

AAU

AMERICAN ANDRAGOGY
UNIVERSITY

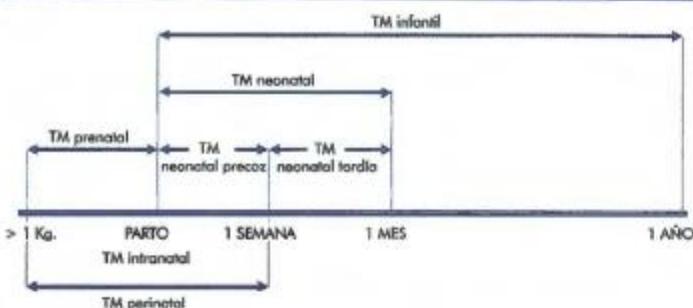


Pediatría

A. En la historia del MIR (desde 1980)



1. Periodos de la infancia



PERIODO GESTACIONAL O PRENATAL:

- **Etapa preembrionaria:** Blastocisto.
- **Etapa embrionaria:** Circulación placentaria y organogénesis.
- **Etapa fetal:** Maduración de órganos y crecimiento fetal.

PERIODO NEONATAL: primeras 4 semanas de vida (tasa de mortalidad neonatal) (3 MIR).

- **Neonatal precoz:** Primera semana de vida (tasa de mortalidad neonatal precoz) (MIR).
- **Neonatal tardío:** Desde el final de la primera semana hasta el final de la cuarta semana de vida.

LACTANTE: Desde el segundo mes de vida al final del primer año.

PÁRVULO: desde el comienzo del segundo año de vida hasta el sexto año.

- **Niño de corta edad (lactante mayor):** 2-3 años.
- **Preescolar:** 4-6 años.

PERIODO ESCOLAR: desde el séptimo año hasta la pubertad.

PUBERTAD: 12-14 años

ADOLESCENCIA: 14-18 años.



MIR 95 (4325): La causa más frecuente de mortalidad en el escolar la constituyen:

1. Las malformaciones congénitas.
2. Las infecciones.
3. Los procesos neoplásicos viscerales.
4. Los accidentes*.
5. Los procesos hematológicos malignos.

2.2. Síndrome de muerte súbita del lactante

A. CONCEPTOS

a. SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE (SMSL): Muerte repentina e inesperada de cualquier niño menor de un año de edad, que permanece inexplicable después de una valoración detallada del caso (incluyendo revisión de la historia clínica, estudio necrótico detallado, inspección del lugar donde se produjo la muerte y conocimiento de las circunstancias que la rodearon).

b. EPISODIO APARENTEMENTE LETAL (EAL):

- Lactante que ha presentado una crisis de apnea prolongada, con alteración del tono muscular y de la coloración, que no ha respondido a pequeños estímulos, y sí a sacudidas energéticas o maniobras de reanimación o resucitación.
- Más frecuente durante el día (> 80% de los casos), en un 60-75% de los casos se puede identificar la causa (la más frecuente el reflujo gastroesofágico).
- El riesgo de recurrencia de EAL es de un 30% en los 3 días siguientes, debiendo mantenerse al niño hospitalizado durante al menos dicho tiempo.
- En los niños que han presentado un EAL el riesgo de SMSL es 5-10 veces mayor.

repeMIR

La tasa de mortalidad neonatal incluye a los fallecidos en los primeros 28 días de vida. (3+)

MIR 00 (6979): La tasa de mortalidad estimada a partir de los fallecidos en el primer mes de vida del año de estudio en relación al total de nacidos vivos en ese año multiplicado por 1000 corresponde a:

1. Tasa mortalidad neonatal*.
2. Tasa de mortalidad perinatal.
3. Tasa de mortalidad neonatal tardía.
4. Tasa de mortalidad neonatal precoz.
5. Tasa de mortalidad infantil.

2. Causas de muerte y edad

2.1. Causas de muerte y edad

A. MENORES DE UN AÑO

- **Malformaciones congénitas (MIR)** y anomalías cromosómicas.
- Trastornos relacionados con la prematuridad y el bajo peso al nacimiento.
- Síndrome de muerte súbita del lactante (causa más frecuente de mortalidad durante el primer año de vida, excluyendo el periodo neonatal) (MIR).

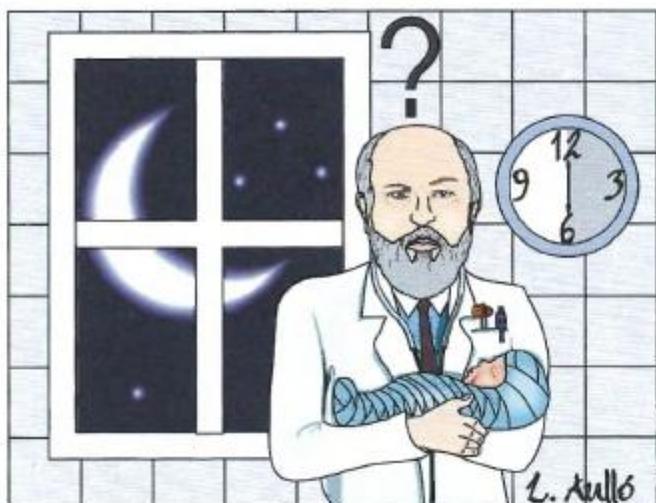
B. DE 1 A 14 AÑOS

- **ACCIDENTES (2 MIR).**
- Neoplasias.
- Malformaciones.



B. EPIDEMIOLOGIA

- Principal causa de muerte durante el primer año de vida, excluyendo el periodo neonatal (MIR).
- 85% entre 1-5 meses (raro en el primer mes de vida o después del sexto mes). Para los prematuros el pico de máxima incidencia se presenta entre 4 y 6 semanas más tarde de edad postnatal que en los nacidos a término.
- Entre la medianoche y las 6 de la mañana (90%).



- Otoño e invierno (2-4 veces más que en verano).
- Más frecuente en varones.
- Recién nacidos prematuros o de bajo peso para la edad gestacional.
- Antecedente de hermano con SMSL (MIR) (riesgo x 10). En gemelos, riesgo x 20; mayor riesgo para el segundo gemelo.
- Factores maternos: Historia materna de tabaquismo (MIR) (factor de riesgo más importante para el SMSL) y falta de asistencia obstétrica durante el embarazo. Bajo nivel socioeconómico. Edad materna menor de 20 años en el primer embarazo, madre soltera, intervalo menor de 12 meses entre sucesivos embarazos, drogas y alcohol.
- Los lactantes que sufren SMSL han precisado con mayor frecuencia hospitalización previa por causa infecciosa, tienen antecedentes de mujet y en la semana previa al fallecimiento, frecuentemente han presentado leves trastornos gastrointestinales o una infección de vías respiratorias superiores.
- El uso de chupete y el dormir en la misma habitación de los padres (sin compartir cama) disminuyen el riesgo.
- Recomendaciones para prevenir el SMSL:
 - Poner a dormir al lactante en decúbito supino sobre un colchón rígido (2 MIR).
 - Mantener limpio el ambiente (evitar humo de tabaco en su entorno).
 - Evitar la temperatura ambiental elevada o el abrigo excesivo.
 - Fomentar la lactancia materna (¿?).

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- No se ha descrito ningún hallazgo anatomopatológico patognomónico de este síndrome.
- La autopsia no puede distinguir entre el SMSL de la asfixia intencionada.
- La alteración característica, pero no patognomónica, es la presencia de petequias intratorácicas.
- Existencia de marcadores titulares que indican asfixia crónica de bajo grado.

D. PATOGENIA

Desconocida: alteración de la respiración durante el sueño e hipoventilación, inmadurez nerviosa con maduración anormal del sueño, aumento significativo en la duración del QTc (MIR).

E. TRATAMIENTO

- Monitorización cardio-respiratoria domiciliar de lactantes de alto riesgo.
- Estimulantes del centro respiratorio: teofilina, cafeína.

MIR 03 (7679): La posición en decúbito prono durante el sueño en los lactantes se ha asociado con:

1. Una mayor ganancia de peso.
2. Mayor riesgo de neumonía por aspiración.
3. Disminución del tránsito intestinal.
4. Menor incidencia de vómitos.
5. Mayor riesgo de muerte súbita*.

MIR 06 (8459): Respecto al Síndrome de Muerte Súbita Infantil o del Lactante (SMSL), señale cuál de los siguientes **NO** constituye un factor de riesgo:

1. El tabaquismo materno.
2. El sexo femenino*.
3. Un intervalo QT prolongado en la primera semana de vida.
4. El antecedente de un hermano fallecido por este síndrome.
5. La postura en prono para dormir.

3. Desarrollo psicomotor

Calendario de desarrollo psicomotor (edades aproximadas):

- **1-2 meses:** sonrisa social (MIR).
- **2 meses:** sostén cefálico.
- **3 meses:** sigue un objeto con la mirada un arco de 180°.
- **4 meses:** dirige la mano al objeto, fija la mirada en su propia mano.
- **5-6 meses:** pasa objetos de mano.
- **6 meses:** voltea de supino a prono, lleva el pie a la boca, balbuceo monosilábico.
- **7 meses:** sedestación estable (MIR).
- **8 meses:** se mantiene en pie con apoyo.
- **8-9 meses:** reconoce su nombre.
- **10 meses:** gateo, repite fonemas simples (mamá, papá).
- **12 meses:** da más de 5 pasos solo.
- **18 meses:**
 - Sube escaleras sujeto por una mano.
 - Hace torres de 4 cubos, imita el trazo vertical.
 - Nombra figuras, identifica una o más partes del cuerpo.
 - Busca ayuda ante un problema, besa a los padres con ruido, inicia control de esfínteres.
- **24 meses:**
 - Corre bien, sube y baja escaleras de escalón en escalón (MIR), abre puertas, se sube a los muebles.
 - Torres de 7 cubos (MIR), garabatos circulares, imita el trazo horizontal.
 - Une tres palabras (sujeto, verbo, objeto) (MIR).
 - Maneja bien la cuchara, ayuda cuando se le desnuda, escucha relatos con imágenes.
- **30 meses:**
 - Sube escaleras alternando los pies.
 - Torres de 9 cubos, imita el trazo circular formando una figura cerrada.
 - Se refiere a sí mismo con el pronombre "yo", conoce su nombre completo.
 - Ayuda a recoger objetos, juegos de fingimiento.
- **36 meses:**
 - Monta en triciclo, se mantiene momentáneamente sobre un pie.
 - Torres de 10 cubos, imita cruces.
 - Conoce su sexo y edad, cuenta correctamente hasta 3 objetos, repite 3 números o una frase de 6 sílabas.
 - Juega a juegos sencillos, ayuda a vestirse (desabrocha botones y se pone los zapatos), se lava las manos.
- **48 meses:**
 - Salta sobre un pie, arroja un balón sobre su cabeza, usa tijeras para recortar imágenes, trepa bien.
 - Copia la cruz y el cuadrado, dibuja la figura de hombre con 2 a 4 partes, además de la cabeza, indica la mayor de 2 líneas.
 - Cuenta correctamente 4 monedas, cuenta cuentos.
 - Juega con varios niños, iniciando la interacción social y el desempeño de papeles, va solo al aseo.



Sedestación 7 meses.



Gateo 10 meses.



©Curso Intensivo MIR Asturias

Variaciones de la normalidad sin carácter patológico en el desarrollo psicomotor

- ✓ Pinza manual entre el dedo pulgar y el medio.
- ✓ Rotación persistente de la cabeza.
- ✓ Desplazamiento sentado sobre las nalgas.
- ✓ Marcha de pie sin pasar por la etapa de gateo (MIR).
- ✓ Marcha de puntillas.

MIR 00 FAMILIA (6653): Un niño capaz de correr, subir escaleras solo sin alternar los pies, hacer una torre de seis cubos y elaborar frases de tres palabras, presenta un desarrollo psicomotor propia de la siguiente edad:

1. 15 meses.
2. 18 meses.
3. 24 meses*.
4. 36 meses.
5. 48 meses.

MIR 01 (7169): ¿Cuál es la edad más temprana a la que la mayor parte de los niños son capaces de comprender que la muerte es permanente?

1. 0 a 2 años.
2. 3 a 4 años.
3. 5 a 10 años*.
4. 11 a 14 años.
5. 15 a 18 años

MIR 08 (8980): La valoración del desarrollo psicomotriz constituye una exploración importante para detectar trastornos del desarrollo durante la primera infancia. ¿A qué edad el 50% de los lactantes deben mantenerse sentados sin ayuda?

1. A los 4 - 5 meses.
2. A los 5 - 6 meses.
3. A los 6 - 7 meses*.
4. A los 7 - 8 meses.
5. A los 8 - 9 meses.

MIR 10 (9444): En la consulta de control de salud observamos las habilidades de un niño. La mamá nos dice que el niño sabe decir "mamá", "papá", "aáa", "nene" y "caca". Comprobamos cómo sabe señalar las partes del cuerpo cuando su mamá le pregunta dónde están. La mamá nos cuenta que la obedece de inmediato cuando le dice que se siente para comer y que con señas y parloteo se hace entender casi siempre pero que no se enfada si no logra hacerse comprender. ¿Cuál de las siguientes edades sería la más compatible con el grado de desarrollo del niño?

1. 12 meses.
2. 15 meses.*
3. 18 meses.
4. 21 meses.
5. 24 meses.



RESUMEN DE INTRODUCCIÓN

1. PERIODOS DE LA INFANCIA / TASAS DE MORTALIDAD

- El periodo neonatal comprende los primeros 28 días/primer mes de vida.
- La tasa de mortalidad (TM) neonatal es el cociente entre los niños fallecidos en los primeros 28 días de vida en relación al total de recién nacidos vivos. Este valor se multiplica por 1000.
- El periodo neonatal precoz comprende la primera semana de vida.
- La TM neonatal precoz es el cociente entre los niños fallecidos en la primera semana de vida en relación al total de recién nacidos vivos, multiplicado por 1000.
- La tasa de mortalidad infantil es el cociente entre los fallecidos antes del año de vida en relación al total de recién nacidos vivos, multiplicado por 1000.
- Tasa mortalidad (TM) perinatal incluye la suma de la TM prenatal + TM intranatal + TM neonatal precoz.

2. CAUSAS DE MUERTE SEGÚN EDAD

- La causa más importante de mortalidad en niños menores de 1 año son las anomalías congénitas.
- En niños mayores de 1 año la causa más importante de mortalidad son los accidentes.

3. SÍNDROME DE MUERTE SÚBITA DEL LACTANTE

- Principal causa de muerte durante el primer año de vida, excluyendo el periodo neonatal.
- Más frecuente en varones prematuros o de bajo peso para la edad gestacional, entre 1-5 meses, en horario nocturno y en meses fríos.
- Antecedente de hermano con SMSL (riesgo x 10); en gemelos, riesgo x 20.
- Riesgo aumentado si tabaquismo materno o falta de asistencia obstétrica durante la gestación.
- El uso de chupete y el dormir en la misma habitación que los padres disminuye el riesgo.
- Recomendaciones para prevenir el SMSL: poner a dormir al lactante en decúbito supino sobre un colchón rígido, mantener limpio el ambiente (evitar humo de tabaco en su entorno), evitar la temperatura ambiental elevada o el abrigo excesivo.

4. DESARROLLO PSICOMOTOR

- 1-2 meses: sonrisa social.
- 2 meses: sostén cefálico.
- 7 meses: sedestación estable.
- 10 meses: gateo.
- 12 meses: da más de 5 pasos solo.
- 18 meses: sube escaleras con apoyo, hace torres de 4 cubos, inicia control de esfínteres.
- 24 meses: corre bien, sube y baja escaleras sin alternar los pies, hace torres de 7 cubos, elabora frases de 3 palabras.
- 36 meses: monta en triciclo, hace torres de 10 cubos, cuenta correctamente hasta 3 objetos, repite 3 números o una frase de 6 sílabas, ayuda a vestirse y se lava las manos.



Imprescindible

Se trata de un tema relativamente largo, que no ha sido visto en otras especialidades y por ello requiere un esfuerzo sobreañadido. Al ser específico de la asignatura, requiere prestar especial atención a las cromosomopatías y el Síndrome de TORCH. La incidencia de estas patologías está disminuyendo por la mejora sanitaria, y por tanto, sus preguntas en el MIR también.

- **Características del Síndrome de Down:**
- **Muy importante las diferencias entre Síndrome de Turner y Síndrome de Klinefelter:**
 - El Síndrome de Klinefelter cursa con cariotipo 47 XXY, talla alta, ginecomastia, niveles elevados de gonadotropinas, descenso de testosterona, azoospermia y testículos pequeños con consistencia aumentada. (8MIR)
 - Síndrome de Turner: cariotipo 45X0, fenotipo femenino, talla baja, ausencia desarrollo mamario, edemas en dorso de pies y manos, cuello alado, tórax en escudo, coartación de aorta y amenorrea primaria. (6MIR)
- **Síndrome de TORCH:**
 - **Toxoplasmosis:** Tetrada sintomática de Sabin: Coriorretinitis (manifestación clínica y secuela más frecuente), hidrocefalia interna, calcificaciones intracraneales (difusas) y convulsiones. Tratamiento: Pirimetamina con suplementos de ácido fólico + sulfadiazina
 - **Citomegalovirus:** es la infección congénita más frecuente en nuestro medio. El recién nacido infectado puede eliminar el virus durante meses o años. Las manifestaciones clínicas más frecuentes en los recién nacidos sintomáticos son ictericia + hepatoesplenomegalia + púrpura o petequias, calcificaciones periventriculares, anemia con eritroblastosis y trombopenia (2MIR).
 - **Rubeola:** Síndrome de Greig: Cataratas, microcefalia (con retraso mental), sordera (complicación más frecuente) y cardiopatía congénita (persistencia del ductus, estenosis pulmonar).
 - **Herpes congénito:** virus herpes simplex tipo 2. El contagio se produce en el canal del parto. Mayor tasa de infección fetal cuando se trata de un herpes genital materno primario. Clínica: infección generalizada multisistémica, encefalitis aislada. Encefalitis herpética: tratamiento con aciclovir. (3MIR) Profilaxis: Parto por cesárea en toda gestante con herpes genital activo. Tratamiento: aciclovir
 - **Virus hepatitis B:** Al neonato de madre HBsAg positivo se le debe administrar, tras el nacimiento, gammaglobulina específica y vacuna posterior. Puede recibir lactancia materna. (4MIR)
- **SÍNDROMES ASOCIADOS CON AGENTES TERATÓGENOS: Repasar sobretodo:**
 - Acido nalidíxico, Barbitúricos, Cloranfenicol, Dicumarol, Estilbestrol, Estreptomina y Tobramicina, Vacunación (virus vivos).

Las vacunas del sarampión y rubeola están contraindicadas durante el embarazo. (5MIR)

El tabaquismo en la embarazada favorece el retraso del crecimiento intrauterino (bajo peso al nacer). (2MIR)

1. Cromosomopatías

1.1. Introducción

A. CONCEPTOS GENERALES

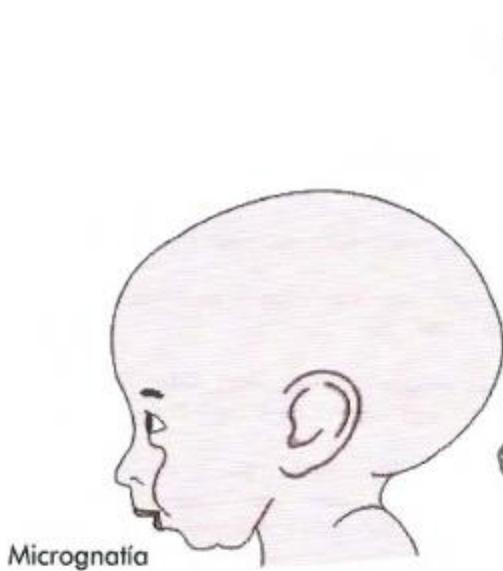
- La causa más frecuente de anomalías prenatales en el desarrollo humano es de origen desconocido (MIR).
- La causa más frecuente de aborto en la población general española son las anomalías congénitas (MIR).
- El diagnóstico prenatal de anomalías cromosómicas se realiza mediante biopsia corial o amniocentesis (cultivo de células de líquido amniótico) (2 MIR).
- El CIR tipo I (intrínseco-armónico) se caracteriza por peso, talla y perímetro cefálico bajos con madurez acorde con la edad gestacional (MIR). Es secundario a malformaciones, cromosomopatías (MIR) e infecciones fetales (MIR).

B. AUTOSOMOPATÍAS

SÍNDROME DE DOWN	Trisomía 21	1/700 RN	Canal A-V común. Atrisia duodenal, megacolon agangliónico. Leucemia linfoide. Enfermedad de Alzheimer
SÍNDROME DE EDWARDS	Trisomía 18	1/6.000 RN (predominio sexo femenino)	Retraso mental y pondero-estatural. Hipertensión. Occipicio prominente. Micrognatia. Hipoplasia ungueal, dedos de manos "montados", pie en mecedora o equinovaro. C.I.A. y C.I.V. Criptorquidia. Mal pronóstico
SÍNDROME DE PATAU	Trisomía 13	1/12.000 RN (aumenta con la edad materna)	Microcefalia con defectos del cuero cabelludo. Microftalmia, colobomas y cataratas. Cebocefalia. Fisuras labiales y palatinas. Polidactilia postaxial y sindactilia. Malformaciones del SNC y cardiovasculares. Mal pronóstico
SÍNDROME DE LEJEUNE ("Maullido del gato")	5 p- (delección brazo corto cromosoma 5)	1/50.000 RN	Llanto como maullido (por alteración laríngea). Hipotrofia. Retraso mental, alteración EEG. Microcefalia. Cara redondeada, epicantus, hipertelorismo, raíz nasal plana, micrognatia. Pliegue palmar único. Cardiopatía congénita, malformaciones renales, malrotación intestinal. Buen pronóstico

MIR 06 (8447): Embarazada en el primer trimestre de gestación, con antecedentes de hijos fallecidos por una inmunodeficiencia y cuyo defecto molecular en la familia ya es conocido. ¿Qué prueba diagnóstica es la más idónea para el diagnóstico prenatal de la Inmunodeficiencia?:

1. Estudio molecular en los padres.
2. Biopsia de corion en la 9ª semana*.
3. Determinación de alfa-fetoproteína en la madre.
4. Amniocentesis.
5. Estudio de subpoblaciones de linfocitos en la madre.



Micrognatía

Mano en puño
Acabalgamiento del índice sobre el dedo medio
Acabalgamiento del meñique sobre el anular



Mano en síndrome de Edwards



Trisomía 18 Severo retraso mental
Pequeño peso para la edad

Deformidades en flexión de caderas y miembros

© Curso Intensivo MIR Asturias

Pies en mecedora

Síndrome de Edwards

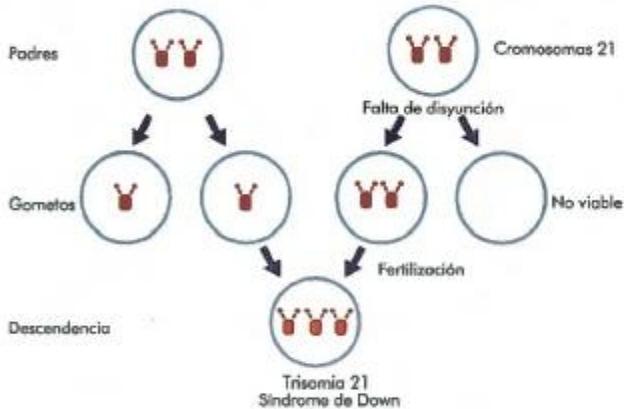
SÍNDROME DE EDWARDS
(Micrognatía, dedos montados, pie en mecedora)

1.2. Autosomopatías

A. SÍNDROME DE DOWN

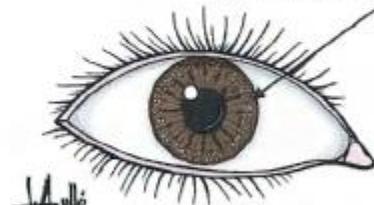
a. ETIOLOGÍA:

- 95% Trisomía libre del par 21 (madre de edad avanzada): 80% por no disyunción materna; 20% por no disyunción paterna.
- 4% Traslocación (madres jóvenes): Traslocación más frecuente 21-14.
- 1% Mosaicos.

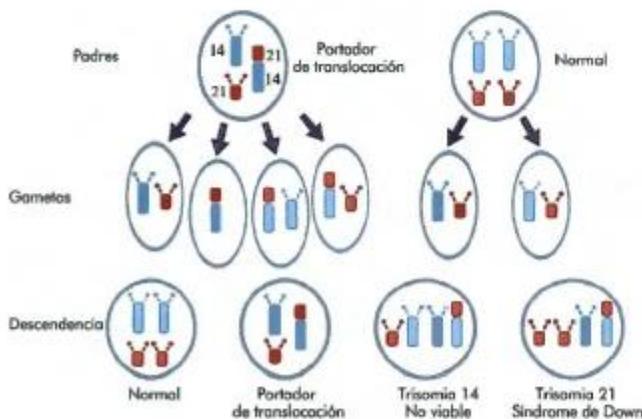


Facies Down

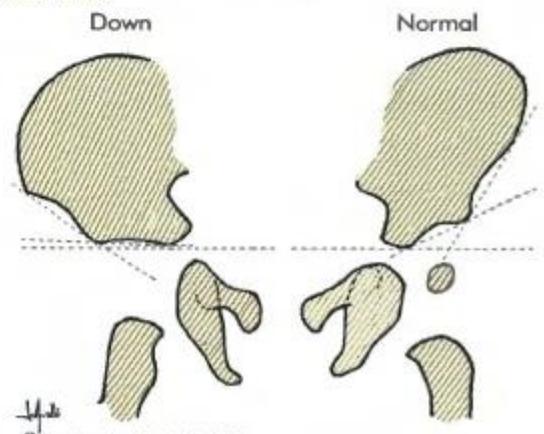
Manchas de Brushfield



© Curso Intensivo MIR Asturias



- **ESQUELETO:** Tórax en quilla. Doble punto de osificación en mango esternal. Once pares de costillas. Clinodactilia (inclinación del 5º dedo). Coxa Valga (↓ ángulo acetabular): 'pelvis en orejas de elefante'. Inestabilidad atlantoaxial (MIR).

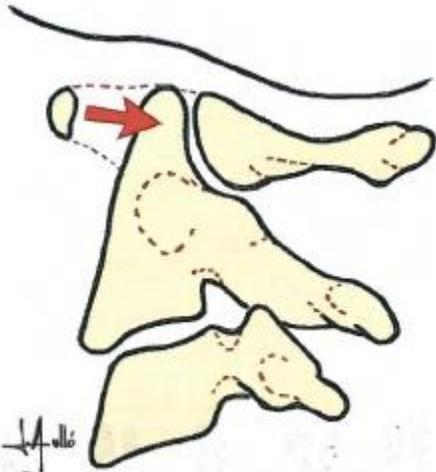


Disminución del ángulo acetabular

b. **INCIDENCIA:** Principal causa de retraso mental grave en países desarrollados. 1/800 RN (en mujeres < 30 años: 1/1.000; en mujeres > 45 años: 1/40) (MIR). Es la cromosomopatía más frecuente y mejor conocida.

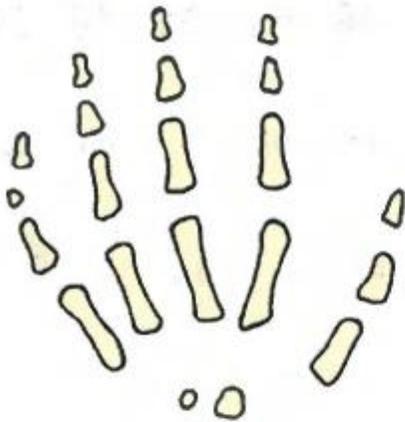
c. CLÍNICA:

- **CABEZA:** Braquicefalia. Oblicuidad mongoloide de pliegues palpebrales, epicanthus e hipertelorismo. Manchas de Brushfield en el iris, cataratas, nistagmus, estrabismo, glaucoma... Macroglosia, lengua escrotal. Paladar ojival (a veces con fisura). Pabellones auriculares dismórficos de implantación baja.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004

Inestabilidad atlanto-axial



Clinodactilia

- **PIEL:** Descamación furfurácea. Surco simiesco o de 4 dedos (dermatoglifo). Hendidura en sandalia (marcada separación entre primer y 2º dedo de pies). Piel redundante en región cervical.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004

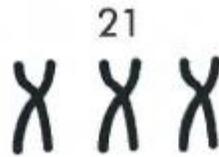
- **NEUROMUSCULAR:** Hipotonía muscular e hiperlaxitud muscular.
- **ALTERACIONES ENDOCRINAS:** Tiroiditis autoinmune (Hashimoto) tardía. Hipotiroidismo congénito. Infertilidad en varones, hipofertilidad en mujeres.
- **MALFORMACIONES ASOCIADAS:** Canal aurículo-ventricular común (MIR). Atresia duodenal (2 MIR), megacolon agangliónico, hernia umbilical. Trastornos de la inmunidad celular y humoral.

REGLA NEMOTÉCNICA



SD DOWN CANal
artioventricular (AV)
CAN-DOWN AVierto

©Curso Intensivo MIR Asturias 2005



Falta de disyunción cromosómica durante la meiosis I



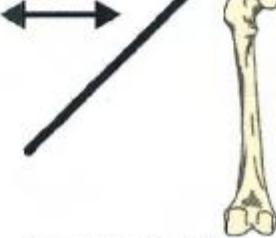
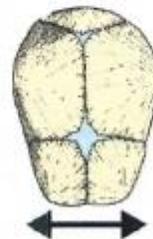
Bajo peso al nacer



Epicanthus, hipertelorismo, macrodancia, macroglosia, clinodactilia, línea surco X



Inestabilidad atlanto-axial crónica, responsable de una astitis crónica degenerativa



Aumento del cociente diámetro biparietal/longitud del fémur en el segundo trimestre

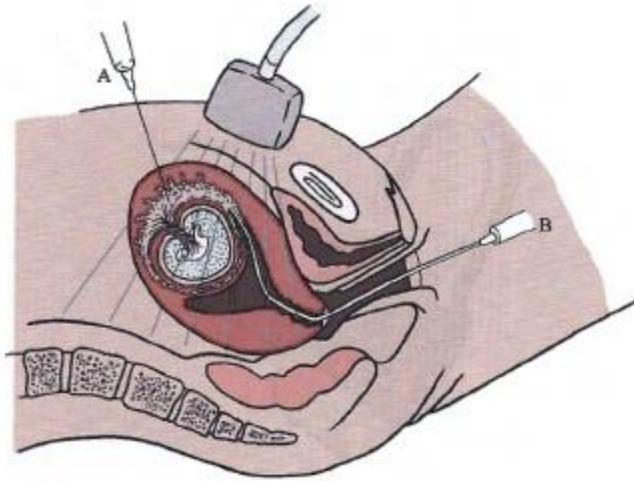
©Curso Intensivo MIR Asturias



Estenosis duodenal congénita

d. DIAGNÓSTICO:

- Diagnóstico precoz mediante biopsia corial (2 MIR).
- Sonoluscencia nual (ecografía fetal) positiva si > 2 mm en semana 11-12 o ≥ 6 mm en semana 20-22 de gestación (MIR).
- Triple screening: la asociación del descenso de α -fetoproteína, aumento de β -hCG y descenso de estriol no conjugado o edad materna avanzada tiene una sensibilidad del 60% para el diagnóstico de síndrome de Down.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Biopsia de corion transcervical y abdominal

e. EVOLUCION:

- Infecciones respiratorias (sistema inmune deficiente).
- Cardiopatía.
- Neoplasia (leucemia linfoblástica aguda) (MIR).
- Enfermedad de Alzheimer.
- Fenómenos de envejecimiento precoz (catarata, disminución de la elasticidad cutánea, deterioro de válvulas aórtica y pulmonar, anomalías de lipoproteínas séricas con aterosclerosis temprana).

f. CONSEJO GENÉTICO:

- Los padres normales tienen un riesgo de recurrencia del 1% independientemente del tipo de cromosomopatía y de cuál sea la edad materna.
- Cuando los padres son portadores de una traslocación balanceada, el riesgo de recurrencia se eleva entre el 2 y 10% (si la traslocación es 21/21 el riesgo es del 100%).
- Una madre afectada del síndrome tendrá el 50% de los hijos sanos y el 50% enfermos.

MIR 97 FAMILIA (5082): ¿Cuál de los siguientes hechos se interpreta como indicador de trisomía 21?

1. Los niveles altos de alfafetoproteína en suero.
2. Los valores bajos de gonadotropina coriónica humana.
3. El edema nual fetal inferior a 2 mm. en la 12 semana.
4. El aumento de longitud del fémur fetal en el segundo trimestre de la gestación.
5. El aumento del cociente diámetro biparietal/longitud del fémur en el segundo trimestre*.

También se consideran indicadores de síndrome de Down: niveles séricos bajos de alfafetoproteína y altos de hCG y marcadores ecográficos como el acortamiento del fémur o el edema nual superior a 3 mm durante el primer trimestre de gestación.

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 partida?

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

MIR 02 (7333): Una ambulancia colectiva, que transporta a rehabilitación a varios pacientes, sufre un accidente de tráfico; cinco de ellos refieren dolor en la zona occipito-cervical. ¿A cuál prestaremos atención preferente?

1. A un paciente con Paget.
2. A una paciente con artritis reumatoide*.
3. A un niño de 9 años.
4. A un anciano con hemiparesia.
5. A un paciente con esclerodermia.

Inestabilidad atlanto-axial en adultos con artritis reumatoide (2 MIR).

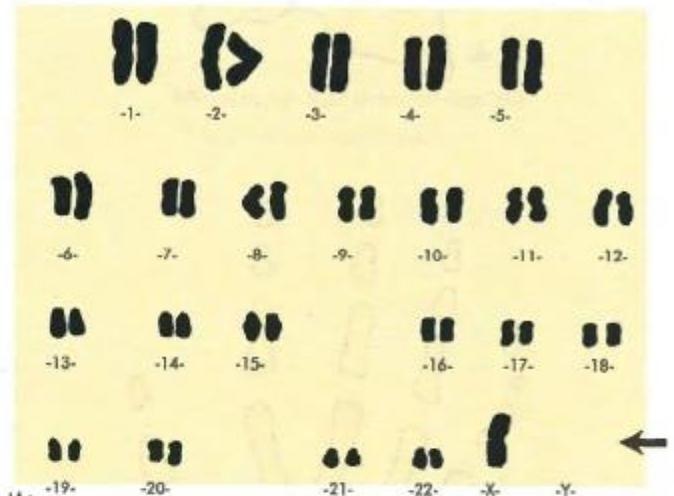
MIR 03 (7665): ¿Cuál de los siguientes marcadores de cromosomopatías del primer trimestre tiene más valor?

1. Gonadotropina coriónica.
2. La alfafetoproteína.
3. La PAPP-A.
4. La sonolusencia nual*.
5. El acortamiento del fémur.

1.3. Gonosomopatías

A. SÍNDROME DE TURNER

a. ETIOLOGÍA: Alteración cromosómica más frecuente: 45 XO (no es visible la cromatina de Barr).



