateral, a través del triángulo lumbocostal.
- Recién nacido con grave distress respiratorio (hipoplasia pulmonar) que presenta imágenes aéreas circulares que ocupan hemitórax izquierdo.
- **La malformación digestiva más frecuentemente asociada es** la malrotación intestinal.
- **Asociada al** síndrome de circulación fetal persistente.
- **Tratamiento** quirúrgico (ECMO).
- **HERNIA DE MORGAGNI:** A través del agujero de Morgagni, por detrás del esternón.

10. ESTENOSIS HIPERTRÓFICA DE PÍLORO

- **Máxima incidencia** en primogénito varón de una madre con antecedentes de E.H.P.
- **Clínica:** Intervalo asintomático (15-25 días). Vómitos proyectivos, no biliosos. Aidez por el alimento. Deshidratación y alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokaliémica. Estreñimiento e ictericia por colemia indirecta.
- **Síndrome frenopilórico de Rovinalta:** Hernia de hiato + E.H.P. (vómitos desde el nacimiento).
- **Ecografía, primera exploración a realizar** (imagen "en rosquilla o donut").
- La presencia en la radiografía simple de abdomen de un recién nacido de **una única burbuja aérea gástrica sugiere una** atresia pilórica.
- **Tratamiento:** Pílorotomía extramucosa de Ramstead.

11. REFLUJO GASTROESOFÁGICO

- **Secundario a** un incorrecto funcionamiento del esfínter esofágico inferior, se considera fisiológico durante las primeras semanas de vida.
- **Clínica** digestiva (regurgitación, vómitos por rebosamiento), respiratoria (tos crónica, laringotraqueítis, broncoespasmo, neumonías de repetición), anemia y retraso del crecimiento.
- **SÍNDROME DE SANDIFER:** RGE asociado a desviación lateral de la cabeza y cifosis dorsal.
- **Diagnóstico definitivo:** pHmetría de 24 horas.
- Medidas posturales y espesamiento de las tomas (fórmulas infantiles antirreflujo) como **tratamiento inicial**.
- Antiácidos, antagonistas H₂ o inhibidores de la bomba de protones, procinéticos.
- **Tratamiento quirúrgico:** Funduplicatura de Nissen.

12. INVAGINACIÓN INTESTINAL

- **Más frecuente en** varones, entre los 5 y los 9 meses y en localización ileocólica.
- **Causa más frecuente de obstrucción intestinal entre** los 3 meses y 6 años.
- **Etiología más frecuente en lactantes,** idiopática. **En el niño mayor parte son de etiología orgánica** (divertículo de Meckel como **causa más frecuente**).
- Crisis de dolor abdominal (**primer síntoma**) con llanto intenso y flexión de extremidades inferiores sobre abdomen. Vómitos y heces en "jalea de grosella".
- **Prueba diagnóstica esencial:** Ecografía (imagen "en donut").
- **Tratamiento:** Enema con suero salino o aire. Si fracasa el enema, o si existen signos clínicos de peritonitis o de neumoperitoneo, tratamiento quirúrgico.

13. APENDICITIS AGUDA

- Enfermedad de más alta morbilidad en la práctica médico-quirúrgica pediátrica.
- **Clínica:** dolor selectivo en fosa iliaca derecha, febrícula, vómitos y anorexia.
- **Complicaciones:** peritonitis, absceso de Douglas, pyleflebitis (trombosis séptica ascendente de la vena porta).
- **Diagnóstico:** Signos de irritación peritoneal (Blumberg positivo). Leucocitosis con desviación izquierda. Ecografía abdominal **exploración inicial**. TAC abdominal patrón de referencia de los estudios de imagen para la evaluación de los niños con dolor abdominal y sospecha de apendicitis.
- **Tratamiento:** apendicectomía de urgencia. Cirugía diferida (a los 3 meses) en caso de plastrón/absceso.

14. DIARREA AGUDA

- **El agente etiológico más importante de diarrea aguda en los lactantes es** el rotavirus.
- **Tratamiento inicial:** reposición hidroelectrolítica con solución de rehidratación oral, independientemente del tipo de deshidratación, la intensidad de la acidosis o la edad del paciente.
- **Realimentación precoz** tan pronto como se haya corregido la deshidratación y el niño recupere el apetito, manteniendo la lactancia materna, reintroduciendo la fórmula artificial a concentración plena, empleando fórmulas especiales sin lactosa o hidrolizados de caseína si se sospecha intolerancia o utilizando una dieta normal con alimentos ricos en hidratos de carbono distintos de la lactosa (arroz, patata, plátano, manzana).
- **Tratamiento médico:** **Empleo de antibióticos sólo en** pacientes con agente bacteriano demostrado por coprocultivo que tras la rehidratación-realimentación presenten una evolución desfavorable y en lactantes menores de 3 meses o con una patología de base y sospecha de patogenia invasiva. **Los probióticos (lactobacilos) favorecen** la flora bifida y la inmunidad. Inhibidores de la encefalinas intestinal (racecadotril) **en** diarrea secretora. **Contraindicados los** inhibidores del peristaltismo intestinal.

15. MUCOVISCIDOSIS

- **Trastorno hereditario mortal más común en caucásicos.**
- **Causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica en niños y adultos jóvenes.**
- **Herencia** autosómica recesiva (4% portadores en raza blanca). **Gen de la F.Q. localizado en** el brazo largo del cromosoma 7 (codifica el CFTR). **Mutación más frecuente:** Delta-F508.

- **MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS:** Tos crónica o productiva (signo más constante). Condicionan el pronóstico de vida (evolución hacia la insuficiencia respiratoria crónica y el cor pulmonale). **Asociaciones frecuentes:** Colonización bacteriana por *Stf. aureus*, *H. influenzae*, *Klebsiella*, *B. cepacia* y por *Ps. Aeruginosa* (más frecuente, cepa mucoide prácticamente diagnóstica de FQ en niños). Sinusitis crónica. Poliposis nasal. Aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- **MANIFESTACIONES DIGESTIVAS:** Ileo meconial al nacimiento o equivalente del ileo meconial en edades posteriores. Diarrea crónica con esteatorrea por insuficiencia pancreática exocrina. Prolapso rectal recidivante. Reflujo gastroesofágico.
- **MANIFESTACIONES HEPATO-BILIARES:** Ictericia pseudoobstructiva neonatal. Microvesícula. La lesión hepática característica es la cirrosis biliar focal.
- **OTRAS MANIFESTACIONES:** Edemas en el RN. Diabetes mellitus sin cetoacidosis (complicación tardía). Retraso puberal. Azoospermia y disminución de la fertilidad femenina.
- **Prueba diagnóstica fundamental:** test del sudor. Tripsina inmunorreactiva para el despistaje neonatal.
- **Tratamiento nutricional:** Enzimas pancreáticas micronizadas con cápsula entérica administrados en relación con las comidas y suplementos vitamínicos. **Tratamiento respiratorio:** Fisioterapia intensiva. Tratamiento mucolítico, broncodilatador y antibiótico.
- La fibrosis quística es la indicación más importante en el momento actual para el doble trasplante pulmonar.
- **Recomendada** vacunación anual de la gripe en estos enfermos.

16. ENFERMEDAD CELIACA

- Intolerancia permanente a las proteínas del gluten del trigo, cebada, centeno y triticale.
- Predisposición hereditaria a padecer la enfermedad: DQ2, DQ8.
- **Anatomía patológica:** Atrofia de vellosidades en duodeno y yeyuno proximal (el estudio anatomopatológico de la biopsia intestinal no es patognomónico). Depósitos de IgA en la mucosa intestinal y en la piel.
- **FORMA CLÁSICA:** Entre 9-18 meses, diarrea crónica con esteatorrea, alteraciones del carácter, koilia y signos de malnutrición. La enfermedad celiaca puede cursar con estreñimiento. **FORMAS OLIGOSINTOMÁTICAS:** En niños mayores y adolescentes con talla baja, retraso puberal, anemia ferropénica rebelde al tratamiento, anomalías dentarias, ataxia...
- Asociada con dermatitis herpetiforme (lesiones vesiculoampollosas pruriginosas en codos y rodillas), linfoma no Hodgkin intestinal (tumor maligno más frecuente en el celiaco adulto), cáncer de faringe y esófago, elevación de transaminasas, diabetes mellitus tipo 1, epilepsia con/sin calcificaciones cerebrales, déficit selectivo de IgA, síndrome de Down.
- Acs. antigliadina, antirreticulina, antiendomiso y antitransglutaminasa tisular para el diagnóstico inicial y seguimiento de la dieta. Los anticuerpos IgA antitransglutaminasa son los que muestran una mejor capacidad diagnóstica, excepto en menores de 2 años donde los anticuerpos antigliadina pueden ser más sensibles. La persistencia de títulos elevados de anticuerpos tras iniciar la dieta sin gluten indica un mal cumplimiento de la dieta.
- Biopsia intestinal peroral método diagnóstico esencial para demostrar lesión intestinal.
- El diagnóstico de enfermedad celiaca puede hacerse de acuerdo con una historia típica y características histológicas, con una única biopsia de intestino delgado. La remisión clínica completa con clara desaparición de los síntomas tras establecerse la dieta sin gluten constituiría el segundo y último paso en el diagnóstico definitivo de celiacía.
- La prueba de provocación con gluten con posterior biopsia parece recomendable en pacientes con diagnóstico inicial por debajo de 2 años, cuando exista duda en el diagnóstico inicial, en pacientes asintomáticos en la fase de presentación inicial o en pacientes con mínima respuesta a la dieta exenta de gluten, y en adolescentes que intentan abandonar la dieta sin gluten.
- **Tratamiento:** Dieta sin gluten de por vida. Sulfona para la dermatitis herpetiforme (una dieta libre de gluten permite un mejor control de las manifestaciones cutáneas o menor dosis de sulfona).

17. DÉFICIT DE DISACARIDASAS

- La forma más frecuente de deficiencia hereditaria de lactasa es la forma de comienzo tardío a los 8-15 años de edad por un déficit relativo de lactasa.
- La gastroenteritis por rotavirus es la forma más frecuente de intolerancia secundaria a la lactosa.
- La deficiencia de sacarasa-isomaltasa es el déficit congénito de disacaridasas más frecuente en la 1ª infancia.
- El signo clínico más característico de la deficiencia de disacaridasas es una diarrea osmótica acuosa, ácida (pH < 5,5) y con cuerpos reductores +.
- **Diagnóstico:** Prueba del hidrógeno espirado. Prueba de la sobrecarga oral de lactosa. Diagnóstico definitivo mediante la cuantificación enzimática en biopsia yeyunal.
- **Tratamiento:** Empleo de fórmulas sin lactosa.

18. INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA

- La fracción proteica implicada en la mayor parte de los casos es la beta-lactoglobulina.
- Frecuentemente asociada a intolerancia a las proteínas de la soja.
- **Sintomatología** digestiva (lactante con intolerancia digestiva y estancamiento ponderal tras la introducción de una fórmula infantil), respiratoria, cutánea o anafiláctica (poco frecuente).
- **Diagnóstico:** Mejoría de los síntomas al sustituir la fórmula infantil (leche de vaca) por un hidrolizado de caseína y recidiva de los síntomas al reintroducir las proteínas de la leche (test clínico más valioso). IgE RAST. Prick test.
- **Tratamiento:** En general, empleo transitorio de un hidrolizado de caseína. Cromoglicato sódico (inhibidor de la degranulación de los mastocitos).

19. DIARREA CRÓNICA INESPECÍFICA

- Causa más frecuente de diarrea crónica en la infancia.
- Edad de comienzo entre los 9 meses y los 3 años. 4-6 deposiciones al día, las primeras bien formadas y las siguientes semilíquidas o blandas, con moco y muy frecuentemente con restos de alimentos sin digerir (sobre todo vegetales); no se afecta el estado nutricional.
- Estudios analíticos normales.
- Dieta normocalórica, normograsa, pobre en azúcares de alta osmolaridad (lactosa y sacarosa).
- No se indica el empleo de medicación, ya que desaparece de forma espontánea.

20. DOLOR ABDOMINAL CRÓNICO

- El dolor abdominal crónico funcional es la causa más frecuente de dolor abdominal crónico en la infancia.
- El dolor abdominal crónico funcional se caracteriza por: localización periumbilical, presentación paroxística y periódica sin relación clara con las comidas o el ejercicio, no interrumpe el sueño ni la actividad normal durante el día.
- Síntomas como cefalea, vértigo, náuseas, sudoración o palidez orientan hacia una etiología funcional.

21. ESTREÑIMIENTO FUNCIONAL O IDIOPÁTICO

- El estreñimiento crónico conlleva la existencia de unas heces duras y compactas de emisión dificultosa, estableciéndose un círculo vicioso dolor-retención.
- El estreñimiento se acompaña de dolor abdominal (más frecuentemente en hemiabdomen izquierdo), vómitos, encopresis diurna (incontinencia por rebosamiento) y sangrado rectal.
- Tratamiento: Dieta rica en fibras. Entrenamiento intestinal habitual. Enemas de limpieza para eliminar inicialmente los fecalomas. Loxantes (aceite mineral, lactulosa) como tratamiento de mantenimiento, que se continúa hasta que se haya establecido un ritmo intestinal regular.

22. GIARDIASIS

- Más frecuentemente asintomática. Dolor abdominal cólico, meteorismo y diarrea mucosa alternante con estreñimiento. Posible causa de malabsorción.
- Más frecuente en pacientes con déficit selectivo de IgA.
- La técnica con mayor rentabilidad diagnóstica es el aspirado duodenal.
- Tratamiento: Metronidazol 8-10 días o tinidazol en dosis única.

23. OXIURASIS

- Parasitación más frecuente en el niño.
- Clínica: Prurito anal y vulvar nocturno con bruxismo.
- Diagnóstico mediante el test de Gram: detección de los huevos del parásito con celofán adhesivo en región perianal (90% de positividad con 3 determinaciones).
- Tratamiento: Pamoato de pirantel en dosis única que se repite a las 2 semanas.



Imprescindible

Capítulo relativamente breve. En los últimos años menos preguntado ya que casi todas las preguntas son referidas a la patología en el adulto.

Mantener especial atención, ya que son cuadros a simple vista simples y cotidianos, pero se parecen mucho entre sí, lo que puede dificultar su diagnóstico diferencial en preguntas MIR.

• FARINGOAMIGDALITIS AGUDA

- Más frecuentemente vírica. Bacteriana (estreptococo beta-hemolítico del grupo A). Dicha infección eleva los títulos de ASLO (2MIR)
- Sugiere infección estreptocócica: adenopatías laterocervicales dolorosas, exudados amigdalares purulentos y enanema petequeal en paladar.
- La mononucleosis infecciosa cursa con adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia, exudados amigdalares pseudomembranosos, linfocitosis con linfocitos "atípicos", Paul-Bunnell (anticuerpos heterófilos) positivos y elevación de transaminasas.
- El herpes se caracteriza por la presencia de múltiples úlceras en toda la mucosa oral de tamaño variable, dolorosas y que sangran fácilmente al roce.
- Penicilina de elección en faringoamigdalitis estreptocócica. Macrólidos en alérgicos a la penicilina.

• OTITIS MEDIA AGUDA

- Más frecuentemente bacteriana (Neumococo).
- Síntomas generales más frecuentes cuanto más pequeño sea el niño.
- Mastoiditis como complicación más frecuente.
- Tratamiento: amoxicilina 10 días (amoxicilina-clavulánico si resistencia o mala evolución).
- Profilaxis antimicrobiana en otitis media de repetición.
- Tratamiento quirúrgico si síntomas generales (paracentesis y drenaje) o si otitis media de repetición (drenajes transtimpánicos +/- adenoidectomía).

• SINUSITIS AGUDA

- 99% de la patología sinusal en el niño a expensas del seno maxilar.
- Etiología bacteriana (similar a otitis media aguda): Neumococo
- Clínica: Fiebre, cefalea, rinorrea mucopurulenta, tos nocturna, halitosis, anorexia y dolor abdominal.
- Celulitis orbitaria (complicación de sinusitis etmoidal) causa más frecuente de exoftalmos unilateral en el niño.
- Tratamiento antibiótico 15 días y descongestivo.

1. Faringoamigdalitis aguda

A. ETIOLOGÍA

- Más frecuentemente vírica (rinovirus, coronavirus, adenovirus...), con evolución benigna y autolimitada.
- Bacteriana (Estreptococo beta-hemolítico del grupo A). El Streptococo pyogenes es la única bacteria en el que la indicación de tratamiento antibiótico es definitiva.

B. CLÍNICA

a. ESTREPTOCOCO:

- Fiebre elevada, odinofagia y disfagia, adenopatías laterocervicales dolorosas, vómitos y dolor abdominal, exudados amigdalares purulentos y petequias en el paladar blando (2 MIR), posible rash escarlatiniforme.



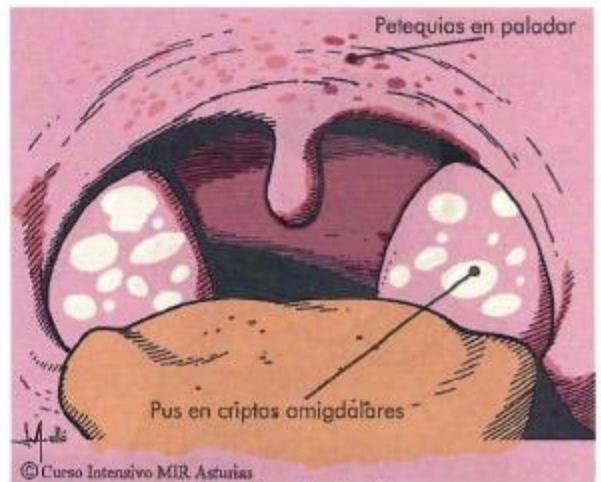
Dolor de garganta y odinofagia en amigdalitis bacteriana

- Absceso retrofaringeo como complicación.
- Fiebre reumática y glomerulonefritis (2 MIR).
- Leucocitosis, elevación del ASLO (MIR) y del Streptozymetest.



01185

Amigdalitis pultácea o en placas, petequias en paladar: Faringoamigdalitis por estreptococo b-hem. A



© Curso Intensivo MIR Asturias

Faringitis estreptocócica

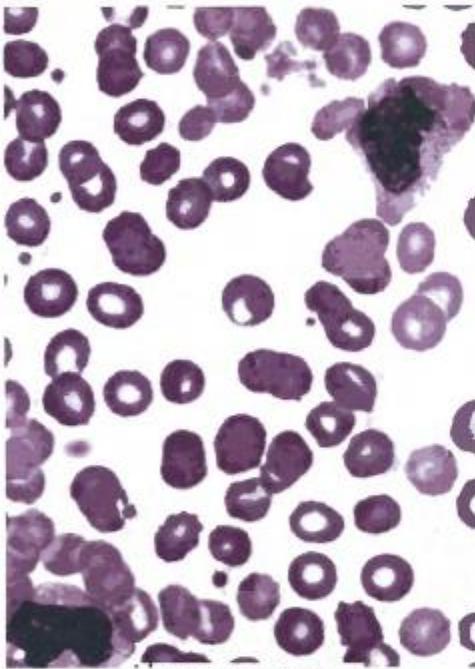
b. MONONUCLEOSIS INFECCIOSA:

- Fiebre y síntomas generales, adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia, exudados pseudomembranosos (6 MIR).



Triada mononucleosis

- Elevación de transaminasas (2 MIR).
- Linfocitosis (linfocitos "atípicos") (4 MIR).
- Paul-Bunnell (anticuerpos heterófilos) positivo (2 MIR).
- Serología para el virus de Epstein-Barr (MIR).



Linfocitos atípicos

RECORDEMOS

En el sd. mononucleósico por citomegalovirus NO hay...
Faringitis exudativa

c. FARINGOAMIGDALITIS VÍRICA: Síntomas generales con fiebre elevada, odinofagia, amígdalas eritematosas, coriza, tos, ronquera, conjuntivitis (MIR).



Síntomas catarrales acompañando a la amigdalitis vírica

d. ESTOMATITIS HERPÉTICA: Fiebre elevada y rechazo del alimento, múltiples úlceras en toda la mucosa oral de tamaño variable, dolorosas y que sangran fácilmente al roce (MIR).

e. HERPANGINA: Coxackie A. Fiebre elevada, síntomas generales (anorexia y dolor abdominal), odinofagia, vesículas o úlceras en paladar blando y pilares anteriores (MIR).

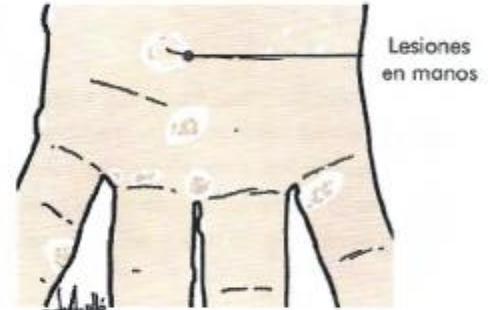
f. ENFERMEDAD MANO-PIE-BOCA: Coxackie A16. Exantema vesiculoso que afecta a mucosa oral, manos, pies y área del pañal (MIR) (puede ser generalizado).

Coxackie A16



Máculas rojizas y vesículas

Lesiones orales



Lesiones en manos

© Curso Intensivo MIR Asturias

Enfermedad mano-boca-pie

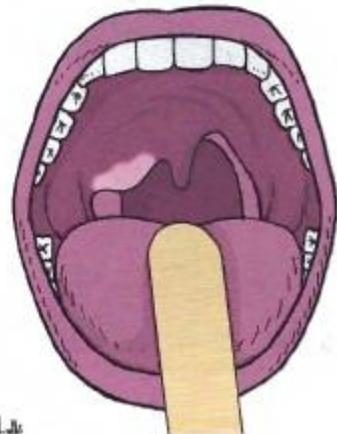
g. NEOPLASIA: Hiperplasia asimétrica de amígdalas, síntomas generales, adenopatías generalizadas, visceromegalia.

C. TRATAMIENTO

a. AMIGDALITIS VÍRICA: Tratamiento sintomático (antitérmicos / antiinflamatorios).

b. AMIGDALITIS ESTREPTOCÓCICA:

- Fenoximetilpenicilina oral durante 10 días o Penicilina G benzatina i.m. en dosis única (2 MIR).
- Macrólidos en alérgicos a la penicilina (MIR).
- Amigdalectomía si infecciones de repetición, obstrucción de vía aérea o absceso periamigdalino (2 MIR) (fiebre, dolor unilateral y trismus) (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias

Absceso periamigdalino



MIR 97 FAMILIA (5087): Niño de 3 años de edad que desde hace 4 días presenta fiebre de 38-39°C, dolor a la deglución, rechazo de alimento, decaimiento y fotor oral. En la exploración se observan lesiones ulcerosas de tamaño variable en encías, lengua y mucosa bucal que sangran con facilidad y adenopatías submaxilares y cervicales. El diagnóstico debe ser:

1. Herpangina.
2. Estomatitis herpética*.
3. Candidiasis bucal.
4. Infección bucal por anaerobios.
5. Infección estafilocócica.

MIR 97 FAMILIA (5094): Niño de 4 años de edad que presenta fiebre de 38-39°C desde hace 48 horas, dolor al deglutir alimentos, cefalea y decaimiento. En la exploración tiene vesículas que asientan sobre un halo rojo, algunas ulceradas en número de 5-6, localizadas en pilares anteriores y úvula; amígdalas y faringe rojas. El diagnóstico debe ser:

1. Gingivo estomatitis herpética.
2. Faringitis estreptocócica.
3. Herpangina*.
4. Enatema de varicela.
5. Fiebre faringoconjuntival.

MIR 00 FAMILIA (6649): Señale cuál de los siguientes **NO** es factor de riesgo para contraer una nasofaringitis o catarro común:

1. Asistencia a guardería.
2. Aspiración pasiva del humo del tabaco.
3. Bajo nivel económico familiar.
4. Exposición a baja temperatura ambiental*.
5. Meses de otoño e invierno.

Según Nelson, aunque las infecciones respiratorias superiores son más frecuentes en los meses de otoño e invierno, no existen pruebas de que la exposición al aire frío por sí misma potencie la diseminación de los virus o disminuya la resistencia frente a ellos. Los factores ambientales que incrementan la probabilidad de contraer una nasofaringitis incluyen la asistencia a guarderías, el hacinamiento, el bajo nivel económico familiar, el tabaquismo o la exposición pasiva al humo del tabaco y, tal vez, el estrés psicológico. Según Cruz, factores como el frío, las mojaduras y la humedad actúan como predisponentes del catarro por sus efectos vasomotores.

MIR 00 (6976): Señale cuál de los siguientes cuadros clínicos se asocia de forma característica a los adenovirus:

1. Pericarditis aguda idiopática.
2. Fiebre faringoconjuntival*.
3. Mialgia epidémica.
4. Orquiepididimitis aguda.
5. Herpangina.

Fiebre faringoconjuntival = Fiebre, conjuntivitis, faringitis, rinitis y adenopatías en brotes epidémicos.

MIR 03 (7622): Un joven de 16 años realiza un viaje de fin de curso por Europa. Al mes de regreso comienza con malestar general, odinofagia y fiebre; en la exploración destaca hipertrofia amigdalina con exudado blanquecino, adenopatías occipitales, laterocervicales dolorosas; en el hemograma se observa leucocitosis de 15000/mm³ con un 70% de linfocitos, alguno de ellos atípico. Ante la sospecha diagnóstica se debe realizar:

1. Biopsia ganglionar.
2. Biopsia de médula ósea.
3. Tratamiento con Penicilina.
4. Serología para virus de Epstein Barr*.
5. Tratamiento con clindamicina.

MIR 03 (7642): Un niño de 6 años acude a consulta por un cuadro de febrícula de 3 días de evolución, con dolor a la deglución. Los datos más relevantes de la exploración física son lesiones erosivas en el paladar y vesículas intraepidérmicas no agrupadas en palmas y plantas. Entre los siguientes diagnósticos, ¿cuál es el más probable?:

1. Eritema multiforme.
2. Rickettsiosis.
3. Síndrome de Steven-Johnson.
4. Enfermedad de pie, mano, boca*.
5. Deshidrosis.

MIR 03 (7623): Un chico de 13 años viene con su madre al final de nuestra consulta de "viernes tarde", debido a que al salir del colegio tenía fiebre (38,5° C) y ha vomitado algo de comida. "Seguro que es de la garganta, su hermano estuvo igual hace 5 días", comenta la madre. En la historia del Centro de Salud no se observa ningún antecedente de interés. El paciente se queja de dolor de cabeza, al tragar saliva y de dolor abdominal, no tiene tos, ni rinorrea, ni ronquera. La exploración es normal excepto la presencia de varias adenopatías cervicales anteriores bilaterales de más de un cm. de diámetro dolorosas, exudado blanco-grisáceo en pared posterior de la faringe y amígdalas grandes y eritematosas. ¿Cuál sería la actitud más adecuada?:

1. Instaurar tratamiento con una penicilina a dosis y tiempo adecuado por una posible faringitis estreptocócica*.
2. Hacer una toma de exudado para cultivo, prescribir analgésicos y antipiréticos, en espera del resultado previsto a los 6-7 días.
3. Instaurar tratamiento con un macrólido a dosis y tiempo adecuado, evitando las penicilinas por el riesgo de reacción ante una posible mononucleosis.
4. Administrar moxifloxacino para asegurarnos de la eficacia antibiótica.
5. El cuadro descrito es muy sugerente de faringitis vírica, por lo que hay que abstenerse de prescribir antibiótico y de realizar pruebas que generan angustia y coste.

MIR 05 (8143): ¿Qué dos enfermedades no supuradas pueden aparecer después de una infección local producida por *Streptococcus pyogenes* (estreptococo β-hemolítico del grupo A)?:

1. Escarlatina y erisipela.
2. Erisipela y fiebre reumática.
3. Glomerulonefritis aguda y fiebre reumática*.
4. Carditis y erisipela.
5. Erisipela y glomerulonefritis aguda.

MIR 07 (8693): ¿Cuál es el tratamiento de elección del absceso periamigdalino?:

1. Amoxicilina clavulánico.
2. Corticosteroides.
3. Clindamicina.
4. Eritromicina.
5. Quirúrgico*.

MIR 08 (8983): En la evaluación de un niño con faringoamigdalitis aguda, señale cuál de los siguientes datos clínicos **NO** sugiere una etiología estreptocócica:

1. Petequias en el paladar blando.
2. Fiebre y odinofagia de comienzo brusco.
3. Exantema de tipo escarlatiniforme.
4. Vesículas o úlceras en la mucosa orofaríngea*.
5. Adenopatías grandes en el ángulo mandibular.