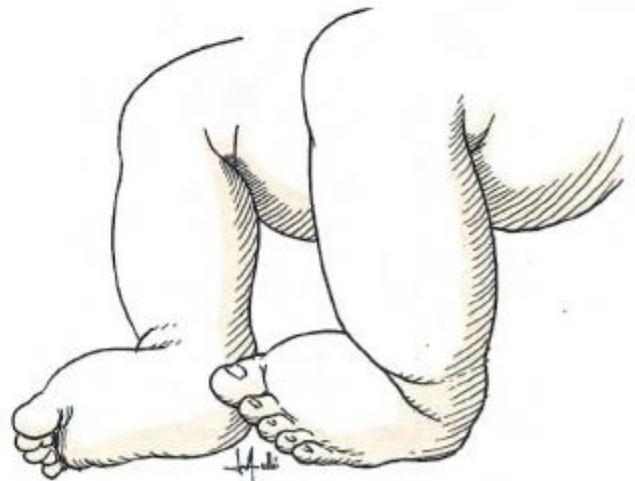
©Curso Intensivo MIR Asturias 2006

Cariotipo del síndrome de Turner

b. EPIDEMIOLOGIA: 1/2.000-5.000 niñas nacidas vivas.

c. CLÍNICA: Amenorrea primaria (2 MIR) + esterilidad + infantilismo sexual (MIR) + talla corta (4 MIR).

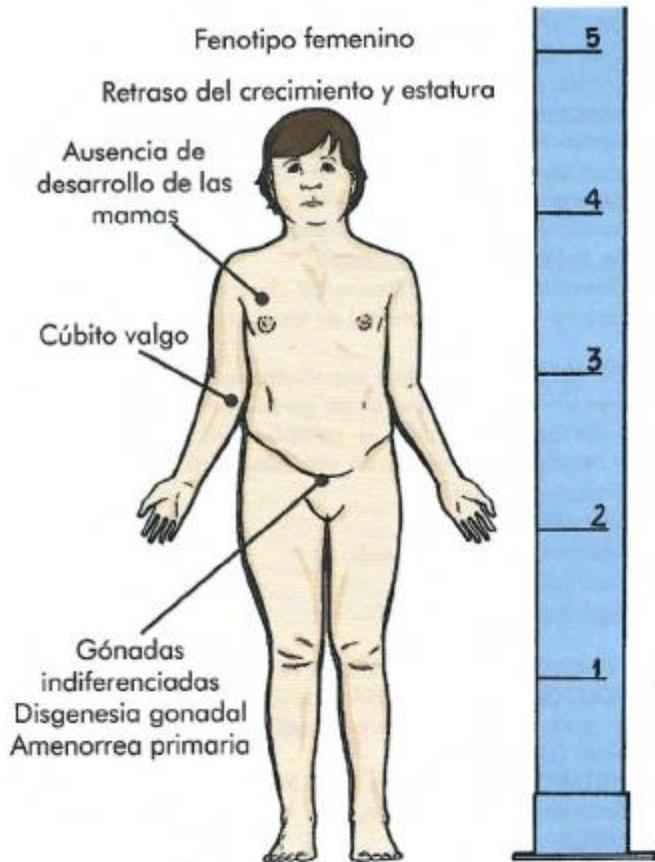
1. SÍNDROME DISMÓRFICO: Talla baja desde el nacimiento (MIR). Facies de esfinge. Pterigium colli (3 MIR), implantación baja del cabello, cuello corto. Tórax en escudo. Linfedema en dorso de manos y pies (4 MIR) que desaparece tras unos meses de vida, cubitus valgus, hipoplasia ungueal, signo de Kossowicz (exóstosis interna de la meseta tibial), signo de Archibald (acortamiento del 4º metacarpiano).



©Curso Intensivo MIR Asturias

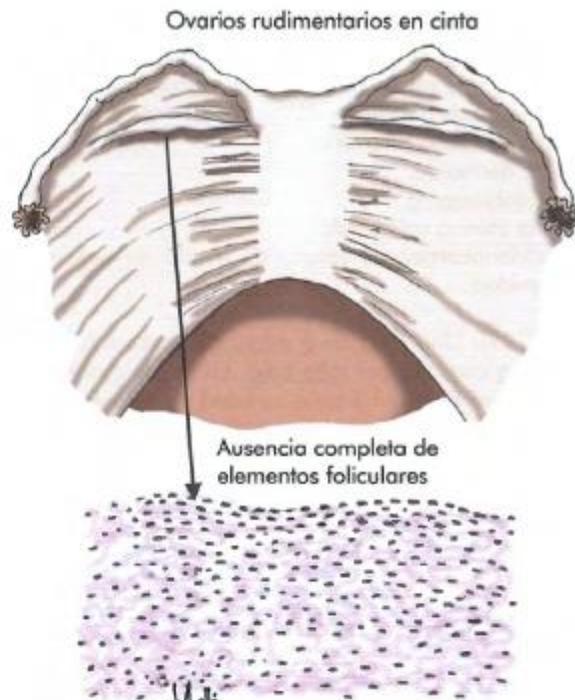
Linfedema en pies en síndrome de Turner

2. ANOMALÍAS VISCERALES: Coartación aórtica (3 MIR). Riñón en herradura, ectopia renal... Disgenesia gonadal, ovarios acintados.



J. Alló

©Curso Intensivo MIR Asturias
Signos del síndrome de Turner



©Curso Intensivo MIR Asturias 2005
Disgenesia gonadal

d. TRATAMIENTO:

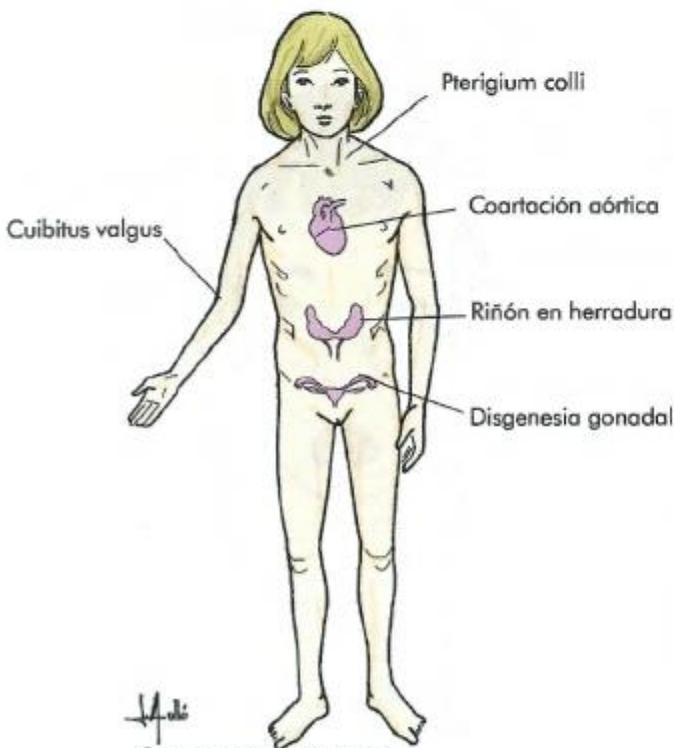
- Terapia psicológica.
- Terapia hormonal sustitutiva (GH y estrógenos-progestágenos (MIR)).
- Extirpación de gónadas si línea celular con gonosoma Y (riesgo aumentado de gonadoblastoma) (MIR).

e. SINDROME DE NOONAN o FENOTIPO TURNER: Fenotipo similar al Turner pero:

- En fetos femeninos y masculinos.
- Sin alteraciones cromosómicas.
- Cardiopatía más frecuente: Estenosis pulmonar.



Sd. **TUR**ner : **CO**artación Aórtica (CoA)
TURCO
Sd. **NOON**an: **EST**enosis **PUL**monar
NOON EN ESTAMPUL



J. Alló

©Curso Intensivo MIR Asturias
Signos del síndrome de Turner



El síndrome de Turner se caracteriza al nacimiento por talla corta y linfedema en dorso de pies y manos. (4+)



El síndrome de Turner presenta pterigium colli, se asocia con la coartación aórtica y se confirma mediante cariotipo. (3+)

MIR 89 (2388): Una mujer con talla baja y amenorrea primaria presenta probablemente:

1. Un síndrome de Klinefelter con cariotipo 47 XXY.
2. Un síndrome de Morris.
3. Un síndrome de Turner*.
4. Un hipotiroidismo congénito.
5. Un déficit suprarrenal de 21-hidroxilasa.

MIR 93 (3538): Paciente de 20 años diagnosticada de disgenesia gonadal pura con cariotipo XY presenta una tumoración anexial de 8 cms. sólida con múltiples calcificaciones visibles en una radiografía de abdomen, ¿Diagnóstico más probable?:

1. Teratoma sólido de ovario.
2. Quiste dermoide.
3. Gonadoblastoma*.
4. Mioma uterino calcificado.
5. Cistoadenocarcinoma seroso de ovario de bajo grado de malignidad.

MIR 05 (8199): Una niña de 6 años, diagnosticada de coartación de aorta consulta por talla baja. En la exploración física se observa talla en Percentil 3 para su edad y pterigium coli. ¿Cuál de los siguientes es el diagnóstico más probable y que exploración realizaría para confirmarlo?:

1. Déficit de GH y determinación de IGF-1 sérica.
2. Síndrome de Turner y cariotipo*.
3. Hipocondroplasia y radiografías de esqueleto óseo completo.
4. Hipotiroidismo y determinación de TSH y T4 séricas.
5. Disgenesia gonadal pura y cariotipo.

B. SÍNDROME DE KLINEFELTER

a. **ETIOLOGÍA:** 47 XXY (2 MIR). Cromatina sexual positiva (MIR) (aunque la ausencia de un corpúsculo de Barr no lo descarta).

b. **EPIDEMIOLOGIA:** 1/1000 varones nacidos vivos. Primera causa de hipogonadismo y esterilidad en varones.

c. **CLÍNICA:**

1. **PERIODO NEONATAL:** Fenotipo normal. Menos frecuentemente, anomalías en los genitales externos (criptorquidia, hipospadias, micropene) que puede indicar estudio de sexo cromatínico.

2. **ANTES DE LA PUBERTAD:** No existen datos somáticos ni hormonales claros que permitan hacer el diagnóstico de síndrome de Klinefelter antes del comienzo de la pubertad.

- Talla alta (2 MIR), obesidad ginecoide.EE.II largas.
- Genitales progresivamente hipoplásicos.
- Ligero retraso intelectual (más profundo cuantas más X) y problemas psicológicos.

3. **TRAS LA PUBERTAD:** Hábito eunucoide (4 MIR) (ausencia de caracteres sexuales secundarios) (2 MIR) con ginecomastia (4 MIR). Gonadotropinas elevadas (2 MIR). Testículos de tamaño disminuido y consistencia aumentada (3 MIR). Hialinización con azoospermia testicular (3 MIR). Micropene.

Mayor incidencia de enfermedad pulmonar, varices venosas y cáncer de mama.

d. **TRATAMIENTO:** Tratamiento androgénico sustitutivo si la testosterona es baja. La ginecomastia puede requerir mamoplastia reductora.

MIR 03 (7575): En el reconocimiento médico a un hombre de 18 años, de 180 cm. de altura y 92 kg. de peso, se descubre una distribución ginoide de la grasa, ausencia de vello facial y corporal, ginecomastia y un tamaño testicular de 1,5 cm. En las pruebas complementarias se confirma una elevación de la LH y la FSH y un azoospermia. ¿Cuál sería la conducta a seguir?:

1. Esperar a que cumpla 21 años y repetir el estudio.
2. Iniciar sin más pruebas un tratamiento con testosterona.
3. Se debería hacer un cariotipo*.
4. Determinar la concentración de cloro en el sudor.
5. Estudiar el perfil hormonal de las suprarrenales.

MIR 07 (8729): Entre otras manifestaciones, la talla baja está presente en múltiples síndromes genéticos y polimalformativos, como los que se exponen a continuación, **EXCEPTO** en uno. ¿Cuál de ellos **NO** suele cursar con talla baja?:

1. Síndrome de Turner.
2. Síndrome de Down.
3. Síndrome de Silver-Russell.
4. Síndrome de Seckel.
5. Síndrome de Klinefelter*.

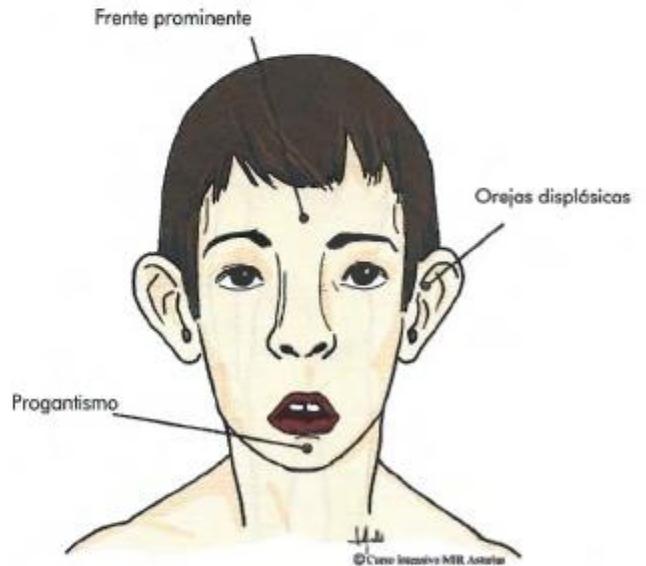
C. SÍNDROME DE MARTIN-BELL (X FRÁGIL)

a. **ETIOLOGÍA:** Rotura específica de la banda Xq27.3 (gen FMR-1). Se pone de manifiesto por cultivos especiales en medios pobres en folato y timidina.

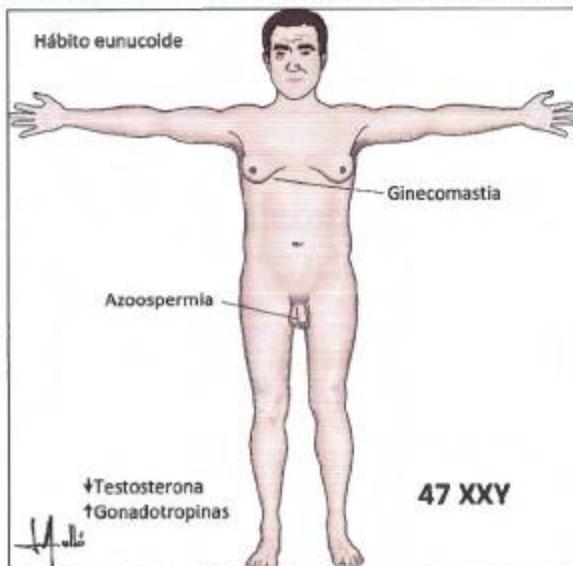
b. **EPIDEMIOLOGIA:** Causa más frecuente de retraso mental heredado en el sexo masculino.

c. **CLÍNICA:**

- Retraso mental (2 MIR) (en las niñas existe retraso mental ligero en un 30% de los casos).
- Macrogenitalismo (2 MIR).
- Facies dismórfica (orejas displásicas, frente prominente, prognatismo, paladar ojival) (2 MIR).
- Posible prolapso de válvula mitral y dilatación de raíz aórtica en el escolar y adolescente; pectus excavatum.



repeMIR
El síndrome de Klinefelter cursa con hábito eunucoide, ginecomastia, testículos de tamaño disminuido y azoospermia. (4+)



d. **TRATAMIENTO:** El empleo de ácido fólico y derivados no parece mejorar el cuadro psíquico.

MIR 93 (3543): ¿Qué cromosomopatía le sugiere un varón afectado de retraso mental grave, macrogenitalismo y dismorfia facial?:

1. Delección brazo corto cromosoma 5.
2. Síndrome de Klinefelter.
3. Monosomía 10 p.
4. Cromosoma 18 en anillo.
5. Síndrome del cromosoma X frágil*.

D. SÍNDROME DE JAKOB

a. **ETIOLOGÍA:** 47 XYY.

b. **CLÍNICA:** Talla alta (MIR) y trastornos de conducta. No presentan alteraciones fenotípicas llamativas.

2. Síndrome TORCH

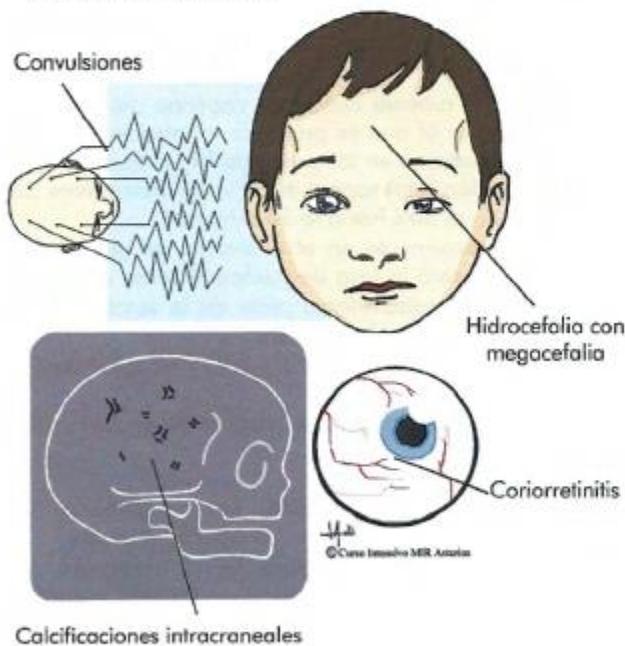
2.1. Toxoplasmosis congénita

A. PATOGENIA:

- Transmisión por vía transplacentaria (trofozoitos), principalmente cuando la madre presenta primoinfección durante el embarazo (MIR).
- Cuanto más tardía es la infección en el embarazo, más alta es la tasa de infección fetal, pero menos graves son las manifestaciones clínicas.
- Hasta un 25% de los recién nacidos afectados mueren en los primeros días; los restantes quedan a menudo con secuelas (oculares y neurológicas).

B. CLÍNICA:

- 5% presentan una forma sistémica inicial que aboca a una fase de secuelas con la tétrada sintomática de Sabin: hidrocefalia, calcificaciones intracraneales, convulsiones y coriorretinitis (manifestación clínica más frecuente de la toxoplasmosis congénita 2 MIR). En general se trata de infecciones adquiridas antes de la semana 20 de gestación; si la infección es tardía puede aparecer meningoencefalitis, fiebre, hepatoesplenomegalia, ictericia, exantema, neumonitis y diarrea, y en la analítica anemia, trombopenia y eosinofilia.
- 10% lesiones aisladas del SNC u oculares de pronóstico variable.
- 85% de RN infectados asintomáticos al nacer, pero de ellos un 20-30% pueden desarrollar afectación neurológica y coriorretinitis a medida que el niño crece (hasta los 20 años) si no reciben tratamiento.



Tetrada sintomática de Sabin

- Secuelas: Coriorretinitis (99%), calcificaciones cerebrales, retraso psicomotor e hidrocefalia progresiva.



Foco de toxoplasmosis afectando área macular



Calcificación cerebral compatible con toxoplasmosis

C. DIAGNÓSTICO:

- Demostración del toxoplasma en LCR, médula ósea, punción-biopsia hepática o en cultivos titulares (MIR).
- PCR en sangre y LCR.
- Estudio serológico en suero materno y del R.N. (IgG, IgM-ISAGA e IgA específicos) y en LCR del R.N. (IgG e IgM) (MIR).

D. TRATAMIENTO

- Todos los R.N. infectados deben ser tratados, tengan o no manifestaciones clínicas.
- La duración del tratamiento no será inferior a 6 meses y se prolongará durante 1 año si manifestaciones clínicas.
- Tratamiento con pirimetamina (suplementos de ácido fólico) + sulfadiazina.
- Corticoides si afectación de LCR o coriorretinitis severa (eficacia no establecida).

MIR 07 (8724): Se encuentra ante un recién nacido a cuya madre se le descubrió una seroconversión a Toxoplasmosis durante la gestación. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA**?:

1. El estudio de la placenta puede resultar de utilidad en el diagnóstico.
2. Debe realizar cuanto antes un estudio serológico al recién nacido.
3. El cuadro clínico neonatal puede ser indistinguible de otras infecciones congénitas.
4. El recién nacido puede encontrarse asintomático.
5. Los recién nacidos infectados pero no enfermos no precisan tratamiento*.

2.2. Citomegalia congénita

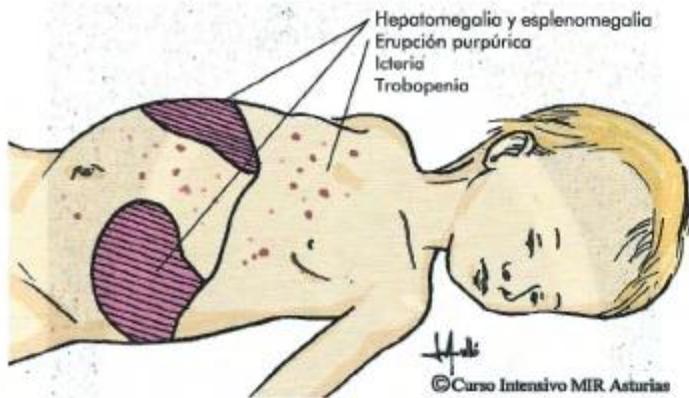
A. PATOGENIA:

- Infección congénita más frecuente en nuestro medio.
- Tanto la primoinfección como las reactivaciones pueden producir infección fetal.
- La mayoría de las infecciones congénitas sintomáticas, y las que originan secuelas, son causadas por primoinfecciones más que por reactivaciones.
- Eliminación del virus durante meses o años (MIR).

B. CLÍNICA

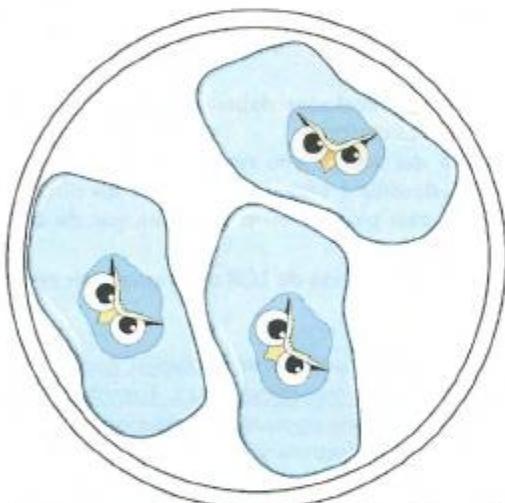
a. INFECCIÓN CONGÉNITA:

- 90% infección subclínica, aunque crónica.
- Recién nacido prematuro o de bajo peso con ictericia + hepatoesplenomegalia + púrpura o petequias (MIR). Microcefalia y calcificaciones periventriculares (MIR). Afectación multisistémica. Bandas metafisarias en huesos largos, coriorretinitis.



Enfermedad con inclusiones citomegálicas

- Anemia con eritroblastosis (MIR), neutrofilia, trombopenia (2 MIR).
- Secuelas (incluso en asintomáticos): sordera neurosensorial, retraso psicomotor, atrofia óptica.
- **Diagnóstico:**
 - Cultivo del virus en las 2 primeras semanas de vida a partir de muestra de orina, saliva o LCR.
 - PCR (demostración de secuencias específicas de ADN viral) en orina o LCR.
 - Células con cuerpos de inclusión (en "ojo de búho") en un 25% de casos.
 - IgG e IgM específica (escasa utilidad según Nelson).



Células con cuerpos de inclusión ("en ojo de búho")

- **Tratamiento:** Aislamiento estricto. Ganciclovir (MIR) (reaparición del virus al suspender la medicación) (MIR).

MIR 94 (3757): Recién nacido de 32 semanas y 1.800 gramos de peso. A las 48 horas de vida presenta ictericia, hepatoesplenomegalia y lesiones cutáneas de aspecto petequial. En el hemograma se aprecia anemia con eritroblastosis y trombocitopenia. En la radiografía de cráneo se observan calcificaciones cerebrales periventriculares. ¿Qué diagnóstico le parece más probable?

1. Rubeola congénita.
2. Citomegalovirus congénita*.
3. Sepsis neonatal.
4. Enfermedad hemolítica del recién nacido.
5. Sífilis congénita.

MIR 03 (7726): ¿Cuál, entre los siguientes, es un virus persistente que puede permanecer en latencia y reactivarse?

1. El virus de la hepatitis A.
2. El virus respiratorio sincitial.
3. El citomegalovirus*.
4. El virus de la poliomielitis.
5. El rotavirus.

MIR 12 (9981): ¿Cuál de los siguientes virus puede permanecer en latencia después de la infección primaria y reactivarse frecuentemente en un paciente trasplantado?

1. Virus de la hepatitis A.
2. Virus respiratorio sincitial.
3. Citomegalovirus*.
4. VIH.
5. Rotavirus.

C. INFECCIÓN POSTNATAL: Transmisión por vía respiratoria en lactantes (hepatoesplenomegalia o neumonía intersticial) y en niños mayores (pseudomonucleosis infecciosa sin faringoamigdalitis exudativa y con Paul-Bunnell negativo → manifestación clínica más frecuente de infección por CMV en adultos no inmunocomprometidos) (5 MIR).



repeMIR

La transmisión por vía respiratoria del CMV produce en niños mayores y adultos un cuadro similar a la mononucleosis infecciosa, sin faringoamigdalitis exudativa ni anticuerpos heterófilos. (5+)

MIR 00 FAMILIA (6660): ¿Cuál de los siguientes microorganismos NO produce síndrome mononucleósico?

1. Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
2. *Toxoplasma Gondii*.
3. Virus de Epstein-Barr.
4. *Listeria Monocytogenes**.
5. Citomegalovirus.

2.3. Rubeola congénita

A. PATOGENIA

- La frecuencia de rubéola congénita depende del momento de la gestación en el que se produzca la infección materna (en la rubéola materna en las primeras 12 semanas de gestación, la infección fetal supera el 80%, posteriormente disminuye llegando al 30% hacia la 30 semana).
- Cuanto más precozmente en el embarazo se produzca la infección, mayor será la tasa de malformaciones congénitas (en las infecciones adquiridas a partir de la semana 20 de gestación no se han descrito secuelas).
- El recién nacido nace portador y puede contagiar durante 12-18 meses (MIR).
- Tanto la infección como la vacunación dejan inmunidad permanente (MIR).

B. CLÍNICA

a. **MALFORMACIONES CONGÉNITAS:** La manifestación más frecuente es el retraso del crecimiento intrauterino (Nelson).

- **Tetrada de Greeg:** Cataratas (signo ocular más grave, retinopatía en sal y pimienta alteración ocular más frecuente), microcefalia (con retraso mental), sordera (manifestación más constante, de carácter sensorial) (MIR) y cardiopatía congénita (persistencia del ductus, estenosis pulmonar y defectos septales (MIR)).



Catarata



REGLA NEMOTÉCNICA

RUBÉOLA CONGÉNITA:

La clínica afecta a **C**abeza (microcefalia), **O**jo (cataratas), **C**orazón (ductus persistente) y **O**ído (sordera).



En la RUBEOLA CONGÉNITA la complicación más frecuente es la **SORDERA**

COCO NO TIENE OREJAS

b. **SÍNDROME AMPLIADO DE LA RUBEOLA CONGÉNITA:** Afectación fetal fuera del periodo de la embriogénesis. Cursa con signos de enfermedad multisistémica: hepatoesplenomegalia, púrpura trombocitopénica, síndrome meníngeo, miocarditis, neumonía intersticial, diabetes mellitus, disfunción tiroidea, bandas claras transversales metafisarias en huesos largos de miembros inferiores, panencefalitis rubeólica progresiva.

C. DIAGNOSTICO

- Aislamiento del virus en frotis nasofaríngeo durante el primer año de vida (también en sangre y orina).
- Determinación de Acs. IgM específicos o persistencia más de 6 meses de Acs. de clase IgG.

D. PROFILAXIS

- Inmunización activa mediante vacunación (triple vírica a los 15 meses y a los 3-6 años).



- Ante una mujer sin protección inmunológica frente a la rubéola, vacunación y medidas anticonceptivas en los 3 meses siguientes. En ambiente epidémico, se aislará a la gestante sin defensas frente a la rubéola durante los primeros meses. Si existe sospecha o confirmación de que el contagio se ha producido, se administra gammaglobulina hiperinmune a dosis elevadas y de forma precoz (eficacia muy dudosa).
- No existe ningún fármaco antiviral eficaz para el tratamiento del síndrome de la rubéola congénita.

MIR 98 (5851): Una gestante de 10 semanas tiene contacto con un niño que, 6 días más tarde, desarrolla un cuadro de exantema y síndrome general infeccioso sugerente de infección por virus de rubéola. En el primer control serológico gestacional se detectó la negatividad de la IgG específica. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es la **CORRECTA**?

1. La aparición de IgM materna positiva constituye indicación para la determinación de la IgM fetal*.
2. No existe posibilidad de contagio dado que el niño ya no se hallaba en fase de eliminación viral.
3. En este período de la gestación, el riesgo de infección y de afectación embrionaria es mínimo.
4. La administración inmediata de gammaglobulina hiperinmune específica reduce considerablemente el riesgo de infección embriofetal.
5. La existencia de IgM fetal negativa excluye en este caso la posibilidad de transmisión transplacentaria.

En pacientes con rubéola se ha aislado el virus en la nasofaringe desde 7 días antes de la aparición del exantema, hasta 7-8 días después de su desaparición. La eficacia de la gammaglobulina hiperinmune es muy dudosa.

MIR 05 (8261): Los anticuerpos que desaparecen pocos meses después de la infección permiten detectar una enfermedad actual o muy reciente. Este tipo de anticuerpos pertenece a la clase:

1. Ig G₂.
2. Ig E e Ig G₃.
3. Ig A e Ig M*.
4. Ig D.
5. Ig G₄ e Ig D.

2.4. Herpes congénito

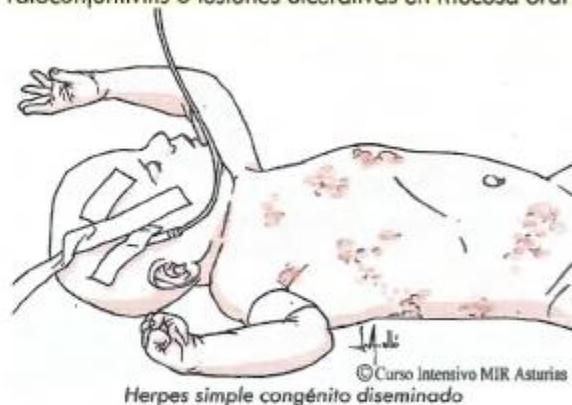
A. PATOGENIA

- Virus herpes simplex tipo 2 (3/4 de los casos) (MIR).
- Contagio en el canal del parto (MIR) (excepcionalmente vía transplacentaria).
- Mayor tasa de infección fetal cuando se trata de un herpes genital materno primario, que cuando se trata de una recurrencia.
- Baja incidencia en R.N. por inmunidad pasiva transferida desde la madre.

B. CLINICA

a. INFECCIÓN EN EL CANAL DEL PARTO:

- **Infección generalizada:** Erupción cutánea generalizada, hepatitis necrotizante con ictericia y hepatomegalia, meningoencefalitis, síndrome neumónico intersticial.
- **Encefalitis aislada:** Comienzo más tardío (8-12 días tras el parto) (MIR). Letargia, irritabilidad y convulsiones (MIR), a menudo sin lesiones cutáneas. Disritmia periódica típica en el EEG.
- **Infección localizada:** Erupción vesiculosa o pustulosa, queratoconjuntivitis o lesiones ulcerativas en mucosa oral (MIR).



Herpes simple congénito diseminado

C. DIAGNOSTICO

- Demostración de antígenos virales en frotis celulares utilizando anticuerpos monoclonales.
- Aislamiento del virus en cultivos tisulares.
- Análisis con PCR.
- La determinación de anticuerpos es poco útil.

D. TRATAMIENTO

- Parto por cesárea en toda mujer embarazada diagnosticada de primoinfección por herpes genital en fases avanzadas de la gestación si se demuestra la excreción continua del virus (2 MIR).
- Cualquier manifestación de infección por virus herpes simple en el recién nacido debe ser tratada con aciclovir i.v. (MIR). En caso de afectación ocular además se administrará tratamiento tópico.

MIR 07 (8712): A una gestante a término que ingresa en trabajo de parto se le detectan unas pequeñas vesículas vulvares de herpes simple recidivante. Años antes de la gestación tuvo una primoinfección de herpes genital y varios brotes de herpes recidivante. ¿Cuál es la **conducta a seguir**?

1. Hacer una cesárea*.
2. Permitir el parto vaginal y tratar con aciclovir al recién nacido.
3. No es necesario una conducta especial ya que el herpes recidivante no tiene riesgo para el recién nacido.
4. Permitir el parto vaginal y aislar al recién nacido de la madre.
5. Tratar inmediatamente las lesiones con ácido tricloroacético para inactivar el virus y entonces permitir el parto vaginal.



2.5. Sífilis congénita

A. PATOGENIA

- Contagio a partir del 4º mes de gestación.
- **Ley de Kassowitz:** el riesgo fetal está relacionado con la cronología de la infección materna, siendo mayor cuando la enfermedad es reciente (sífilis primaria).

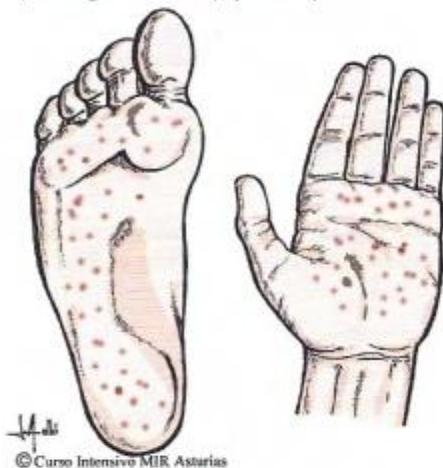
B. CLÍNICA

a. SÍFILIS FETAL GRAVE:

- Lúes visceral → muerte del feto al 6º-8º mes de gestación (MIR) (muerte fetal o perinatal en 40% de infectados).
- Hidrops fetalis, "hígado de pedernal", esplenomegalia acompañada de periesplenitis, "neumonía alba luética" (MIR).

b. SÍFILIS PRECOZ: Recién nacido y lactante.

- **Manifestaciones cutáneas:** Pénfigo palmoplantar (MIR) (su presencia indica gravedad), sifilides maculopapulosa (2 MIR) ("piel café con leche" de forma residual, indican gravedad si son de tipo pustuloso), infiltración difusa de la piel, alopecia en la parte anterior del cráneo, rágades periorificiales (de larga duración), paroniquia.



Afectación de palmas y plantas (pénfigo palmoplantar)

- **Manifestaciones mucosas:** Coriza mucohemorrágica (MIR).
- **Manifestaciones viscerales:** Hepatoesplenomegalia, (2 MIR) con ictericia (2 MIR) (síntoma de gravedad), aortitis sifilítica (MIR), glomerulopatía luética (síndrome nefrótico), síndrome meníngeo (MIR) (indicador de gravedad), retinitis plástica.
- **Manifestaciones óseas:** Osteocondritis (2 MIR) (húmero) y periostitis, pseudoparálisis de Parrot (actitud del miembro superior "en aleta de pescado" con inmovilidad por el dolor), signo de Sixto (llanto nocturno intenso por dolor).
- **Manifestaciones generales:** Prematuridad o BPEG, hipocrecimiento, anemia hemolítica Coombs negativa, trombopenia.

c. PERIODO DE RECIDIVAS: 2-6 años. Periodo condilomatoso, cursa en brotes (condilomas (MIR), placas mucosas y sifilides maculopapulosas).

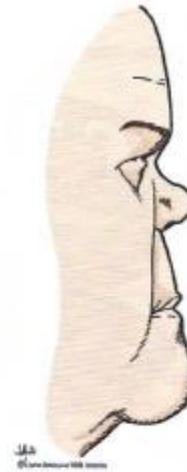
d. SÍFILIS TARDÍA: Escolar. Fase gomosa.