MIR 12 (9903): Paciente de 17 años que acude al servicio de urgencias por fiebre y odinofagia intensa, con disfonía y rinorrea serosa. En la exploración se aprecian amígdalas palatinas hipertrofiadas y eritematosas. ¿Cuál es el tratamiento inicial?:

1. Paracetamol*.
2. Corticoterapia.
3. Amoxicilina.
4. Bencilpenicilina benzatina.
5. Oseltamivir.

OTORRINOLARINGOLOGÍA:

MIR 13 (10115): Acude a la consulta de un centro de salud un chico de 17 años refiriendo fiebre de 39°C de 48 h de evolución con dolor de garganta. El médico de familia consulta la historia del paciente donde no consta ninguna enfermedad previa. El paciente no refiere tos y a la exploración realizada por su médico de familia revela presencia de exudado amigdalina blanquecino bilateral y adenopatías cervicales anteriores aumentadas de tamaño y dolorosas a la palpación. ¿Cuál sería el tratamiento de elección de este paciente?:

1. Penicilina V o amoxicilina*.
2. Amoxicilina/Clavulánico.
3. Doxiciclina.
4. Ciprofloxacina.
5. Metronidazol.



2. Otitis media aguda

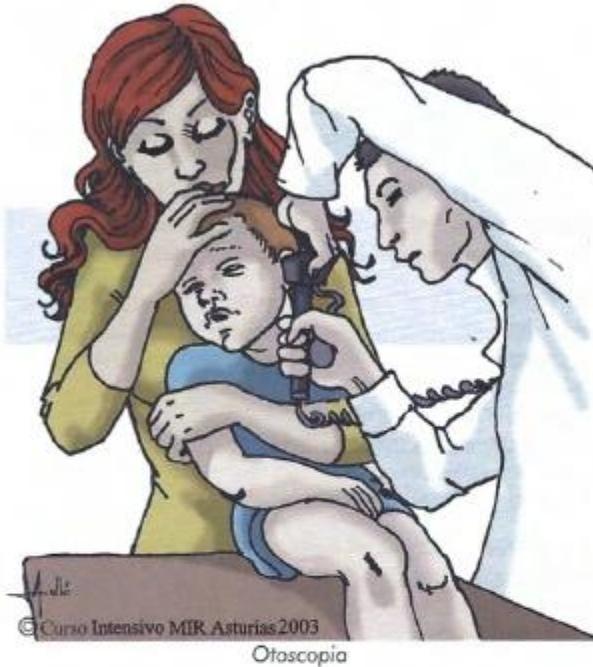
A. ETIOLOGÍA

Fundamentalmente bacteriana: Neumococo agente etiológico más frecuente 30 % (2 MIR), H. influenzae 20-25 %, y Moraxella catarrhalis 10-15 %.

B. CLÍNICA

- Antecedente de catarro de vías altas (MIR).
- Fiebre, síntomas generales (más frecuentes cuanto más pequeño sea el niño), manifestaciones digestivas (vómitos, diarrea parenteral), otalgia (dolor a la presión sobre el trago), otorrea, hipoacusia, acúfenos, vértigo.
- Mastoiditis complicación más frecuente de la otitis media (2 MIR).

C. DIAGNÓSTICO



Los nuevos criterios diagnósticos que propone la guía americana son:

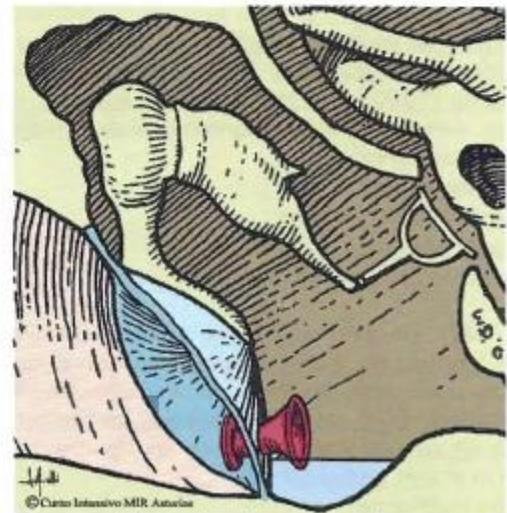
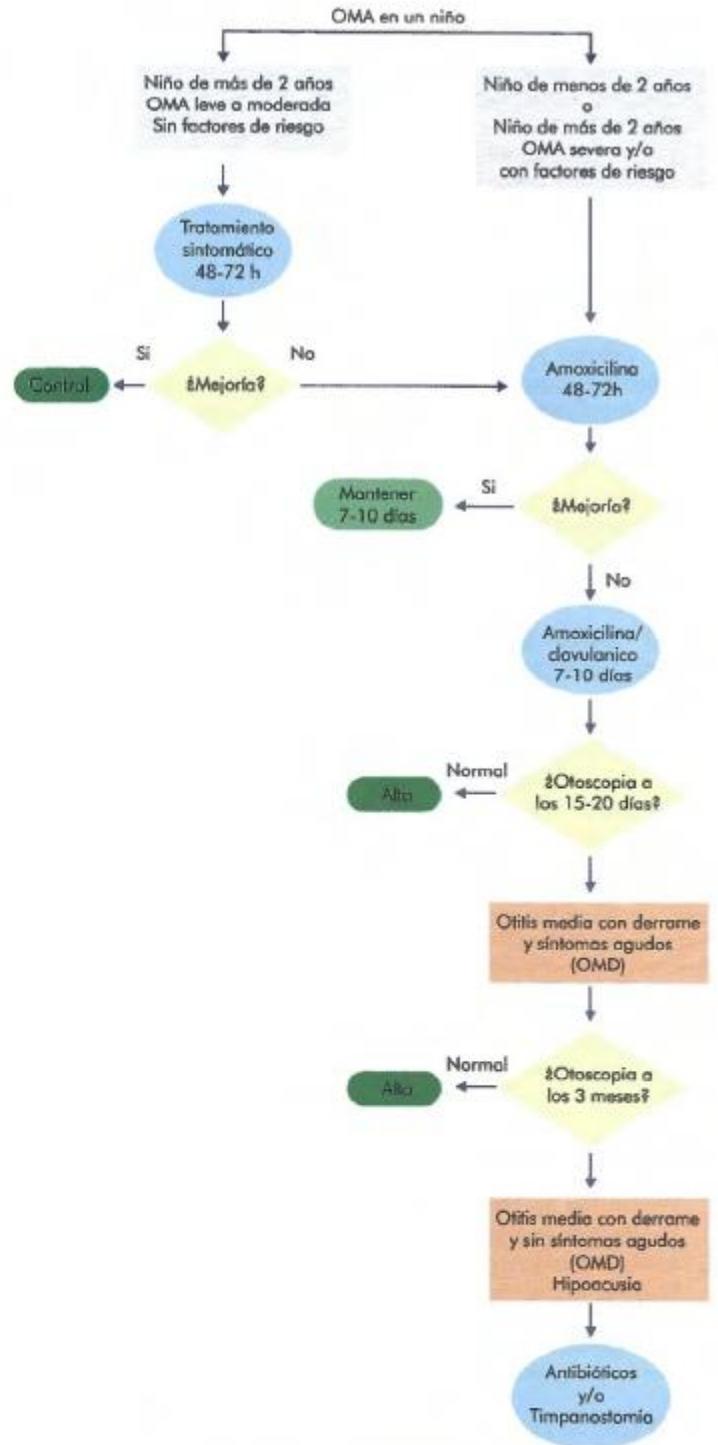
1. presentación aguda;
2. presencia de exudado en la cavidad media del oído demostrada por abombamiento timpánico, neumatoscopia patológica u otorrea;
3. signos y síntomas inflamatorios como otalgia o evidente enrojecimiento del tímpano.

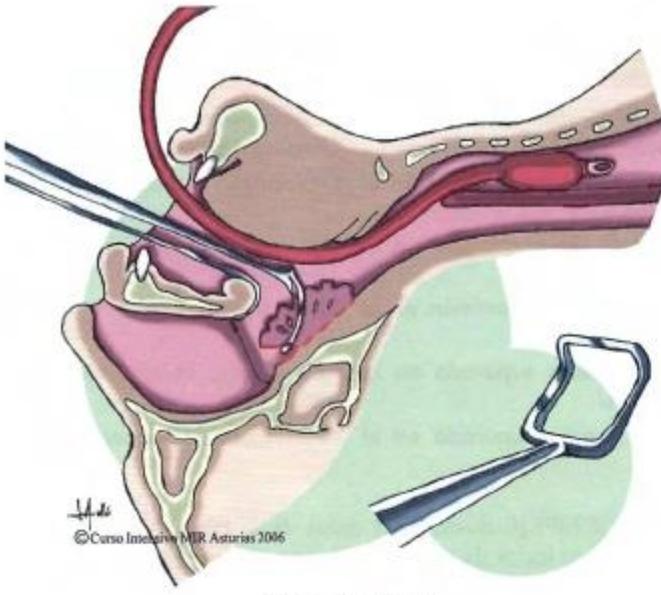
- Otoscopia simple (hiperemia timpánica, abombamiento y secreción purulenta si perforación) (MIR).
- Otoscopia neumática (pérdida de movilidad timpánica).
- TAC (diagnóstico de complicaciones y secuelas).

D. TRATAMIENTO

- Tratamiento sintomático (analgésicos-antipiréticos, vasoconstrictores tópicos nasales).
- Los niños pequeños, las OMA graves a cualquier edad y los enfermos con antecedentes familiares de secuelas óticas por OMA son los que más se beneficia de la antibioterapia.
- Amoxicilina (1ª opción) o Amoxicilina + Clavulánico (MIR), Cefuroxima o Cefixima durante 10 días.
- Profilaxis antimicrobiana de mantenimiento (amoxicilina) en otitis media de repetición con una dosis única diaria durante los meses de invierno (2 MIR).
- Tratamiento quirúrgico si síntomas generales (paracentesis y drenaje) (MIR) o si otitis media de repetición (drenajes trans-timpánicos +/- adenoidectomía) (MIR).
- ACTUALIZACIÓN 2012: actualmente se ha establecido como protocolo de actuación el siguiente esquema. Es similar a lo comentado anteriormente con alguna pequeña variación (alerta por posibles preguntas en próximo MIR):

Tratamiento de la Otitis Media Aguda (OMA) en Niños

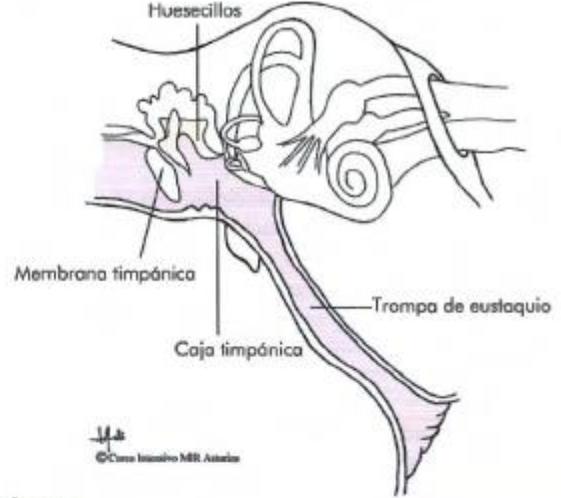




Adenoidectomía

B. ETIOPATOGENIA

- Funcionamiento incorrecto de la trompa de Eustaquio (favorecido por hipertrofia adenoidea (2 MIR), alergia respiratoria, malformaciones congénitas...).
- La hipertrofia adenoidea produce rinolalia, respiración bucal ruidosa (MIR), ronquidos (2 MIR) y rinorrea anterior y posterior mucopurulenta (MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias

MIR 00 FAMILIA (6652): Señale cuál de los siguientes agentes patógenos es el principal causante de otitis media aguda en el niño:

1. *Haemophilus Influenzae* no tipable.
2. *Pseudomona aeruginosa*.
3. *Micoplasma pneumoniae*.
4. *Streptococcus pneumoniae**
5. *Moraxella catarrhalis*.

MIR 00 FAMILIA (6650): En los niños que asisten a guarderías han sido comunicados contagios de las siguientes enfermedades infecciosas, EXCEPTO de:

1. *Otitis media aguda*.
2. *Hepatitis A*.
3. Infección por VIH*.
4. *Varicela*.
5. *Gingivostomatitis herpética*.

MIR 01 (7126): La otitis media aguda no suele complicarse. No obstante, cuando lo hace, es con más frecuencia con una:

1. Petrositis.
2. Meningitis.
3. *Mastoiditis**
4. Sordera súbita.
5. Osteomielitis.

MIR 06 (8465): Lactante de 6 meses que consulta por presentar en el curso de un cuadro catarral de vías altas, fiebre, irritabilidad y llanto. Exploración física: T° rectal 39,6°C, tímpano derecho hiperémico y abombado, faringe enrojecida con exudado amarillento y secreción nasal abundante. Resto de exploración compatible con la normalidad. Indicar el tratamiento más adecuado a seguir:

1. Penicilina 50.0000 UI/Kg/día, 10 días.
2. Azitromicina 10 mgr/Kg/día, 3 días.
3. Amoxicilina 80-90 mgr/Kg/día, 10 días*.
4. Cefixima 8 mgr/Kg/día, 10 días.
5. Paracetamol 15 mgr/Kg/dosis.

C. CLÍNICA

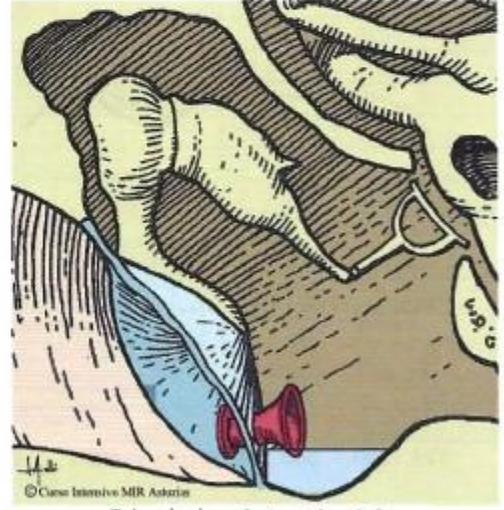
Predomina la pérdida de audición (causa más frecuente de hipoacusia en la infancia).

D. DIAGNÓSTICO

- **Otoscoopia:** Pérdida del aspecto normal del tímpano, mango del martillo prominente, nivel líquido.
- Timpanograma plano.

E. TRATAMIENTO

Ante un niño con hipertrofia adenoidea y otitis serosas de repetición, el tratamiento más adecuado es la adenoidectomía y paracentesis simple o colocación de tubos de drenaje (MIR).