- **Triada de Hutchinson:** "dientes en tonel" + queratitis intersticial + sordera (MIR).



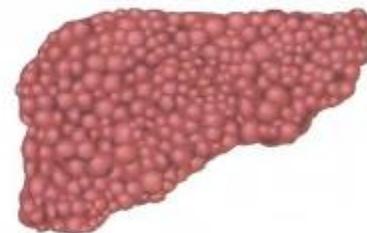
Dientes "en tonel"

- Deformidades óseas (nariz "en silla de montar" (MIR), "tibia en sable", deformidad en clavículas -signo de Higoumenakis-, "frente olímpica"). "Articulaciones de Clutton" (derrame sinovial estéril en ambas rodillas con escasos síntomas inflamatorios).



Nariz en silla de montar

- Cirrosis.



- Paraplejía espástica, síndromes convulsivos, tabes dorsal, parálisis general progresiva.

C. DIAGNOSTICO

a. TEST NO TREPONÉMICOS (marcadores de actividad de la enfermedad) (3 MIR): Reacciones de floculación (VDRL, RPR) (MIR) se positivizan a partir de la tercera semana del contagio.

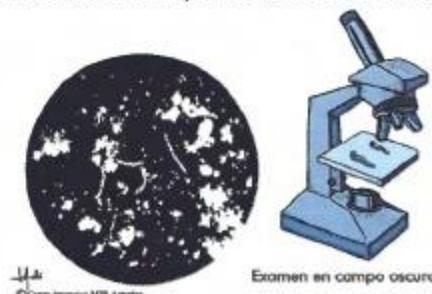
- **Falso + VDRL:** Niño no infectado nacido de madre VDRL+ (los reactantes de transferencia materna se suelen negativizar alrededor del 6º mes).
- **Falso - VDRL:** Infecciones al final de la gestación.

Un título de VDRL en el suero del R.N. 4 veces mayor que el de la madre es diagnóstico de sífilis congénita. La reacción VDRL positiva en LCR es diagnóstica de afectación neurológica (2 MIR) (una VDRL negativa no excluye una neurosífilis).

b. TEST TREPONÉMICOS (no útiles para el seguimiento, se mantienen + tras un tratamiento adecuado):

- **FTA-ABS (diagnóstico precoz,** se positiviza en la 1ª semana del contagio (2 MIR).
- Test de microhematoglutinación para anticuerpos frente a T.pallidum (MHA-TP).
- Test de Nelson o de inmovilización de los treponemas (TPI).

c. Examen microscópico en campo oscuro o prueba de Acs. fluorescentes directos de los raspados de las lesiones cutáneas.



Examen en campo oscuro

- Si el tratamiento materno fue adecuado y se administró ≥ 1 mes antes del parto, la positividad de las pruebas no treponémicas en el lactante representa transferencia pasiva de anticuerpos maternos y no es necesario tratar al recién nacido, aunque se deben hacer serologías de seguimiento, hasta que las pruebas no treponémicas sean negativas.



- Si no es posible una evaluación completa de la madre o si existen dudas sobre el correcto tratamiento materno, se debe asumir que el recién nacido está infectado y plantear tratamiento.

D. TRATAMIENTO

- Penicilina G-sódica por vía parenteral (MIR) (ceftriaxona como alternativa).
- En un 15-20% de pacientes puede aparecer una reacción de Jarisch-Herxheimer, que se acompaña de fiebre y exacerbación de las lesiones (la sífilis con signos de afectación visceral se debe tratar con dosis progresivamente crecientes).
- Prednisona en formas graves con intensa afectación hepática, ocular o con sordera.

repeMIR

Los tests no treponémicos (VDRL, RPR) son útiles como marcadores de actividad de la sífilis. (3+)

MIR 99 FAMILIA (6054): ¿Cuál de las siguientes pruebas es la más adecuada para evaluar la respuesta terapéutica en un paciente tratado de sífilis precoz?:

1. Realización de fondo oscuro sobre las lesiones que vayan apareciendo.
2. Examen anual de líquido cefalorraquídeo (VDRL).
3. Test de inmovilización del *Treponema pallidum* (TPI).
4. Cualquiera de las pruebas treponémicas (TPI, FTA, etc.).
5. Evaluación seriada del título del VDRL o RPR (pruebas no treponémicas)*.

MIR 99 (6438): De las siguientes pruebas serológicas, ¿cuál hay que realizar para el diagnóstico de la neurosífilis?:

1. Examen en campo oscuro de líquido cefalorraquídeo (LCR).
2. FTA-ABS en LCR.
3. VDRL en LCR*.
4. Test de inmovilización de *T. Pallidum* en LCR (Test de Nelson).
5. Inmunofluorescencia directa en LCR.

MIR 07 (8667): En relación al tratamiento de la Sífilis. ¿Cuál de las siguientes es la respuesta correcta?:

1. No hay ningún tratamiento efectivo.
2. La Penicilina es el tratamiento de elección en cualquier estadio*.
3. La Penicilina es el tratamiento de elección sólo en la Neurosífilis.
4. La Penicilina es el tratamiento de elección sólo en la Sífilis no complicada.
5. El tratamiento de elección son las Tetraciclinas.

2.6. Diagnóstico diferencial del síndrome Torch

	CMV	RUBEOLA	LUES	TOXOPLASMA
MANIFESTACIÓN MAS FRECUENTE	95% asintomáticos	Sordera	Hepato-esplenomegalia	Coriorretinitis
ERUPCIÓN MACULOPAPULOSA	-	-	++	+
PÚRPURA	++ (Trombopenia)	+	+	+
CATARATAS	-	+++	-	+/-
CORIORRETINITIS	+	+	+	+++
SOPLO CARDIACO	-	+++	-	-
CALCIFICACIONES INTRACRANEALES	++ (Periventricular)	-	-	+++ (Difusas)
LESIONES ÓSEAS	-	++	+++	+

- Toxoplasma y Rubéola: La primoinfección produce infección fetal.
- CMV y Herpes: Tanto la primoinfección como las reactivaciones pueden causar enfermedad.

2.7. Varicela congénita

A. PATOGENIA

a. VARICELA CONGÉNITA: Infección intrauterina con varicela durante la primera mitad de la gestación (20 primeras semanas) (MIR).

b. VARICELA PERINATAL: Varicela materna (no zoster) entre 21 días antes y 2 días después del parto.

B. CLINICA

a. INFECCIÓN INTRAÚTERO: Retraso del crecimiento intrauterino, atrofia cortical, convulsiones, coriorretinitis, cataratas, microcefalia, calcificaciones intracraneales, miembros hipoplásicos y cicatrices "serpenteantes" (diagnósticas) en tronco o extremidades (coincidentes con dermatomas).

Estos niños pueden presentar a edades tempranas un zoster sin pasar antes una varicela.



[Signature]

© Curso Intensivo MIR Asturias 2006

Cicatrices diagnósticas en extremidades en varicela congénita



b. **VARICELA NEONATAL:** Elevada mortalidad (30%) cuando el exantema se presenta en la madre entre 5 días antes y 2 días después del parto (exantema en el R.N. entre el 5º-11º día de vida); se produce paso transplacentario de virus, pero no de anticuerpos (se precisan 6 días para la formación de anticuerpos maternos en cantidad suficiente para que atraviesen la placenta y protejan al R.N.).

C. PROFILAXIS

- Vacunación de mujeres seronegativas antes del embarazo.
- Prevención de la enfermedad neonatal mediante el empleo de gammaglobulina específica frente al virus varicela-zoster durante el período de incubación.

D. TRATAMIENTO

Aislamiento estricto. Gammaglobulina específica. Aciclovir iv.

MIR 04 (7926): Gestante de 24 semanas que acude a la consulta porque a su hijo de 4 años le diagnosticaron hace 5 días la varicela. La paciente no recuerda si padeció la enfermedad en la infancia, pero sí sabe que no fue vacunada y está muy preocupada por la posible afectación fetal. ¿Qué actuación sería la correcta?

1. Administrar la vacuna específica.
2. Solicitar cuantificación de Ig G, y si fuera negativo, administrar la gammaglobulina específica.
3. Tranquilizar a la paciente informándole de la ausencia de riesgos fetales*.
4. Administrar aciclovir oral a dosis de 800 mg, 5 veces al día, durante 5-7 días.
5. Administrar gammaglobulina específica y tranquilizar a la madre informándole de la ausencia de riesgos fetales.

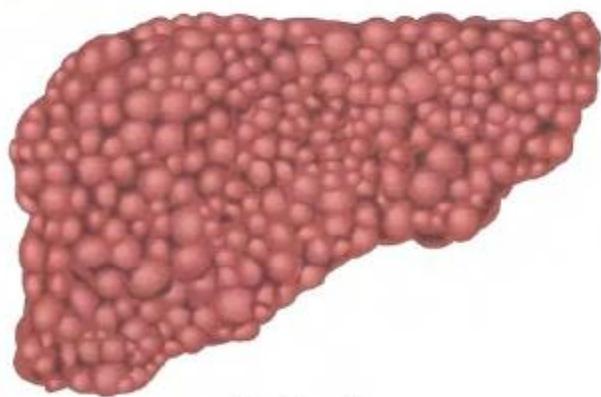
2.8. Infección por el virus de la Hepatitis B

A. PATOGENIA

- Transmisión perinatal (parto):
 - Madre asintomática, portadora HBsAg.
 - Madre con infección activa por VHB durante la gestación.
 - Madre con hepatitis crónica activa.
- Transmisión en relación con la presencia del HbeAg (2 MIR).

B. CLINICA

Lo más frecuente, asintomáticos y se convierten en portadores crónicos (2 MIR) → riesgo de cirrosis y carcinoma hepatocelular en la edad adulta (5 MIR).



Cirrosis hepática

C. PROFILAXIS DE LA HEPATITIS B EN EL HIJO DE UNA MADRE HBsAg+ (6 MIR)

- Al nacimiento: 0,5 mL de Gammaglobulina hiperinmune antihepatitis B im. + 1ª dosis de vacuna contra el VHB.
- Al mes-2 meses: 2ª dosis de vacuna contra el VHB.
- A los 6 meses: 3ª dosis de vacuna contra el VHB.

El marcador serológico que aparece tras la vacunación frente a la hepatitis B es el anticuerpo anti-HBs (3 MIR).

Se aconseja determinar la presencia del anti-HBs 1-2 meses después de la tercera dosis de vacuna en los lactantes cuyas madres son HBsAg +.



repeMIR

El marcador serológico que aparece tras la vacunación, y que valora el grado de protección, es el anticuerpo anti-HBs. (3+)



repeMIR

El portador del virus de la hepatitis B tiene un riesgo aumentado a largo plazo de cirrosis y de hepatocarcinoma. (5+)



repeMIR

La profilaxis de la hepatitis B en el hijo de una madre HbsAg + consiste en iniciar la pauta de vacunación al nacimiento junto con la administración de una dosis de gammaglobulina hiperinmune. (6+)

MIR 95 FAMILIA (4071): En todo recién nacido hijo de madre HBsAg positiva, la medida MÁS CORRECTA que debemos tomar es:

1. Ponerle al recién nacido en la misma sala de partos gammaglobulina específica contra el virus de la hepatitis B (VHB) y vacunar al niño cuando tenga 2 años contra el VHB.
2. Separarlo de su madre durante dos meses.
3. Dejarlo junto a su madre pero evitando que ésta le dé el pecho.
4. Extremar las medidas de asepsia cuando se maneje al niño.
5. Ponerle gammaglobulina específica contra el virus de la hepatitis B (VHB) en la sala de partos y la primera dosis de vacuna contra el VHB que se repetirá al mes y a los seis meses de vida*.

MIR 03 (7719): La pauta habitual de 3 dosis de Vacuna anti Hepatitis B a los 0, 1 y 6 meses asegura una respuesta de anticuerpos protectores que se mide a través de:

1. Anti HBc.
2. Anti HBe.
3. Anti HBs*.
4. Anti HC.
5. Anti HA.

MIR 10 (9524): Embarazada de 37 semanas con antígeno de superficie del virus de la hepatitis B positivo. Consulta sobre la pauta a seguir con el recién nacido y si puede lactar. ¿Qué consejo le parece el adecuado?

1. Administrar vacuna frente a hepatitis B nada más nacer. Lactancia artificial.
2. Administrar vacuna e inmunoglobulinas al nacer. Lactancia materna a partir del mes
3. Inmunoglobulinas al nacer y lactancia artificial
4. Vacuna e inmunoglobulinas al nacer. Alimentación materna.*
5. Alimentación artificial y aislamiento durante 4 semanas

3. Recién nacido de riesgo elevado

3.1. Hijo de madre toxicómana

A. DROGAS POR VÍA PARENTERAL

- Prematuridad y bajo peso al nacimiento.
- Mayor riesgo de muerte intrauterina y de asfixia perinatal.
- Mayor riesgo de presentar posteriormente el síndrome de muerte súbita.
- Menor incidencia de enfermedad de la membrana hialina (2 MIR) y de hiperbilirrubinemia cuando la madre es adicta a la heroína.
- No aumenta la incidencia de anomalías congénitas.



© Curso Intensivo MIR Asturias

a. SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL:

- Heroína (50-75%) / Metadona (20-90%) (MIR).
- Más tardío y grave el síndrome de abstinencia a metadona (más frecuentes las convulsiones).
- Varía en función de la dosis materna diaria (< 6 mg/día de heroína no aparecen síntomas o son leves), de la duración de la adicción (> 1 año la incidencia de abstinencia sobrepasa el 70%) y del momento de la última dosis materna. (no aparece cuando la madre dejó la droga un mes antes del parto (MIR)).
- **Clinica:** Irritabilidad, llanto intenso y continuo, temblores, mioclonías, convulsiones (MIR), hipertonia, succión ávida o rechazo del alimento, vómitos, diarrea (MIR), fiebre (MIR), sudoración, congestión nasal (MIR), bostezos, estornudos.
- Valoración del grado de abstinencia mediante el test de Finnegan.
- Confirmación mediante el estudio cromatográfico de heces y orina (más preciso el análisis de heces, según Nelson).
- **Tratamiento:** Ambiente tranquilo. Fenobarbital, paregórico o tintura de opio.

B. COCAINA

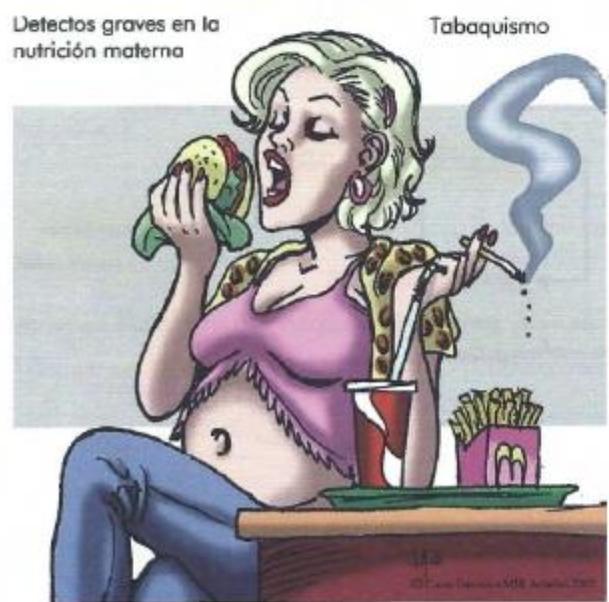
- Disfunción placentaria por su actividad vasoconstrictora (causa de bajo peso al nacer y de la prematuridad) (MIR), disrupciones fetales por compromiso vascular agudo (anomalías neurológicas, cardíacas, digestivas y renales) (MIR) y neurotoxicidad por alteraciones postsinápticas (trastornos de aprendizaje).
- No suele precisar tratamiento (no es frecuente el síndrome de abstinencia).

MIR 08 (8970): Entre los efectos de la adicción a la cocaína en una mujer gestante, es **FALSO** que exista:

1. Mayor riesgo de desprendimiento de placenta.
2. Riesgo de teratogénesis por la cocaína.
3. Mayor incidencia de parto post-término*.
4. Mayor incidencia de hipertensión materna.
5. Mayor incidencia de retraso del crecimiento intrauterino y bajo peso al nacer.

C. TABACO:

Relación dosis-respuesta: bajo peso para su edad gestacional (retraso en el crecimiento intrauterino) (2 MIR).



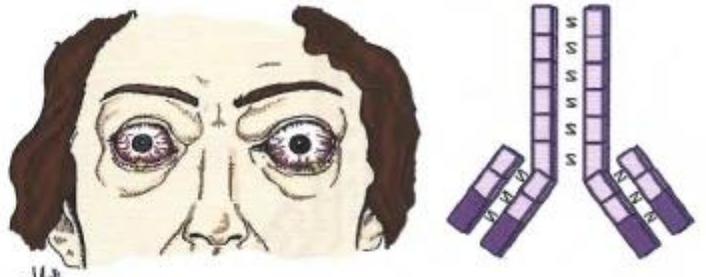
Recién nacido bajo peso para su edad gestacional

3.2. Hijo de madre toxémica

Aumento de incidencia de muerte intrauterina (MIR). Prematuridad (MIR). Retraso de crecimiento intrauterino (2 MIR). Hiponatremia e intoxicación hídrica por la administración de soluciones hipotónicas a la madre. Hipotermia. Hipoglucemia. Hipocalcemia. Poliglobulia. Hiperbilirrubinemia. Acidosis. Aspiración de líquido amniótico.

3.3. Hijo de madre hipertiroidea

- Hipertiroidismo transitorio por paso transplacentario de la TSI/LATS.



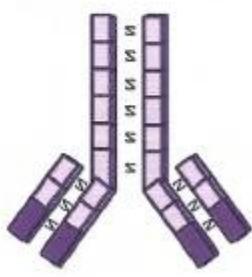
Enfermedad de Graves

Autoinmune

- Al nacimiento o tras un mes de vida: pérdida de peso, bocio, exoftalmos bilateral, signos neurológicos (irritabilidad, llanto continuo, hiperactividad, temblores distales), cardíacos (taquicardia, insuficiencia cardíaca) y otros (apetito voraz, diarrea, taquipnea, ictericia, hipertermia y plaquetopenia). Raramente craneosinostosis.
- Posible bocio e hipotiroidismo en aquellos R.N. cuyas madres fueron tratadas con yoduros o propiltiouracilo. Administración profiláctica de corticoides a la madre durante las últimas fases del embarazo.
- **Tratamiento:** Lugol (casos leves), antitiroideos + propranolol, exanguinotransfusión (casos graves).

3.4. Hijo de madre con Miastenia Gravis

- 10-20% de recién nacidos de madres con miastenia gravis.
- Secundaria al paso transplacentario de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina (MIR).



Autoinmune

- **Clinica:** Dificultad para la alimentación, facies de "máscara", hipotonía generalizada, trastornos respiratorios.
- **Tratamiento:** Prostigmina oral, alimentación enteral y sostén respiratorio (MIR).

MIR 90 (2729): En cual de las siguientes formas de Miastenia Gravis son sistemáticamente negativos los anticuerpos frente a receptores nicotínicos de acetil colina de la placa motora?:

1. Forma juvenil de Miastenia Gravis.
2. Forma adulta de Miastenia Gravis sin timoma.
3. Miastenia neonatal.
4. Miastenia congénita*.
5. Miastenia inducida por D-penicilamina.

No confundir la forma congénita de miastenia gravis con la forma neonatal. La **forma congénita** tiene caracter hereditario (AR), no guarda relación con la miastenia materna y no presenta acs. antirreceptores (MIR). Se caracteriza por afectación de la musculatura ocular (oftalmoplejía).

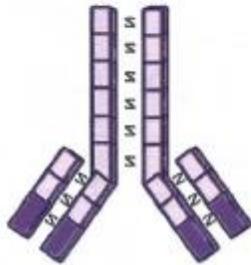


MIR 03 (7561): ¿Cuál entre las siguientes, es la prueba más específica para el diagnóstico de miastenia grave?

1. Test del cloruro de edrofonio.
2. Electromiograma con estimulación repetitiva.
3. Electromiograma de fibra muscular aislada.
4. Determinación de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina*.
5. TAC torácico.

3.5. Hijo de madre con púrpura trombocitopénica idiopática

- Forma neonatal por el paso transplacentario de anticuerpos antiplaquetas maternos en madres con P.T.I.



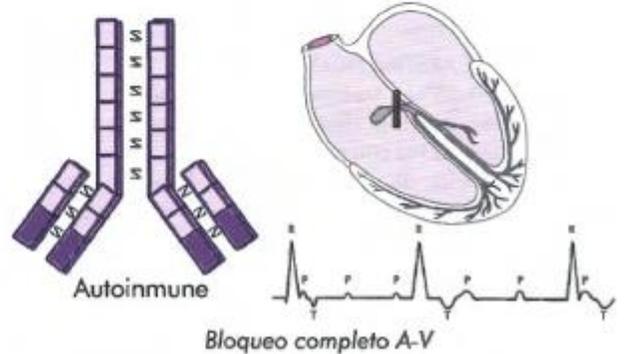
Autoimmune

- Profilaxis mediante la administración de corticoides al final del embarazo. Gammaglobulina iv. / corticoides al recién nacido tras el parto. Puede estar indicada la cesárea de forma electiva.

3.6. Hijo de madre con L.E.S.

En madres con Acs. fundamentalmente anti-Ro / SSA, también anti-La / SSB (2 MIR).

- Manifestaciones clínicas transitorias de duración entre 6 y 9 meses: eritema cutáneo lúpico, trombocitopenia, anemia hemolítica autoinmune, leucopenia, hepatitis colestásica.
- Manifestaciones cardíacas definitivas: bloqueo cardíaco congénito (2 MIR) (tratamiento mediante implantación de un marcapasos), fibroelastosis endocárdica y miocarditis.



3.7. Hijo de madre con fenilcetonuria

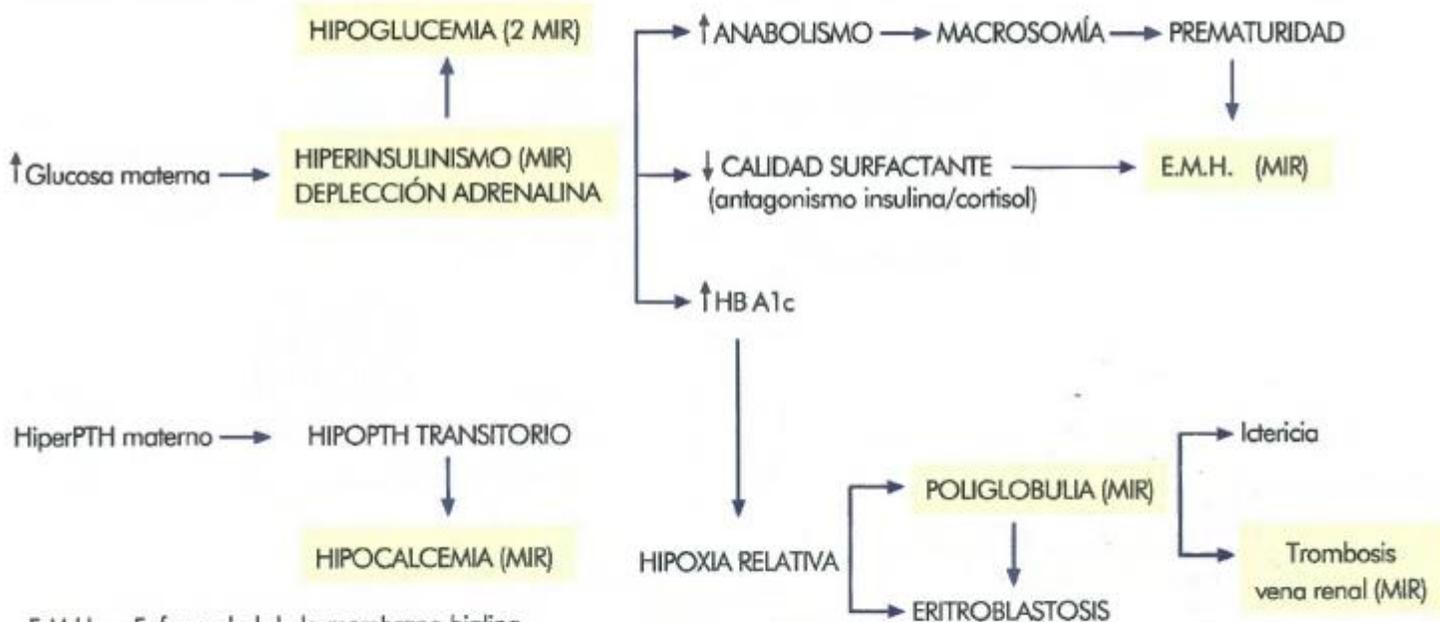
Microcefalia, retraso mental, cardiopatía.

3.8. Hijo de madre diabética

A. ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS

- Las más frecuentes son las malformaciones cardíacas (CIV/CIA, TGV, tronco arterioso, salida doble del ventrículo derecho, coartación aórtica) y la agenesia lumbosacra.
- Otras malformaciones: Defectos de tubo neural, hidronefrosis, agenesia y displasia renal, atresia duodenal o anorrectal, situs inversus, miocardiopatía hipertrófica, holoprosencefalia y síndrome de colon izquierdo hipoplásico.

B. FISIOPATOLOGÍA Y CLÍNICA



E.M.H. = Enfermedad de la membrana hialina.

La hipoglucemia suele alcanzar su nivel más importante entre las 1-3 horas de vida, pero puede perdurar con intensidad hasta un par de días o más (MIR). Puede cursar de forma asintomática, sin que por ello sea menos grave.

MIR 99 (6377): La hipoglucemia del recién nacido, hijo de madre diabética, se presenta en:

1. Las primeras 6 horas.
2. Las primeras 24 horas*.
3. La primera semana.
4. El primer mes.
5. El primer año.

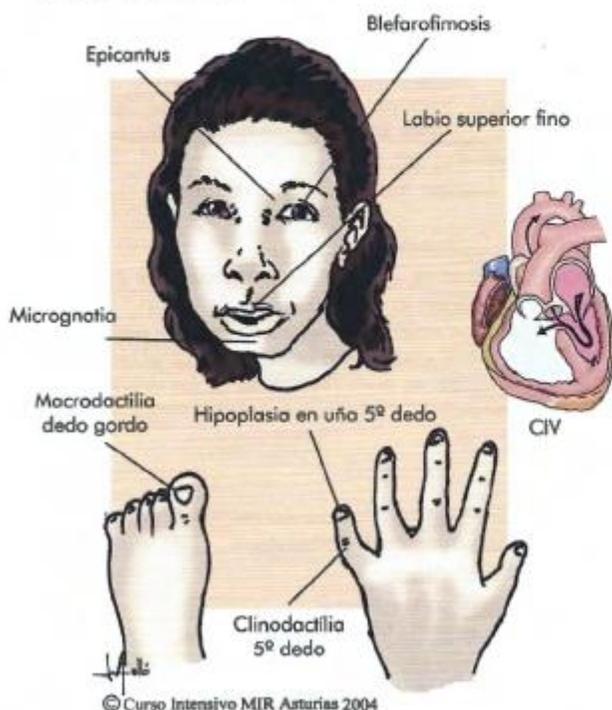
3.9. Hijo de madre hiperparatiroidea

Posible aparición de una tetania hipocalcémica ya que el recién nacido presenta un cierto grado de atrofia paratiroidea por la hipercalcemia durante la vida fetal (MIR).

4. Síndromes asociados con agentes teratogénos

4.1. Síndrome alcohólico-fetal

- Secundario a la acción teratogénica del etanol o del acetaldehído (metabolito).
- Retraso del crecimiento de comienzo prenatal (MIR). Déficit mental (MIR). Anomalías faciales (blefarofimosis, epicanthus, hipoplasia maxilar, micrognatia y labio superior fino) (MIR). Anomalías menores de las articulaciones y las extremidades (macrodadilia del primer dedo del pie). Defectos del tabique cardíaco (MIR).



MIR 98 FAMILIA (5612): ¿Cuál de los siguientes hallazgos es MENOS común en un hijo de madre alcohólica?:

1. Anomalías faciales (blefarofimosis, epicanthus, micrognatia, etc.).
2. Deficiencia metal.
3. Retraso de la talla.
4. Estenosis del acueducto de Silvio*.
5. Defectos del tabique cardíaco.

La estenosis del acueducto de Silvio es la causa más frecuente de hidrocefalia congénita (MIR).

4.2. Fármacos que pueden afectar al feto y al recién nacido



- Acido nalidíxico: Aumento de la presión intracraneal (MIR).
- Acido valproico: Alteraciones del crecimiento, anomalías faciales, espina bifida.
- Andrógenos: Masculinización, edad ósea avanzada.
- Barbitúricos (fenobarbital): Hemorragia (déficit de factores vitamino-K dependientes), síndrome de abstinencia.
- Benzodiacepinas (nitrazepam): Depresión respiratoria, hipotonía, trastornos de la succión. Síndrome de abstinencia con hiperexcitabilidad (MIR).
- Bifenoles organoclorados: Bajo peso para la edad de gestación. Pigmentación bronceada de la piel con descamación (niños de color "cola"). Hipertrofia gingival y presencia de dientes durante el período neonatal. Calcificaciones craneales.
- Ciclofosfamida: Aborto, malformaciones (MIR).
- Cloranfenicol: Síndrome gris (MIR).
- Diazóxido: Retraso del crecimiento, hiperglucemia (2 MIR).
- Dicumarol: Hemorragia, muerte fetal, condrodistrofia calcificante (MIR).
- Estilbestrol: Adenocarcinoma de células claras de vagina en mujeres expuestas (3 MIR). Anomalías genitourinarias en varones expuestos.
- Estreptomicina, Tobramicina, Vancomicina: Sordera por lesión del VIII par (2 MIR).
- Etreinato: Defectos del tubo neural y anomalías esqueléticas y craneofaciales (2 MIR). Precisa anticoncepción hasta 2 años después de finalizado el tratamiento, ya que queda acumulado a nivel del tejido celular subcutáneo (MIR).
- I¹³¹: Hipotiroidismo (MIR).
- IECAs: Displasia tubular renal, oligohidramnios, hipoplasia craneal (2 MIR).
- Isotretinoína: Malformaciones cerebrales, microtia, hipoplasia de timo, defectos cardíacos conotruncales (2 MIR). Metabolizada con rapidez del organismo, por lo que la anticoncepción sólo es necesaria durante 1 mes (MIR).
- Carbonato de litio: Depresión respiratoria, hipotonía, enfermedad de Ebstein.
- Mercurio: Enfermedad de Minamata (parálisis cerebral congénita con retraso mental, y alteraciones motoras, ceguera y cambios morfológicos mínimos).
- Metimazol, Propiltiouracilo, Yoduros: bocio, hipotiroidismo.
- Plomo: Aborto, malformaciones, retraso mental y del crecimiento (MIR).
- Progesterona: Masculinización de feto femenino, edad ósea avanzada, malformaciones.
- Propranolol: Asfixia perinatal, hipoglucemia, bradicardia.
- Reserpina: Congestión nasal, obstrucción de vías respiratorias altas ("síndrome de la nariz tapada") (MIR), depresión respiratoria.
- Salicilatos: Hemorragia, combinación con albúmina sérica (MIR).
- Sulfamidas: Desplazamiento de la bilirrubina de la albúmina, kernicterus (MIR), hemólisis (déficit de G-6-PD).
- Sulfonilureas: Hipoglucemia, anomalías congénitas.

- **Tetraciclinas:** Coloración del esmalte dentario, inhibición del crecimiento óseo en lactantes (4 MIR).
- **Vacunación (virus vivos):** Enfermedad fetal (5 MIR).
- **Vitamina D (a grandes dosis):** Hipercalcemia, estenosis aórtica supravalvular.
- **Vitamina K (análogos):** Hemólisis, hiperbilirrubinemia.
- **Warfarina:** Calcificaciones múltiples epifisarias, vertebrales y del cartilago nasal. Hipoplasia nasal. Obstrucción de vías respiratorias altas. Retraso mental (MIR).



En la tuberculosis, la embarazada se RIE 9 meses

MIR 00 FAMILIA (6606): La isotretinoína es un fármaco que se emplea por vía oral para tratar el acné en algunos pacientes. ¿Cuál de las siguientes respuestas es **FALSA**?:

1. Puede elevar los niveles séricos de colesterol y triglicéridos.
2. Produce casi siempre una importante sequedad de piel y mucosa.
3. Es teratogénico y por ello es obligatorio que las mujeres que lo tomen realicen una anticoncepción durante al menos 2 años después de finalizado el tratamiento*.
4. Puede alterar el proceso de cicatrización de las heridas y facilitar la aparición de queloides.
5. Se han dado casos de hipertensión endocraneal asociados a esta medicación.

MIR 02 (7498): Señale cuál de los siguientes fármacos, administrado durante el embarazo, NO se asocia con efectos indeseables en el recién nacido:

1. Clorpropamida.
2. Salicilatos.
3. Indometacina.
4. Nitrocepa.
5. Eritromicina*.

MIR 08 (8943): La isotretinoína oral es el tratamiento de elección en pacientes con acné severo, que no responde o lo hace discretamente a los tratamientos tópicos y tetraciclinas por vía oral. ¿Qué recomendación y/o control NO es necesario en su administración?:

1. Si el paciente es mujer, solicitar un test de embarazo antes de iniciar el tratamiento y recomendarle la utilización de al menos un método anticonceptivo seguro, durante todo el tratamiento y hasta un mes después de terminarlo.
2. Si el paciente es hombre, recomendarle el uso de un método anticonceptivo durante todo el tratamiento y hasta tres meses después de terminarlo*.
3. Controlar la función hepática y los niveles de triglicéridos y colesterol.
4. Recomendarle que evite el sol.
5. Recomendarle que se aplique sistemáticamente cremas emolientes en la piel y en la mucosa labial

Hasta ahora no se han notificado malformaciones por retinoides en los embarazos en los que el padre tomó isotretinoína en el momento de la concepción. Sin embargo, se suele recomendar a los varones que están intentando de forma activa ser padres que eviten el tratamiento sistémico con retinoides.

INFECCIOSAS

MIR 13 (10233): ¿Cuál de las siguientes vacunas parenterales está contraindicada durante el embarazo?

1. Vacuna frente al tétanos.
2. Vacuna frente al sarampión. *
3. Vacuna frente a la tos ferina.
4. Vacuna frente a la hepatitis B
5. Vacuna frente a la gripe.

repeMIR

Las vacunas con virus vivos atenuados (triple vírica, polio Sabin) están **CONTRAINDICADAS** durante la gestación (5+)

repeMIR

Las tetraciclinas alteran el desarrollo óseo. (4+)

repeMIR

El estilbestrol administrado durante la gestación produce en el feto adenocarcinoma de células claras de vagina. (3+)

MIR 96 FAMILIA (4510): En las mujeres con hipertensión esencial, durante el embarazo debe continuarse el tratamiento hipertenso, EXCEPTO con uno de estos fármacos:

1. Los diuréticos.
2. Los beta-bloqueantes.
3. Los calcioantagonistas.
4. Los inhibidores de la ECA*.
5. La alfa metil dopa.