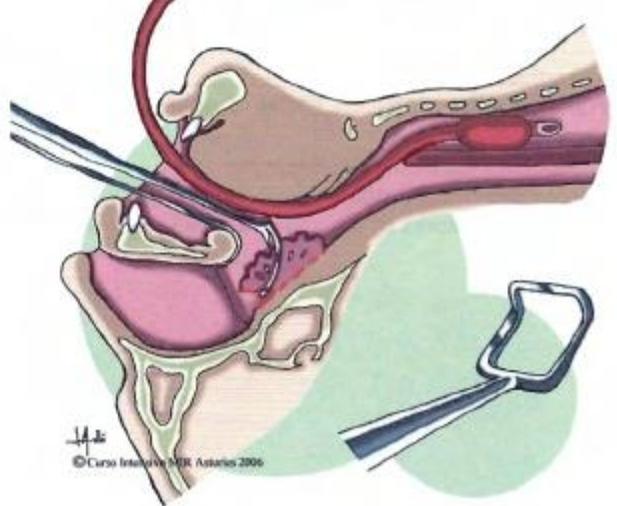
Tubo de drenaje transtimpánico

3. Otitis media serosa. Hipoacusia

3.1. Otitis media serosa

A. CONCEPTO

- Inflamación del oído medio, con presencia de contenido seroso o mucoso en la cavidad, membrana timpánica íntegra y sin signos ni síntomas de infección.
- En un 5-66% de niños con otitis media serosa se aíslan gérmenes en el oído medio (similares a los que producen otitis media aguda).
- Más frecuente en preescolares, en meses fríos.



Adenoidectomía

MIR 00 (6904): Un niño de 3 años presenta respiración bucal, ronquido nocturno, rinorrea persistente y otitis media de repetición. La primera patología que Vd. intentaría descartar sería:

1. Hipertrofia de adenoides*.
2. Pólipos nasales.
3. Atresia unilateral de coanas.
4. Sinusitis.
5. Cuerpo extraño intranasal.

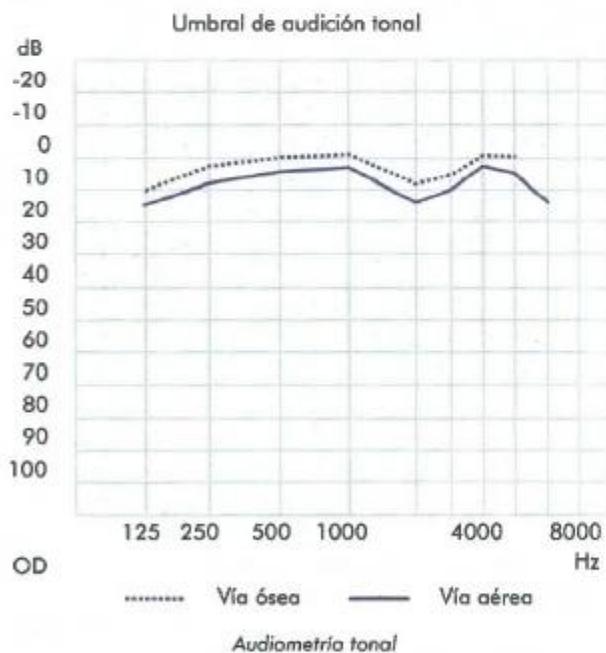
3.2. Hipoacusia

A. NIÑOS CON ALTO RIESGO DE PRESENTAR HIPOACUSIA

- RN con antecedentes familiares de hipoacusia.
- RN con antecedentes de infección gestacional (TORCH) (MIR).
- RN con malformaciones craneofaciales que afecten a la línea media facial o a estructuras relacionadas con el oído.
- RN con un peso al nacimiento < 1.500 g (MIR).
- RN con hiperbilirrubinemia grave (MIR).
- RN con antecedentes de anoxia neonatal (Apgar 0-4 al minuto, 0-6 a los 5 minutos).
- RN con ventilación mecánica prolongada durante más de 5 días
- Niños con antecedente de meningitis bacteriana (a cualquier edad) (MIR), traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo (a cualquier edad), empleo de medicamentos ototóxicos (aminoglucósidos, diuréticos del asa, cisplatino) durante la gestación o tras el parto.

B. DIAGNÓSTICO

- Durante el primer año: Interrogar a los padres acerca de la audición. Palmeos o chasquidos fuera del campo visual.
- En > 1 año: Retraso en el desarrollo lingüístico.
- Audiometría tonal o vocal, impedanciometría, otoemisiones acústicas (prueba de despistaje neonatal más utilizada) y potenciales evocados acústicos de tronco cerebral.



C. TRATAMIENTO

a. HIPOACUSIA DE CONDUCCIÓN: Tratamiento de la otitis media serosa.

b. HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL:

- Prótesis auditiva, si existe reserva coclear útil.
- Implantes cocleares en hipoacusias superiores a 90 dB.

RECORDEMOS

La causa más frecuente de...	es...
Sordera en la infancia	Otitis media secretora
Sordera de transmisión en el niño	Otitis media secretora
Sordera de percepción en el niño	Hipoacusias genotípicas
Sordera de transmisión en el adulto	Otosclerosis
Otitis media supurada en la infancia	Neumococo, H.influenzae, B. catarrhalis
Otitis media supurada en el adulto	Neumococo y H.influenzae

MIR 08 (8989): ¿Cuál de estos datos de la Historia Clínica, **NO** constituye un factor de riesgo de hipoacusia en la infancia?

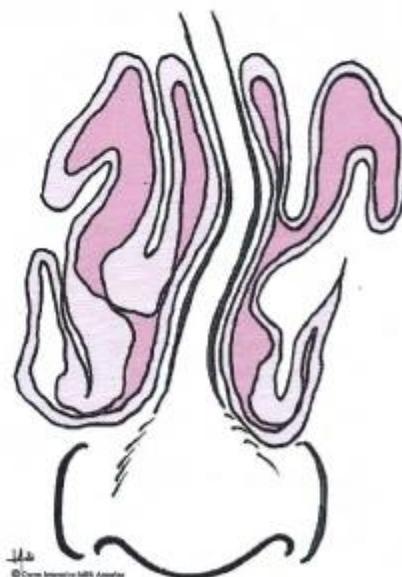
1. Infección en el embarazo por toxoplasmosis.
2. Meningitis bacteriana.
3. Bajo peso al nacer (menos de 1500 grs.).
4. Hiperbilirrubinemia.
5. Administración de corticoides durante el embarazo*.

4. Sinusitis aguda

A. INTRODUCCIÓN

Seno maxilar responsable del 99% de la patología sinusal en la infancia (niños mayores y adultos). En niños pequeños, sinusitis etmoidal (MIR). Los senos frontales y esfenoidales no se infectan casi nunca en niños menores de ocho o diez años, y es rara la infección bacteriana aislada a cualquier edad

En el momento del nacimiento ya existen los senos etmoidales y maxilares, aunque sólo los primeros se encuentran neumatizados (los senos maxilares no se neumatizan hasta los 4 años de edad). El resfriado común produce una rinosinusitis autolimitada viral.

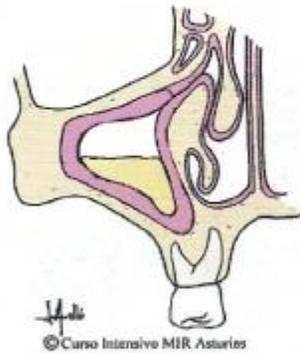
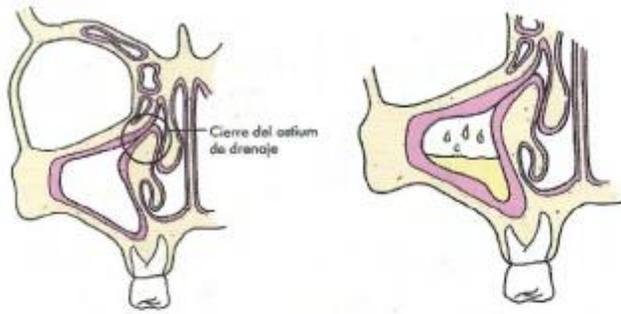


Las deformidades del tabique o de los cornetes se asocian frecuentemente con la sinusitis (MIR)

B. ETIOLOGÍA

Se estima que se produce una sinusitis como complicación en el 5% y el 10% de las infecciones respiratorias víricas de los niños pequeños, y en el 1-2% de las que afectan a los adultos².

Bacteriana: Neumococo 30-40 % casos, H. influenzae, y Streptococcus pyogenes



©Curso Intensivo MIR Asturias

C. CLÍNICA

- Fiebre, cefaleo, dolor selectivo a la presión sobre senos maxilares, rinorrea mucopurulenta, tos nocturna, halitosis, anorexia y dolor abdominal.
- **Complicaciones:** celulitis orbitaria (sinusitis etmoidal) → causa más frecuente de exoftalmos en el niño (2 MIR).



Celulitis orbitaria como complicación de una sinusitis etmoidal

D. DIAGNÓSTICO

Radiografía: engrosamiento de la mucosa, opacificación del seno, nivel hidroaéreo.



Radiografía en proyección de Waters que muestra una ocupación de los senos maxilares y un nivel hidroaéreo en el seno frontal en un paciente con sinusitis aguda.

E. TRATAMIENTO

- Amoxicilina + Clavulánico, Cefaclor o Cefixima durante 15 días.
- Antitérmicos-analgésicos.
- Inhalaciones de vapor de agua (vahos) para hidratar las secreciones.
- El uso de vasoconstrictores tópicos o antihistamínicos es controvertido.

5. Patología laríngea

5.1. Laringomalacia

A. EPIDEMIOLOGÍA

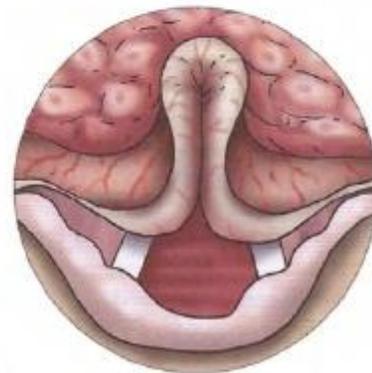
- La laringomalacia es la causa más frecuente de estridor en el RN.
- Es la anomalía congénita más frecuente de la laringe.

B. CLÍNICA

Estridor inspiratorio (MIR).

C. TRATAMIENTO

Generalmente evoluciona en unos meses a la desaparición (MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Laringomalacia

RECORDEMOS

La causa más frecuente de...	es...
Disnea de causa laríngea en el RN	Laringomalacia
Disnea de causa laríngea en el niño	Crup viral
Disnea de causa laríngea en el adulto	Tumores de larin-

MIR 02 (7429): ¿Cuál debe ser la actitud ante un neonato operado de Atresia de Esófago al nacimiento y que tiene síntomas leves de traqueomalacia al mes de vida?:

1. Intubación prolongada.
2. Funduplicatura de Nissen.
3. Tratamiento conservador*.
4. Colocar un stent.
5. Gastrostomía.

5.2. Laringitis estenosante aguda, aguda disneizante o crup vírico

A. CONCEPTO

Inflamación de la mucosa laríngea comprendida entre las cuerdas vocales y el origen de la tráquea (subglótica).

B. ETIOLOGÍA

Virus parainfluenzae 1 (serotipo más frecuente) 2 y 3, influenzae A y B, adenovirus y virus sincitial respiratorio.

C. EPIDEMIOLOGÍA

- Es la forma más frecuente de laringitis en la infancia.
- Causa más frecuente de disnea laríngea en la infancia.
- Afecta a niños entre 3 meses y 5 años.

D. CLÍNICA

- Proceso rinofaríngeo que da paso a tos "perruna" (seca y ronca), afonía y estridor inspiratorio.
- La irritación y el llanto agravan la sintomatología.

- Los síntomas empeoran por la noche y suelen repetirse con una intensidad cada vez menor durante varios días, hasta desaparecer por completo en una semana.

E. DIAGNÓSTICO

Rx lateral de cuello en casos severos para descartar epiglotitis o absceso retrofaringeo.

E. TRATAMIENTO

- Humedad ambiental.
- En cuadros de intensidad moderada se puede administrar dexametasona oral o im, budesonida nebulizada y adrenalina nebulizada.
- Los antibióticos no están indicados en el crup.

5.3. Laringitis aguda no infecciosa, laringitis espasmódica, falso crup ó laringitis estridulosa

A. CONCEPTO

Contracción brusca del vestíbulo laríngeo.

B. EPIDEMIOLOGÍA

- Asociado a procesos infecciosos agudos de las vías respiratorias superiores.
- Mayor incidencia entre 2 y 6 años y en varones.
- Predomina durante el invierno.

C. CLÍNICA

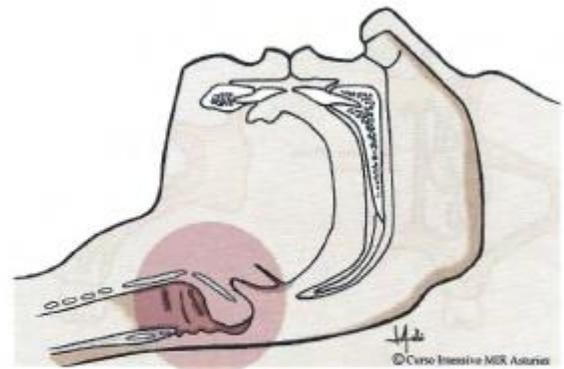
- Inicio brusco, siempre nocturno, con tos "perruna", estridor inspiratorio (MIR) y disnea.
- No existen signos tóxicos de gravedad.
- Se resuelve rápidamente, por término medio en una hora.
- Puede recidivar.

D. TRATAMIENTO

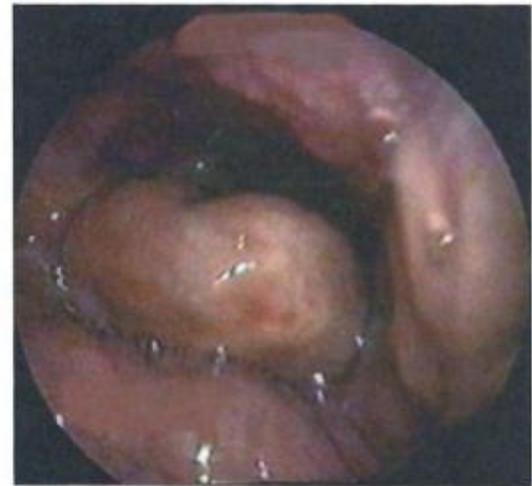
- Vapor de agua fibio, antiespasmódicos, broncodilatadores, sedantes.
- Inducción del vómito con ipecacuana.
- Se puede prescindir de antibióticos y corticoides.



©Curso Intensivo MIR Asturias
Humedad ambiental para el tratamiento de la laringitis estridulosa



Obstrucción de las vías respiratorias por una epiglotitis



Epiglotitis

B. ETIOLOGÍA

- Antes el germen identificado con más frecuencia era el Haemophilus influenzae tipo b (5 MIR).
- La introducción de la vacuna contra este germen ha permitido reducir las formas invasivas de esta infección un 80-90% en niños.
- Actualmente los principales responsables de la epiglotitis en niños son Streptococcus pyogenes , S. pneumoniae y Staphylococcus aureus.

C. CLÍNICA

- Historia de proceso catarral que se agrava; fiebre alta, disnea laríngea, tiraje (MIR).
- Faltan afonía y tos perruna.
- El niño se queja de dolor de garganta, tiene salivación y coloca la cabeza en hiperextensión (los niños mayores prefieren la posición sentada inclinados hacia delante) con la boca abierta (MIR).