MIR 99 (6379): ¿Cuál de las siguientes vacunas puede administrarse a la madre durante el embarazo?:

1. Sarampión.
2. Poliomielititis.
3. Tétanos*.
4. Rubeola.
5. Tosferina.

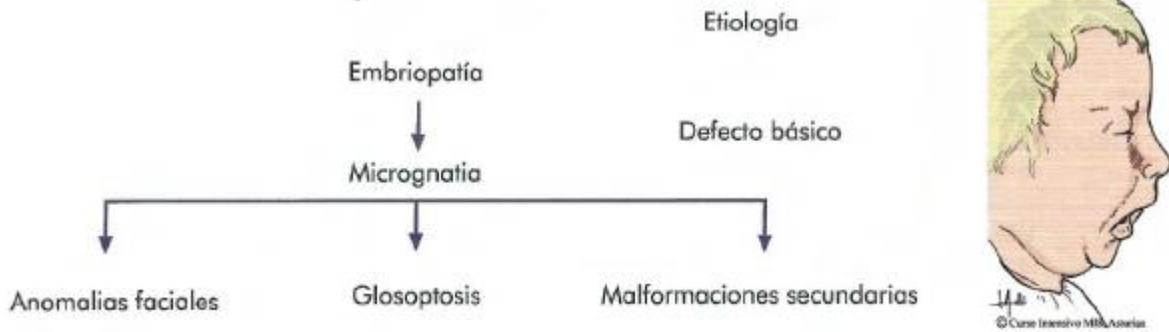


5. Síndromes polimalformativos

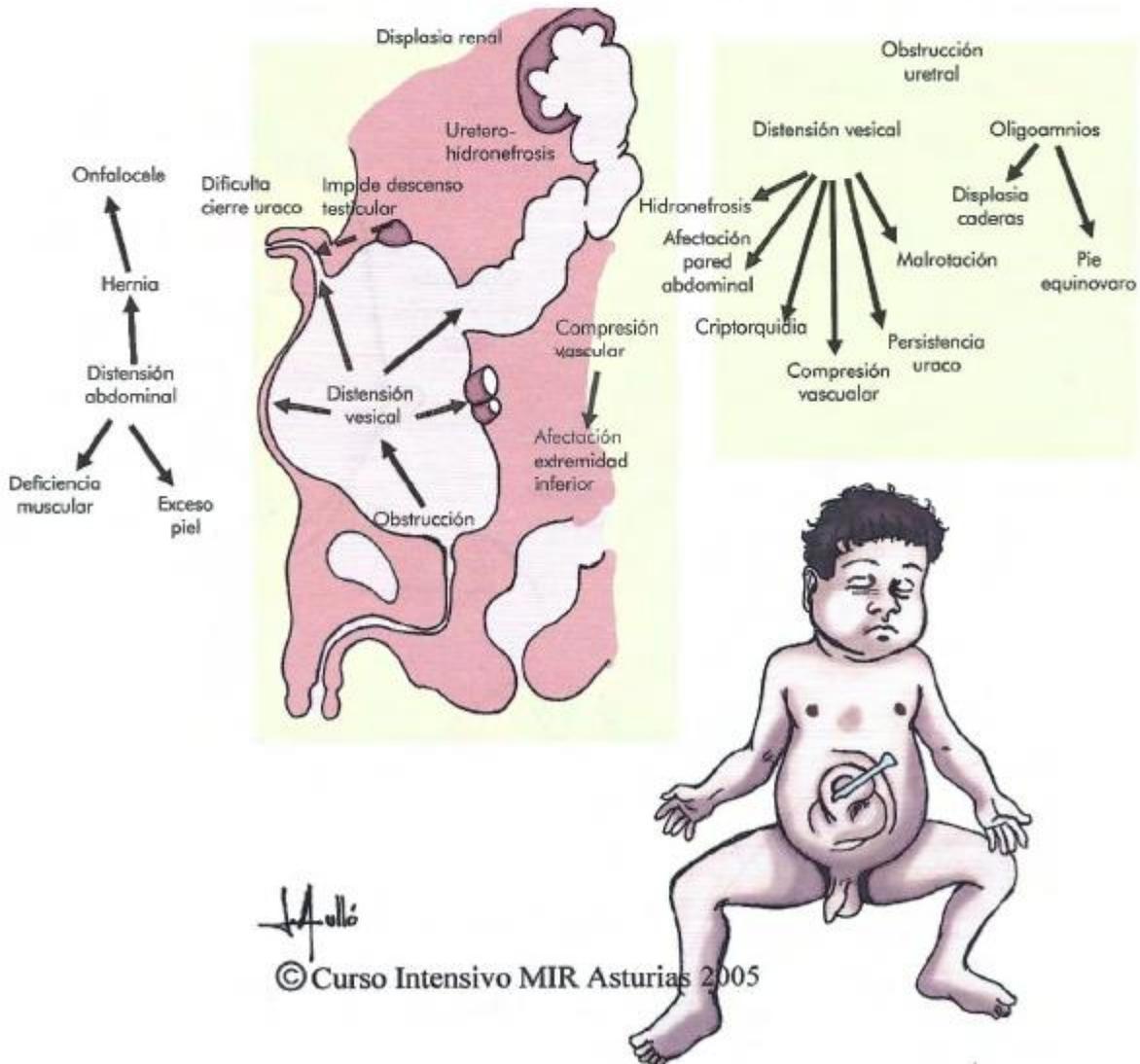
5.1. Características fundamentales

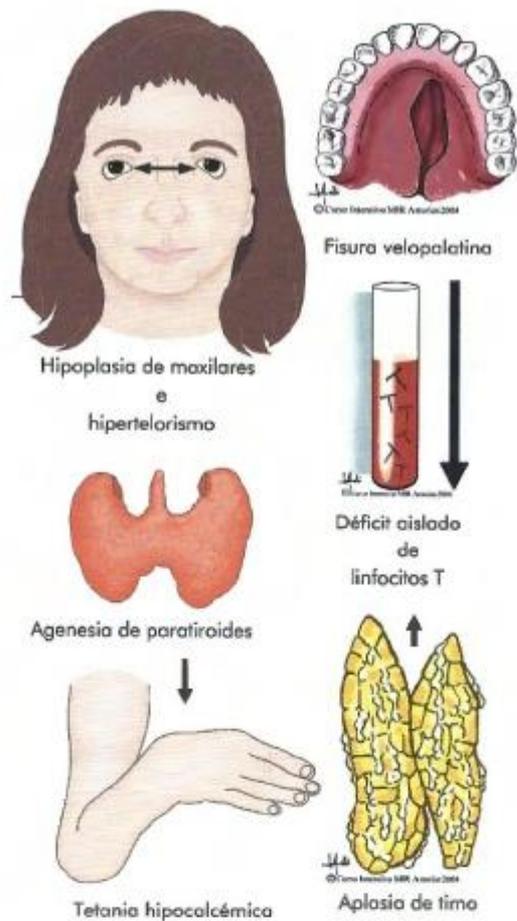
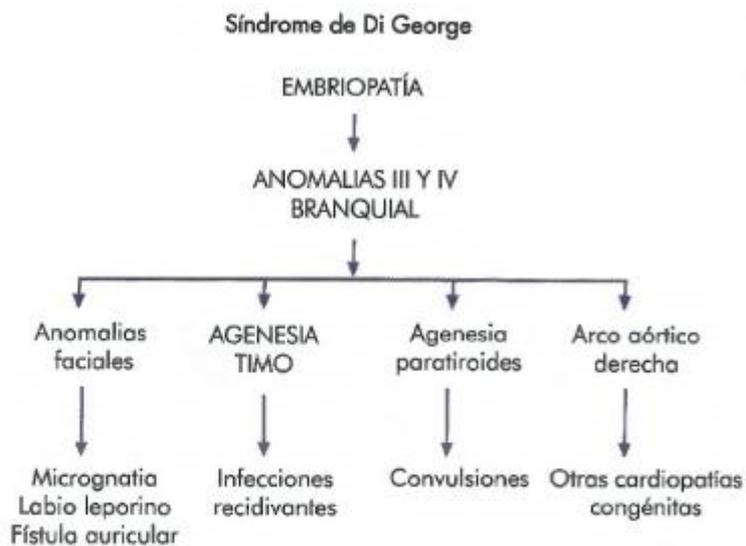
- La α -fetoproteína elevada en el suero materno diagnostica el 80-90% de los defectos del tubo neural (3 MIR). Su elevación se asocia a otras malformaciones (defectos de la pared abdominal (MIR), atresia esofágica, oligoamnios, CIR, abrupcio placenta y a mal pronóstico perinatal). Los niveles bajos de α -fetoproteína se relacionan con el síndrome de Down.
- Administración de ácido fólico, previo a la concepción y durante el primer trimestre, en mujeres de alto riesgo de defecto del tubo neural (hijo previo o progenitor afectos) (MIR).
- El oligoamnios indica patología a cualquier edad gestacional: HTA, toxemia, CIR, embarazo prolongado, muerte intraútero, malformaciones renales (MIR) y pulmonares y rotura prematura de membranas.

Síndrome de Pierre Robin



Síndrome de "Prune-Belly"





Bajo peso de nacimiento



La anencefalia se asocia con gestación prolongada (MIR)



RECORDEMOS

SD. DOWN	Canal AV
SD. TURNER	CoAo
SD. NOONAN	Estenosis pulmonar
RUBEOLA CONGÉNITA	Ductus
SD. DE DI GEORGE	Tronco Arterioso



REGLA NEMOTÉCNICA

Sd. PATAU (PATAN: GAFE) : CROMOSOMA 13

Sd. EDWARDS (Jonathan EDWARDS recordman del mundo de triple salto es el único que ha franqueado la barrera de los 18 metros): CROMOSOMA 18

Sd. Di GEORGE: (DI 2) : CROMOSOMA 22



repeMIR

La elevación de la α -fetoproteína en el suero materno se asocia con defectos en el cierre del tubo neural. (3+)

MIR 95 (4295): Recién nacido de sexo femenino que, a las 24 horas de vida, presenta crisis convulsivas de tipo tónico. A la exploración se aprecian alteraciones morfológicas faciales (hipertelorismo e hipoplasia maxilar), tronco arterioso común, atresia esofágica y ausencia de timo. ¿Qué diagnóstico le sugiere en primer lugar?

1. Rubeola congénita.
2. Síndrome de Di George*.
3. Trisomía 21.
4. Toxoplasmosis congénita.
5. Citomegalovirus congénita.

MIR 10 (9448): Un niño de 10 años es traído a urgencias porque desde hace 2 horas se le gira involuntariamente el cuello a la derecha asociando marcado dolor cervical en cada giro. La abuela, posteriormente, nos dice que está vomitando desde ayer, por lo que le dio un jarabe: ¿cuál sería la actitud terapéutica más acertada?

1. Injectar un anticolinérgico intravenoso.*
2. No tratar hasta no realizar en los días próximos un electroencefalograma.
3. No tratar hasta no saber en días próximos el resultado del cultivo del líquido cefalorraquídeo.
4. Llamar al psiquiatra de urgencias
5. Poner un antibiótico intravenoso tras obtener muestra de exudado faríngeo.

MIR 01 (7141): ¿En cuál de los siguientes casos la α -fetoproteína en sangre de la madre extraída a la 14ª semana de gestación suele estar elevada?

1. Cuando el feto tiene una malformación cardíaca.
2. Cuando el feto padece un retraso del crecimiento.
3. Cuando el feto es portador de una trisomía 21.
4. Cuando el feto tiene una hernia diafragmática.
5. Cuando el feto tiene un defecto del cierre del tubo neural*.

5.2. Asociaciones polimalformativas

A. ASOCIACION CHARGE

Coloboma, H (anomalías cardíacas), Atresia de coanas, Retraso del crecimiento, G (anomalías genitales), E (anomalías del oído).

B. ASOCIACION VACTERL/S

V (defectos vertebrales), Atresia anal, Cardiopatía, T-E (fistula traqueal con atresia esofágica), R (displasia renal o radial), L (anomalías de extremidades), S (arteria umbilical única).

C. ASOCIACION MURCS

MU (aplasia de los conductos müllerianos), R (aplasia renal), C-S (displasia de somites cérvico-torácicos).



RESUMEN DE PATOLOGÍA PRENATAL

1. INTRODUCCIÓN

- La causa más frecuente de anomalías prenatales en el desarrollo humano es de origen desconocido.
- La causa más frecuente de aborto en la población española son las anomalías congénitas.
- El CIR tipo I (intrínseco-armónico) se caracteriza por peso, talla y perímetro cefálico bajos con madurez acorde con la edad gestacional. Es secundario a malformaciones, cromosomopatías e infecciones fetales.
- El riesgo de cromosomopatías aumenta si la edad materna es > de 35 años.

2. SÍNDROME DE DOWN

- La causa más frecuente de síndrome de Down es la trisomía libre del par 21 (mujeres de edad avanzada).
- En casos de translocación 21-21, el 100% de la descendencia presentará el síndrome.
- La incidencia de síndrome de Down está directamente relacionada con la edad materna.
- El síndrome de Down es la principal causa de retraso mental grave en países desarrollados.
- Clinica: Oblicuidad mongoloide de pliegues palpebrales, epicanthus, hipertelorismo, manchas de Brushfield en el iris. Macroglosia, lengua escrotal. Clinodactilia, coxa valga (disminución del ángulo acetabular): pelvis "en orejas de elefante". Surco simiesco o de 4 dedos, hendidura en sandalia. Hipotonía. Hipotiroidismo, disminución de la fertilidad.
- El síndrome de Down se asocia con inestabilidad atlanto-axial crónica (también la artritis reumatoide).
- La cardiopatía congénita más frecuentemente asociada con el síndrome de Down es el canal aurículo-ventricular común.
- Mayor incidencia en el síndrome de Down de atresia duodenal (abdomen excavado), megacolon agangliónico (abdomen distendido), leucemia linfoblástica y enfermedad de Alzheimer.
- El método que permite un diagnóstico más precoz del síndrome de Down es la biopsia corial (técnica de elección cuando se quiere un diagnóstico citogenético prenatal antes de la 12 semana de gestación).
- El marcador ecográfico prenatal más importante para el diagnóstico del síndrome de Down es la sonolusencia nucal (≥ 2 mm en el primer trimestre o ≥ 6 mm en la semana 20-22 de gestación).
- Otros indicadores gestacionales de trisomía 21: niveles bajos de α -fetoproteína, valores elevados de hCG, disminución de la longitud del fémur fetal en el 2º trimestre de gestación, aumento del cociente diámetro biparietal/longitud del fémur en el 2º trimestre.

3. SÍNDROME DE TURNER

- El cariotipo más frecuentemente asociado con el síndrome de Turner es 45 X0.
- Clinica: Talla corta + amenorrea primaria + esterilidad + infantilismo sexual.
- En el recién nacido: niñas con talla corta + pterigium colli y linfedema en dorso de pies y manos.
- La cardiopatía congénita más frecuentemente asociada con el síndrome de Turner es la coartación aórtica.
- Tratamiento: GH, estrógenos-gestágenos.
- Se deben extirpar las gónadas si la paciente presenta una línea celular con gonosoma Y, por el riesgo de degeneración de la gónada disgenética hacia el gonadoblastoma.
- SÍNDROME DE NOONAN: En ambos sexos, sin alteraciones en el cariotipo. La cardiopatía más frecuentemente asociada con el síndrome de Noonan es la estenosis pulmonar.

4. SÍNDROME DE KLINEFELTER

- El cariotipo más frecuentemente asociado con el síndrome de Klinefelter es 47 XXY (varón con cromatina sexual positiva).
- Tras la pubertad: Talla alta, hábito eunucoide, ginecomastia, gonadotropinas elevadas, hialinización con azoospermia testicular (testículos de tamaño disminuido y consistencia aumentada).
- Retraso intelectual más profundo cuantas más X en el cariotipo.
- Tratamiento androgénico sustitutivo si la testosterona es baja. La ginecomastia puede requerir mamoplastia reductora.

5. SÍNDROME DE MARTIN-BELL (X FRÁGIL)

- Rotura específica de la banda Xq27.3.
- Causa más frecuente de retraso mental heredado en el sexo masculino.
- Clinica: Retraso mental, macrogenitalismo, facies dismórfica (orejas displásicas, frente prominente, prognatismo, paladar ojival).

6. TOXOPLASMOSIS CONGÉNITA

- Transmisión por vía transplacentaria, primoinfección durante el embarazo.
- Cuanto más tardía es la infección en el embarazo, más alta es la tasa de infección fetal.
- Tetrada sintomática de Sabin: Coriorretinitis (manifestación clínica y secuela más frecuente), hidrocefalia interna, calcificaciones intracraneales (difusas) y convulsiones.
- Todos los recién nacidos infectados deben ser tratados, tengan o no manifestaciones clínicas.
- Tratamiento: Pirimetamina con suplementos de ácido fólico + sulfadiazina hasta 1 año si manifestaciones clínicas.

7. CITOMEGALIA CONGÉNITA

- La citomegalia congénita es la infección congénita más frecuente en nuestro medio.
- Afectación fetal por primoinfección o por reinfecciones durante la gestación.
- El recién nacido infectado puede eliminar el virus durante meses o años.
- El 90% de los recién nacidos infectados se mantienen asintomáticos.
- Las manifestaciones clínicas más frecuentes en los recién nacidos sintomáticos son ictericia + hepatoesplenomegalia + púrpura o petequias, calcificaciones periventriculares, anemia con eritroblastosis y trombopenia.



- **Diagnóstico:** Cultivo del citomegalovirus a partir de muestra de orina o sangre. PCR. Células con cuerpos de inclusión (en "ojo de buho").
- **Tratamiento:** Aislamiento. Ganciclovir.
- **INFECCIÓN POSTNATAL POR CITOMEGALOVIRUS:** La transmisión por vía respiratoria del citomegalovirus produce en niños mayores y adultos un cuadro de pseudomononucleosis infecciosa que, a diferencia de la mononucleosis infecciosa por virus de Epstein-Barr, cursa sin faringoamigdalitis exudativa y con Paul-Bunnell negativo (anticuerpos heterófilos negativos).

8. RUBEOLA CONGÉNITA

- **Máxima tasa de infección fetal** en las primeras semanas de gestación.
- El recién nacido nace portador y puede contagiar durante 12-18 meses.
- Tanto la infección como la vacunación dejan inmunidad permanente.
- **Síndrome de Greeg:** Cataratas, microcefalia (con retraso mental), sordera (complicación más frecuente) y cardiopatía congénita (persistencia del ductus, estenosis pulmonar).
- **La afectación fetal fuera del periodo de la embriogénesis da lugar al** síndrome ampliado de la rubéola congénita: enfermedad multisistémica sin malformaciones.
- **Diagnóstico:** Aislamiento del virus. Anticuerpos IgM específicos antirrubéola.
- **Profilaxis:** Triple vírica para toda la población infantil a los 15 meses y a los 3-6 años.

9. HERPES CONGÉNITO

- **Un 75% de los casos de herpes congénito están producidos por** el virus herpes simplex tipo 2.
- **El contagio se produce en** el canal del parto.
- **Mayor tasa de infección fetal cuando** se trata de un herpes genital materno primario.
- **Clínica:** infección generalizada multisistémica, encefalitis aislada, infección localizada cutáneo-mucosa.
- **Diagnóstico:** Detección de antígenos virales. Aislamiento del virus en cultivos tisulares. La dosificación de IgM es poco útil.
- **Profilaxis:** Parto por cesárea en toda gestante con herpes genital activo.
- **Tratamiento:** Cualquier manifestación de infección por virus herpes simple en el recién nacido debe ser tratada con aciclovir por vía endovenosa.

10. SÍFILIS CONGÉNITA

- El contagio se produce por vía transplacentaria, más probablemente en el tercer trimestre de gestación.
- **Ley de Kassowitz:** Mayor riesgo fetal cuanto más reciente sea la enfermedad materna.
- **SÍFILIS FETAL GRAVE:** Lúes visceral → muerte del feto al 6^º-8^º mes de gestación. Hígado de "pedernal", esplenomegalia, "neumonía alba lúética".
- **SÍFILIS PRECOZ:** Recién nacido y lactante.
 - Pénfigo palmoplantar, sífilides maculopapulosa, rágades periorificiales.
 - Coriza mucohemorrágica.
 - Hepatoesplenomegalia (signo más frecuente y duradero), aortitis sífilítica, la ictericia y el síndrome meníngeo se consideran indicadores de gravedad.
 - Osteocondritis (húmero), pseudoparálisis de Parrot (inmovilidad por el dolor).
- **PERIODO CONDILOMATOSO:** 2-6 años. Brotes de condilomas, placas mucosas y sífilides maculopapulosas.
- **SÍFILIS TARDÍA:** Escolar.
 - Deformidades óseas (nariz "en silla de montar", tibia "en sable", signo de Higoumenakis, articulaciones de Clutton) + cirrosis + neurosífilis.
 - **Triada de Hutchinson:** "dientes en tonel" + queratitis intersticial + sordera.
- **Los tests no treponémicos (VDRL, RPR) son** marcadores de actividad de la enfermedad y se utilizan para evaluar la actividad clínica y la respuesta terapéutica.
- **La reacción VDRL positiva en líquido cefalorraquídeo es diagnóstica de** neurosífilis (su negatividad no excluye una neurosífilis).
- **El FTA-ABS (test treponémico)** se positiviza en la 1^ª semana del contagio, por lo que es útil para el diagnóstico precoz.
- **Tratamiento:** Penicilina G-sódica parenteral. Ceftriaxona como alternativa. Prednisona en formas severas.

11. VARICELA CONGÉNITA

- **La VARICELA INTRAÚTERO:** Infección intrauterina con varicela durante la primera mitad de la gestación (20 primeras semanas). Se caracteriza por presentar miembros hipoplásicos y cicatrices diagnósticas en tronco o extremidades (coincidentes con dermatomas).
- **La forma benigna de la VARICELA PERINATAL** se caracteriza por la aparición del exantema en recién nacido entre el primer y cuarto día de vida. La madre presenta la varicela previamente al parto y se produce paso transplacentario de IgG antivariela.

12. INFECCIÓN POR EL VIRUS DE LA HEPATITIS B

- Transmisión perinatal.
- **El riesgo de transmisión perinatal es muy elevado si** la madre es portadora del HBeAg.
- **La mayor parte de los recién nacidos infectados por el VHB son** asintomáticos y se convierten en portadores crónicos (riesgo de cirrosis o hepatocarcinoma a largo plazo).
- **La profilaxis frente a la transmisión del VHB se indica en** todos los recién nacidos cuya madre presenta el HbsAg +.
- **La profilaxis frente a la transmisión del VHB consiste en** administrar al nacimiento, gammaglobulina hiperinmune + 1^ª dosis de vacuna contra el VHB. Al mes, 2^ª dosis y a los 6 meses 3^ª dosis de vacuna.
- **El marcador serológico que aparece tras la vacunación frente al VHB, y que valora la respuesta a la misma, es** el anticuerpo anti-HBs.

13. HIJO DE MADRE TOXICÓMANA

- **ADICCIÓN MATERNA A DROGAS POR VÍA PARENTERAL:**
 - **Mayor riesgo en el recién nacido de** síndrome de muerte súbita.
 - **Menor incidencia en el recién nacido de** ictericia neonatal y enfermedad de membrana hialina (heroína).
 - **La adición materna a drogas por vía parenteral no aumenta** la incidencia de anomalías congénitas.



- **SÍNDROME DE ABSTINENCIA NEONATAL:** Más frecuente, más tardío y más grave con metadona.
No aparece cuando la madre dejó la droga un mes antes del parto. Tratamiento: Ambiente tranquilo, fenobarbital, paregórico o tintura de opio.
- **ADICCIÓN MATERNA A COCAINA:** Bajo peso al nacer y prematuridad, anomalías neurológicas, cardíacas, digestivas y renales y trastornos del aprendizaje. No es frecuente el síndrome de abstinencia en el recién nacido.
- El consumo abundante de TABACO por la madre produce en el feto retraso del crecimiento intrauterino.

14. HIJO DE MADRE CON MIASTENIA GRAVIS

- Secundario al paso transplacentario de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.
- Clínica: Dificultad para la alimentación, hipotonía generalizada, depresión respiratoria.
- Tratamiento: Prostigmína, alimentación por sonda, ventilación mecánica.
- La FORMA CONGÉNITA DE MIASTENIA GRAVIS tiene una herencia autosómica recesiva, no guarda relación con la miastenia materna y no presenta anticuerpos antirreceptores. Se caracteriza por afectación de la musculatura ocular (oftalmoplejía).

15. HIJO DE MADRE CON L.E.S.

- En madres con anticuerpos anti-Ro/SAA o anti-La/SSB.
- Manifestaciones cardíacas definitivas: bloqueo cardíaco A-V completo. Tratamiento: marcapasos.

16. HIJO DE MADRE DIABÉTICA

- Aumento de la mortalidad perinatal y de la incidencia de anomalías congénitas (malformaciones cardíacas y agenesia lumbosacroca)
- Tendencia a la hipoglucemia (por hiperinsulinismo) e hipocalcemia. Macrosomía y prematuridad. Mayor incidencia de enfermedad de membrana hialina. Poliglobulia, trombosis de vena renal y eritroblastosis.
- La hipoglucemia en el hijo de madre diabética suele alcanzar su nivel más importante entre las 1-3 horas de vida, pero puede perdurar con intensidad hasta un par de días o más.

17. HIJO DE MADRE HIPERPARATIROIDEA

- Posible aparición de una tetania hipocalcémica ya que el recién nacido presenta un cierto grado de atrofia paratiroidea por la hipercalcemia durante la vida fetal.

18. SÍNDROME ALCOHÓLICO-FETAL

- Clínica: Retraso del crecimiento de comienzo prenatal. Déficit mental. Blefarofimosis, epicanthus, hipoplasia maxilar, micrognatia y labio superior fino. Macroductilia del primer dedo del pie. Defectos del tabique cardíaco.

19. SÍNDROMES ASOCIADOS CON AGENTES TERATÓGENOS

- Acido nalidixico: Aumento de la presión intracraneal.
- Barbitúricos: Hemorragia (déficit de factores vitamino-K dependientes).
- Ciclofosfamida: Aborto, malformaciones.
- Cloranfenicol: Síndrome gris.
- Diazóxido: Retraso del crecimiento, hiperglucemia.
- Dicumarol: Hemorragia, muerte fetal, condrodistrofia calcificante.
- Estilbestrol: Carcinoma y adenosis vaginal en mujeres expuestas. Anomalías genitourinarias en varones expuestos.
- Estreptomicina, Tobramicina, Vancomicina: Sordera por lesión del VIII par.
- Etretinato: Defectos del tubo neural y anomalías esqueléticas y craneofaciales. Anticoncepción durante el tratamiento y 2 años después.
- IECAs: Displasia tubular renal, oligohidramnios, hipoplasia craneal.
- Isotretinoína: Malformaciones cerebrales, microtia, hipoplasia de timo, defectos cardíacos conotruncuales. Anticoncepción durante el tratamiento y 1 mes después.
- Plomo: Aborto, malformaciones, retraso mental y del crecimiento.
- Reserpina: Síndrome de la "nariz tapada".
- Sulfamidas: Kernicterus, hemólisis (déficit de G-6-PD).
- Tetraciclinas: Coloración del esmalte dentario, inhibición del crecimiento óseo en lactantes.
- Vacunación (virus vivos): Enfermedad fetal.
- Warfarina: Calcificaciones múltiples epifisarias, vertebrales y del cartilago nasal. Hipoplasia nasal. Retraso mental.

20. SÍNDROMES POLIMALFORMATIVOS

- La elevación de la α -fetoproteína en el suero materno se asocia con defectos en el cierre del tubo neural.
- Se debe administrar ácido fólico, previo a la concepción y durante el primer trimestre, en mujeres de alto riesgo de defecto del tubo neural.
- El hallazgo ecográfico de quistes fetales intraabdominales y oligoamnios es típico de uropatía obstructiva.
- La frecuencia de oligohidramnios aumenta con la agenesia renal fetal.
- La anencefalia se asocia a gestación prolongada.
- SÍNDROME DE DIGEORGE: Alteración de III y IV arcos branquiales. Alteraciones faciales (micrognatia, labio leporino...), agenesia de timo (inmunodeficiencia celular), agenesia de paratiroides (tetania hipocalcémica como manifestación clínica inicial) y cardiopatía (tronco arterioso, arco aórtico a la derecha).

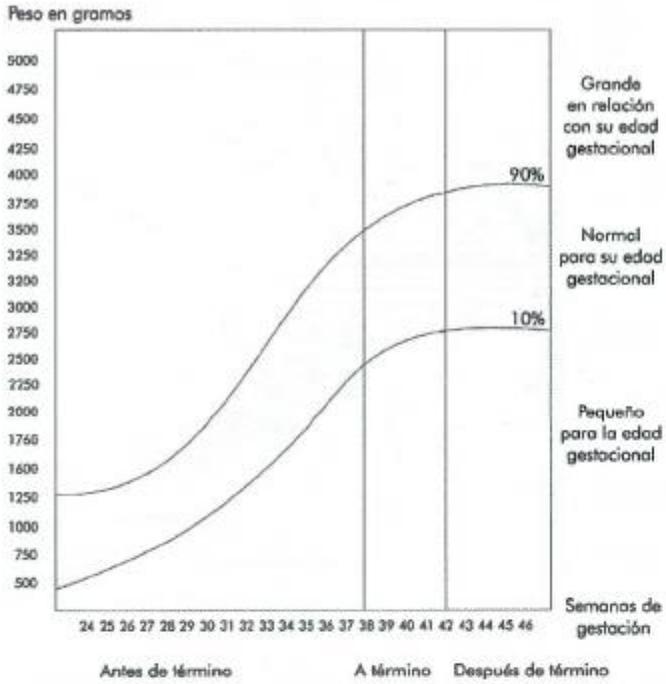
Imprescindible

- En este tema ocurre algo singular: y es que lo más preguntado de este tema es el recién nacido normal y NO el patológico. Casi todo el examen MIR tratan de que identifiquemos patologías, pero en este caso quieren que sepamos identificar a un recién nacido normal, con todos los aspectos singulares que poseen. Es el otro capítulo específico de la asignatura.
- Dentro de las patologías del RN destacar la enfermedad de membranas hialinas y las infecciones neonatales.
- **TEST DE APGAR:** Valora el grado de vitalidad de un recién nacido. Se realiza al minuto, a los 5 y a los 10 minutos de vida. Por encima de 5 puntos se considera que el recién nacido presenta buena vitalidad.
- **CARACTERÍSTICAS DEL RECIÉN NACIDO**
 - **Peso:** 3.300-3.500 gramos. **Longitud:** 50 cm, 75 cm al año de vida, 100 cm a los 4 años de vida. **Perímetro cefálico:** 35 cm.
 - En ausencia de patología craneal, el perímetro cefálico es el mejor índice somatométrico para calcular la edad gestacional.
 - **Son características típicas del recién nacido:** macrocefalia, braquiptipia, visceromegalia.
 - El punto medio del cuerpo en el recién nacido se encuentra a nivel del ombligo; en el adulto a nivel del pubis. En la boca aparecen de forma fisiológica: "rodete de succión" en labio superior, quistes de inclusión en la encía (desaparecen espontáneamente), millium palatino, perlas de Epstein o nódulos de Bohn en paladar duro.
 - El cordón umbilical normal contiene 1 vena y 2 arterias.
 - La hernia inguinal congénita se produce por la persistencia del conducto peritoneovaginal. Es más frecuente en varones y en el lado derecho. La complicación más frecuente es la estrangulación.
 - Características fisiológicas en la piel del recién nacido: unto sebáceo, lanugo, "nevi materni" (angiomas planos en cara y occipicio), "millium facial" (quistes sebáceos en alas nasales), mancha de Baltz o "mancha mongólica" en región sacra, acrocianosis/cutis marmorata, cambio de color tipo arlequín (recién nacidos de bajo peso para su edad gestacional).
 - Características fisiológicas del aparato digestivo del recién nacido: Secreción salival escasa, Reflujo gastroesofágico fisiológico, Hipervagotonía intestinal → diarrea postprandial (más frecuente con lactancia materna). Tendencia a la ictericia y hemorragia.
 - Enfermedad digestiva del RN muy preguntada en el MIR: La enterocolitis necrotizante, que produce distensión abdominal, heces mucosanguinolentas y cuadro suboclusivo. (3MIR)
 - Características del aparato respiratorio del recién nacido: > 60 respiraciones/minuto = taquipnea.
 - Características del aparato cardiovascular del recién nacido:
 - < 100 latidos/minuto = bradicardia / > 180 latidos/minuto = taquicardia. Predominio de corazón derecho.
- **ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA (EMH)**
 - Se valora sobretudo con el Test de Silverman que objetiva el grado de dificultad respiratoria de un recién nacido. A mayor puntuación, mayor grado de dificultad respiratoria.
 - Patogenia EMH: Atelectasia pulmonar progresiva por déficit de factor surfactante (sintetizado por los neumocitos tipo II hacia la 34 semana de gestación).
 - Para favorecer la maduración pulmonar fetal se administran corticoides a la madre 48-72 horas antes del parto.
 - Complicaciones tardías de la EMH: Fibroplasia retrolental, displasia broncopulmonar, traqueobronquitis necrotizante, aumento de la incidencia de infecciones respiratorias agudas en el primer año de vida.
 - Tratamiento: Ventilación mecánica. Factor surfactante intratraqueal. (2 MIR) Antibioterapia de amplio espectro.
- **ISOINMUNIZACIÓN RH**
 - Patogenia: EMBARAZO: madre Rh-, padre Rh+ y recién nacido Rh+. El embarazo es un estímulo débil para la producción de anticuerpos (se precisan 2 ó 3 embarazos para que nazca un niño enfermo).
 - HIDROPS FETALIS o ANASARCA FETO-PLACENTARIA: Forma más grave. Diagnóstico diferencial con feto edematoso de causa no inmune, fundamentalmente con la arritmia fetal.
 - Diagnóstico prenatal: La primera medida es determinar el Rh materno y paterno.
 - Demostración de la inmunosensibilización materna mediante el test de Coombs indirecto, que detecta anticuerpos libres frente al factor Rh.
 - Diagnóstico postnatal:
 - Determinación del factor Rh de la madre y del recién nacido.
 - Demostración de la inmunosensibilización fetal mediante el test de Coombs directo, que detecta anticuerpos maternos frente al factor Rh unidos a los hemátiles del recién nacido.
 - Para realizar profilaxis es obligatorio que no exista sensibilización (test de Coombs negativo) y se Administra de gammaglobulina anti-Rh en las primeras 72 horas posteriores al parto. La profilaxis de la isoinmunización Rh feto-materna se puede realizar durante el embarazo con gammaglobulina anti-Rh a las 28 semanas de gestación, en gestantes Rh negativas no inmunizadas. (2MIR)
- **INFECCIONES NEONATALES LOCALIZADAS**
 - CONJUNTIVITIS DE INCLUSIÓN: Chlamydia trachomatis.
 - MENINGITIS:
 - Los gérmenes que más frecuentemente producen meningitis neonatal son el EGB y E. coli. Listeria mono-cytogenes como tercer germen en importancia.
 - Tratamiento: Ampicilina + cefalosporina de 3ª generación o aminoglucósido por vía iv. durante 2-3 semanas. Las meningitis bacterianas pueden dejar secuelas hasta en un 50% de los supervivientes.
 - INFECCION URINARIA: durante el periodo neonatal es más frecuente en el varón y se transmite por vía ascendente. El germen en el neonato es E. coli. Tratamiento: Ampicilina + Gentamicina durante 1-2 semanas.
 - INFECCIONES OSTEOARTICULARES: El germen que más frecuentemente produce osteomielitis y artritis séptica en el recién nacido es el estafilococo aureus. Localización monostótica en 55%. La Gammagrafía ósea con Tc⁹⁹ útil para diagnóstico precoz; la radiografía puede ser normal en fases iniciales.

1. Recién nacido normal

1.1. Valoración del recién nacido

A. CRITERIOS DE LUBCHENCO



- **RN a término de peso adecuado para su edad gestacional** = RN con 37-42 semanas de gestación y con un peso al nacimiento comprendido entre 2.500 y 4.000 g (MIR).
- **Se denomina de bajo peso** cuando se encuentran por debajo del percentil 10 y de **peso elevado** si se encuentran por encima del percentil 90.
- Genéricamente puede denominarse a un RN como de bajo peso cuando pesa menos de 2.500 g y macrosómico cuando pesa más de 4.000 g.

C. TEST DE APGAR

Valoración del grado de vitalidad de un recién nacido. Se realiza al minuto, a los 5 y a los 10 minutos de vida (MIR).

	0	1	2
TONO MUSCULAR (2 MIR)	Flaccidez (MIR)	Extremidades algo flexionadas	Movimientos activos, flexión enérgica de piernas con el llanto
FRECUENCIA CARDIACA (MIR)	Ausente	Menor de 100 (MIR)	Mayor de 100 con llanto
RESPIRACION (MIR)	Ausente	Lenta, irregular	Buena, llanto enérgico
RESPUESTA A ESTÍMULOS (2 MIR)	Sin respuesta tras introducir sonda de aspiración por coanas Sin respuesta tras golpear la planta del pie (MIR)	Mueca	Tos o Estornudo
COLORACIÓN (2 MIR)	Azul pálido	Cuerpo rosado, extremidades azuladas (MIR)	Completamente rosado (MIR)

- 0 - 2 puntos: Anoxia muy grave.
- 3 - 5 puntos: Anoxia grave.
- 6 - 10 puntos: Buen estado de vitalidad (MIR).

repeMIR

Percentiles: $P90 = x$; $90\% \leq x$ y $10\% > x$. (4+)

MIR 90 (2625): Defina a un recién nacido (RN) de 43 semanas de gestación y 1.500 gramos de peso:

1. RN a término de peso adecuado.
2. RN pretérmino de bajo peso.
3. Postérmino de peso adecuado.
4. RN a término de bajo peso.
5. **RN postérmino de bajo peso***.

B. TEST DE USHER

Valoración de la edad gestacional según las características físicas del recién nacido.



Test de Usher



REGLA NEMOTÉCNICA

IMPORTANTE: No se valora la frecuencia respiratoria.

Azul		Coloración
Parada		Frecuencia cardiaca
Gandul		Tono muscular
Apnea		Esfuerzo respiratorio
Respuesta		Respuesta a estímulos

MIR 98 (5869): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, relativa a la prueba de Apgar, es **FALSA**?

- Una frecuencia cardiaca de menos de 100, suma 1 punto.
- La flacidez muscular suma 0 puntos.
- El color completamente rosado, suma 2 puntos.
- Una puntuación superior a 6, significa asfixia*.
- La ausencia de respuesta al golpear la planta del pie suma 0 puntos.

MIR 99 (6380): ¿Cuál de los siguientes parámetros **NO** está incluido en la prueba de Apgar?

- Frecuencia cardiaca.
- Tensión arterial*.
- Tono.
- Reflejos.
- Color.

1.2. Características del recién nacido

A. SOMATOMETRÍA DEL RECIÉN NACIDO

a. PESO:

- Peso medio = 3.300-3.500 gramos.
- Pérdida fisiológica de peso, hasta del 10% en los primeros días de vida (recuperación a partir del 5º día de vida, para llegar a ser el peso igual que al nacimiento hacia el 9º-10º día).
- Los lactantes duplican el peso de nacimiento hacia los 4-5 meses (MIR), y lo triplican hacia los 12 meses y lo cuadruplican a los 4 años (MIR).

b. LONGITUD:

- 50 cm (límite inferior normal 46 cm).
- 75 cm al año de vida, 100 cm a los 4 años de vida.

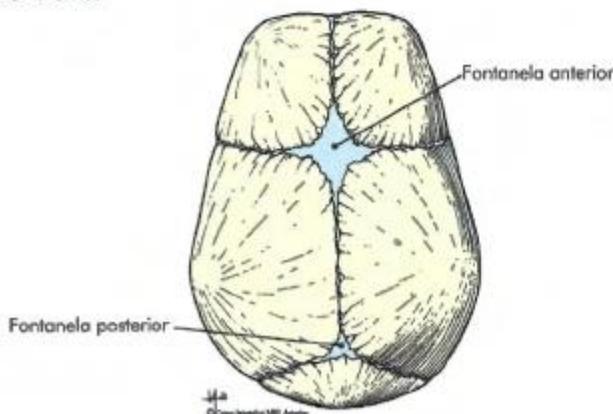
c. PERIMETROS:

- P. Cefálico:** 34 +/- 2 cm. En ausencia de patología craneal, el perímetro cefálico es el mejor índice somatométrico para calcular la edad gestacional.
- P. Torácico:** 32 cm.

B. CARACTERÍSTICAS MORFOLÓGICAS DEL RECIÉN NACIDO

- Macrocefalia:** Relación cabeza/talla. Recién nacido 1/4 (en el adulto 1/8).
- Braquitipia** (extremidades cortas): Punto medio del cuerpo en el recién nacido a nivel del ombligo (en el adulto, a nivel del pubis) (MIR).
- Visceromegalia.**

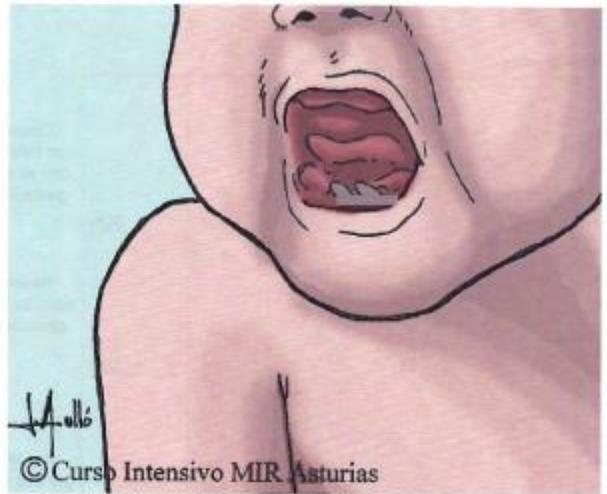
a. CABEZA: Acabalgamiento de parietales. Fontanela anterior de 3-4 cms.



b. OJOS: Edema palpebral. Hemorragia conjuntival.

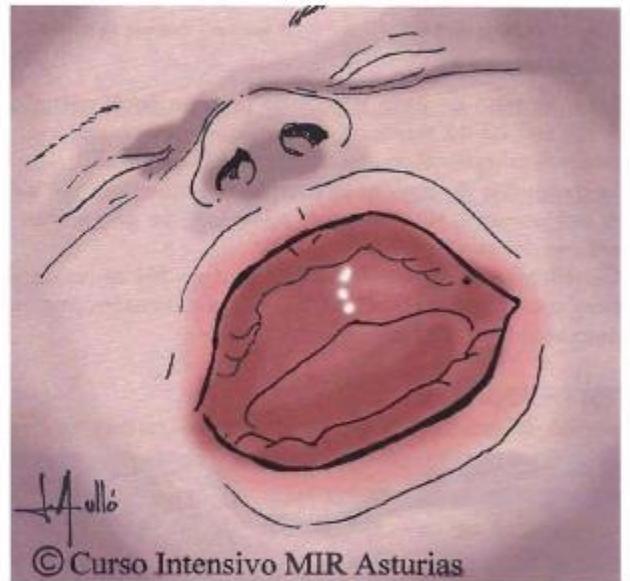
c. BOCA:

- "Rodete de succión" en el labio superior.
- Dientes congénitos (1/2.000 recién nacido) → Extirpación si movilidad.



Dientes congénitos en recién nacido

- Quistes de inclusión en la encía (desaparecen espontáneamente).
- Millium palatino, perlas de Epstein o nódulos de Bohn en paladar duro (MIR).



Perlas epiteliales palatinas

d. CUELLO: Hematoma esternocleidomastoideo.

e. TORAX: Costillas horizontalizadas.

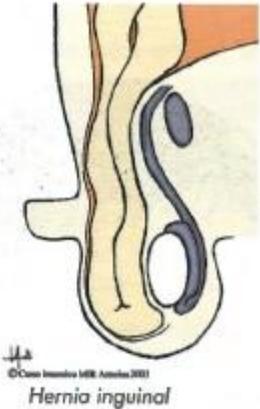
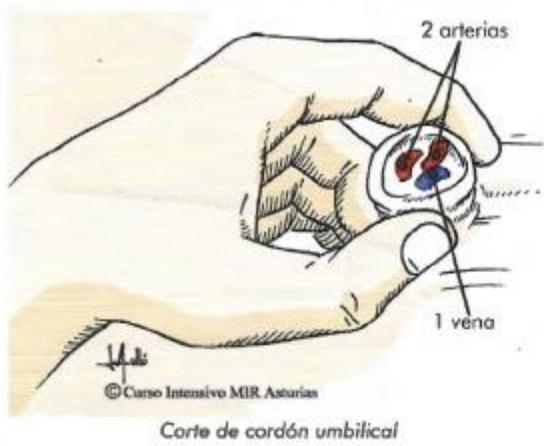
f. ABDOMEN:

- Hepatomegalia 4-5 cm. (la mitad bajo reborde costal). Bazo y riñón izquierdo palpables.



Palpación renal de un recién nacido

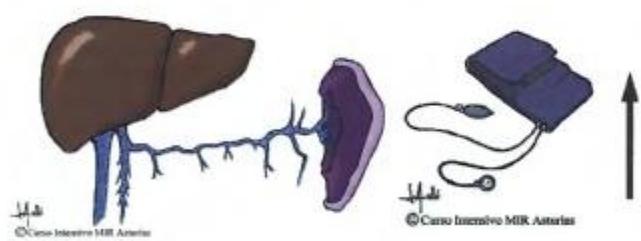
- **Cordón umbilical con 1 vena y 2 arterias (2 MIR).**



- g. **EXTREMIDADES:** Incurvamiento de las tibias. Pies en valgo o varo (reductibles). Palpación de los pulsos femorales.
- h. **GENITALES:**

- **Arteria umbilical única:** Anomalia frecuente, se considera una malformación menor que puede asociarse a malformaciones renales y digestivas (MIR). Se relaciona con la trisomía 18.
- **Persistencia de la vena umbilical:** Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten.

- **Varón:** Fimosis (hasta los 2 años se puede tratar de un proceso fisiológico) (MIR), adherencias balano-prepuciales, hidrocele. En un 98% de recién nacidos los testículos se encuentran en escroto.



La persistencia de la vena umbilical se asocia con cuadros de hipertensión portal

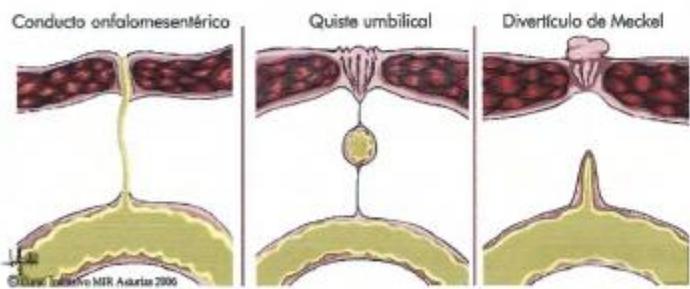


- **Retraso en la caída del cordón:** Se relaciona con la enfermedad de Anchor (disfunción de neutrófilos).
- **Conducto onfalomesentérico:** resto embrionario que comunica el intestino primitivo con la vesícula vitelina a través del cordón umbilical. La persistencia de todo el conducto da lugar a una **fístula umbilical entérica** con secreción alcalina (MIR). Si persiste sólo la parte distal se originan **quistes** o **pólipos umbilicales**; mientras que si persiste la parte proximal se origina el **divertículo de Meckel**.

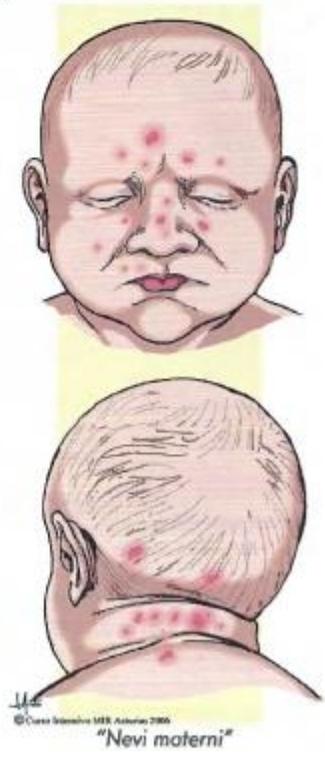
- **Hembra:** Labios mayores poco desarrollados. Vulvovaginitis descamativa fisiológica.

i. **PIEL:**

- Unto sebáceo o **vermix caseoso**.
- **Lanugo** (vello fino que cubre hombros y dorso): desaparece a partir de la 2ª semana.
- Eritema y descamación fisiológicos.
- **Ictericia fisiológica** de aparición tras las primeras 24 horas de vida.
- "Nevi materni" (angiomas planos en raíz nasal, párpados, frente y occipucio): desaparecen hacia el final del primer año de vida.



- **Uroco:** estructura embrionaria que comunica la vejiga con el ombligo; su persistencia origina una **fístula vésico-umbilical** con secreción ácida que aumenta durante la micción (MIR).
- **Granuloma umbilical:** pequeña tumoración rojo-vinosa que suele presentar una ligera exudación serosa o sanguinolenta. Tratamiento: aplicación tópica de nitrato de plata.
- **Ombligo amniótico:** proceso caracterizado por una necrosis rápida e intensa del cordón, que invade la piel de la pared abdominal y que produce una herida amplia y, posteriormente, una cicatriz atrófica grande.
- **Hernia inguinal congénita:** persistencia del conducto peritoneo-ovaginal (2 MIR). Más frecuente en varones y en el lado derecho. La complicación más frecuente es la **estrangulación** o la **incarceración**. Tratamiento quirúrgico.

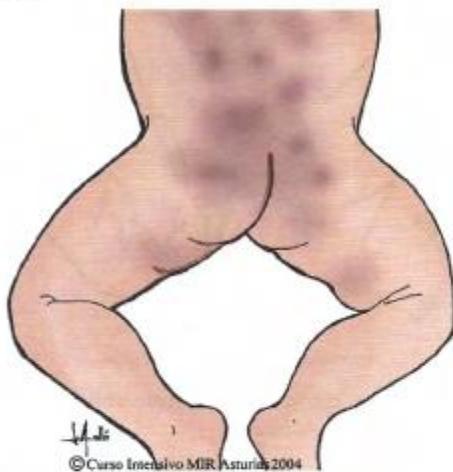


- "Millium facial" (quistes sebáceos en alas nasales).



Milium en la nariz.

- Mancha de Baltz o "mancha mongólica" en región sacra y espalda.



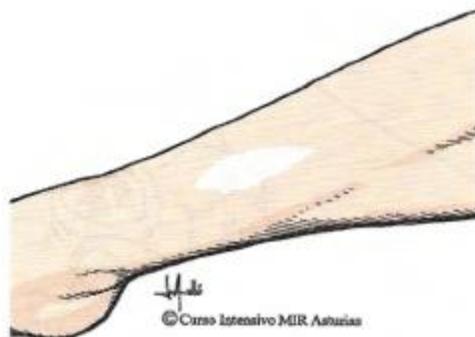
Mancha de Baltz

- Acrocianosis / Cutis marmorata.
- Cambio de color tipo arlequín (en recién nacidos prematuros o con BPEG, sin significado patológico) / FETO ARLEQUIN (forma grave de ictericia congénita).
- Exantema toxoalérgico (eosinófilos en el frotis de vesículas). No precisa tratamiento (MIR).



Eritema tóxico en cara

- Acné neonatorum, en relación con trastornos hormonales o con intolerancia proteínas leche de vaca.
- Manchas café con leche (más de 3 sugerentes de neurofibromatosis).
- Manchas acrómicas, sugerentes de esclerosis tuberosa.



Mancha en hoja de fresno en esclerosis tuberosa

MIR 97 FAMILIA (5093): Recién nacido de 24 días de vida, que desprendió el cordón umbilical a los 8 días. No ha cicatrizado el ombligo, existe una granulación sin epitelizar y segrega un líquido ácido. El diagnóstico más probable debe ser:

1. Persistencia del conducto onfalomesentérico.
2. Quiste del uraco o persistencia del uraco*.
3. Infección local con granuloma umbilical.
4. Onfalocele.
5. Ombligo amniótico.

MIR 99 FAMILIA (6130): Recién nacido de 24 días de vida, que desprendió el cordón umbilical a los 8 días y cuyo ombligo no ha cicatrizado. Presenta a su nivel una tumoración roja, prominente, circular y que segrega un contenido alcalino. La madre a veces nota en ella ruido de gases. El diagnóstico más probable será:

1. Persistencia del conducto onfalomesentérico*.
2. Fístula vésico-umbilical.
3. Granuloma umbilical.
4. Onfalocele.
5. Ombligo amniótico.

MIR 00 FAMILIA (6657): La hernia inguinal del recién nacido:

1. Se debe a una debilidad de la pared posterior del conducto inguinal.
2. Es más frecuente en el sexo femenino.
3. Se debe a un déficit transitorio de la secreción de Gonadotropinas entre la 10ª y 12ª semana de gestación.
4. Se produce por la persistencia del conducto peritoneo vaginal (Processus vaginalis) durante la vida postnatal*.
5. Se asocia a un anormal desarrollo del Gubernaculum Testis.

MIR 00 (6905): ¿Cuándo comienza en los niños la erupción dental?:

1. Antes de los 4 meses.
2. De los 4 a los 6 meses.
3. De los 6 a los 8 meses*.
4. De los 10 a los 14 meses.
5. Después de los 12 meses.

La dentadura decidual o "de leche" aparece a los 6 meses (incisivos centrales inferiores) (MIR). Los dientes permanentes aparecen a los 6 años (incisivos y primeros molares) (MIR).

MIR 07 (8728): Cuando se diagnostica de fimosis a un lactante, al comentarles sobre el proceso a sus padres tenemos que tener en cuenta que:

1. Hasta los dos años se puede tratar de un proceso fisiológico*.
2. Es un hallazgo poco frecuente.
3. Se realiza circuncisión solo en caso de existir motivos religiosos.
4. Las adherencias penéneas y la fimosis se trata de una misma patología.
5. En la actualidad el uso de pomadas de corticoides evita la circuncisión por motivos médicos.

MIR 12 (9998): Qué hallazgo, de los siguientes, en la exploración que se realiza en las primeras 24 horas a un recién nacido obliga a realizar exámenes complementarios para aproximar su diagnóstico.

1. Acabalgamiento de sutura parieto-occipital.
2. Edema palpebral bilateral.
3. Eritema tóxico en tronco y extremidades.
4. Mancha mongólica en espalda y extremidades superiores.
5. Mechón de pelo en zona de columna lumbosacra.*

MIR 13 (10173) (174): Sobre el crecimiento y desarrollo de un niño sano en el primer año de vida, ¿cuál de las siguientes afirmaciones NO es cierta?

1. Entre los 3 y 4 meses de edad, la velocidad de ganancia ponderal aumenta hasta alrededor de 40 gm día.*
2. A los 4 meses se duplica el peso al nacer
3. El peso de un recién nacido puede disminuir un 10% del peso al nacer durante la primera semana.
4. La percepción de permanencia de un objeto es un hito del desarrollo fundamental, que ocurre hacia los 9 meses de edad.
5. Al año de vida, es capaz, de caminar de la mano, usa la pinza índice-pulgar para coger un objeto sin ayuda y entregarlo a otra persona bajo petición o gesto y emplea unas pocas palabras además de "papá" y "mamá".

C. CARACTERÍSTICAS FISIOLÓGICAS DEL RECIÉN NACIDO

a. **NUTRICION Y METABOLISMO:** Tendencia en el recién nacido a la hiperbilirrubinemia, hipotrombinemia, hipocalcemia e hipoglucemia (tanto mayor cuanto más prematuro sea).

b. APARATO DIGESTIVO:

- Secreción salival escasa.
- Reflujo gastroesofágico fisiológico durante las primeras semanas de vida.
- Hipervagotonía intestinal → diarrea postprandial (más frecuente en lactancia materna).
- Aerofagia fisiológica: es normal visualizar aire a nivel del recto al realizar una radiografía simple de abdomen a las 24 horas de vida.
- Inmadurez hepática: tendencia a la ictericia por insuficiencia del sistema glucuroniltransferasa, tendencia a la hemorragia por déficit de factores de la coagulación vitamino-K dependientes -II, VII, IX y X.
- Primera deposición (meconio) generalmente antes de las 12 horas de vida. Cuando no tiene lugar pasadas 24 horas se sospechará una obstrucción intestinal, si bien en casos de sufrimiento fetal con expulsión de meconio intraútero o de administración de sedantes a la madre, puede retrasarse hasta 48 horas. Si lactancia artificial deposiciones menos frecuentes, más fétidas y más consistentes. El meconio normal no contiene gérmenes (MIR).

c. APARATO RESPIRATORIO:

- La frecuencia respiratoria en un recién nacido a término en reposo (dormido), oscila entre 30-40 respiraciones/minuto (MIR) (> 60 = taquipnea).
- En los recién nacidos prematuros la frecuencia respiratoria es mayor, y sus fluctuaciones más amplias.
- Respiración periódica o ritmo de Cheyne-Stokes (períodos de respiración válida de unos 20 segundos seguidos de apnea de 5-10 segundos sin cambios en la frecuencia cardíaca ni en la coloración). Más frecuente en el prematuro, es raro en las primeras 24 horas de vida.

d. APARATO CARDIOVASCULAR:

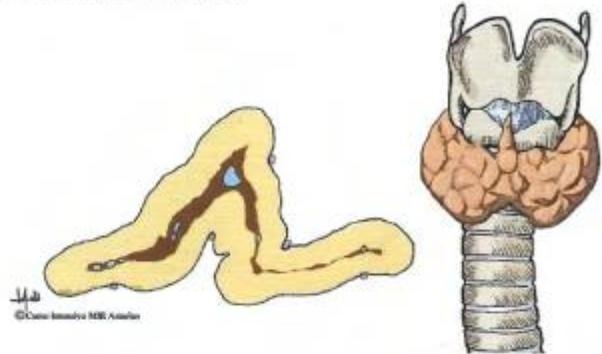
- En el recién nacido a término existe una taquicardia fisiológica de 130-140 lat./minuto (<100 = bradicardia (MIR)/ >180 = taquicardia). Los prematuros suelen presentar frecuencias cardíacas más elevadas.
- La presión arterial máxima es de 60 mm Hg por término medio.
- Predominio de corazón derecho: Índice Cardio-torácico = 0,65/ Eje QRS = 140-150º) (MIR).
- Auscultación de soplos transitorios por el paso de circulación fetal a circulación extrauterina.
- Ritmo embriocárdico: los dos tonos se oyen con la misma intensidad, y ambos se encuentran separados por igual espacio de tiempo.

- Extrasístoles frecuentes, sin significación patológica.

e. APARATO GENITO-URINARIO:

- Inmadurez renal con capacidad de concentración tubular y filtrado glomerular disminuidos.
- Primera micción en las primeras 48 horas de vida (la mayoría lo hacen en las primeras 24).
- "Infarto de ácido úrico": orina rica en uratos que impregnan las células epiteliales descamativas (diagnóstico diferencial con hematuria).

f. SISTEMA ENDOCRINO:



- Elevación de los andrógenos al nacimiento.
- Hipertiroidismo neonatal fisiológico y transitorio.
- Exudado vaginal hemorrágico y tumefacción mamaria por el paso de estrógenos maternos (MIR).

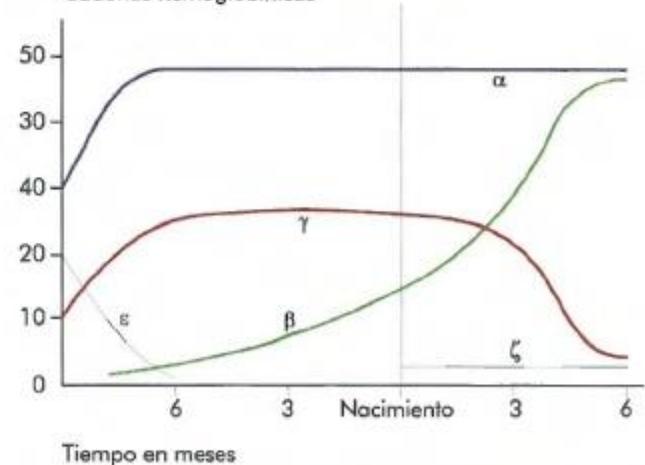


Ginecomastia neonatal

g. SISTEMA HEMATOPOYÉTICO:

- Poliglobulia fisiológica ($5,5-6 \times 10^6/\text{mm}^3$).
- Hemoglobina = 16-17 gr/dl (14-20 gr/dL).
- 70% hemoglobina fetal = $\alpha_2\gamma_2$ (MIR).

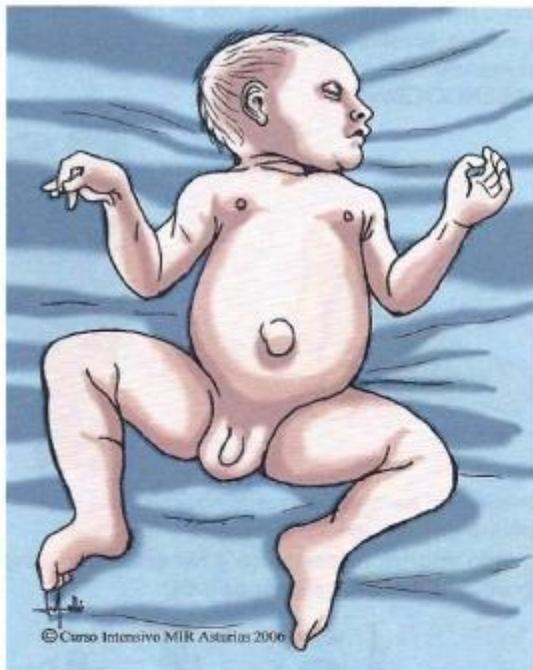
Cadenas hemoglobínicas



- Hematocrito = 45-60% (poliglobulia > 65%) (MIR).
- Reticulocitos = 20-60/1.000 hematías, 500 eritroblastos/ mm^3 .
- Leucocitos = 10.000-25.000/ mm^3 en las primeras 24-48 horas, con polinucleosis.
- Plaquetas = 150.000-400.000/ mm^3 (plaquetopenia < 150.000/ mm^3).
- Hiperplasia tímica fisiológica, ganglios linfáticos no palpables.

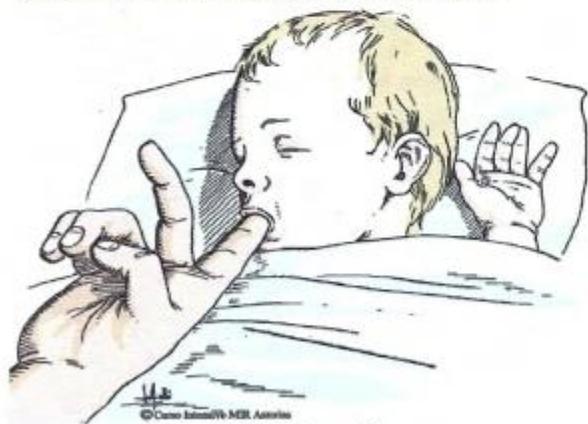
h. SISTEMA NERVIOSO:

- Inmadurez e insuficiente mielinización del S.N.C. y periférico. El S.N. autónomo está mejor desarrollado.
- Postura normal con flexión de raquis y extremidades (en los recién nacidos de parto podálico las extremidades inferiores están en extensión).

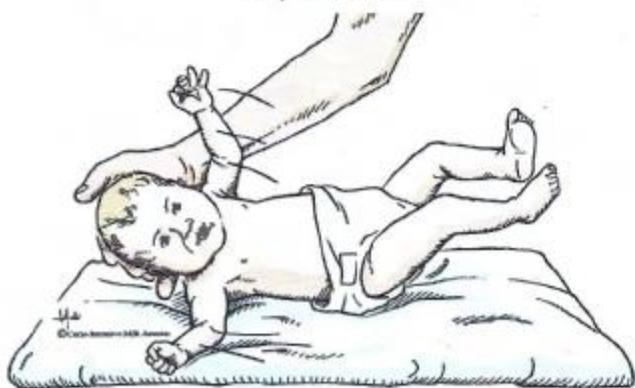


Posición normal de un recién nacido

- La persistencia de la "respuesta de los ojos de muñeca" más allá del 6^º-7^º día puede indicar con gran probabilidad que el niño no ve.
- La respuesta típica en Babinski (extensión completa de todos los dedos) se considera patológica en el recién nacido (CRUZ).
- Test de Dubowitz (permite realizar un cálculo estimado de la edad gestacional según la exploración neurológica del recién nacido).
- **Reflejos arcaicos** (reflejo de succión, de Moro, de deambulación automática, de presión palmar...): propios del RN a término, van desapareciendo según un calendario establecido. La persistencia patológica en el tiempo de un reflejo arcaico sugiere daño cerebral perinatal (MIR).



Reflejo de succión



Reflejo de Moro



i. ORGANOS DE LOS SENTIDOS:

- Hipermetropía y estrabismo fisiológicos, fotofobia y ausencia de secreción lagrimal.
- Sordera fisiológica relativa por inmadurez nerviosa y ocupación de la caja timpánica por sustancia mucoide.
- El sentido del gusto es quizás el más desarrollado en el recién nacido, distinguiendo bien entre sabores agradables y desagradables.

MIR 99 FAMILIA (6136): Señale cuál de las siguientes respuestas es **INCORRECTA** en relación con la **poliglobulia** del recién nacido:

1. El hematocrito medido en sangre capilar tiene que ser > 66%*.
2. Se asocia con cianosis cutánea.
3. Facilita las ictericias neonatales en la primera semana de vida.
4. Puede ocasionar insuficiencia cardíaca.
5. Está aumentada la viscosidad sanguínea.

Son criterios de poliglobulia neonatal un valor del hematocrito venoso central > 65% y/o una hemoglobina superior a 20 g/dL (MIR).

1.3. Cuidados elementales del recién nacido

A. CUIDADOS INMEDIATOS

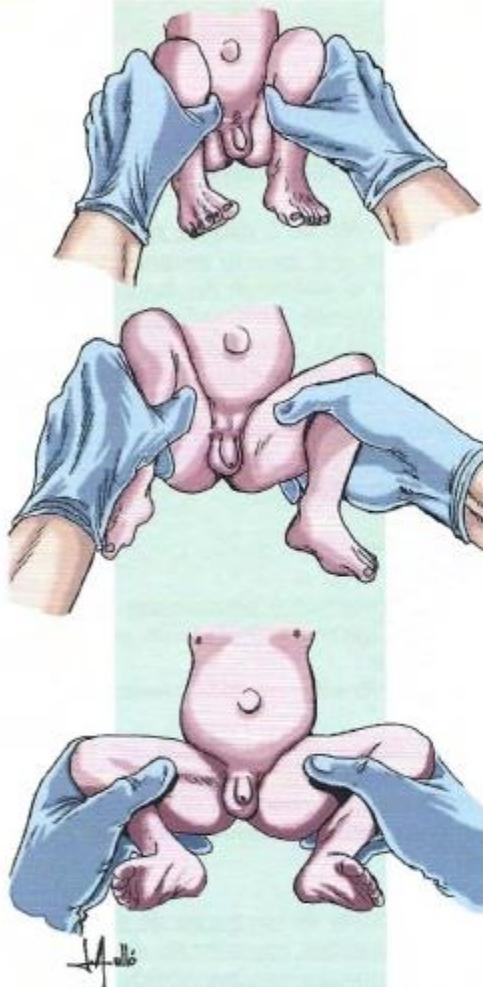
- Lámpara de calor radiante, temperatura ambiental en sala de reanimación no inferior a 27^º C.
- Pinzamiento del cordón al minuto de vida, a unos 2-4 cm de la pared abdominal (a los 15 segundos si administración de sedantes o anestésicos a la madre, ante la sospecha de enfermedad hemolítica por isoimmunización y en R.N. anóxicos graves).
- **ASPIRACIÓN DE SECRECIONES ORONASOFARÍNGEAS** (primera actuación) (MIR).



- Lavado gástrico (si cesárea).
- Sondaje nasogástrico y rectal (despistaje precoz de la atresia de coanas, atresia esofágica y atresia ano-rectal).
- Test de Apgar y test de Silverman.

B. ACTITUDES PROFILÁCTICAS

- Profilaxis de la oftalmia neonatal con colirio / pomada de eritromicina o tetraciclina.
- Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del recién nacido, mediante la administración de 1 mg. de vitamina K im.
- Maniobras de Ortolani y de Barlow para el despistaje precoz de la luxación congénita de cadera (MIR) (más frecuente en presentación de nalgas y sexo femenino).
- Profilaxis del raquitismo carencial mediante la administración de 400 U.I. de vitamina D al día por vía oral (MIR).
- Despistaje precoz de hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria.
- Screening universal de hipoacusia mediante otoemisiones acústicas.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2006

Maniobra de Ortolani

2. Recién nacido pretérmino

2.1. Clasificación

- **Prematuridad moderada:** 31-36 semanas de gestación, con baja mortalidad.
- **Prematuridad extrema:** 28-30 semanas de gestación, peso en general inferior a 1.500 g (muy bajo peso).
- **Prematuridad muy extrema:** < 28 semanas de gestación, peso inferior a 1.000 g (extremado bajo peso).

En la actualidad se considera como **límite de viabilidad** 500-600 g al nacimiento y edad gestacional de 23-24 semanas, aunque hay excepciones, sobre todo en lo que se refiere al peso.

2.2. Patología del prematuro

A. CRONOLOGÍA DE LAS COMPLICACIONES EN EL PREMATURO

a. En los 2 primeros días: Hipotermia, hipotensión, ictericia, hipocalcemia, hipo e hiperglucemia, hipernatremia (deshidrata-

ción), hiperpotasemia, hiperazoemia, hiperamoniemia, hipoproteïnemia, anemia, hemorragias (periventricular), enfermedad de membrana hialina, sepsis pre y perinatal, ileo paralítico.

b. **De 3 a 15 días:** Apneas, infección nosocomial, acidosis metabólica tardía, acidosis respiratoria, hiponatremia, edemas, ductus arterioso persistente, enterocolitis, tapón meconial, insuficiencia pulmonar crónica.

c. **≥ 15 días:** Anemia del prematuro, osteopenia del prematuro, síndrome de Wilson-Mikity, displasia broncopulmonar, retinopatía del prematuro (fibroplasia retrolental), síndrome de aspiración, edema tardío, sordera, leucomalacia periventricular, hidrocefalia posthemorrágica.

B. PROBLEMAS DIGESTIVOS

- Dificultad para la alimentación por falta de madurez de reflejos de succión y deglución (sonda nasogástrica o alimentación parenteral).
- Reflujo gastroesofágico.
- Enterocolitis necrotizante (MIR).
- Hernia inguinoescrotal, más frecuente cuanto menor sea la edad gestacional.