Postura por epiglotitis

RECORDEMOS

CAUSAS DE ESTRIDOR

ESTRIDOR	Inspiratorio	Obstrucción glótica o supraglótica
	Inspiratorio + Espiratorio	Obstrucción en subglotis y tráquea

5.4. Epiglotitis

A. CONCEPTO

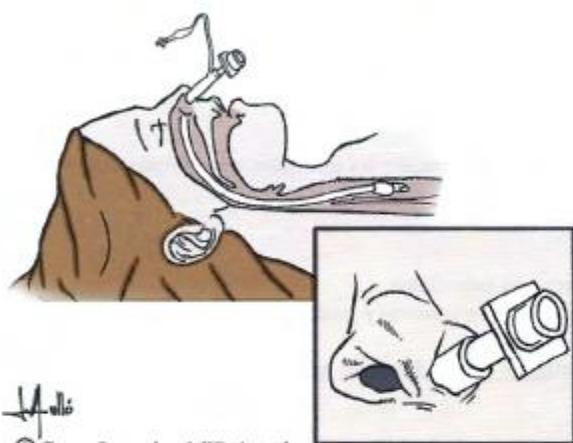
- Inflamación localizada del cartilago epiglótico.
- Afecta sobre todo a niños en edad preescolar (MIR).

D. DIAGNÓSTICO

- Evitar maniobras exploratorias faríngeas y laríngeas (riesgo de apnea irreversible).
- Rx lateral del cuello: epiglotis inflamada, redondeada, similar a un dedo pulgar.

E. TRATAMIENTO

- Asegurar vía aérea artificial (intubación nasotraqueal, traqueotomía) lo más precozmente posible.
- Cefotaxime ó ceftriaxona.
- Corticoides de uso controvertido.
- No tiene indicación la adrenalina racémica.



© Curso Intensivo MIR Asturias

© Curso Intensivo MIR Asturias

Intubación nasotraqueal precoz en epiglotitis

MIR 00 (6861): Señale el agente causal más frecuente en la epiglotitis aguda infantil:

1. *Streptococcus Pneumoniae*.
2. *Haemophilus Influenzae B**
3. *Streptococcus beta-hemolítico*.
4. *Staphylococcus Aureus*.
5. *Escherichia Coli*.

MIR 06 (8433): Con historia previa de cuadro catarral, un hombre de 30 años inicia molestias faríngeas que progresan rápidamente a dolor intenso de garganta que impide la deglución, y fiebre. Al ser asistido, se niega a acostarse en camilla, permaneciendo sentado e inclinado hacia delante. El diagnóstico más probable será:

1. Laringitis catarral aguda.
2. Amigdalitis bacteriana.
3. Angina de Ludwick.
4. Edema de Reinke.
5. Epiglotitis bacteriana*.

5.5. Diagnóstico diferencial de las laringitis en la infancia

	EPIGLOTITIS AGUDA	CRUP VÍRICO	LARINGITIS ESTRIDULOSA
Edad	2-6 años	3 meses - 5 años	2-6 años
Etiología	Bacteriana	Vírica	Espasmo laríngeo
Comienzo	Brusco	Progresivo	Brusco
Estridor	Inspiratorio	Inspiratorio (++) y espiratorio	Inspiratorio
Babeo	Sí	No	No
Fiebre	Sí	No	No
Tos	No	"Perruna"	"Perruna"
Intubación o traqueotomía	Sí	Rara	No
Pronóstico	Muy grave	Menos grave	Muy bueno

6. Preguntas MIR

6.1. Cuerpos extraños intranasales

- Más frecuentes en niños y deficientes mentales.
- Rinorrea unilateral purulenta y fétida (3 MIR).
- En un adulto la obstrucción nasal unilateral, junto con rinorrea fétida y crónica, sugiere un proceso neoplásico (3 MIR).



repeMIR

La rinorrea unilateral purulenta y fétida en un niño sugiere un cuerpo extraño intranasal. (3+)

MIR 07 (8719): Paciente de 4 años que acude a urgencias con una historia de secreción nasal purulenta y de mal olor unilateral desde hace 4 días. El diagnóstico más frecuente es:

1. Fibrosarcoma del cornete nasal.
2. Atresia de coanas unilateral.
3. Rinitis crónica por Rinovirus.
4. Cuerpo extraño intranasal*.
5. Granulomatosis crónica nasofaríngea.

6.2. Angiofibroma de Cavum

- Descartar angiofibroma ante varón joven (10-25 años) con epistaxis intensas de repetición (4 MIR).
- La obstrucción de la trompa de Eustaquio puede causar hipoacusia de transmisión (MIR).
- Los métodos diagnósticos de elección son la TAC y la arteriografía (MIR).
- No se debe biopsiar por el riesgo de sangrado.
- Cirugía (tras embolización para disminuir el lecho vascular).



repeMIR

El angiofibroma de cavum se debe sospechar en un varón joven con epistaxis de repetición. (4+)

MIR 97 FAMILIA (5062): Un varón de 13 años de edad, presenta insuficiencia respiratoria nasal, epistaxis frecuentes e hipoacusia derecha. En la otoscopia se aprecia la existencia de líquido seromucoso en la caja del tímpano, y en la rinoscopia posterior se observa una masa redondeada rosa-violácea que ocupa la mitad derecha del cavum. ¿Qué prueba diagnóstica propondría como primera elección?

1. Legrado diagnóstico de cavum.
2. TAC y arteriografía*.
3. Biopsia de la masa por vía endonasal.
4. Radiografía lateral del cavum.
5. Radiografía de senos paranasales en proyección de Hirtz.



RESUMEN DE OTORRINOLARINGOLOGÍA

1. FARINGOAMIGDALITIS AGUDA

- Más frecuentemente vírica. Bacteriana (estreptococo beta-hemolítico del grupo A).
- Sugiere infección estreptocócica: adenopatías laterocervicales dolorosas, exudados amigdalares purulentos y enanema petequeal en paladar.
- La mononucleosis infecciosa cursa con adenopatías generalizadas y hepatoesplenomegalia, exudados amigdalares pseudomembranosos, linfocitosis con linfocitos "atípicos", Paul-Bunnell (anticuerpos heterófilos) positivos y elevación de transaminasas.
- En el síndrome mononucleósico por citomegalovirus no hay faringitis exudativa ni acs. heterófilos.
- La sintomatología catarral (coriza, tos, ronquera, conjuntivitis) orienta hacia una etiología vírica.
- El herpes se caracteriza por la presencia de múltiples úlceras en toda la mucosa oral de tamaño variable, dolorosas y que sangran fácilmente al roce.
- La presencia de vesículas o úlceras en el paladar blando y pilares anteriores sugiere una herpangina.
- La enfermedad mano-pie-boca se caracteriza por la existencia de un exantema vesiculoso que afecta a mucosa oral, manos, pies y área del pañal.
- Penicilina de elección en faringoamigdalitis estreptocócica. Macrólidos en alérgicos a la penicilina.
- Amigdalectomía si infecciones de repetición, obstrucción de vía aérea o absceso periamigdalino (fiebre, dolor unilateral y trismus).

2. OTITIS MEDIA AGUDA

- Más frecuentemente bacteriana (Neumococo).
- Síntomas generales más frecuentes cuanto más pequeño sea el niño.
- Mastoiditis como complicación más frecuente.
- Tratamiento antibiótico 10 días.
- Profilaxis antimicrobiana en otitis media de repetición.
- Tratamiento quirúrgico si síntomas generales (paracentesis y drenaje) o si otitis media de repetición (drenajes transtimpánicos +/- adenoidectomía).

3. OTITIS MEDIA SEROSA

- Funcionamiento incorrecto de la trompa de Eustaquia por hipertrofia de vegetaciones adenoides.
- La hipertrofia adenoidea produce rinolalia, respiración oral ruidosa, ronquidos y rinorrea anterior y posterior.
- Causa más frecuente de hipoacusia en el niño.
- Ante un niño con hipertrofia adenoidea y otitis serosa de repetición, el tratamiento más adecuado es la adenoidectomía y paracentesis simple o colocación de tubos de drenaje.

4. SINUSITIS AGUDA

- 99% de la patología sinusal en el niño a expensas del seno maxilar.
- Etiología bacteriana (similar a otitis media aguda).
- Clinica: Fiebre, cefalea, rinorrea mucopurulenta, tos nocturna, halitosis, anorexia y dolor abdominal.
- Celulitis orbitaria (complicación de sinusitis etmoidal) causa más frecuente de exoftalmos unilateral en el niño.
- Tratamiento antibiótico 15 días y descongestivo.

5. LARINGOMALACIA

- Causa más frecuente de estridor en el recién nacido.
- Anomalía congénita más frecuente de la laringe.
- Estridor inspiratorio que evoluciona en unos meses a la desaparición.

6. LARINGITIS AGUDA

- CRUP VÍRICO: Forma más frecuente de laringitis en la infancia. Causa más frecuente de disnea laríngea en la infancia. Virus parainfluenzae. Proceso rinofaríngeo que da paso a un cuadro de disnea inspiratoria con tos perruna, afonía y estridor inspiratorio. En cuadros de intensidad moderada se puede administrar dexametasona oral o im, budesonida o adrenalina nebulizada.
- LARINGITIS ESTRIDULOSA: Inicio brusco por la noche, con tos "perruna", disnea y estridor inspiratorio. Resolución espontánea.

7. EPIGLOTITIS AGUDA

- Actualmente los principales responsables de la epiglotitis en niños son Streptococcus pyogenes, S. pneumoniae y Staphylococcus aureus.
- Afecta más frecuentemente a niños en edad preescolar.
- Clinica: Fiebre elevada, disnea laríngea, tiraje, salivación y posición de la cabeza en hiperextensión con la boca abierta (los niños mayores prefieren la posición sentada inclinados hacia delante).
- Evitar maniobras exploratorias faríngeas y laríngeas. Diagnóstico mediante radiografía lateral de cuello (epiglotis similar a un dedo pulgar).
- Tratamiento: Intubación nasotraqueal precoz + Cefalosporina de 3ª generación.

8. CUERPOS EXTRAÑOS INTRANASALES

- Sospechar ante una rinorrea unilateral y fétida.
- En un adulto la obstrucción nasal unilateral, junto con rinorrea fétida y crónica, sugiere un proceso neoplásico.

9. ANGIOFIBROMA DE CAVUM

- Clinica: varón joven (10-25 años) con epistaxis intensas de repetición.
- Diagnóstico mediante TAC y arteriografía.



Imprescindible

Este tema tiene como características peculiares respecto al adulto: la bronquiolitis, que se trata de la primera bronquitis del niño, y la tuberculosis, que durante los últimos años no ha sido preguntado el tratamiento, sino más bien, la profilaxis.

Durante este capítulo sigue presente el mismo germen que en otorrino: Neumococo.

ASMA

- Asma persistente leve: corticoides inhalados con agonistas beta-2 de acción corta a demanda. (6MIR)
- Tratamiento del asma persistente moderada: corticoides inhalados y beta2-agonistas de acción larga pautados cada 12 horas. (6MIR)

TOS FERINA

- Bordetella pertussis.
- Periodo paroxístico: Crisis de "tos quintosa" (nocturnas) que finalizan con "gallo inspiratorio" y con expulsión de una mucosidad filante. "Facies tosferinosa". Signo de Riga. (2MIR)
- Quimioprofilaxis con eritromicina durante 14 días Tratamiento: Eritromicina 14 días.

NEUMONÍAS

- Neumonía por Mycoplasma pneumoniae: elevación de crioglobulinas séricas, tratamiento con macrólidos. (4MIR)
- El hallazgo más frecuente en la radiografía de tórax de la neumonía estafilocócica son las bullas o neumatoceles. (2MIR)

BRONQUIOLITIS

- El virus sincitial respiratorio es el agente etiológico más frecuente.
- Mayor incidencia en el primer trimestre del año.
- Clinica: Taquipnea, retracciones intercostales y subcostales, sibilancias con alargamiento del tiempo espiratorio, Diagnóstico: Identificación del V.S.R. (microscopía electrónica) (4MIR)
- Tratamiento: Oxigenoterapia (medida más importante). Rivabirina en aerosol frente al V.S.R.).
- Profilaxis: en niños de alto riesgo (Palivizumab).

TUBERCULOSIS: profilaxis (9MIR)

- Se indica la prueba de la tuberculina en el niño si: la enfermedad lo sugiere, existe contacto con un adulto con sospecha o certeza de tuberculosis activa, en la primera valoración pediátrica de niños inmigrantes y antes de iniciar tratamientos prolongados con inmunosupresores. Se considera el Mantoux positivo cuando la induración es ≥ 5 mm.
- La prueba de la tuberculina (Mantoux) establece el diagnóstico de infección (no de enfermedad) tuberculosa.
- Quimioprofilaxis con isoniacida. (3-6 meses dependiendo del resultado del Mantoux)

1. Tos ferina

A. ETIOLOGIA

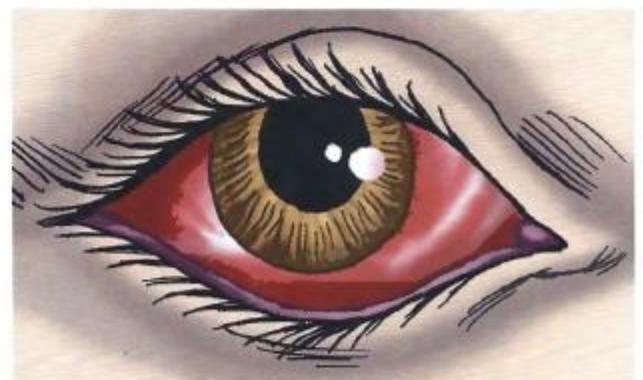
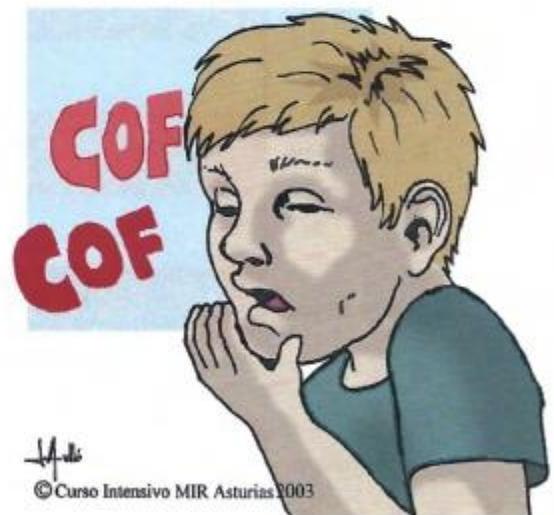
- Bordetella pertussis (MIR).
- Síndromes pertusoides (cuadros más leves y de menor duración): B. parapertussis y B. bronchiseptica.
- No existe inmunidad cruzada entre Bordetellas.

B. EPIDEMIOLOGIA

- Afecta preferentemente a los lactantes que no han concluido la inmunización (< 1 año).
- Más frecuente en el sexo femenino.
- Enfermedad MUY contagiosa.
- No existe inmunidad transmitida por la madre (grave en recién nacidos y lactantes) ya que ni el padecimiento de la enfermedad natural ni la vacunación proporcionan una inmunidad completa o permanente frente a la reinfección.
- Contagio: Vía aérea (desde período catarral hasta 3-4 primeras semanas de tos quintosa sin tratamiento) (MIR).
- Receptividad muy elevada (> 90% de los susceptibles sufren la enfermedad si se exponen al contagio).

C. CLINICA

- PERIODO DE INCUBACIÓN**: 7-10 días.
- PERIODO CATARRAL**: 1-2 semanas, en forma de catarro de vías altas con faringitis (MIR). Comienza a aparecer la tos. Indistinguible de cuadro catarral. Es la fase MÁS contagiosa.
- PERIODO PAROXÍSTICO**:
 - 2-6 semanas.
 - Crisis de "tos quintosa", de predominio nocturno y en número variable (a mayor número, peor pronóstico), que finalizan con "gallo inspiratorio" y con el vómito de una mucosidad filante (MIR).
 - "Facies tosferinosa" (MIR). congestión y cianosis, edema palpebral y manifestaciones hemorrágicas cutáneo-mucosas.
 - Signo de Riga: ulceración a nivel del frenillo lingual.
 - Ausencia de fiebre.
 - Auscultación normal en la tosferina no complicada (MIR).



Hemorragia subconjuntival en tos ferina



d. PERIODO DE CONVALECENCIA: 1-3 semanas. "Tos de recuerdo".

• **COMPLICACIONES:**

- Neumonía (por Bordetella o por sobreinfección bacteriana) como complicación más frecuente.
- Encefalopatía tosferinosa: en < 2 años, cursa con fiebre elevada, somnolencia, convulsiones y paresias.

D. DIAGNOSTICO

- Principalmente clínico y epidemiológico.
- Leucocitosis con intensa linfocitosis.
- Cultivo de la Bordetella en medio de Bordet-Gengou (muestra de nasofaringe en las 2 primeras semanas de enfermedad): método más fiable para el diagnóstico etiológico. Sin embargo abandonado últimamente por la escasa sensibilidad.
- Acs. monoclonales fluorescentes en secreción nasofaríngea (detección precoz del germen).
- Elevación de anticuerpos frente a la toxina de la tos ferina superior a dos desviaciones estándar por encima de la media de la población inmunizada (indicador de infección reciente).

E. PROFILAXIS

- Vacuna acelular (DTP acelular), de eficacia similar a la vacuna clásica con bacterias completas inactivadas y menos efectos secundarios (permite la revacunación a edades superiores).
- Quimioprofilaxis con eritromicina durante 14 días tras exposición en contactos domésticos o de guardería (niños o adultos), independientemente de su estado de inmunización.

F. TRATAMIENTO

- Aislamiento respiratorio durante los 5 primeros días de tratamiento antibiótico.
- Eritromicina durante 14 días incluyendo todos los contactos directos del enfermo, con independencia de la edad, historia de inmunización y sintomatología. En menores de 1 mes se recomienda Azitromicina durante 5 días.
- Oxigenoterapia, Salbutamol. Corticoides en formas asfálticas.

MIR 08 (8982): Niño de 2 meses que acude a urgencias por tos intensa. Dos semanas antes había comenzado con congestión respiratoria superior y tos leve, etiquetándose el cuadro por un pediatra como un cuadro catarral. La tos empeoró hasta causar vómitos y episodios de apnea con cianosis. Su madre también ha presentado tos durante varias semanas. Durante el examen físico el niño comenzó a toser, persistiendo ésta durante más de 30 segundos, con jadeo inspiratorio, y cierto grado de cianosis. Después de dejar de toser el niño estaba agotado, con llanto débil. Analíticamente se observó una leucocitosis de 34.000 con un 85% de linfocitos. ¿Cuál es el agente etiológico más probable de este cuadro?:

1. Chlamydia trachomatis.
2. Adenovirus.
3. Bordetella pertussis*.
4. Bordetella parapertussis.
5. Rinovirus.

MIR 09 (9232): Niño de 11 años que acude por tos seca de 2 semanas de evolución que ha aumentado en los últimos días; en la actualidad es espasmódica y emetizante. No se acompaña de fiebre ni de dificultad respiratoria. No convive con personas con tos crónica ni existe ambiente tabáquico en el hogar. Está correctamente vacunado y no tiene antecedentes de interés clínico. Su crecimiento y desarrollo son normales, presenta hemorragia subconjuntival bilateral y la auscultación es normal, sin ruidos sobreañadidos. Señale la respuesta correcta:

1. El diagnóstico más probable es el de asma.
2. Al ser la auscultación normal no se requieren más estudios complementarios.
3. No es preciso adoptar ninguna medida en quienes conviven con él.
4. El tratamiento de elección es un macrólido.*
5. La asociación con hemorragia subconjuntival hace improbable un origen infeccioso.

2. Bronquiolitis

CONSTITUYE LA CAUSA MÁS FRECUENTE DE ENFERMEDAD Y HOSPITALIZACIÓN EN MENORES DE 1 AÑO.

A. ETIOLOGIA

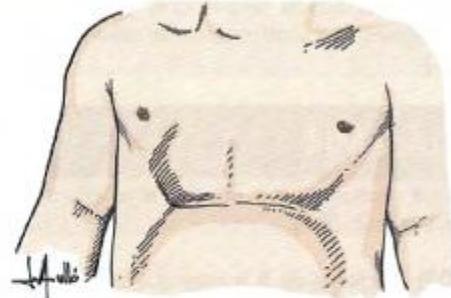
- Virus sincitial respiratorio (50-75%) (3 MIR).
- Adenovirus: bronquiolitis obliterante → síndrome del pulmón hiperclaro unilateral o síndrome de McLeod (2 MIR).
- Metapneumovirus humano, rinovirus, virus parainfluenzae 3 (MIR), influenza y coronavirus.
- Mycoplasma pneumoniae (MIR).

B. EPIDEMIOLOGIA

- Primer trimestre del año.
- Preferentemente afecta a niños menores de 1 año, con predominio en sexo masculino (1,5/1).
- Transmisión por vía respiratoria y por autoinoculación (tras tocar superficies contaminadas).

C. CLINICA

- Primer episodio de disnea espiratoria de comienzo agudo, con o sin signos de distress respiratorio, neumonía o atopia, en un lactante de edad igual o inferior a 24 meses y con antecedentes de enfermedad vírica respiratoria (coriza, otitis media o fiebre) (3 MIR).
- Dificultad respiratoria progresiva, taquipnea, retracciones intercostales y subcostales, febrícula, sibilancias con alargamiento del tiempo espiratorio, (3 MIR) crisis de apnea.



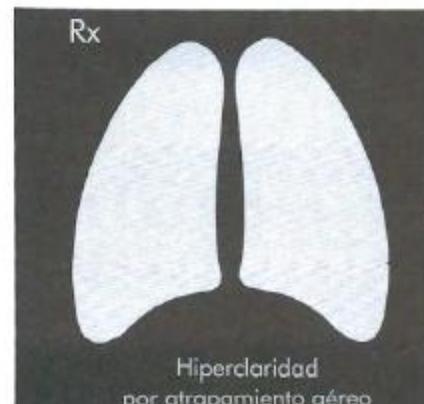
©Curso Intensivo MIR Asturias

Retracción torácica en bronquiolitis

- **Complicaciones más graves:** fallo respiratorio y apnea (mayor riesgo si edad < 6 semanas, grandes prematuros, niños con patología de base). La sobreinfección bacteriana es poco frecuente.
- **SECUELAS A LARGO PLAZO:** El niño con bronquiolitis presentará en los próximos años mayor frecuencia de problemas respiratorios con sibilancias, aunque la prevalencia de asma bronquial no parece más elevada que para la población general cuando se valora hacia los 10 años de edad.

D. DIAGNOSTICO

- Identificación del V.S.R. mediante microscopía electrónica, detección de sus antígenos en exudado nasofaríngeo por inmunofluorescencia (MIR).
- La serología y el cultivo celular directo tienen de poco valor en la clínica.
- **Rx. tórax:** Patrón de hiperinsuflación (MIR) con infiltrados intersticiales perihiliares, atelectasias, y excepcionalmente neumomediastino/neumotórax.





E. TRATAMIENTO

- **OXIGENOTERAPIA** (medida fundamental) (MIR), ambiente húmedo, fluidoterapia y fisioterapia.
- **Rivabirina en aerosol** frente al V.S.R. (3 MIR): indicada en lactantes con cardiopatía congénita complicada, displasia broncopulmonar, mucoviscidosis, síndromes de inmunodeficiencia y en pacientes con agravamiento progresivo.
- **Eritromicina** para Mycoplasma (MIR).
- Discutido el empleo de antibióticos, corticoides y salbutamol.
- **PROFILAXIS**: eficaz en la prevención de la enfermedad grave en niños de alto riesgo (displasia broncopulmonar, prematuros, inmunodeficiencias). Administración antes y durante la estancia de VSR de:
 - Inmunoglobulina intravenosa hiperinmune contra VSR.
 - Anticuerpos monoclonales frente a la glicoproteína F (Palivizumab): impiden la unión del VSR a la célula epitelial respiratoria.



repeMIR

El agente etiológico más frecuente de la bronquiolitis es el virus sincitial respiratorio. (3+)



repeMIR

La bronquiolitis se diagnostica en un lactante de edad inferior a 24 meses que en el curso de un catarro presenta de forma brusca un cuadro de dificultad respiratoria con sibilancias, alargamiento de la espiración y atrapamiento aéreo en la radiografía de tórax. (3+)



repeMIR

El antivírico de elección para el virus sincitial respiratorio es la rivabirina en aerosol. (3+)

MIR 00 (6903): Lactante de 5 meses que presenta, desde 3 días antes, fiebre, rinorrea acuosa y estornudos, comenzando el día de la consulta con tos y dificultad respiratoria. En la exploración presenta taquipnea, tiraje subcostal, alargamiento de la espiración y crepitantes y sibilancias diseminados. ¿Cuál es el diagnóstico más probable entre los siguientes?:

1. Neumonía.
2. Asma.
3. Fibrosis quística.
4. **Bronquiolitis***.
5. Cuerpo extraño bronquial.

MIR 05 (8205): Lactante de 2 meses de edad que hace tres días comenzó con mocos nasales acuosos, tos y estornudos. Desde ayer presenta taquipnea con 60 rpm, tiraje intercostal con aleteo nasal. Rechaza la alimentación. En Urgencias observan distrés respiratorio con sibilancias inspiratorias y espiratorias y algunos crepitantes bilaterales. Una Rx de tórax muestra hiperinsuflación bilateral con una atelectasia laminar y corazón pequeño. Presenta: pH 7,24; pCO₂: 58 mmHg; CO₃H: 21 mEq/L. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?:

1. Bronconeumonía bilateral.
2. Crisis asmática de origen infeccioso.
3. Miocarditis con insuficiencia cardiaca congestiva.
4. Neumonitis intersticial.
5. **Bronquiolitis***.

MIR 05 (8240): Una de las siguientes afirmaciones referidas a fármacos antivíricos es **FALSA**:

1. El aciclovir posee acción selectiva contra los herpesvirus que codifican una timidina cinasa.
2. El aciclovir es especialmente eficaz en las infecciones por virus del herpes simple, como encefalitis, herpes diseminado y otros cuadros graves.
3. El ganciclovir tiene una actividad significativa sobre citomegalovirus.
4. La azidotimidina, un análogo de la timidina, inhibe la transcriptasa inversa del VIH.
5. La amantidina y la rimantidina, análogos de los nucleósidos, se administran en forma de aerosol para el tratamiento de los niños con bronquiolitis grave por el virus sincitial respiratorio*.

MIR 08 (8985): Niño de 2 meses de edad que acude a Urgencias por presentar rinorrea clara y fiebre de 38°C en los tres últimos días. Desde hace 24 horas, tiene tos en accesos y dificultad respiratoria progresiva. En las últimas 12 horas rechaza todas las tomas. En los antecedentes personales destaca un embarazo y parto normal, es alimentado con lactancia materna. Ha recibido la primera dosis de DTP acelular, Hemophilus influenzae tipo B, Meningococo C, Polio oral y 2 dosis de Hepatitis B. En la exploración destaca una frecuencia cardiaca de 135 l.p.m., una frecuencia respiratoria de 55 r.p.m. y una saturación de O₂ con aire ambiental de 90%. Polipnea con tiraje intercostal y subcostal leve-moderado y en la auscultación destaca la presencia de subcrepitantes y sibilancias generalizadas. Ante este paciente, ¿qué diagnóstico de presunción realizaría?:

1. Crisis asmática.
2. **Bronquiolitis***.
3. Neumonía.
4. Tosferina.
5. Infección respiratoria de vías altas.

3. Neumonías

A. ETIOLOGÍA (EXCLUYENDO PERIODO NEONATAL)

- Globalmente la etiología más frecuente de neumonías en la infancia es vírica (75-90%). Las neumonías bacterianas, bien como infección única o asociada a virus, representan el 10-25% restante.
- En menores de 3 años el agente vírico más frecuente es el virus sincitial respiratorio. Otros virus frecuentes durante toda la infancia son los influenzae A y B, parainfluenza 3 y el adenovirus (MIR).
- En el lactante y preescolar son frecuentes el neumococo y H. influenzae. En el escolar y adolescente predominan el neumococo, Mycoplasma pneumoniae (3 MIR) y, menos frecuentemente, Chlamydia pneumoniae.
- La neumonía neumocócica es la forma más frecuente de neumonía bacteriana en el preescolar y escolar, representando alrededor del 90% de todas las bacterianas.
- El Mycoplasma pneumoniae es más frecuente en niños en edad escolar (2 MIR), siendo rara en menores de 5 años.
- La incidencia de neumonía por H. influenzae b ha disminuido desde la introducción de la vacuna conjugada (la vacuna no protege frente a la infección por Haemophilus no capsulados).
- La neumonía estafilocócica afecta principalmente al recién nacido y lactante (0-6 meses) (MIR).
- Las neumonías por gramnegativos (Klebsiella, Pseudomonas) afectan a niños con inmunodeficiencias, ventilación mecánica, fibrosis quística o bronquiectasias.
- P. jiroveci es el agente más frecuentemente identificado en las neumonías del paciente con inmunodeficiencia.