C. PROBLEMAS CARDIO-RESPIRATORIOS

Causa más importante de morbi-mortalidad

- Asfisia perinatal (MIR) → Hemorragia subependimaria.
- Crisis de apnea: pausas respiratorias de más de 20 segundos de duración, con bradicardia y cianosis. Tratamiento con estimulación cutánea difusa, ventilación con mascarilla, teofilina o citrato de cafeína, ventilación con presión positiva continua.
- ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA.
- Complicaciones de la oxigenoterapia: Fibroplasia retrolental, displasia bronco-alveolar.
- Persistencia / reapertura del conducto arterioso.
- Hipertensión pulmonar persistente.

D. PROBLEMAS METABOLICOS

- Deshidratación o edemas, hipo/hiperglucemia, hipo/hipernatremia, hiperpotasemia.
- Hipocalcemia:
 - **Hipocalcemia neonatal precoz:** en los 3 primeros días. Típica de RN de bajo peso, hijos de madre diabética o asociada a encefalopatía hipóxico-isquémica.
 - **Hipocalcemia tardía o tetania neonatal:** secundaria a la ingestión de una fórmula láctea con alto contenido en fosfatos o a una incapacidad de excretar el fósforo (MIR).
- **Acidosis metabólica tardía del prematuro:** después del tercer día de vida por un aumento en la producción endógena de ácidos a partir de fórmulas infantiles artificiales. Tratamiento: lactancia materna o administración de alcalinos.
- **Enfermedad ósea metabólica del prematuro:** Osteopenia / raquitismo. Aparece tras los 2-3 meses de vida. Tratamiento: Aportes suplementarios de Ca, P y vitamina D.
- Alteraciones en la termorregulación (con mayor tendencia a la hipotermia que a la hipertermia) (MIR).

E. OTROS PROBLEMAS

- **Anemia del prematuro:** durante los 10-15 primeros días es sobre todo iatrogénica, posteriormente normocítica e hiporregenerativa y sólo responde a las transfusiones y a la eritropoyetina humana; tras unos meses hipocrómica ferropénica.
- Hiperbilirrubinemia (kernicterus) (MIR).
- Mayor predisposición a las infecciones: el factor más importante de predisposición a la infección en el RN es la prematuridad o el bajo peso al nacer (MIR).
- Mayor incidencia de angiomas cutáneos tuberosos o en fresa.
- **Secuelas:** Hipocrecimiento / Neumopatías crónicas / Alteraciones en el desarrollo sensorial y psicomotor / Deformidad craneal escafocefálica / Hipoplasia maxilar y paladar ojival que condicionará malposición dental y maloclusión.

2.3. Actitudes profilácticas en el prematuro

- En **recién nacidos prematuros** administración de vitaminas D, K y C, vitamina A (disminuye la incidencia de displasia broncopulmonar), complejo vitamínico B y vitamina E como profilaxis de la anemia hemolítica (por su déficit) y posiblemente como profilaxis de la retinopatía del prematuro, displasia broncopulmonar y hemorragia intraventricular (por su

acción antioxidante).

- A partir de las 6-8 semanas de vida administración de hierro oral (MIR), preferentemente asociado con ácido fólico para prevenir la anemia ferropénica.
- Calendario vacunal según su edad cronológica. Vacunación antigripal a partir del 6º mes de vida.

2.4. Enterocolitis necrotizante

A. EPIDEMIOLOGÍA

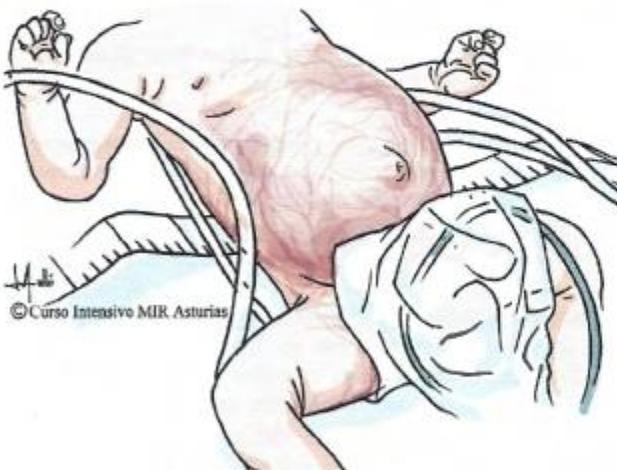
- Urgencia quirúrgica neonatal más frecuente.
- Causa más frecuente de perforación intestinal durante el período neonatal.
- Más frecuente en recién nacidos prematuros (principal factor de riesgo) y de bajo peso con antecedentes de hipoxia (3 MIR), aunque también puede aparecer en recién nacidos a término.
- Es la patología digestiva adquirida más grave y frecuente en el periodo de RN.

B. PATOGENIA

- Daño isquémico por hipoxia perinatal de la mucosa intestinal (más frecuente en íleon distal y colon proximal).
- Etiología desconocida.
- Colonización bacteriana (Clostridium y bacterias Gram -).
- Sustrato intraluminal (lactancia artificial; prácticamente inexistente con lactancia materna).

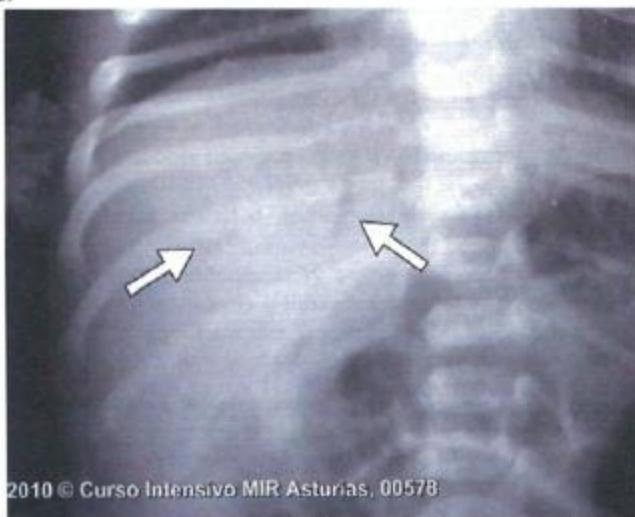
C. CLÍNICA

- INICIAL:** Rechazo del alimento, irritabilidad, letargia, diarrea, ictericia, apneas.
- ESTADO:** Distensión abdominal (2 MIR) (palpación dolorosa), heces mucosanguinolentas (MIR), cuadro suboclusivo (vómitos biliosos, vaciado gástrico prolongado) (2 MIR) y aspecto "séptico" (MIR).



Enterocolitis necrotizante

Existen formas fulminantes de inicio brusco, con sangrado intenso, afectación multiorgánica y evolución a shock refractario, acompañado de cuadro de coagulación intravascular diseminada.



Rx Adomen en niño con cuadro abdominal. Se observa gas a nivel de las ramas portales hepáticas en el contexto de E. Necrotizante

D. RADIOLOGÍA

Asas intestinales con niveles hidroaéreos, neumatosis en pared intestinal (gas en submucosa), aire en sistema porta (ECO), neumoperitoneo (MIR).

E. TRATAMIENTO

- Alimentación parenteral.
- Descompresión con sonda nasogástrica conectada a dispositivo de aspiración intermitente.
- Antibioterapia de amplio espectro (ampicilina + gentamicina +/- clindamicina).
- Drenaje peritoneal/Resección intestinal si aparecen signos de perforación (neumoperitoneo) (MIR), existencia de asa intestinal fija, eritema de pared abdominal, palpación de masa abdominal o fracaso del tratamiento médico.
- **Complicaciones tardías:** estenosis intestinal cicatricial (MIR), síndrome del intestino corto (malabsorción).



RECORDEMOS

RN PREMATURO:

- ENF. DE MEMBRANA HIALINA
- ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE
- HEMORRAGIA INTRA-PERIVENTRICULAR
- DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

MIR 95 (4294): Un niño de 5 días de edad, nacido con 1.200 gr. de peso, muestra mal aspecto general, gran distensión abdominal, retiene en el estómago las tomas administradas por sonda y tiene algún vómito. En la radiografía simple hay distensión de asas abdominales, y se ve aire en la pared del intestino, pero no en el peritoneo. ¿Qué diagnóstico le sugiere este cuadro clínico?:

1. Ileo meconial por fibrosis quística.
2. Estenosis o atresia de duodeno.
3. Enterocolitis necrotizante*.
4. Atresia de ano.
5. Peritonitis neumocócica.

MIR 02 (7416): La Enterocolitis Necrotizante:

1. Es la patología gastrointestinal menos grave del recién nacido de bajo peso.
2. Se produce por la sobreinfección intestinal del *Streptococcus Neononiae*.
3. En estudios experimentales, puede ser prevenida por la alimentación neonatal con leche materna*.
4. Puede asociarse a trombocitosis en el recién nacido.
5. Se acompaña de Ascitis, derrame pleural y derrame pericárdico.

MIR 04 (7951): Lactante de tres meses de vida que desde hace un mes presenta episodios intermitentes de distensión abdominal, dolores de tipo cólico y algunos vómitos. Tendencia al estreñimiento. Entre sus antecedentes personales hay que destacar que fue prematuro, pesó 900gr. al nacimiento y tuvo dificultad respiratoria importante que precisó ventilación asistida durante 15 días. ¿Cual es el diagnóstico más probable de su cuadro clínico?:

1. Estenosis cólica secundaria a Enterocolitis necrotizante*.
2. Megacolon congénito.
3. Vólvulo intestinal intermitente.
4. Enteritis crónica por rotavirus.
5. Adenitis mesentérica secundaria a neumopatía crónica.

MIR 04 (7927): En la utilización de los corticoides en la Rotura prematura de las Membranas, antes de las 34 semanas, las siguientes afirmaciones son ciertas MENOS una. Indique cual:

1. Aumenta la mortalidad perinatal por infección*.
2. Disminuye la aparición del distrés respiratorio del RN.
3. Disminuye el riesgo de hemorragia intra/periventricular.
4. Disminuye el riesgo de enterocolitis necrotizante. (¿?)
5. Acelera la maduración pulmonar.



3. Distress respiratorio neonatal

3.1. Test de Silverman (MIR)

ELEVACIÓN DE TÓRAX Y ABDOMEN



Sincrónico

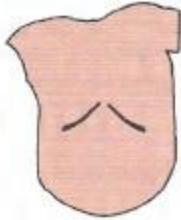


Poca elevación en la inspiración

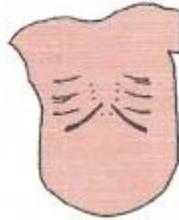


Balanceo

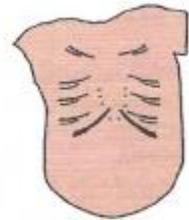
DEPRESIÓN INTERCOSTAL EN LA INSPIRACIÓN



No existe

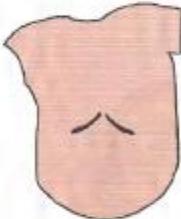


Apenas visible

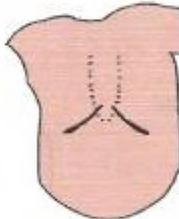


Marcada

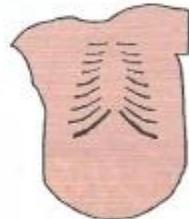
RETRACCIÓN XIFOIDES



Ausente



Apenas visible



Marcada

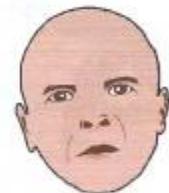
ALETEO NASAL



Ausente

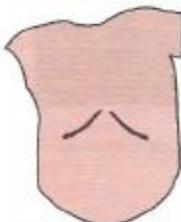


Mínima



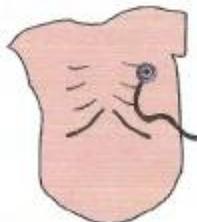
Marcada

QUEJIDO ESPIRATORIO



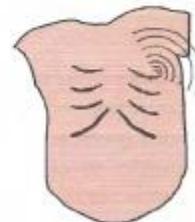
Ausente

0 PUNTOS



Audible sólo con estetoscopio

1 PUNTO



Audible sin estetoscopio

2 PUNTOS

- 0 puntos: Recién nacido normal.
- 1 - 3 puntos: distress respiratorio leve.
- 4 - 7 puntos: distress respiratorio moderado.
- 8- 10 puntos: distress respiratorio grave.

TAQUIPNEA: > 60 respiraciones/minuto.

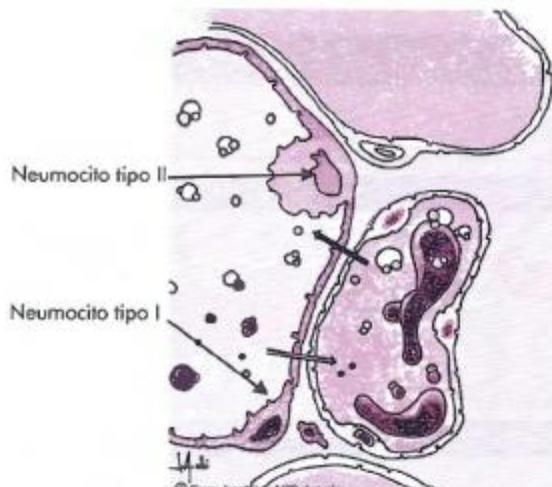
IMPORTANTE:

No se valora la frecuencia respiratoria. (tampoco en el test de Apgar)

3.2. Enfermedad de la Membrana Hialina (EMH)

A. DEFINICIÓN

Atelectasia pulmonar progresiva por déficit de factor surfactante (sintetizado por neumocitos tipo II hacia la 34 semana de gestación (MIR)), que aparece más frecuentemente en los recién nacidos prematuros (MIR).



La pared de los alveolos está formada por neumocitos tipo I y II

B. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Membrana sin estructura que reviste las últimas ramificaciones del árbol respiratorio.

C. ETIOPATOGENIA

- **Riesgo aumentado de EMH:** Sexo masculino, hermano previo con EMH (MIR), prematuridad (MIR), situaciones con shock (asfixia perinatal, sepsis), hidrops fetalis, metrorragia en el tercer trimestre, cesárea sin trabajo del parto (MIR), RN hijo de madre diabética (MIR), segundo gemelo.

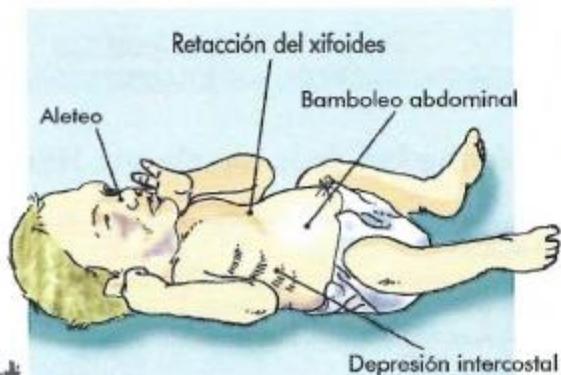


- **Riesgo disminuido de EMH:** Sexo femenino, rotura prolongada de membranas (en > 28 semanas), toxemia, infarto placentario, hipertiroidismo, madre toxicómana (MIR), crecimiento intrauterino retardado.

Se puede favorecer la maduración pulmonar mediante la administración de corticoides (betametasona o dexametasona) a la madre 48-72 horas antes del parto (3 MIR).

D. CLÍNICA

- La sintomatología es la típica del distress respiratorio neonatal (test de Silverman + taquipnea) (MIR), con hipotonía progresiva, palidez grisácea y oliguria.
- En la gasometría se objetiva hipoxemia importante, hipercapnia y acidosis respiratoria.



Distress respiratorio del recién nacido

- En las formas poco severas, con un tratamiento correcto, mejoría clínica a partir del segundo-tercer día de vida, con recuperación espontánea de la diuresis y posibilidad de oxigenar al niño con concentraciones menores de O₂.
- La muerte es rara durante el primer día de la enfermedad y suele suceder entre los 2 y 7 días; se asocia con pérdidas de aire alveolar (enfisema intersticial, neumotórax) y con hemorragia pulmonar o intraventricular.

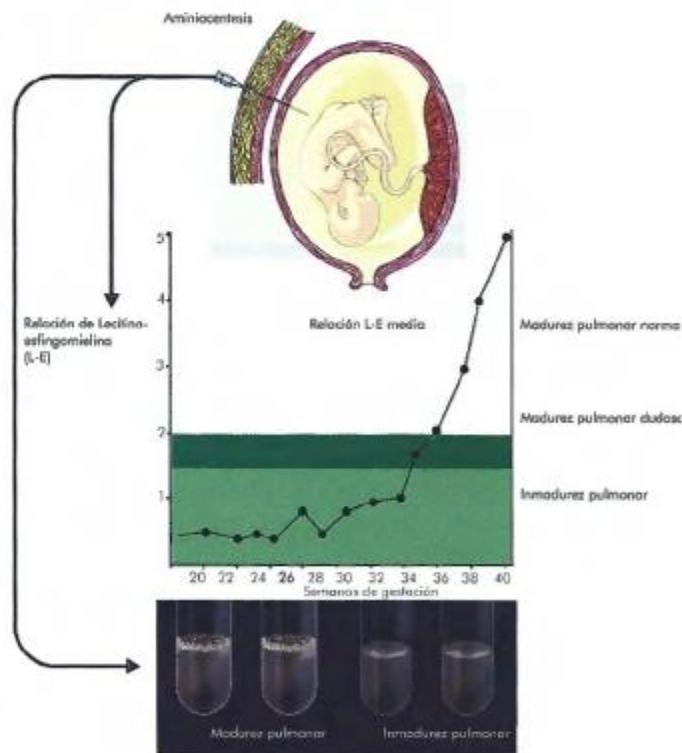
E. COMPLICACIONES

- a. **PRECOCES:** Hipoglucemia, hipocalcemia, hipokaliemia e hipernatremia. CID, hemorragia intraventricular o pulmonar. Sepsis, enterocolitis necrotizante. Neumotórax, neumomediastino. Ductus arterioso persistente (MIR).
- b. **TARDÍAS:** Fibroplasia retrolental (MIR), displasia broncopulmonar (MIR) (más frecuente en < 1.000 g sometidos a ventilación mecánica con concentraciones altas y prolongadas de O₂), traqueobronquitis necrotizante (por uso de ventilación con alta frecuencia con humidificación insuficiente del aire inspirado), aumento de la incidencia de infecciones respiratorias agudas durante el primer año de vida y secuelas neuropsíquicas.

F. DIAGNÓSTICO

a. PRENATAL:

- **Test de Gluck:** Lecitina / Esfingomiolina > 2 = madurez pulmonar (MP) (MIR).
- **Test de Clemens:** aparición de burbujas = MP.
- Relación Palmítico / Estéarico en líquido amniótico > 3 = MP.
- Presencia de fosfatidilglicerol en líquido amniótico = MP (útil en gestantes diabéticas) (MIR).



Test de Gluck. Test de Clemens

b. POSTNATAL: Radiografía de tórax:

- **Grado I:** Imagen granulosa con ventilación normal, incluso con cisuritis (diagnóstico diferencial con taquipnea transitoria).
- **Grado II:** Patrón retículo-granular con broncograma aéreo (MIR).
- **Grado III:** II + borramiento de la silueta cardíaca.
- **Grado IV:** Pulmón blanca (con broncograma aéreo).

G. TRATAMIENTO

- Ventilación mecánica (MIR).
- Administración de factor surfactante intratraqueal (MIR).
- Antibioterapia de amplio espectro (MIR) (ampicilina + gentamicina).
- Ambiente térmico adecuado, aporte calórico e hidroelectrolítico (alimentación parenteral).

repeMIR

Ante una amenaza de parto prematuro se puede favorecer la maduración pulmonar fetal mediante la administración de corticoides (betametasona o dexametasona) a la madre 48-72 horas antes del parto. (3+)

MIR 97 (5360): Un prematuro de 32 semanas, a la hora de vida presenta una disnea progresiva con cianosis y tiraje. En la radiografía hay un patrón de vidrio esmerilado y broncograma aéreo. A pesar de la ventilación, el oxígeno y los antibióticos, continúa mal. ¿Qué terapéutica añadiría en primer término?

1. Surfactante endotraqueal*.
2. Indometacina oral.
3. Prednisona intravenosa.
4. Bicarbonato intravenoso.
5. Glucosa intravenosa.

MIR 98 FAMILIA (5604): Señale cuál de las siguientes anomalías se produce en los prematuros con distress respiratorio idiopático (Síndrome de las membranas hialinas), como consecuencia de las alteraciones fisiopatológicas que el mismo produce:

1. Hipoplasia de las cavidades izquierdas.
2. Apertura de shunts arteriovenosos cerebrales.
3. Hipoplasia de las cavidades derechas.
4. Persistencia del ductus arterioso y del foramen oval*.
5. Hipertensión arterial sistémica.

MIR 04 (7927): En la utilización de los corticoides en la Rotura prematura de las Membranas, antes de las 34 semanas, las siguientes afirmaciones son ciertas MENOS una. Indique cual:

1. Aumenta la mortalidad perinatal por infección*.
2. Disminuye la aparición del distrés respiratorio del RN.
3. Disminuye el riesgo de hemorragia intra/periventricular.
4. Disminuye el riesgo de enterocolitis necrotizante.
5. Acelera la maduración pulmonar.

MIR 06 (8450): Gestante secundigesta con antecedente del 1 parto anterior en la semana 36, que consulta en la semana 32 por percibir contracciones. En la exploración se comprueba un cérvix permeable al dedo, borrado en 30% y con 3 cm de longitud ecográfica. La monitorización cardiotocográfica fetal revela una frecuencia cardíaca de 140 L/m y una contracción uterina cada 5 minutos. El test de fibronectina exocervical es negativo. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?:

1. Se trata de una amenaza de parto pretérmino establecida que obliga a realizar tocolisis y maduración pulmonar fetal con betametasona*.
2. El test de fibronectina negativo se asocia a un riesgo de parto pretérmino inferior al 1% en las 2 semanas siguientes.
3. Una longitud cervical de 3 cm. supone un elevado valor predictivo negativo para el parto pretérmino.
4. Se aconseja la administración de corticoides para maduración pulmonar por el antecedente de parto pretérmino.
5. Se trata de una amenaza de parto pretérmino incierta que requiere nueva evaluación clínica a los 60-120 minutos.

MIR 08 (9047): Respecto al surfactante pulmonar es FALSO que:

1. Aumenta la tensión superficial de la superficie del interior alveolar*.
2. Reduce el esfuerzo para distender los pulmones.
3. Su secreción en el feto comienza en el sexto/ séptimo mes del embarazo.
4. Su déficit puede ser responsable de atelectasias.
5. Contiene fosfolípidos y proteínas.

MIR 11 (9670): La causa más frecuente de síndrome de dificultad respiratoria o enfermedad de membrana hialina en el recién nacido prematuro es:

1. El defecto de surfactante pulmonar por inmadurez*.
2. Un neumotorax a tensión.
3. Un síndrome de aspiración meconial.
4. Una infección respiratoria.
5. La escasa fuerza muscular.

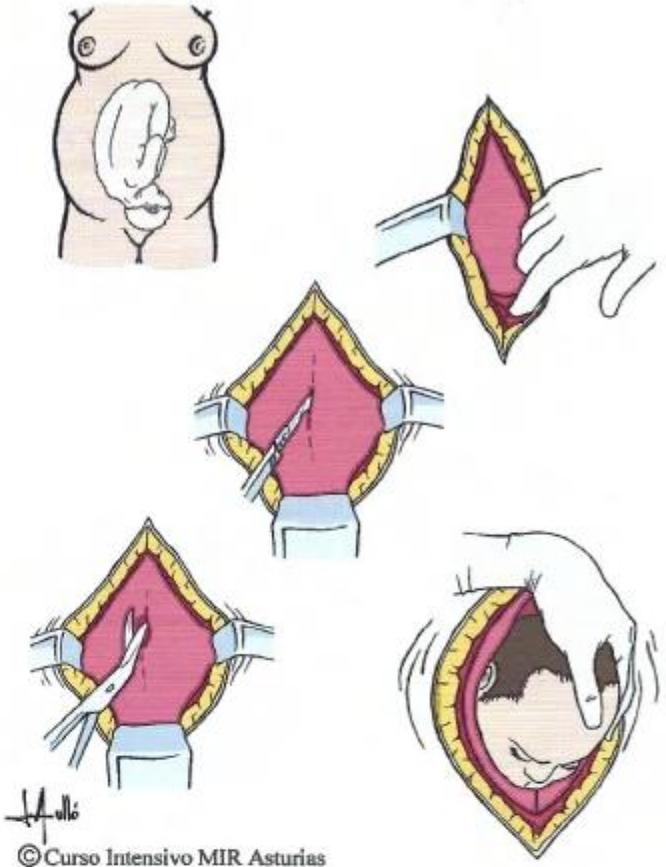
3.3. Taquipnea transitoria del recién nacido

A. SINÓNIMOS

Distress respiratorio tipo II, síndrome del pulmón húmedo.

B. DEFINICION

Retraso en la reabsorción del líquido amniótico contenido en los pulmones, frecuente en prematuros límite o recién nacido a término, partos por cesárea o madres que han recibido una importante sedación.



© Curso Intensivo MIR Asturias

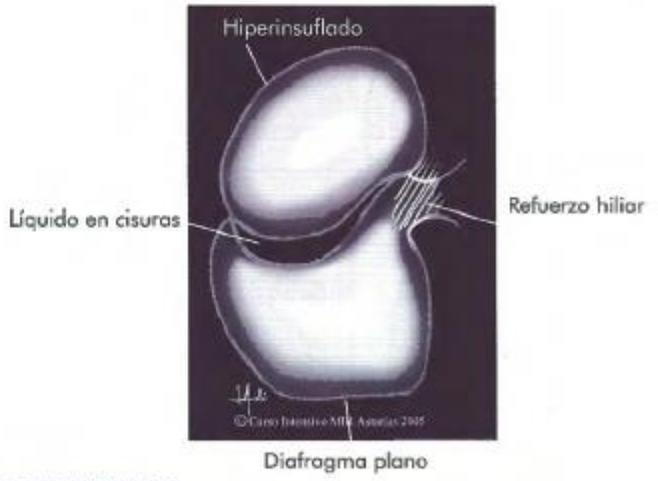
La taquipnea transitoria es mas frecuente en los RN por cesárea

C. CLINICA

Distrés respiratorio de curso favorable (signo clínico más llamativo la taquipnea (MIR)), con curación en 24-72 horas. Suele cursar sin cianosis (MIR).

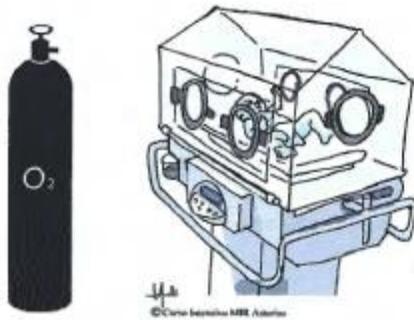
D. RADIOLOGIA

Hiperventilación y cisuritis (MIR). Derrame pleural y cardiomegalia, en formas más intensas.



E. TRATAMIENTO

Ambiente enriquecido en oxígeno en la incubadora (MIR). Dado que la clínica y la radiología son inespecíficas y compatibles con un cuadro infeccioso debe realizarse un chequeo que incluya hemograma, PCR y cultivos, iniciando tratamiento con antibioterapia de amplio espectro hasta establecer el diagnóstico definitivo, y retirándose tan pronto como se confirme su negatividad (MIR).



MIR 01 (7156): Un recién nacido presenta taquipnea y en la radiografía de tórax se observan imágenes vasculares pulmonares prominentes, diafragma aplanado y líquido en las cisuras. No existe hipoxemia, hipercapnia o acidosis. ¿Cuál de las siguientes enfermedades es más probable?:

1. Enfermedad de la membrana hialina.
2. Aspiración de meconio.
3. Neumomediastino.
4. Taquipnea transitoria del recién nacido*.
5. Síndrome de Wilson-Mikity.

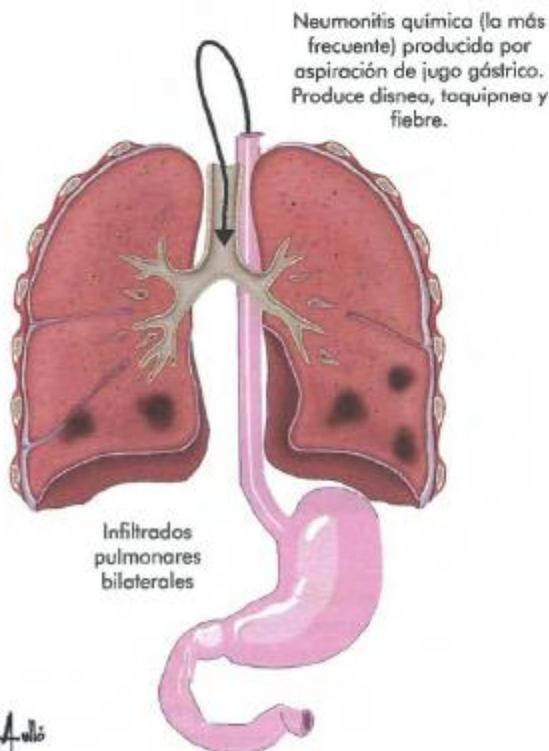
MIR 02 (7427): Neonato de 36 semanas de edad gestacional y 24 horas de vida, que presenta desde pocas horas después de su nacimiento taquipnea, aleteo nasal, retracciones inter y subcostales, y ligera cianosis. En la radiografía de tórax aparece un pulmón hiperinsuflado, con diafragmas aplanados, refuerzo hilar y líquido en cisuras. ¿Cuál sería la actitud adecuada?:

1. Oxigenoterapia, analítica y cultivos y observación*.
2. Administrar una dosis de surfactante endotraqueal e iniciar antibioterapia intravenosa empírica con ampicilina y gentamicina.
3. Estabilización hemodinámica y estudio cardiológico.
4. Oxigenoterapia, reposición hidroelectrolítica y antibioterapia con ampicilina + gentamicina.
5. Ventilación con presión positiva intermitente.

3.4. Síndrome de aspiración meconial del recién nacido

A. INCIDENCIA

- Frecuente en recién nacido a término o postmaduros con antecedentes de asfisia intraparto (MIR).
- El RN nace teñido de meconio, frecuentemente se encuentra deprimido y precisa maniobras de reanimación.
- Aspiración de jugo gástrico = síndrome de Mendelson.



B. EVOLUCIÓN

Evolución hacia la hipertensión pulmonar secundaria o a síndrome de escape aéreo.

C. RADIOLOGÍA

- Condensaciones alveolares algodonosas y difusas, alternando con zonas hiperaireadas (imagen "en panal de abeja"). Atrapamiento aéreo.
- Posible evolución hacia el neumotórax y neumomediastino.

D. TRATAMIENTO

- Intubación y aspiración traqueal inmediata cuando el neonato esté deprimido (Apgar al minuto ≤ 6) (MIR). No se recomienda la intubación sistemática para aspiración pulmonar de los recién nacidos vigorosos (Apgar ≥ 7) teñidos de meconio.
- Oxigenoterapia, antibioterapia de amplio espectro.
- Ventilación mecánica (de alta frecuencia si falla la ventilación convencional o existe escape aéreo).
- Surfactante exógeno (independientemente de la edad gestacional). Lavado broncoalveolar con surfactante diluido.
- En casos severos, óxido nítrico en inhalación u oxigenación por membrana extracorpórea (OMECA).



Aspiración de meconio en orofaringe y tráquea como medida inicial en el síndrome de aspiración meconial.

MIR 96 (4715): Ante un recién nacido de 42 semanas de gestación que presentó desaceleraciones tipo II y líquido amniótico teñido de meconio y que está hipotónico, cianótico, apneico y bradicárdico, ¿cuál es la PRIMERA MEDIDA a tomar?:

1. Intubación traqueal y aspiración*.
2. Provocar la respiración con estímulos físicos.
3. Ventilación con presión positiva mediante mascarilla.
4. Administración de adrenalina.
5. Intubación y ventilación manual con presión positiva.

3.5. Neumotórax / neumomediastino del recién nacido

A. INCIDENCIA

- El neumotórax es más frecuente en los varones que en las mujeres, y en los RN a término y posttérmino que en los prematuros.
- La incidencia aumenta en aquellos RN que reciben una reanimación enérgica o ventilación mecánica con altas presiones inspiratorias, y en los que presentan anomalías de las vías urinarias.

B. CLÍNICA

- El neumotórax asintomático se caracteriza por una hiperresonancia con disminución de los ruidos respiratorios en el hemitórax afecto, con o sin taquipnea.
- El neumotórax sintomático se caracteriza por dificultad respiratoria de aparición generalmente brusca. El corazón se desplaza hacia el lado sano y el diafragma hacia abajo.
- El neumomediastino suele ser asintomático. El enfisema subcutáneo del RN es casi patognomónico de neumomediastino.

C. RADIOLOGÍA

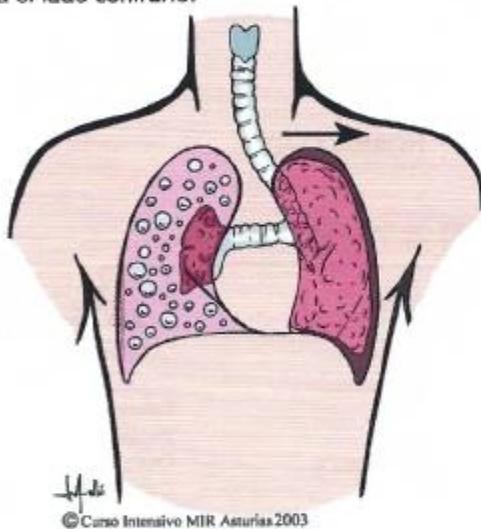
a. NEUMOMEDIASTINO:

- **Rx. P-A:** Signo del aire paracardial y timo "en alas de mariposa" o "en vela".
- **Rx lateral:** Presencia de aire retroesternal y extrapleural (entre pleura y diafragma).



Radiografía AP de tórax que muestra el signo del diafragma continuo asociado a aire en el mediastino superior en relación con neumomediastino

b. NEUMOTÓRAX: Despegamiento parietal (entre pleura parietal y visceral) y colapso pulmonar con desplazamiento mediastínico hacia el lado contrario.



Colapso pulmonar y desviación traqueal hacia el lado sano en un neumotórax a tensión.

D. TRATAMIENTO

- **Neumotórax con dificultad respiratoria leve o moderada:** Conservador, en incubadora con ambiente enriquecido en oxígeno al 100% ("lavado de nitrógeno").
- **Neumotórax grave o "a tensión":** Punción evacuadora con tubo de aspiración continua a frasco con nivel (MIR).

MIR 06 (8330): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones **NO** estima correcta acerca del quilotórax?:

1. La anatomía del conducto torácico es prácticamente constante por lo que el tratamiento habitual consiste en el cierre quirúrgico de la fuga*.
2. Las causas más frecuentes son las neoplásicas y los traumatismos.
3. Es la causa más frecuente de derrame pleural en el neonato.
4. Uno de los criterios diagnósticos más fiables es el índice Colesterol/Triglicéridos < 1 en el líquido pleural.
5. Aunque su efectividad es escasa, entre las medidas terapéuticas utilizadas se encuentra la administración de una dieta pobre en grasas y con suplementos de triglicéridos de cadena media.

El quilotórax en el recién nacido se relaciona con la cirugía correctora de cardiopatía congénitas.