B. FORMAS CLÍNICAS

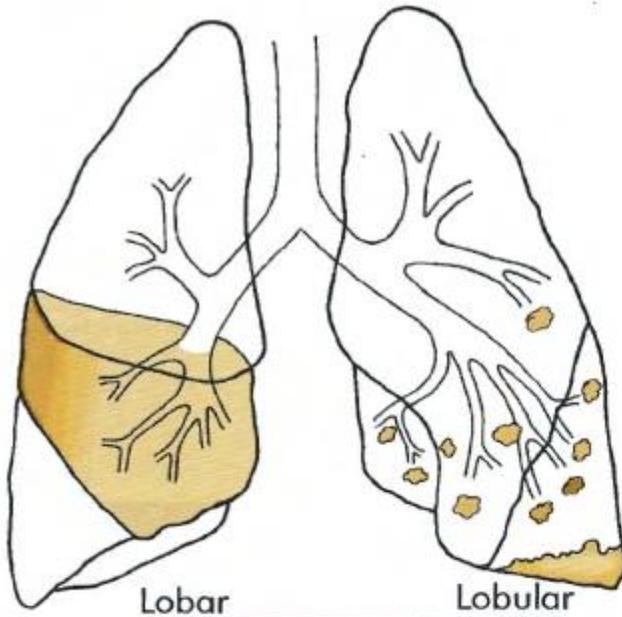
a. **NEUMONÍA TÍPICA LOBAR O SEGMENTARIA AGUDA**: Neumococo (MIR)

- Comienzo agudo con fiebre elevada, escalofríos, respiración superficial, tos, y dolor costal (respiración quejumbrosa con taquipnea, aleteo nasal, tiraje y cianosis en lactantes).
- Matidez a la percusión, disminución del murmullo vesicu-



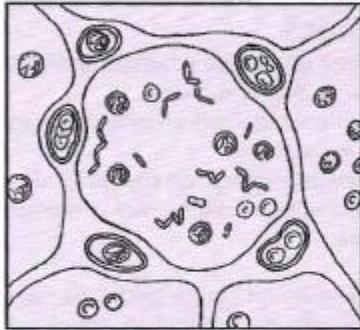
lar, aumento de las vibraciones vocales (MIR), crepitantes finos teleinspiratorios, soplo tubárico y roce pleural (si participación pleural).

- Imagen radiológica lobar, segmentaria o de "neumonía redonda"; broncograma aéreo (MIR).



Lobar

Lobular



H.H.

©Curso Intensivo MIR Asturias

Neumonía: alveolos rellenos de exudado y Microorganismos

b. NEUMONÍA ATÍPICA: Mycoplasma (MIR)

- Comienzo subagudo con fiebre-febrícula, tos de varios días de evolución y sin afectación del estado general; manifestaciones extrapulmonares (cefalea, mialgia, odinofagia, exudado faríngeo).
- Auscultación pulmonar menos llamativa (estertores bilaterales o localizados).
- Disociación clínico-radiológica.

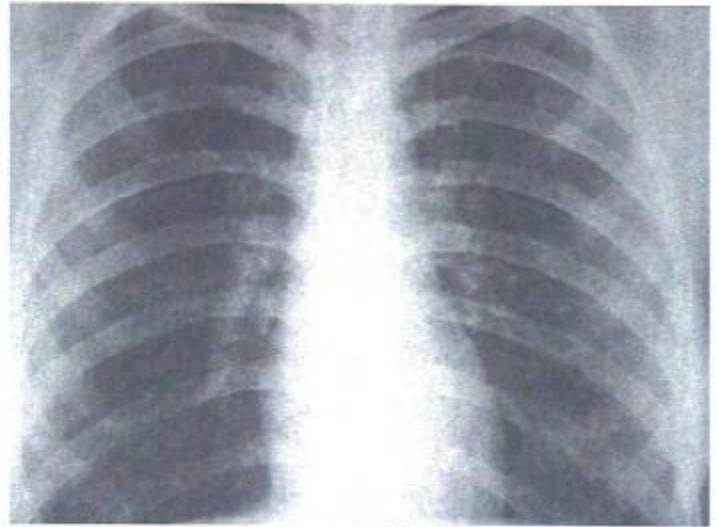
C. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Neumonía lobar aguda: Probablemente neumocócica (asociada con herpes labial) (MIR).



Asociación de la neumonía neumocócica con el herpes labial

- Neumonía intersticial bilateral: Mycoplasma o vírica (3 MIR). Eritromicina tratamiento de la neumonía por Mycoplasma (3 MIR).



Neumonía atípica



RECORDEMOS

COMPLICACIONES INFECCIÓN POR MYCOPLASMA

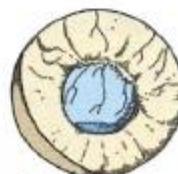
COMPLICACIONES



Anemia hemolítica (crioaglutininas)



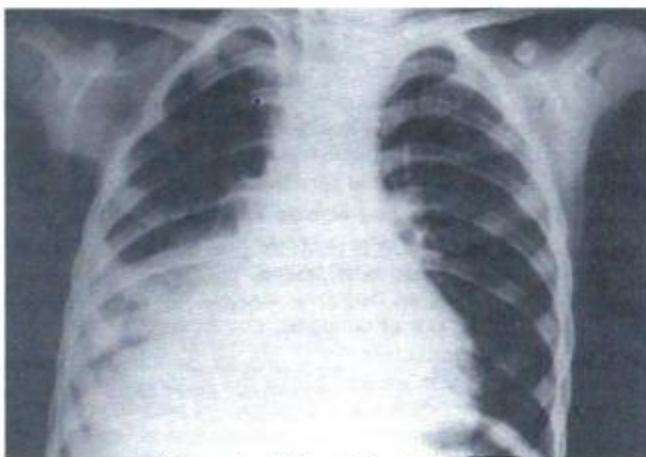
Mielitis transversa



Meningitis ampollosa



Stevens-Johnson

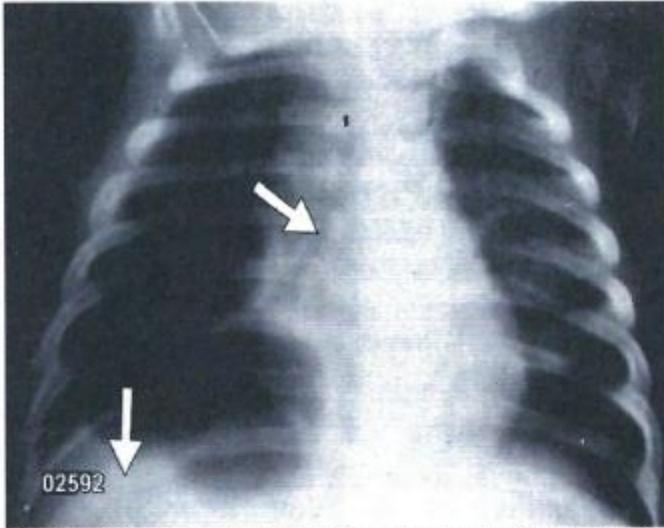


Neumonía de lóbulo inferior derecho

H.H.

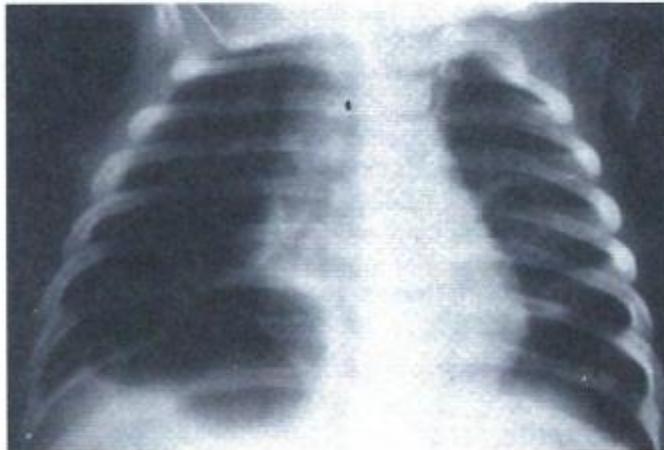
©Curso Intensivo MIR Asturias

- Neumonía lobar de un vértice con cavitación: Tuberculosis.
- Bronconeumonía con múltiples focos + derrame pleural y/o neumatocele: Probablemente estafilocócica (4 MIR).



Condensación lobar, cavitación y afectación pleural, todo ello sugestivo de Neumonía estafilocócica.

- Neumonía con abombamiento de cisuras y cavitación parenquimatosa pulmonar: Klebsiella pneumoniae (2 MIR).



Neumatocele estafilocócico en base pulmonar derecha



repeMIR

La neumonía estafilocócica se acompaña de neumatoceles y de derrame pleural. (4+)



repeMIR

La neumonía por Mycoplasma pneumoniae es típica de niños en la edad escolar, cursa con un patrón radiográfico intersticial y se trata con eritromicina. (3+)

MIR 97 FAMILIA (5009): La eritromicina es el antibiótico de primera elección en:

1. Brucelosis.
2. Neumonía neumocócica.
3. Cistitis en mujeres en edad fértil.
4. Otitis media.
5. Infecciones por Mycoplasma pneumoniae*.

MIR 02 (7497): Un estudiante de derecho de 20 años, previamente sano, presenta un cuadro de febrícula, artromialgias, tos seca persistente y astenia de dos semanas de evolución. En el último mes, sus dos hermanos de 9 y 17 años han presentado consecutivamente un cuadro similar, que se ha autolimitado de forma progresiva. Tras practicársele una radiografía de tórax, el médico le ha diagnosticado de neumonía atípica. ¿Cuál es el agente etiológico más probable en este caso?:

1. Coxiella Burnetti (fiebre Q).
2. Virus sincitial respiratorio.
3. Haemophilus Influenzae.
4. Mycoplasma Pneumoniae*.
5. Legionella Pneumophila.

MIR 07 (8766): Un niño de 6 meses presenta tos persistente y fiebre. La exploración física y la radiografía de tórax sugieren una neumonía. ¿Cuál de los siguientes microorganismos es MENOS probable que sea el agente causal de esta infección?:

1. Virus sincitial respiratorio.
2. Adenovirus.
3. Virus parainfluenza 1.
4. Rotavirus*.
5. Virus parainfluenza 3.

4. Tuberculosis

4.1. Prueba de la tuberculina en el niño

A. INDICACIONES

Se indicará una prueba de tuberculina de manera inmediata si:

- La enfermedad lo sugiere.
- Existe un contacto con un adulto con sospecha o certeza de tuberculosis activa.
- En la primera valoración pediátrica de niños inmigrantes.
- Antes de iniciar tratamientos prolongados con inmunosupresores.

En niños que viven en comunidades de riesgo elevado es aconsejable la prueba de tuberculina anual y en niños sanos que residen en áreas de alta prevalencia, entre los 4-6 años y/o entre los 11-16 años.

No se aconseja realizar cribados repetidos con PPD a la población infantil de bajo riesgo por su bajo rendimiento.

B. INTERPRETACIÓN

Se considera la intradermoreacción de Mantoux positiva en todos aquellos niños:

a. Con induración ≥ 5 mm en:

- Niños en contacto íntimo con casos índice o sospechosos de tuberculosis.
- Niños sospechosos de enfermedad tuberculosa clínica o radiológica.
- Niños en situaciones de inmunodepresión o infección por VIH.
- Niños con conversión de Mantoux previamente negativa.

b. Con induración ≥ 10 mm en:

- Cualquier otro caso (incluidos los niños inmigrantes y el cribado de niños sanos).

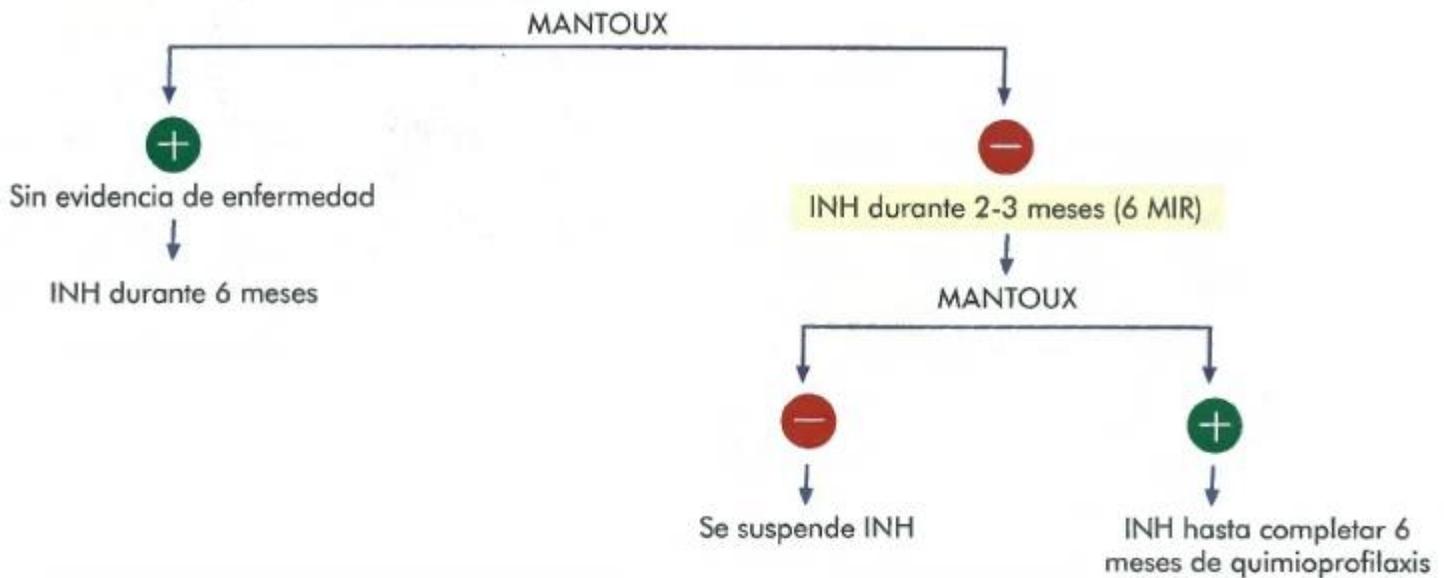
El efecto de la vacuna BCG sobre el Mantoux no se prolonga más allá de los 3 años y la positivización de la reacción de Mantoux por BCG no suele exceder de 10 mm; por tanto:

- En los niños que hayan recibido la vacuna en los últimos 3 años y presentan una prueba de tuberculina ≤ 10 mm se considerará un efecto postvacunal.
- Niños vacunados con BCG y reacción tuberculínica ≥ 15 mm siempre se considera positiva.
- Niños vacunados con BCG y prueba de tuberculina entre 11-14 mm interpretación individual según factores de riesgo.