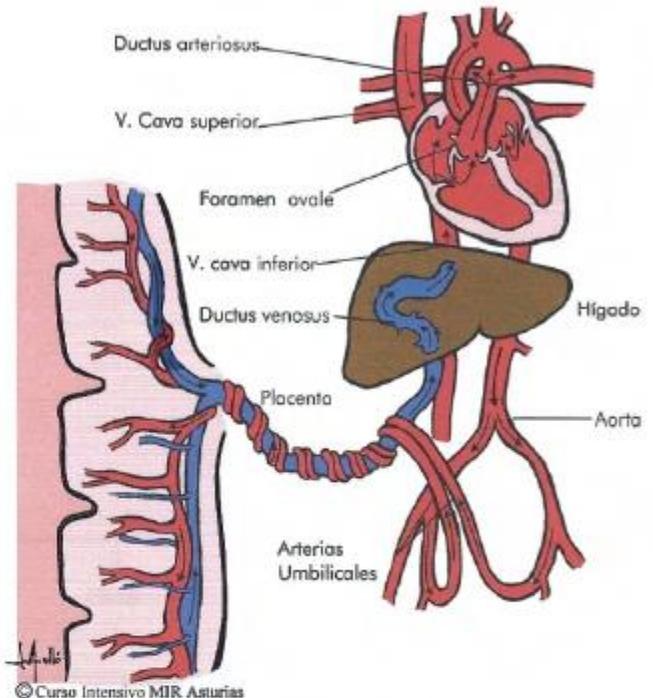
3.6. Persistencia de la circulación fetal

A. INCIDENCIA

- Recién nacidos a término o posttérmino que han presentado asfixia intraparto o líquido amniótico teñido de meconio.
- Puede asociarse a neumonía congénita, sepsis por EGB, EMH, síndrome de hiperviscosidad, hipoplasia pulmonar por hernia diafragmática congénita (MIR), oligohidramnios e hipoglucemia.

B. FISIOPATOLOGÍA

Persistencia anormalmente elevada de las resistencias vasculares pulmonares que condiciona un cortocircuito derecha-izquierda a través del ductus o del foramen oval.



Circulación fetal

C. CLÍNICA

- **Distrés respiratorio con cianosis de progresión rápida,** asociada a hipoxemia refractaria y acidosis.
- La hipoxia no responde al oxígeno administrado al 100% en carpa, pero puede hacerlo de forma transitoria con la hiperventilación hiperóxica administrada tras intubación endotraqueal.

D. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Con las cardiopatías congénitas cianógenas, sobre todo con el drenaje venoso pulmonar anómalo total.

E. TRATAMIENTO

- Oxigenoterapia, corrección de la acidosis e hipotensión.
- Agentes inotrópicos (dopamina o dobutamina).
- Ventilación mecánica con sedación (fentanilo).
- Oxido nítrico (vasodilatador selectivo pulmonar) (MIR).

MIR 04 (8005): Todas las **substancias** que a continuación se enumeran tienen la **acción fisiológica** que se indica en cada caso **SALVO** una. Señálela:

1. **Endotelina** - vasoconstricción.
2. **Péptido intestinal vasoactivo** - vasodilatación.
3. **Serotonina** - vasoconstricción.
4. **Prostaciclina** - vasodilatación.
5. **Oxido nítrico** - vasoconstricción*.

El óxido nítrico es un transmisor de molécula pequeña que se sintetiza a partir de la arginina, principalmente en el endotelio vascular y las neuronas, y que tiene una vida media de unos 6 segundos. Posee un **importante efecto vasodilatador**, secundario a la relajación de la musculatura lisa vascular, por lo que también se le denomina factor relajante derivado del endotelio.

4. Anemia del recién nacido

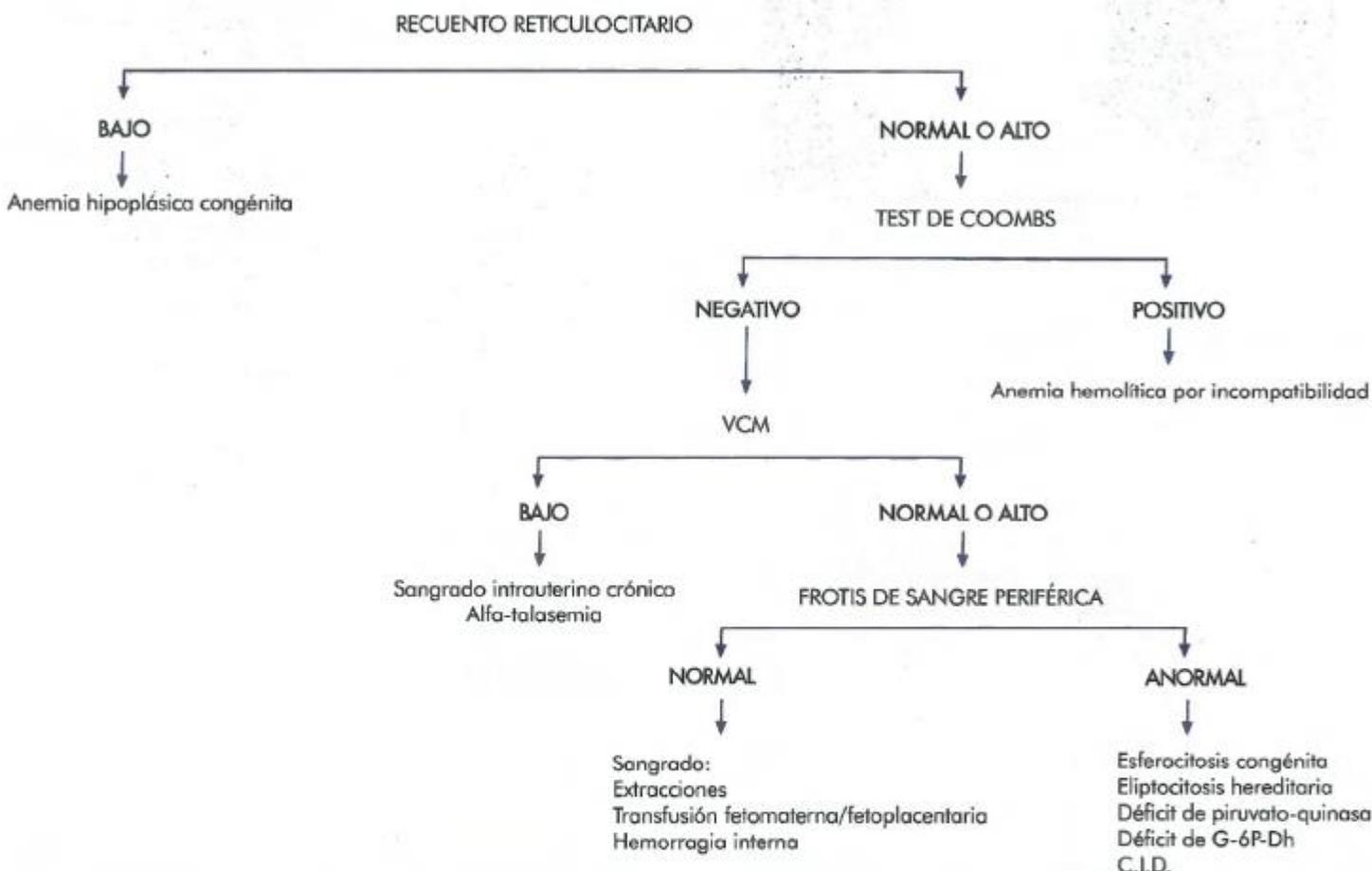
A. CONCEPTO

Hematíes < 5.000.000/mm³, hemoglobina < 14 g/dL, hematocrito < 45%.

B. ANEMIA FISIOLÓGICA

- Crisis hemolítica fisiológica: comienza a las 48 horas de vida y es máxima entre las 6-12 semanas de vida (Hb 9'5-11 g/dL). Las cifras de Hb serán tanto más bajas y el momento de máximo descenso tanto más precoz cuanto menor sea la edad gestacional y el peso de nacimiento del prematuro, y cuanto más grave haya sido la patología perinatal.

C. APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA



- Anemia hipocroma.
- Recuperación espontánea con la crisis reticulocitaria (empieza a partir del tercer mes de vida en RN a término, más tardíamente en prematuros) (MIR).
- No precisa tratamiento.
- Importante su prevención, sobre todo en RN prematuros: empleo de una fórmula láctea con un contenido no demasiado elevado en ácidos grasos poliinsaturados, vitamina E vía oral hasta los 2-3 meses, hierro oral a partir de 2-3 meses de vida.

Momento de aparición de la anemia...	Causa probable...
Primer día de vida	Isoinmunización Rh o ABO Anemia de causa hemorrágica
Segundo día - Primer mes	Anemia de causa infecciosa Anemia de causa hemorrágica Esferocitosis hereditaria Anemia hemolítica no esferocítica
Entre el mes y los tres meses	Anemia fisiológica Anemia por déficit de folato Anemia congénita hipoplásica Anemia de la prematuridad

5. Trastornos hemorrágicos en el recién nacido

5.1. Enfermedad hemorrágica del recién nacido

A. ETIOPATOGENIA

- Descenso de los factores de la coagulación vitamino-K dependientes (II, VII, IX y X).
- Más frecuente en lactancia natural (MIR).

B. CLÍNICA

- FORMA PRECOZ:** hemorragias en las primeras 24 horas de vida. Relacionada con la toma materna de fármacos (warfarina, rifampicina, isoniacida, fenobarbital o fenitoína) que interfieren con el depósito o la función de la vitamina K (2 MIR).
- FORMA CLÁSICA:** más frecuente. Hemorragias entre el 2º y 5º día de vida. Las manifestaciones externas más comunes son las hemorragias digestivas, umbilicales, nasales, en cuero cabelludo y equimosis generalizadas. También pueden producirse hemorragias internas (intracraneales...).
- FORMA TARDÍA:** entre las 4-6 semanas de vida en niños con enfermedad hepática o malabsorción intestinal.

C. DIAGNOSTICO

- Tiempo de protrombina, tiempo de coagulación y tiempo parcial de tromboplastina alargados.
- Aumento de PIVKA (proteína inducida en ausencia de vitamina K, por la falta de carboxilación postranscripcional de los factores vitamina-K dependientes).
- Tiempo de hemorragia, fibrinógeno, factores V y VIII, plaquetas, fragilidad capilar y tiempo de retracción del coágulo normales.

D. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- Déficit congénitos de factores de la coagulación.
- Púrpuras trombocitopénicas neonatales.
- CID.
- Síndrome de la sangre deglutida: test de Apt (diferencia sangre deglutida materna de una hemorragia digestiva del recién nacido).

E. PROFILAXIS

- Administración de 1 mg de vitamina K₁ i.m.
- Administración de vitamina K por vía oral durante el último trimestre de embarazo en aquellas gestantes que sigan tratamiento anticonvulsivante (también a la madre lactante), aunque no reduce la incidencia ni la gravedad de la hemorragia intracranial en los recién nacidos prematuros.

F. TRATAMIENTO

1-5 mg vitamina K i.v. +/- plasma o sangre completa (si hemorragia grave).

MIR 07 (8761): ¿Cuál de los siguientes antiepilépticos administrado en mujeres embarazadas puede producir, en el recién nacido, una deficiencia de factores de la coagulación dependientes de vitamina K?:

1. Carbamazepina.
2. Fenitoína*.
3. Etosuximida.
4. Valproato sódico.
5. Clonazepam.

5.2. Púrpura trombocitopénica aloinmunitaria neonatal

A. ETIOPATOGENIA

- Consecuencia del desarrollo de anticuerpos maternos contra los antígenos de las plaquetas fetales heredado del padre y reconocidos como extraños por el sistema inmunitario de la madre. (equivalente plaquetario de la incompatibilidad Rh del RN).
- La causa más frecuente es la incompatibilidad para el antígeno plaquetario humano-1 (HPA-1a).

B. CLINICA

- Petequias y púrpura generalizadas pocos días después del nacimiento en un niño aparentemente sano.
- Hasta un 30% de RN con formas graves pueden presentar hemorragia intracranial perinatal.
- Recuento plaquetario materno normal con trombocitopenia moderada/intensa en el RN.
- A diferencia de la incompatibilidad Rh, puede producirse ya una trombopenia grave en el primer embarazo y los posteriores pueden ser aún más graves.

C. TRATAMIENTO

- Inmunoglobulina iv. semanalmente a la madre antes del parto, que se inicia en el segundo trimestre y se mantiene durante el resto del embarazo.
- Parto por cesárea.
- Transfusión de plaquetas fenotípicamente compatibles (plaquetas maternas lavadas) al RN con trombocitopenia grave.
- Gammaglobulina iv., prednisona y exanguinotransfusión.

6. Síndrome icterico del recién nacido

A. INTRODUCCIÓN

Presente en el 75% de los recién nacidos, sólo el 6-8% de los casos corresponde a ictericia patológica. Aparición de ictericia clínica cuando la bilirrubina es superior a 5 mg/dl. Se observa en primer lugar en la cara (conjuntivas) y luego progresa de forma caudal hacia el tronco y extremidades.

METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA:

a. BILIOGÉNESIS:

- Bilirrubina metabolito fisiológico resultante de la degradación del grupo Hem de la hemoglobina (75% procede del catabolismo de los eritrocitos; el resto de la eritropoyesis ineficaz, del recambio del Hem tisular y de las proteínas del Hem hepáticas) (MIR).
- HEM → (hemoxigenasa) → BILIVERDINA → (biliverdinreductasa) → BILIRRUBINA (MIR).

b. TRANSPORTE PLASMÁTICO: La bilirrubina plasmática libre es la única capaz de atravesar membranas celulares (barrera hematoencefálica).

c. CAPTACIÓN: Ligandina Y (principal) y ligandina Z.

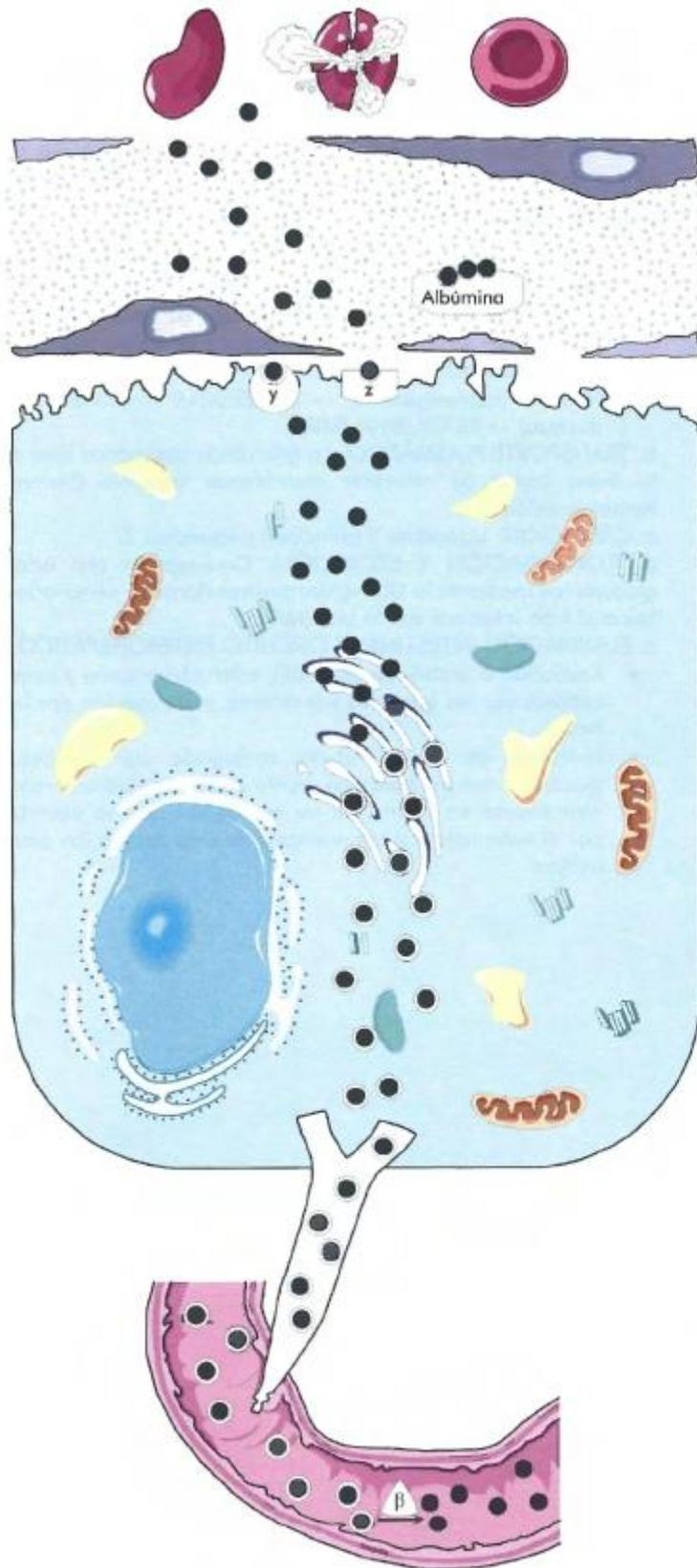
d. CONJUGACIÓN Y EXCRECIÓN: Conjugación con ácido glucurónico mediante la UDP-glucuroniltransferasa y eliminación hacia el tubo intestinal con la bilis (MIR).

e. ELIMINACIÓN INTESTINAL Y CIRCUITO ENTEROHEPÁTICO:

- Reducción a urobilinógeno (MIR), estercobilinógeno y estercobilina por las bacterias intestinales, y eliminación por las heces.
- Hidrólisis de la bilirrubina conjugada por la beta-glucuronidasa del borde en cepillo de los enterocitos, transformándose en bilirrubina no conjugada que se absorbe por el enterocito y pasa nuevamente a la circulación plasmática.



B. CLASIFICACION



- Hemolíticas**
Enfermedades hemolíticas
Corpusculares
Hemoglobinopatías
Poliglobulia
Enzimopatías
Shunt hiperbilirrubinémico
- Déficit transporte**
Hipoalbuminemia (prematuros)
Acción competitiva con la albúmina (fármacos, ácidos grasos, acidosis)
- Perturbación en la captación**
Ictericia fisiológica
Trastornos congénitos (Rotor, colemia familiar)
Fármacos (novobiocina)
- Alteración de la glucuronoglicación**
Ictericia fisiológica
Prematura
Hipoxia. Hipotermia. Hipotiroidismo
Defectos congénitos (Crigler-Najar)
Fármacos (hormonas)
- Déficit transporte celular y excreción**
Dubin-Johnson
Rotor
- Colestasis intrahepática**
Déficit de α 1-antitripsina
Medicamentos. Mucoviscidosis
Hemólisis. Hepatitis neonatal. Bilis espesa
Colestasis asociada a linfedema
Hipoplasia intrahepática
- Colestasis extrahepática**
Atresia de vías biliares
Quiste de colédoco
Páncreas anular
Pinzas vasculares. Bidas. Tumoraciones
- Intestinal**
Recién nacido normal
Obstrucción intestinal. Íleo meconial
Ayuno. Estenosis hipertrófica de píloro



CAUSAS DE AUMENTO DE BILIRRUBINA (MIR)

INDIRECTA		DIRECTA	
< 24 horas (MIR)	> 24 horas (MIR)	> 8º día	> 1 mes
Isoinmunización por anti-A (MIR)	Ictericia fisiológica (MIR)	Atresia de vías biliares	Hepatitis neonatal



C. FORMAS CLINICAS

a. ICTERICIA FISIOLÓGICA:

- 62% de los recién nacidos normales.
- Suele ser más intensa en los varones y menor en la raza negra.
- Ictericia monosintomática, sin afectación del estado general (2 MIR).
- Se aprecia a partir del 2º día de vida (3 MIR); en la mayoría de los casos no es perceptible al 8º día (duración inferior a 1 semana en el recién nacido a término (MIR), e inferior a 2 semanas en el prematuro).
- Cifra límite en recién nacido a término = 13 mg/dl (2 MIR) (si recibe lactancia materna < 15 mg/dl), y 15 mg/dl en el pretérmino.
- El incremento diario es inferior a 5 mg/dl (MIR).
- El déficit de glucuroniltransferasa es el principal factor patogénico.



repeMIR

La ictericia fisiológica del RN aparece siempre tras las primeras 24 horas de vida. (3+)

MIR 99 (6378): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA** respecto a la ictericia fisiológica del recién nacido?:

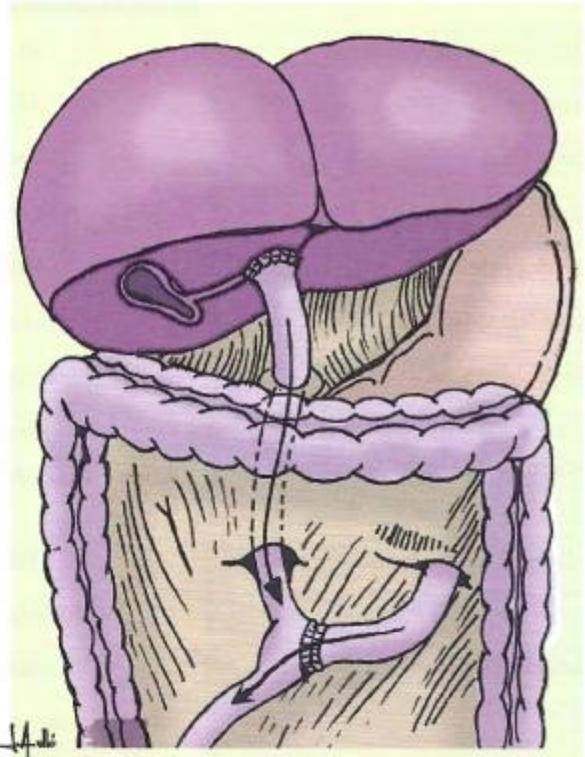
1. Es más intensa entre el 3º y 4º día de vida.
2. La cifra de bilirrubina total suele ser inferior a 13 mg/dL.
3. Dura alrededor de un mes*.
4. El estado general es bueno.
5. Las orinas son normales.

MIR 99 (6374): Recién nacido de 36 semanas de edad gestacional, con 7 días de vida, que desde el tercero presenta una ictericia que ha ido en aumento. La madre es primigesta, tiene un grupo sanguíneo A (Rh negativo) y el niño es O (Rh positivo). El 7º día tiene una bilirrubina total de 12 mg/dL, a expensas de la fracción indirecta. El niño tiene buen estado general y los valores de hematocrito, hemoglobina y reticulocitos son normales. ¿En qué causa de hiperbilirrubinemia, entre las siguientes, hay que pensar en primer lugar?:

1. Ictericia fisiológica*.
2. Hepatitis neonatal.
3. Enfermedad hemolítica Rh.
4. Atresia de vías biliares.
5. Enfermedad hemolítica ABO.

b. ATRESIA BILIAR EXTRAHEPÁTICA:

- Lo más probable es que se trate de una embriofetopatía de múltiples causas, con hepatitis fetal (virus de la rubéola, CMV).
- Ictericia verdínica, acolia con estreñimiento, coluria, hepatomegalia dura, tendencia a la desnutrición y prurito (lactantes mayores).
- Si vía biliar anastomosable: hepático-yeyunostomía en asa de Roux; ante la ausencia de vías biliares anastomosables: técnica quirúrgica de Kasai (hepatoportoenterostomía) / trasplante hepático
- Indicación más frecuente de trasplante hepático en la infancia (MIR). Mientras espera el trasplante se realiza una portoyeyunostomía o técnica de Kasai (antes de los dos meses)



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Técnica quirúrgica de Kasai

MIR 01 (7164): ¿Cuál es la indicación más frecuente de trasplante hepático en la infancia?:

1. Insuficiencia hepática fulminante.
2. Hepatitis crónica activa.
3. Atresia biliar extrahepática*.
4. Déficit de α -1-antitripsina.
5. Enfermedad de Wilson.

c. **AGENESIA INTRAHEPÁTICA DE VÍAS BILIARES:** Se diferencia de la atresia biliar por el curso más atípico (ictericia variable, heces cambiantes) y más benigno, dado que suele tratarse de una hipoplasia.

- Síndrome de Alagille (displasia arteriohepática + estenosis pulmonar).
- Enfermedad de Byler.
- Síndrome de Agenesias.
- Síndrome de Zellweger (cerebrohepatorrenal).

d. HEPATITIS NEONATAL:

- Forma idiopática (hepatitis de células gigantes) y forma vírica (agente principal virus hepatitis B).
- Cuadro pseudoobstructivo con hipocolia y coluria.

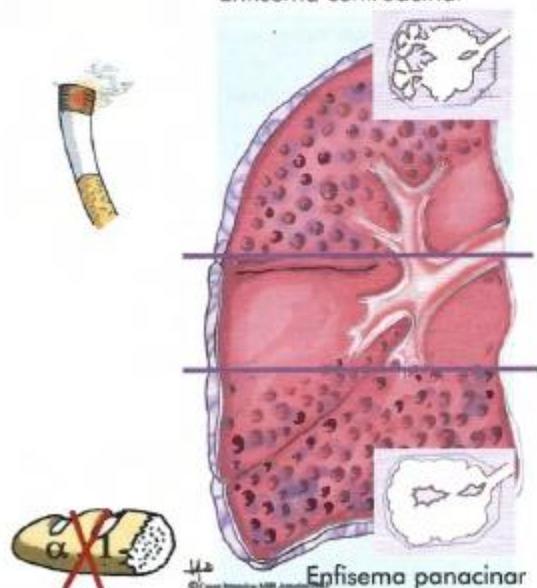


	ATRESIA BILIAR EXTRAHEPÁTICA	HEPATITIS NEONATAL
Leucinoaminopeptidasa (LAP)	Muy elevada	Elevación moderada
Lipoproteína X	Muy elevada	Poco aumentada
5' nucleotidasa	Muy elevada	Poco aumentada
Bilirrubina directa	Aumento progresivo	Intermitente o variable
Alfa-1-fetoproteína	Normal (MIR)	Elevada
Índice de hemólisis (H ₂ O ₂)	Aumentado	Normal
Prueba fenobarbital	Bilirrubina igual	Bilirrubina descendente
Administración de colestiramina	Ac. biliares séricos igual Acido cólico / Acido quenodesoxicólico < 1	Ac. biliares séricos descendien Acido cólico / Acido quenodesoxicólico > 2
Rosa de bengala marcado	Heces < 3%	Heces > 6%
HIDA	No radioisótopo en intestino	Posible radioisótopo en intestino
Cateterismo duodenal	Ausencia bilis	Presencia de bilis
Biopsia hepática	Proliferación de conductillos biliares, tapones biliares y edema o fibrosis portal o perilobulillar, conservándose íntegra la estructura lobulillar básica del hígado	Enfermedad grave y difusa de los hepatocitos con deformación de la estructura lobulillar, infiltración por células inflamatorias y necrosis hepatocelular; los conductillos biliares apenas se alteran.
Laparotomía y colangiografía	Diagnóstica	Normalidad vías biliares

e. DÉFICIT DE α -1-ANTITRIPSINA:

- Herencia codominante, gen localizado en el cromosoma 14.
- Cursa con cirrosis (3 MIR) y enfisema panacinar (5 MIR) (localizado más frecuentemente en las bases).

Enfisema centroacinar



El enfisema panacinar predomina en las bases pulmonares

- La manifestación hepática inicial en homocigotos suele ser la ictericia neonatal.
- Diagnóstico por la presencia en los hepatocitos de glóbulos citoplasmáticos de α -1-antitripsina retenida resistente a PAS-diestasa (MIR).



repeMIR

El déficit de α -1-antitripsina cursa con enfisema panacinar y cirrosis. (5+)

f. SÍNDROME DE CRIGLER-NAJJAR:

- Ictericia grave familiar no hemolítica con kernicterus.
- Secundaria a un defecto moderado (tipo II, herencia AD) o ausencia total (tipo I, herencia AR) de glucuroniltransferasa.

g. ENFERMEDAD DE GILBERT:

- Ictericia hereditaria más frecuente, por defecto leve de glucuroniltransferasa.
- Ictericia de predominio indirecto (4 MIR) que se exacerba tras un cuadro de infección o ayuno (4 MIR), con pruebas hepáticas normales (4 MIR) y sin alteraciones histológicas al microscopio óptico (MIR).



repeMIR

La enfermedad de Gilbert cursa con una ictericia de predominio indirecto que se exacerba tras el ayuno o infecciones, y con pruebas hepáticas normales. (4+)

MIR 00 FAMILIA (6463): Varón de 29 años, sexualmente activo (6 parejas en los últimos 18 meses), bebedor ocasional, no usa drogas ni fármacos, sólo paracetamol ocasionalmente. Consulta porque ha tenido un cuadro gripal durante el que se ha observado color amarillo en los ojos, orinas algo oscuras mientras tuvo fiebre y heces normales. Se comprueba leve ictericia escleral, resto de exploración normal. Análítica general y hepática normal salvo bilirrubina total 3,1 mg/dl (directa 0,7 mg/dl). ¿Qué prueba tendrá entre las siguientes, probablemente mayor rendimiento diagnóstico?

1. Test de detección de VIH.
2. Test de ayuno*.
3. Biopsia hepática.
4. Ultrasonografía hepática.
5. Concentración de paracetamol en suero.



MIR 03 (7509): Ante un individuo de 25 años, asintomático y con elevación de la concentración sérica de bilirrubina no conjugada (inferior a 5 mg/dl), ausencia de hemólisis y normalidad de la función hepática, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

1. Hepatitis aguda por el virus de la hepatitis A.
2. Anemia falciforme.
3. Síndrome de Gilbert*.
4. Coledocolitiasis.
5. Síndrome de Dubin-Johnson.

MIR 13 (10177) (178): Lactante de 1 mes de vida que acude a urgencias del hospital remitido por su pediatra por ictericia. Refiere esta desde hace 10 días y ha ido en aumento. En la analítica de sangre destaca una bilirrubina total de 7 mg/dl siendo la bilirrubina indirecta de 1,5 mg/dl. La causa más probable, de entre las siguientes, de esta ictericia es:

1. Atresia de vías biliares.*
2. Ictericia por lactancia materna.
3. Isoinmunización O-A de aparición tardía.
4. Enfermedad de Gilbert.
5. Esferocitosis hereditaria.

MIR 13 (10090) (91): Un chico de 17 años, deportista y sin antecedentes de interés, acude al médico por presentar ictericia conjuntival ocasionalmente. Niega ingesta de fármacos y dolor abdominal. En los análisis realizados se observan cifras de ALT, AST, GGT, y FA normales, con bilirrubina total de 3,2 mgr/dl y bilirrubina directa de 0,4 mgr/dl. No tiene anemia y el hígado es ecográficamente normal. ¿Cuál es su diagnóstico?

1. Síndrome de Rotor.
2. Coledocolitiasis.
3. Síndrome de Dubin-Johnson.
4. Hepatitis aguda.
5. Síndrome de Gilbert.*

h. ENFERMEDAD DE DUBIN-JOHNSON:

- Ictericia en el niño mayor, hereditaria (AR), por alteración de la excreción (transporte), con pigmento melanoide en la biopsia hepática (MIR) y ascenso secundario en la prueba de la bromosulfaleína tras una depuración inicial casi normal.
- Pronóstico favorable.

i. **SÍNDROME DE ROTOR:** Ictericia en el niño mayor, hereditaria (AR), por alteración de la excreción (almacenamiento), que no presenta captación en la prueba de la bromosulfaleína (MIR).

j. **ICTERICIAS ENDOCRINO-METABÓLICAS:** Galactosemia, hipotiroidismo congénito, hijo de madre diabética, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Niemann-Pick, tirosinemia precoz.

k. **ICTERICIA POR LACTANCIA MATERNA:** Síndrome de Arias.

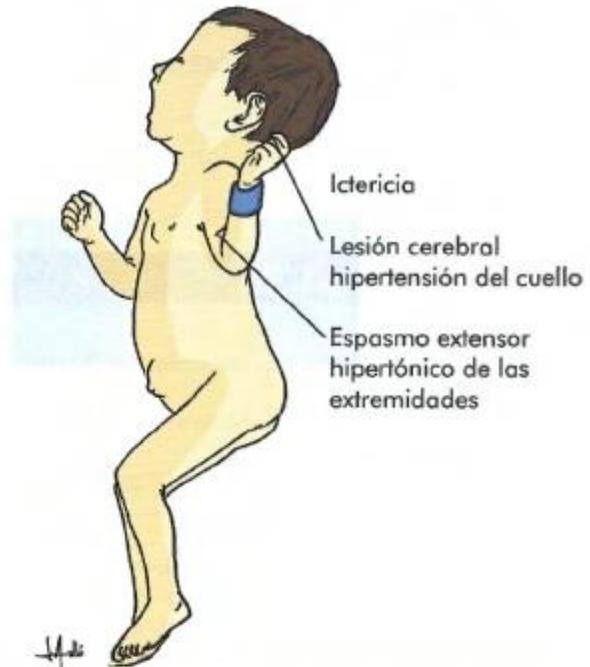
- 1 de cada 200 RN a término alimentados con lactancia materna.
- Presencia aumentada de beta-glucuronidasa en la leche materna.
- La interrupción durante 1-2 días, sustituyendo la leche materna por una fórmula artificial, conduce a un rápido descenso de la bilirrubina sérica, tras lo cual se puede reiniciar la lactancia materna sin que la bilirrubina alcance los niveles previos.

D. COMPLICACIONES

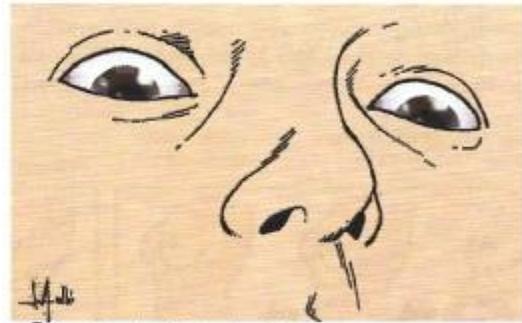
a. KERNICTERUS O ICTERICIA NUCLEAR:

- Daño hipóxico de las neuronas de los ganglios basales secundario al paso de la fracción indirecta de la bilirrubina a través de la barrera hemato-encefálica.
- Permeabilidad de la barrera hemato-encefálica máxima durante la primera semana de vida (aumentada si hipertensión arterial, meningitis, deshidratación, hiperosmolaridad plasmática, hipercapnia, hipoxia (MIR) o trauma craneal).
- Cifra plasmática de bilirrubina total: no se puede establecer una cifra plasmática exacta por encima de la cual la bilirrubina indirecta tiene efectos tóxicos para un determinado RN, pero rara vez aparece kernicterus en los RN a término sanos y sin hemólisis si los niveles séricos son inferiores a 25 mg/dL. Cuanto más inmaduro es el RN, mayor es la predisposición a la ictericia nuclear (MIR).

- Aparece en la primera semana de vida con gran afectación del estado general, vómitos, edemas, ojos en "signo del sol poniente", opistótonos, convulsiones, movimientos atetósicos y desaparición de los reflejos arcaicos. Trastornos respiratorios como manifestaciones finales.



© Curso Intensivo MIR Asturias



© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

- Secuelas: Hipertonía. Parálisis cerebral con coreoatetosis. Retraso psicomotor. Sordera y displasia dentaria.