4.2. Quimiopprofilaxis tuberculosa en el niño

A. EXPOSICIÓN A TUBERCULOSIS SIN EVIDENCIA DE INFECCIÓN

Contacto con enfermo bacilífero.

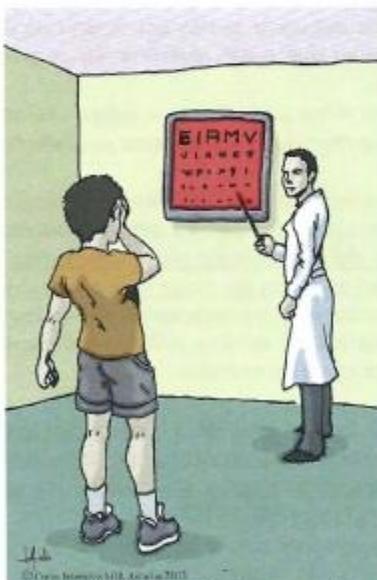


B. MANEJO DE LA INFECCIÓN TUBERCULOSA LATENTE

Niño sano con Mantoux (+) → INH durante 6 meses (3 MIR) (12 meses en pacientes con VIH).

repeMIR

Todo niño que haya estado en contacto con un enfermo tuberculoso debe iniciar quimiopprofilaxis con isoniacida independientemente del resultado del Mantoux. (7+)



El etambutol no se debe utilizar en los niños por el riesgo de producir neuritis óptica.

MIR 99 FAMILIA (6152): Una mujer de 17 años ha sido diagnosticada recientemente de lupus eritematoso sistémico grave y puesta en tratamiento con esteroides a dosis elevadas. La radiografía de tórax es normal y el Mantoux de 12x15 mm de induración. ¿Qué actitud tomaría?:

1. Efectuar quimiopprofilaxis con isoniacida durante 6 meses*.
2. Esperar 2 años para realizar quimiopprofilaxis.
3. No utilizar quimiopprofilaxis.
4. Tratar con isoniacida más rifampicina.
5. Tratar con isoniacida más rifampicina más etambutol.

MIR 05 (8275): El pediatra visita a un niño de 5 años cuyo padre acaba de ser diagnosticado de tuberculosis pulmonar bacilífera. La prueba de la tuberculina del niño es negativa. ¿Cuál es la actitud correcta en este caso?:

1. Al ser la prueba de la tuberculina negativa, el niño no ha sido infectado. Tranquilizar a la familia y no tomar ninguna medida.
2. Iniciar quimiopprofilaxis primaria con isoniacida*.
3. Iniciar quimiopprofilaxis secundaria con isoniacida porque seguro que el niño se ha infectado y la prueba de la tuberculina no tiene valor en este caso.
4. No hacer nada de momento y volver a repetir la prueba de la tuberculina 8-10 semanas después.
5. Tratar al niño durante 6 meses con tres fármacos (isoniacida, rifampicina y piracinamida).

MIR 06 (8471): Un niño de 8 años inmigrante de un país africano que presenta una gibosidad angulada a nivel torácico con paraparesias en miembros inferiores. En Rx lateral de columna se observa una cifosis angular intensa, destrucción del cuerpo vertebral T8-T9 y en RMN una estrechez del canal torácico y compresión medular. La etiología más frecuente:

1. Cifosis congénita.
2. Tuberculosis vertebral*.
3. Tumor de Ewing.
4. Infección piógena.
5. Fractura antigua.

MIR 10 (9446): Niño de un año de edad cuya madre acaba de ser diagnosticada de tuberculosis pulmonar bacilífera, habiendo iniciado tratamiento correcto. El niño está asintomático con una exploración normal prueba de tuberculina (PT) negativa y RX de tórax normal. ¿Cuál sería la actitud a adoptar en el niño?:

1. Sólo separarlo de la madre hasta que ésta concluya su tratamiento (al menos 6 meses).
2. Realizar una TC de alta resolución pulmonar y, si es normal, repetir la PT a las 8-12 semanas.
3. Quimiopprofilaxis con isoniacida (INH) hasta que la baciloscopia de la madre sea negativa.
4. Quimiopprofilaxis con INH. 6-9 meses. Nueva PT y RX tórax al finalizarlo, para decidir si concluir, o no el tratamiento.
5. Quimiopprofilaxis con INH. 8-12 semanas. Repetir PT. Si negativa cesar el tratamiento. Si positiva, realizar RX tórax, para decidir si hay o no enfermedad.*

5. Aspiración de cuerpos extraños

A. EPIDEMIOLOGÍA

La aspiración de cuerpos extraños suele ocurrir en niños de 1 a 5 años de edad (MIR).

B. CLÍNICA

Los síntomas iniciales suelen ser tos persistente, sibilancias (MIR), fiebre, neumonía de repetición (MIR) y atelectasia.

C. DIAGNÓSTICO

- La radiografía simple de tórax no es fiable, excepto cuando el cuerpo extraño es radiopaco.
- Debe realizarse fluoroscopia o radiografías en inspiración y espiración (2 MIR).
- El diagnóstico debe confirmarse siempre por broncoscopia y su extracción debe hacerse lo antes posible para evitar complicaciones.

D. TRATAMIENTO

- Ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño con obstrucción total de las vías aéreas superiores, se procederá a la reanimación lo antes posible.
- Si se trata de un lactante menor de 1 año de edad, se dará un total de 5 golpes en la espalda y de 5 compresiones torácicas seguidas de una ventilación (MIR). Esta maniobra se repetirá sucesivamente hasta que se consiga la eliminación del cuerpo extraño.
- Si se trata de un niño mayor de 1 año de edad, se puede realizar la maniobra de Heimlich que consiste en una compresión brusca abdominal, que se puede repetir 5 veces y que se realiza manteniendo al niño de pie o sentado si está consciente, o tumbado cuando está inconsciente.

MIR 99 (6371): Niña de 24 meses que es traída a consulta por presentar desde el día anterior dificultad respiratoria que ha ido en aumento, con taquipnea y, según la madre, pitidos con la respiración. No ha presentado fiebre ni síntomas catarrales. A la exploración presenta, en el hemitórax derecho, hipoventilación y sibilancias diseminadas. ¿Qué exploración, entre las siguientes, hay que solicitar en primer lugar?:

1. Radiografía lateral de tórax.
2. Electrolitos en sudor.
3. Hemograma con fórmula leucocitaria.
4. Espirometría.
5. Radiografía anteroposterior de tórax en inspiración y en espiración*.

La radiografía en espiración forzada sirve para valorar el atrapamiento aéreo unilateral por obstrucción de un bronquio (cuerpo extraño intrabronquial) (MIR).

MIR 00 (6900): En un niño con aspiración de cuerpo extraño. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **INCORRECTA** respecto a los hallazgos en una radiografía de tórax?:

1. Puede apreciarse una consolidación pulmonar.
2. Puede observarse una hiperinsuflación pulmonar en el lado afectado.
3. La radiografía de tórax en inspiración puede ser normal.
4. El diagnóstico se facilita porque el 60-70% de los cuerpos extraños son radiopacos*.
5. En niños menores de tres años con neumonía hay que considerar un posible cuerpo extraño en el árbol bronquial.



© Curso Intensivo MIR Asturias

Maniobra de Heimlich en un niño mayor



© Curso Intensivo MIR Asturias

Expulsión de cuerpo extraño en lactantes (golpes en esternón o en región interescapular)

6. Preguntas MIR

MIR 02 (7461): Si un niño toma el contenido de un jarabe anti-tusígeno con sabor a limón que sus padres guardaban en un armario, cuyo principio activo es fosfato de codeína, es probable que los próximos días el niño presente:

1. Retención urinaria.
2. Visión borrosa.
3. Candidiasis orofaríngea.
4. Estreñimiento*.
5. Coloración rojiza de la orina.

Estreñimiento como efecto secundario de los agonistas opioides (MIR).

MIR 06 (8466): ¿Cuál de estas respuestas sobre el Asma en la infancia es **FALSA**?:

1. Los síntomas del asma suelen asociarse con una obstrucción del flujo aéreo que suele revertirse espontáneamente o con tratamiento.
2. De todos los niños pequeños que sufren sibilancias recidivantes, sólo una minoría tendrán asma persistente posteriormente.
3. Como broncodilatadores los fármacos anticolinérgicos son mucho menos potentes que los beta-agonistas.
4. La eficacia del tratamiento glucocorticoideo en las exacerbaciones del asma en los niños no está establecida*.
5. Los antagonistas de los receptores de los leucotrienos mejoran los síntomas del asma y reducen las necesidades de beta-agonistas complementarios.

MIR 07 (8726): En un niño de 11 años con asma persistente moderada, y sensibilización a ácaros de polvo doméstico y pólenes de arizónicas, gramíneas y olea, todas las siguientes medidas son recomendables EXCEPTO una:

1. Vacunar anualmente contra la gripe.
2. Tratar la rinitis y la sinusitis coincidentes.
3. Enseñarle a medir el flujo espiratorio máximo en su domicilio.
4. Evitar o reducir la exposición a los alérgenos a los que esté sensibilizado y a otros irritantes de la vía respiratoria.
5. Emplear como tratamiento de mantenimiento beta-agonistas de acción larga en monoterapia*.



RESUMEN DE NEUMOLOGÍA

1. ETIOLOGÍA DE LAS INFECCIONES RESPIRATORIAS INFANTILES

- **Rinitis, adenoiditis, faringitis y amigdalitis:** Primariamente víricas.
- **Sinusitis y otitis media aguda:** Neumococo, H. influenzae y Branhamella catarralis.
- **Epiglotitis aguda:** Streptococcus pyogenes, S. pneumoniae y Staphilococcus aureus.
- **Laringitis aguda subglótica:** Virus parainfluenzae 1 y 3.
- **Traqueobronquitis:** Primariamente víricas.
- **Bronquiolitis:** Virus sincitial respiratorio.

2. TOS FERINA

- Bordetella pertussis.
- Con el tiempo la inmunidad se pierde o atenúa (no existe inmunidad transmitida por la madre).
- Periodo de contagiosidad de 4 semanas.
- **Periodo paroxístico:** Crisis de "tos quintosa" (nocturnas) que finalizan con "gallo inspiratorio" y con expulsión de una mucosidad filante. "Facies tosferinosa". Signo de Riga.
- Neumonía (por Bordetella o por sobreinfección bacteriana) como **complicación más frecuente**.
- **Diagnóstico:** Principalmente clínico y epidemiológico. Cultivo de la Bordetella en medio de Bordet-Gengou (muestra de nasofaringe en las 2 primeras semanas de enfermedad): **método más fiable para el diagnóstico etiológico**.
- **Vacuna** acelular (DTPa): permite la revacunación a edades avanzadas.
- **Quimioprofilaxis** con eritromicina durante 14 días (azitromicina 5 días en neonatos) tras exposición en contactos domésticos o de guardería (niños o adultos), independientemente de su estado de inmunización.
- **Tratamiento:** Eritromicina 14 días.

3. BRONQUIOLITIS

- El virus sincitial respiratorio es el **agente etiológico más frecuente**. **Otros:** Adenovirus (bronquiolitis obliterante → sd. del pulmón hiperclaro unilateral), virus parainfluenzae 3, Mycoplasma pneumoniae.
- **Mayor incidencia** en el primer trimestre del año.
- Primer episodio de disnea espiratoria de comienzo agudo, en un lactante de edad igual o inferior a 24 meses y con antecedentes de enfermedad vírica respiratoria.
- **Clínica:** Taquipnea, retracciones intercostales y subcostales, sibilancias con alargamiento del tiempo espiratorio, patrón de hiperinsuflación con infiltrados intersticiales perihiliares en la radiografía de tórax.
- **Diagnóstico:** Identificación del V.S.R. (microscopía electrónica) o detección de sus antígenos en exudado nasofaríngeo.
- Oxigenoterapia (**medida más importante**). Rivabirina en aerosol **frente al V.S.R.** (indicada en lactantes con patología de base o en pacientes con agravamiento progresivo). Eritromicina **para Mycoplasma**.
- **Profilaxis:** en niños de alto riesgo (displasia broncopulmonar, prematuros, inmunodeficiencias) administración de inmunoglobulina intravenosa hiperinmune contra VSR o de anticuerpos monoclonales frente a la glicoproteína F (Palivizumab).

4. NEUMONÍAS

- **En general, la etiología más frecuente de neumonías en la infancia es vírica.**
- **En menores de 3 años el agente vírico más frecuente es el VSR.**
- La neumonía neumocócica es la **forma más frecuente de neumonía bacteriana en el preescolar y escolar.**
- **La edad más frecuente en la que aparecen neumonías estafilocócicas en los niños es de 0 a 6 meses.**
- **La causa más frecuente de neumonías en los colegios es el Mycoplasma (el Mycoplasma pneumoniae es más frecuente en niños en edad escolar).**
- P. jiroveci es el agente **más frecuentemente encontrado en las neumonías del paciente inmunodeprimido.**
- **La neumonía estafilocócica en los niños produce** bullas o neumatoceles.
- **La causa más frecuente de neumonía lobar es** el neumococo.
- **El patrón radiológico más frecuente de la neumonía vírica o por Mycoplasma es** el infiltrado intersticial.
- **La neumonía por Mycoplasma cursa con** aumento de crioaglutininas séricas y disociación clínico-radiológica.
- **La neumonía por Klebsiella es** una neumonía pesada (abomba cisuras).
- **El tratamiento de la neumonía por Mycoplasma y por Legionella es** eritromicina.

5. TUBERCULOSIS

- **Se indica la prueba de la tuberculina en el niño si:** la enfermedad lo sugiere, existe contacto con un adulto con sospecha o certeza de tuberculosis activa, en la primera valoración pediátrica de niños inmigrantes y antes de iniciar tratamientos prolongados con inmunosupresores. En niños que viven en comunidades de riesgo elevado es aconsejable la prueba de tuberculina anual y en niños sanos que residen en áreas de alta prevalencia, entre los 4-6 años y/o entre los 11-16 años.
- **No se aconseja** realizar cribados repetidos con PPD a la población infantil de bajo riesgo por su bajo rendimiento.
- **Se considera el Mantoux positivo cuando la induración es ≥ 5 mm en:** niños en contacto íntimo con casos índice o sospechosos de tuberculosis, niños en situaciones de inmunodepresión o infección por VIH y en niños con conversión de Mantoux previamente negativa. **Se considera el Mantoux positivo cuando la induración es ≥ 10 mm en cualquier otro caso** (incluidos los niños inmigrantes y el cribado de niños sanos).
- La prueba de la tuberculina (Mantoux) **establece el diagnóstico de infección (no de enfermedad) tuberculosa.**
- Independientemente del resultado de la prueba de la tuberculina, todos los niños con exposición reciente a una persona con tuberculosis bacilífera activa deben iniciar quimioprofilaxis con isoniacida.