E. TRATAMIENTO

a. ALIMENTACION PRECOZ / HIDRATACION ADECUADA:

- Disminuye el circuito enterohepático de la bilirrubina.
- En el síndrome de Arias, cuando la cifra de bilirrubina alcance 18 mg/dl se indica la suspensión transitoria de la lactancia materna durante 48-72 horas.

b. FOTOTERAPIA CONTINUA:

- Produce una fotoisomerización de la bilirrubina, con formación de fotobilirrubina o lumibilirrubina más hidrosoluble.
- Siempre con protección ocular.
- Efectos secundarios: Diarrea, síndrome del "niño bronceado", plaquetopenia, disminución de la riboflavina y aumento de la síntesis de vitamina D.

c. GAMMAGLOBULINA INTRAVENOSA:

- Bloquea la hemólisis en el sistema retículo-endotelial (bazo).
- Útil en las ictericias hemolíticas por isoinmunización Rh o ABO.

d. ALBUMINA SERICA HUMANA:

- Aumento de los aceptores plasmáticos de la bilirrubina.
- Utilizada antes o durante la exanguinotransfusión.
- Efecto secundario: Hipervolemia.

e. EXANGUINOTRANSFUSION: Recambio sanguíneo.

f. **ACTIVADORES ENZIMATICOS:** Fenobarbital, utilizado como profiláctico por su acción lenta (administrado al recién nacido o a la madre a partir de la 36 semana de gestación) (4 MIR).

g. **METALOPORFIRINAS:** Disminuye la síntesis de bilirrubina al



repeMIR

El fenobarbital se utiliza en el tratamiento profiláctico de la hiperbilirrubinemia neonatal. (4+)

MIR 96 (4777): Señale qué fármaco, de los siguientes, puede disminuir la ictericia fisiológica del recién nacido, cuando lo ingiere la madre en el tercer trimestre del embarazo:

1. Digoxina.
2. Ampicilina.
3. Clortalidona.
4. Fenobarbital*.
5. Clordiazepóxido.

7. Isoinmunización Rh

A. INTRODUCCIÓN

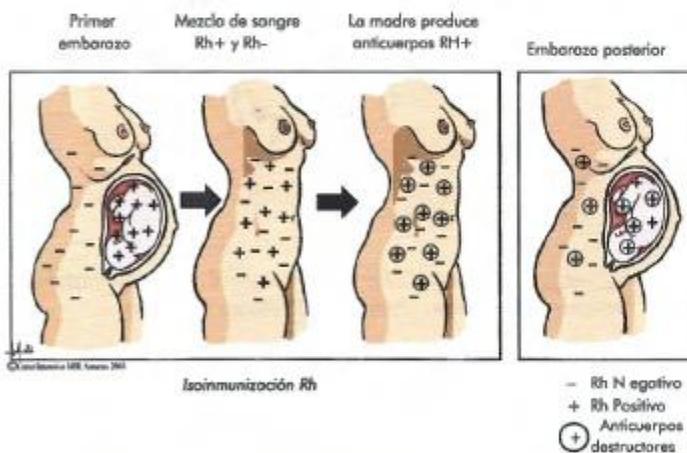
- Incidencia real de 1 niño afecto por cada 200 nacimientos (0,5%).
- Únicamente 1 de cada 15 embarazos incompatibles se sensibiliza.
- En el 90% casos el antígeno implicado es el D del Rh.

B. PATOGENIA

a. EMBARAZO:

- Madre Rh-, padre Rh+ y recién nacido Rh+ (MIR).
- La gestación es un estímulo débil para la producción de acs. (son necesarios de dos a tres embarazos para que nazca un niño enfermo).

En el primer embarazo los títulos de Acs NO son muy elevados y son de tipo IgM. En posteriores gestaciones, dosis menores de Ag inducen una mayor respuesta de Acs que serán de clase IgG (sí atraviesan la barrera fetoplacentaria, y por tanto, aumenta el riesgo de afectación fetal).



Isoinmunización Rh

- Si coexiste incompatibilidad de grupo (ABO) la incidencia de fetos afectados es mucho menor (los acs. naturales anti-A o B destruyen los hematíes fetales que pasan a la madre).

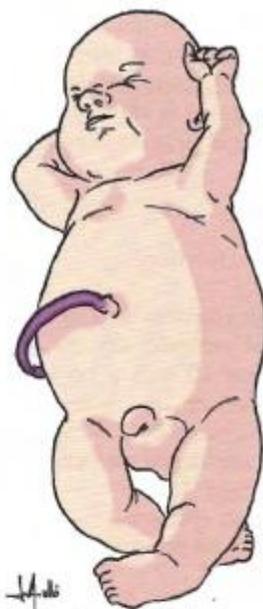
b. TRANSFUSIONES: Basta una sola transfusión para que se produzca una sensibilización importante, pudiendo manifestarse en el primer hijo.

c. INYECCIÓN DE OTROS PRODUCTOS BIOLÓGICOS: Posibilidad teórica de sensibilización cuando se administra plasma, vacunas, gammaglobulinas ...

C. CLÍNICA

a. HIDROPS FETALIS O ANASARCA FETO-PLACENTARIA:

- Forma más grave.
- Anemia intraútero intensa que lleva a insuficiencia cardíaca (MIR), la cual a su vez justifica los edemas generalizados al nacimiento (MIR) (pretérmino de peso elevado).
- Diagnóstico diferencial con feto edematoso de causa no inmune (por orden de frecuencia, arritmias fetales, alfa-talasemia, transfusión feto-fetal, cardiopatías congénitas y toxemia con nefropatía).



©Curso Intensivo MIR Asturias

Hidrops fetalis

b. ICTERICIA GRAVE FAMILIAR: Ictericia precoz e intensa (alto riesgo de kernicterus), asociada a hepatoesplenomegalia.

c. ANEMIA HEMOLÍTICA CONGENITA: Forma más benigna. Anemia progresiva e intensa que aparece tras las primeras semanas de vida.

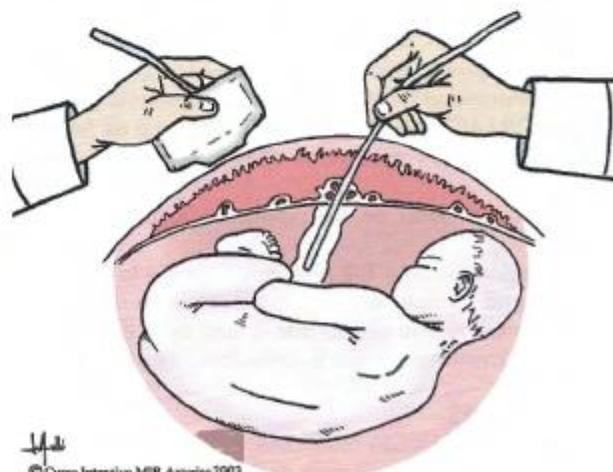
d. FORMAS ASINTOMÁTICAS: 15-20% no muestran signos de enfermedad.

D. DIAGNÓSTICO

a. DIAGNÓSTICO PRENATAL:

1º. Valorar posible incompatibilidad sanguínea madre-hijo, determinando el factor Rh paterno y materno (MIR2º. Demostración de inmunosensibilización mediante el test de Coombs indirecto (MIR).): si es +, se demuestra que la madre está sensibilizada frente al Ag D.

3º. Determinación de la bilirrubina indirecta en líquido amniótico (2 MIR) o determinación de la hemoglobina fetal mediante cordocentesis (método más fiable) para conocer el grado de afectación fetal (MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

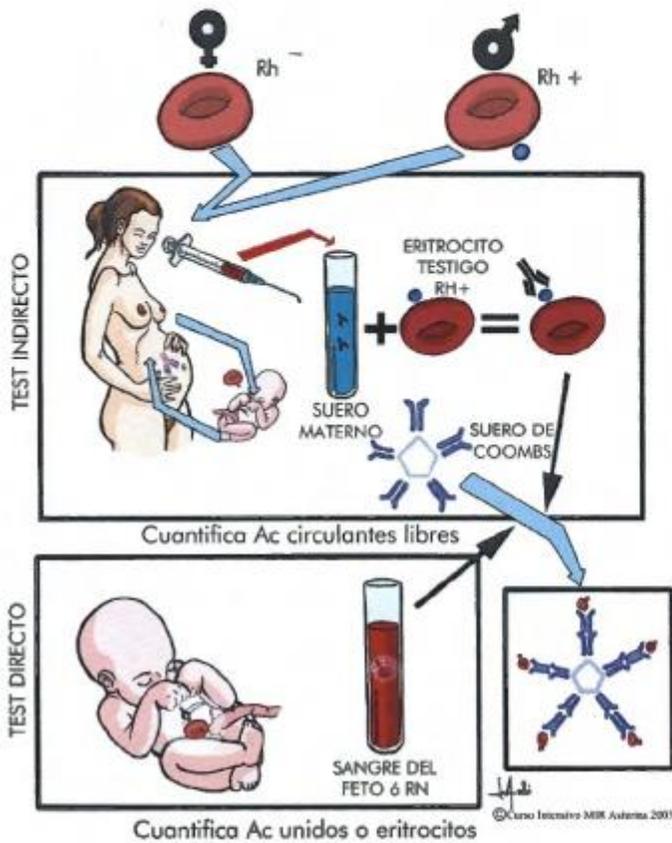
Cordocentesis para determinar afectación fetal y realizar tratamiento intraútero.

b- DIAGNÓSTICO POSTNATAL:

1º. Demostración del síndrome hemolítico.

2º. Determinación del factor Rh de la madre y del recién nacido.

3º. Demostración de inmunosensibilización mediante el test de Coombs directo (MIR): detecta Acs sobre la superficie eritrocitaria.



Test de Coombs indirecto y directo

TEST DE COOMBS INDIRECTO = Sangre materna = Anticuerpos circulantes frente al factor Rh (2 MIR).

TEST DE COOMBS DIRECTO = Sangre del RN = Anticuerpos maternos frente al factor Rh unidos a los hematíes fetales Rh + (3 MIR).



REGLA NEMOTÉCNICA



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004
Test de Coombs directo



repeMIR

El test de Coombs directo detecta anticuerpos maternos frente al factor Rh unidos a los hematíes fetales. (3+)

MIR 93 (3548): Una mujer secundípara, Rh (D) negativa, con títulos de anticuerpos anti-Rh (D) positivos a 1/16, al comienzo del embarazo, manifiesta en controles sucesivos durante la gestación, ascenso de los mismos hasta títulos de 1/128 en la 34 semana de embarazo. ¿Qué puede deducirse de ello?:

1. Es normal esta evolución de los anticuerpos durante el embarazo de mujeres sensibilizadas.
2. El feto actual es Rh positivo y está provocando respuestas anémicas en la madre*.
3. El feto actual nacerá gravemente afectado.
4. Será imprescindible provocar el parto en la 34 semana de embarazo.
5. Hay indicación de efectuar una transfusión intrauterina.

E. PROFILAXIS

- Administración de gammaglobulina anti-Rh a las 28 semanas de gestación a toda gestante Rh - no sensibilizada.
- Otra dosis en las primeras 72 horas posteriores al parto, aborto, embarazo ectópico, hemorragia anteparto o amniocentesis o cordocentesis (4 MIR). Indicada en madres no sensibilizadas (Coombs indirecto negativo) (3 MIR).



repeMIR

La profilaxis de la isoimmunización Rh se realiza administrando gammaglobulina anti-Rh en las primeras 72 horas posteriores al parto, aborto, embarazo ectópico, hemorragia anteparto, amniocentesis o cordocentesis. (4+)



repeMIR

Para indicar profilaxis de la isoimmunización Rh el test de Coombs debe ser negativo. (3+)

MIR 01 (7143): ¿En cuál de los siguientes casos NO está indicada la profilaxis anti-D en una mujer Rh negativa siendo el padre Rh positivo?:

1. Gestante de 28 semanas con test de Coombs indirecto negativo.
2. Aborto de 15 semanas con test de Coombs indirecto negativo.
3. A las 40 horas del parto con test de Coombs indirecto positivo.*
4. En un embarazo ectópico.
5. Después de una amniocentesis.

MIR 02 (7403): En la incompatibilidad Rh. ¿En qué situación de las enumeradas NO está indicada la profilaxis con inmunoglobulina anti D?:

1. Aborto espontáneo.
2. Interrupción voluntaria del embarazo.
3. Después del parto.
4. Embarazo ectópico.
5. A las 28 semanas de embarazo, en mujeres con detección de anticuerpos positiva*.

G. INCOMPATIBILIDAD ABO

a. INCOMPATIBILIDAD ANTI-A:

- Más frecuente que isoimmunización Rh (2%) (MIR), pero menos grave (unión de Acs. anti-A con células no eritrocitarias / hemafías fetales tienen menos determinantes antigénicos A-B que Rh).
- Madre grupo O y recién nacido grupo A.
- El primer feto puede resultar afecto, ya que existen Acs "naturales" de la clase IgG frente a los grupos contrarios.

Criterios	Isoimmunización Rh (anti-D)	Isoimmunización ABO
Aparición en primogénitos	Excepcional (<5%)	Frecuente (>50%) (MIR)
Aumento de sensibilización en siguientes embarazos	Sí	No
- Anemia	Intensa	Escasa (microesferocitos)
- Ictericia	Precoz (< 24 h) e intensa	Precoz (< 24 - 48 h) y menos intensa
- Hidrops	Frecuente	Excepcional
Coombs directo	Positivo	Frecuentemente negativo (MIR)
Coombs indirecto	Positivo	Frecuentemente positivo (MIR)
Isoanticuerpos		
- Naturales	Ausentes	Normales o moderadamente aumentados
- Inmunes	Aumentados	Muy aumentados (más en el suero materno)
Actividad acetilcolinesterasa eritrocitaria	Normal	Disminuida

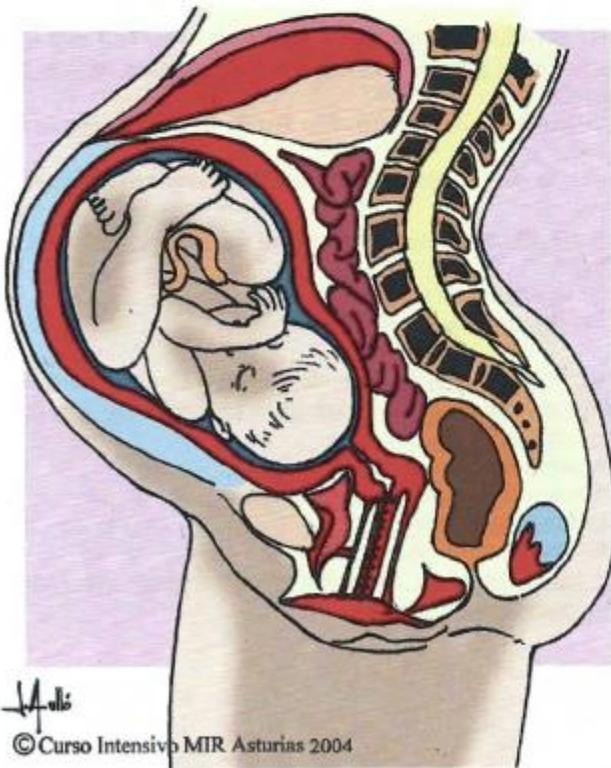
b. INCOMPATIBILIDAD ANTI-B: Más rara y más grave (en muchas ocasiones cifras críticas de hiperbilirrubinemia).

8. Infecciones neonatales

8.1. Sepsis neonatal

A. ETIOLOGÍA

- **Sepsis de transmisión vertical (comienzo precoz):** Estreptococo beta-hemolítico del grupo B (EGB) (2 MIR), E.coli, otros estreptococos.
- La generalización de la profilaxis de la transmisión vertical de infección por EGB ha producido una tendencia al aumento de la sepsis por E. Coli.
- **Frecuencia:** 1-10/1000 RN vivos.



- **Sepsis nosocomial (comienzo tardío):** Estafilococo coagulasa negativo (epidermidis), E.coli.
- **Sepsis adquirida en la comunidad (comienzo tardío):** Streptococcus pneumoniae, E.coli.

B. DIAGNÓSTICO

a. **RIESGO DE INFECCIÓN:** Cuando existan uno o más factores de riesgo o bien sólo uno de los "signos clínicos de infección neonatal".

• **Factores de riesgo en la sepsis neonatal:**

- **Sepsis de transmisión vertical:** Rotura prolongada de membranas (> 12-24 horas preparto) (MIR), fiebre materna (MIR), corioamnionitis, infección del tracto urinario materno, parto prematuro espontáneo (MIR), hipoxia severa.
- **Sepsis nosocomial:** catéter venoso (herida umbilical puerta de entrada más frecuente), alimentación parenteral, ventilación mecánica, antibioterapia previa, cirugía o sepsis previa.
- **Signos clínicos de infección neonatal:** niño que "no va bien", rechazo del alimento, pérdida de peso, trastornos gastrointestinales (vómitos, diarrea, distensión abdominal), dificultad respiratoria (MIR), apneas, hipotonía (MIR), convulsiones, letargia, ictericia iniciada o intensificada después del 5º día de vida, palidez, cianosis (MIR), fiebre o hipotermia. En la mayor parte de los casos la fiebre está ausente (la fiebre de causa infecciosa en el RN sólo representa 1/3 de la totalidad de procesos febriles en esta edad y debe hacer sospechar la presencia de meningitis o de infección urinaria).

Estos RN deben ser ingresados y se les debe realizar: hemograma con fórmula leucocitaria, recuento de plaquetas, equilibrio ácido-base, cultivo de exudados periféricos, proteína C reactiva, IgM si tiene menos de 7 días y radiografía de huesos largos.

b. INFECCIÓN PROBABLE:

- Cuando a los datos anamnésico y clínicos se suman una o más alteraciones analíticas de sospecha: leucocitos > 30.000 o < 5.000/mm³, desviación izquierda (cayados/total neutrófilos ≥ 0'2), plaquetas < 100.000/mm³, eosinopenia (< 2% leucocitos), proteína C reactiva (> 2-6 mg/dL), anemia (hemafías < 4'5 x 10⁶/mm³), acidosis metabólica (pH < 7'25, exceso bases < -10), IgM > 40 mg/dL en la primera semana de vida (la IgM elevada en la sangre de un RN sugiere infección congénita (MIR), ya que la única Ig que atraviesa la placenta es la IgG) (3 MIR).
- Se completan los estudios realizando hemocultivo, urinocultivo y cultivo y bioquímica de LCR, sistemático y sedimento de orina, radiografía de tórax. Precozmente se inicia tratamiento general y antibiótico empírico.

c. INFECCIÓN NEONATAL CIERTA:

- Cuando se recibe uno o más cultivos positivos o bioquímica de LCR compatible con meningitis (sepsis o meningitis probada).
- Cuando existan manifestaciones clínicas y de laboratorio con cultivos negativos se hablará de "sepsis clínica".

C. SEPSIS ESTREPTOCÓCICA

- **Forma septicémica aguda:** dificultad respiratoria con o sin shock en las primeras 12 horas de vida, con elevada mortalidad (50%). Radiografía similar a la enfermedad de la membrana hialina.
- **Forma meningítica tardía:** aparece entre las 2-12 semanas de vida y es indistinguible de otras formas de meningitis pu-



lenta neonatal. Mortalidad del 20%

- **Infecciones más localizadas** con predominio de artritis, osteomielitis, celulitis...

El método más eficaz para prevenir la transmisión vertical es administrar penicilina o ampicilina intraparto (eritromicina en alérgicas) (3 MIR) a todas las gestantes colonizadas por EGB (detectado en cultivo de muestra vaginal y anorrectal entre las semanas 35-37 de gestación) (MIR).

D. TRATAMIENTO ANTIBIÓTICO

- **Sepsis neonatal precoz:**
 - Ampicilina iv. + Gentamicina iv.
 - Como alternativa puede utilizarse Ampicilina iv. + Cefotaxima iv. en caso de meningitis, insuficiencia renal o sordera familiar.
 - Ante una sospecha de infección por anaerobios (aguas malolientes), se añade un tercer antibiótico como Cefoxitina.
 - Si la sospecha es de infección estreptocócica se puede sustituir la Ampicilina por Penicilina G sódica.
 - Cuando se sospeche infección por estafilococo aureus (penfigoide, mastitis) se recomienda Cloxacilina o Vancomicina + Gentamicina.
- **Sepsis neonatal tardía:**
 - Infección probablemente nosocomial, por lo que se decidirá la antibioterapia según la sensibilidad de los patógenos más frecuentes en cada unidad de Neonatología.
 - Asociación inicial recomendada en pacientes ventilados o con procesos agresivos (Cruz): Vancomicina iv. + Ceftazidima iv.



repeMIR

La IgG es la única inmunoglobulina capaz de atravesar la barrera feto-placentaria. (3+)



repeMIR

El método más eficaz para prevenir la transmisión vertical del estreptococo del grupo B es administrar penicilina o ampicilina intraparto (eritromicina en alérgicas) a todas las gestantes colonizadas. (3+)

MIR 99 (6416): ¿Cuál es el método más fiable, entre los siguientes, para detectar en una embarazada el *Streptococcus agalactiae* (estreptococo del grupo B):

1. Cultivo de exudado endocervical.
2. Detección de antígeno en exudado vaginal.
3. Cultivo de muestra vaginal y anorrectal*.
4. Detección de anticuerpos en suero.
5. Hemocultivo.

MIR 00 FAMILIA (6645): El agente más frecuente de sepsis de comienzo precoz en el recién nacido es:

1. Virus Herpes Simple.
2. Estreptococo del grupo B*.
3. *Cándida albicans*.
4. *Estafilococcus aureus*.
5. *Hemophilus influenzae*.

MIR 00 (6908): El tratamiento prenatal con corticoides reduce la incidencia de todas las complicaciones siguientes en el niño, EXCEPTO una. Señálela:

1. Síndrome de distrés respiratorio (SDR).
2. Infección nosocomial*.
3. Hemorragia intraventricular.
4. Ductus arterioso.
5. Enterocolitis necrotizante.

MIR 01 (7144): Son indicación de profilaxis antibiótica intraparto para el estreptococo del grupo B todas las siguientes circunstancias, EXCEPTO:

1. Trabajo de parto antes del término.
2. Meconio intraparto.*
3. RPM (rotura prematura de membranas) de una duración superior a 18 horas antes del parto.
4. Historia de parto previo de un lactante infectado por estreptococo del grupo B.
5. Fiebre materna durante el trabajo del parto mayor de 38°C.

MIR 04 (7927): En la utilización de los corticoides en la Rotura prematura de las Membranas, antes de las 34 semanas, las siguientes afirmaciones son ciertas MENOS una. Indique cual:

1. Aumenta la mortalidad perinatal por infección*.
2. Disminuye la aparición del distrés respiratorio del RN.
3. Disminuye el riesgo de hemorragia intra/periventricular.
4. Disminuye el riesgo de enterocolitis necrotizante.
5. Acelera la maduración pulmonar.

MIR 05 (8190): La infección por estreptococo del Grupo B en el recién nacido puede prevenirse administrando antibióticoterapia profiláctica a las embarazadas portadoras o a las que presentan factores de riesgo. Respecto a este problema, señale la afirmación INCORRECTA:

1. La profilaxis se realiza durante el parto.
2. En las gestantes alérgicas a penicilina puede utilizarse eritromicina.
3. La vía más frecuente de infección fetal es transplacentaria*.
4. El cribado en las embarazadas se realiza entre las semanas 35-37 de gestación.
5. La incidencia de infección neonatal por estreptococo B proporcionalmente es mayor entre recién nacidos prematuros que entre recién nacidos a término.

MIR 08 (9044): Señale la respuesta FALSA respecto a las inmunoglobulinas humanas:

1. Las inmunoglobulinas se sintetizan en los órganos linfoides pero son capaces de realizar su función efectora lejos de su lugar de síntesis.
2. Todos los diferentes isotipos de inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE, IgD) pueden ser transportados a través de diferentes compartimentos y fluidos incluyendo la placenta*.
3. En sus funciones efectoras, los anticuerpos utilizan tanto la región variable para la unión al antígeno como las regiones constantes de la molécula.
4. Los mecanismos de opsonización mediados por inmunoglobulinas implican la participación de células y receptores ajenos a las células B productoras de anticuerpos.
5. Existen mecanismos de citotoxicidad celular mediados por IgE capaces de reconocer y eliminar helmintos.

MIR 08 (8979): Neonato de 17 horas de vida, trasladado desde un hospital comarcal sin cuidados intensivos. Embarazo con diabetes gestacional. Parto espontáneo, cefálico, amniorraxis 11 horas antes, con líquido claro. La edad gestacional es de 36 semanas. En la exploración física se observa mal estado general, color terroso de piel, cianosis acra, taquipnea, aleteo nasal, retracciones intercostales, quejido. FC: 150 l.p.m. FR: 80 r.p.m. Buena ventilación bilateral. Se palpa hígado a 1 cm., llanto agudo, hipotonía generalizada. T.A.: 47/31 mm Hg. ¿Cuál sería la sospecha clínica?:

1. Hemorragia cerebral.
2. Sepsis*.
3. Fenilcetonuria.
4. Enfermedad de las membranas hialinas.
5. Hipoglucemia en hijo de madre diabética.

8.2. Infecciones neonatales localizadas

A. INFECCIONES DEL TUBO DIGESTIVO

a. MUGET:

- *Candida albicans*.
- Pequeños acúmulos blancos, como leche cuajada, adheridos a la mucosa bucal.
- Tratamiento con antifúngicos (nistatina, miconazol) tópicos.

©Curso Intensivo MIR Asturias
Muget

b. AFTAS DE BEDNAR: Tras maniobras incorrectas de limpieza bucal.

c. DIARREA EPIDÉMICA DEL RECIÉN NACIDO: En maternidades, por rotavirus.

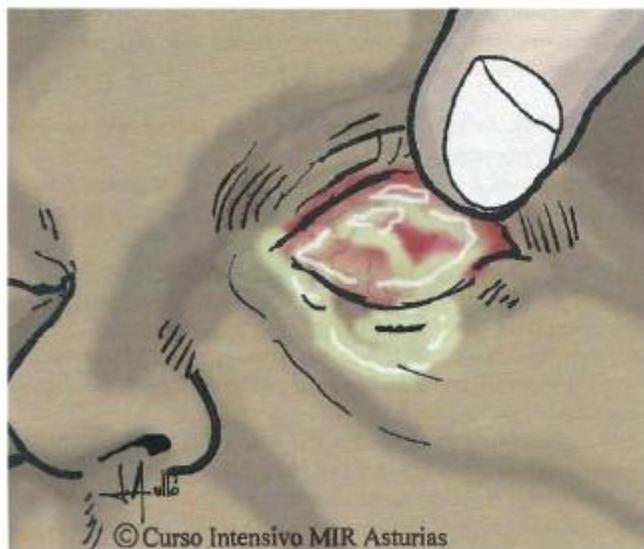
B. CONJUNTIVITIS DEL RECIÉN NACIDO

a. CONJUNTIVITIS PURULENTA:

- Estafilococo, neumococo, estreptococo.
- Se inicia al tercer o cuarto día de vida.
- Antibiótico tópico (aureomicina, gentamicina).

b. CONJUNTIVITIS DE INCLUSIÓN:

- Chlamydia trachomatis (MIR).
- Se inicia entre el 4º-14 día de vida.
- Eritromicina general y aureomicina o eritromicina tópicas.



©Curso Intensivo MIR Asturias

C. MENINGITIS

- 70-80% secundarias a *Streptococo* grupo B serotipo III y *E. coli* portador del antígeno capsular K₁ (4 MIR) (polisacárido común con *N. meningitidis*). Tercer germen en importancia *Listeria monocytogenes* (MIR).
- *Staphylococcus epidermidis*: en portadores de válvulas de derivación por hidrocefalia (MIR).
- **CLÍNICA**: Rechazo del alimento (MIR), vómitos (MIR) o diarrea, ictericia o cianosis, convulsiones, apnea, fiebre, letargia (MIR), hipo o hipertonia. Clínica específica (en general de aparición tardía): abombamiento de la fontanela anterior (MIR), estrabismo y opistótonos.
- **COMPLICACIONES**: Ventriculitis, edema cerebral, abscesos cerebrales, hidrocefalia obstructiva, derrame subdural, SIADH.
- Las meningitis bacterianas pueden dejar secuelas hasta en un 50% de los supervivientes (convulsiones, parálisis cerebral infantil, retraso mental, sordera, ceguera, trastornos del aprendizaje e hidrocefalia).
- **TRATAMIENTO**:
 - Ampicilina + cefalosporina de 3ª generación o aminoglucósido i.v. (MIR) durante 2-3 semanas.
 - Obligado repetir la punción lumbar a las 48-72 horas de tratamiento antibiótico.



repeMIR

Los gérmenes que más frecuentemente producen meningitis en el RN son *E. Coli* y *EGB*. (4+)

MIR 01 (7157): En un neonato de 24 horas de edad, ¿cuál de los siguientes patógenos causa con MENOS frecuencia meningitis?

1. Bacilos gramnegativos.
2. *Streptococos* del grupo B.
3. *Listeria monocytogenes*.
4. Estafilococos.
5. *Haemophilus influenzae**.

D. INFECCION URINARIA

- Más frecuente en el varón.
- *E. coli* como germen más frecuente (MIR).
- Obligado estudio de imagen (ecografía, cistografía, DMSA con Tc^{99m}) para descartar la existencia de anomalías anatómicas del tracto urinario.
- Ampicilina + Gentamicina durante 1-2 semanas.

MIR 97 (5304): El germen que más frecuentemente está implicado en la infección urinaria es:

1. *Klebsiella pneumoniae*.
2. *Escherichia coli**.
3. *Staphylococcus aureus*.
4. *Serratia marcescens*.
5. *Acinetobacter baumannii*.

E. INFECCIONES OSTEOARTICULARES

- Germen más frecuentemente productor de osteomielitis y artritis séptica, estafilococo áureo (MIR).
- La puerta de entrada suele ser cutánea o faringoconjuntival, y la vía de llegada hematógena.
- Localización monostótica en 55% de los casos (huesos largos); en la localización poliostótica destaca el antecedente de cateterización umbilical.
- En los niños, la diseminación hematógena suele afectar las metáfisis de los huesos largos, un área de crecimiento óseo muy vascularizada (MIR).
- **DIAGNÓSTICO**:
 - Cultivo de líquido articular.
 - Hemocultivo frecuentemente positivo.
 - Gammagrafía ósea con Tc^{99m} útil para diagnóstico precoz; la radiografía puede ser normal en fases iniciales (MIR).
- **TRATAMIENTO**:
 - Antibióticos parenterales 3-4 semanas: penicilina antistafilocócica o vancomicina + cefotaxima.
 - Drenaje abierto en las artritis de cadera y hombro para que el aumento de la presión intraarticular no origine isquemia y necrosis aséptica de los núcleos epifisarios.
 - Rehabilitación precoz.
- El pronóstico en general es bueno.

MIR 05 (8111): Una de las siguientes afirmaciones referidas a la osteomielitis y artritis sépticas causadas por *Staphylococcus aureus* NO es correcta:

1. La osteomielitis por *S. aureus* puede ser resultado de diseminación hematógena, traumatismos o infección estafilocócica sobreyacente.
2. En los niños, la diseminación hematógena suele afectar las metáfisis de los huesos largos, un área de crecimiento óseo muy vascularizada.
3. En los adultos, la osteomielitis hematógena suele afectar a las vértebras, y rara vez aparece en los huesos largos.
4. La evidencia radiográfica de osteomielitis es previa al inicio de los síntomas clínicos*.
5. El absceso de Brodie es un foco aislado de osteomielitis estafilocócica en el área metafisaria de los huesos largos.



9. Traumatismos obstétricos

9.1. Traumatismos cutáneos

TUMOR DEL PARTO (CAPUT SUCEDANEUM)

Tumefacción de contenido edematoso en la zona de presentación propia del primer día

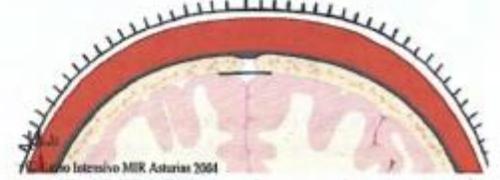
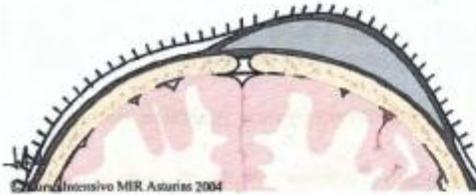
CEFALOHEMATOMA

Tumoración casi siempre única, a veces bilateral, de consistencia blanda y gran volumen, que se aprecia al segundo o tercer día del nacimiento

Colección sanguínea situada entre el periostio y el hueso circunscrita siempre a la superficie de un hueso craneal (2 MIR, generalmente al parietal de un lado sin desbordar sus límites

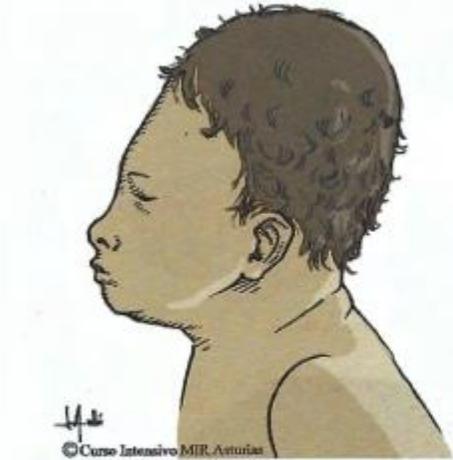
HEMORRAGIA SUBAPONEURÓTICA

Localizada por encima del periostio y por debajo del cuero cabelludo, puede extenderse a toda la superficie craneal



El HEMATOMA está en un lugar (no desborda los límites del hueso)

La HEMORRAGIA puede extenderse por toda la superficie craneal



Moldeado y caput tras presentación de vértice



Cefalohematoma parietal

Complicaciones: ictericia por sobrecarga, anemia, fractura craneal

Desaparece espontáneamente en 24-48 horas

No suele precisar tratamiento. Contraindicada la punción y el drenaje por el riesgo de infección

D. ADIPONECROSIS SUBCUTÁNEA DEL RECIÉN NACIDO

- Necrosis del tejido celular subcutáneo, secundaria a la isquemia por compresión prolongada del tejido graso con relieves óseos de la madre, con el fórceps y también por la acción del enfriamiento.
- Localización en mejillas, nalgas, espalda y a veces en muslos.
- No precisa tratamiento específico.
- Buen pronóstico.

E. HIGROMA SUBGALEAL:

- Acumulación de LCR en espacio subaponeurótico por rotura meníngea tras fractura craneal.
- Resolución espontánea o sutura de duramadre por el riesgo posterior de quiste leptomeníngeo.

MIR 97 (5336): Señale la localización del cefalohematoma fetal:

1. En el tejido celular subcutáneo.
2. Entre el periostio y el hueso*.
3. Entre el hueso y las meninges.
4. En el parénquima cerebral.
5. En alguno de los ventrículos cerebrales.

9.2. Traumatismos musculares

A. HEMATOMA DEL ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO

- Secundario a factores mecánicos intrauterinos en posiciones fetales difíciles. No parece importante el factor traumático intraparto.
- Tumoración (nódulo de Stroemayer), unilateral, en la parte media del músculo con movilidad en sentido transversal.
- Reabsorción en unos 6 meses (raro fibrosis muscular y tortícolis secundaria).
- Fisioterapia, con movilización de la cabeza en sentido de rotación. Cirugía si al cabo de 6-9 meses de fisioterapia persiste el engrosamiento a tensión del músculo.

9.3. Traumatismos óseos

A. FRACTURA DE CLAVÍCULA

- Fractura ósea más frecuente en el recién nacido (MIR).
- Tumefacción y crepitación ("signo de la tecla"), disminución de la movilidad activa de la extremidad superior con llanto a la movilización pasiva, asimetría del reflejo de Moro.
- Reposo (suele bastar) / Vendaje de Velpeau o férula.
- Buen pronóstico.



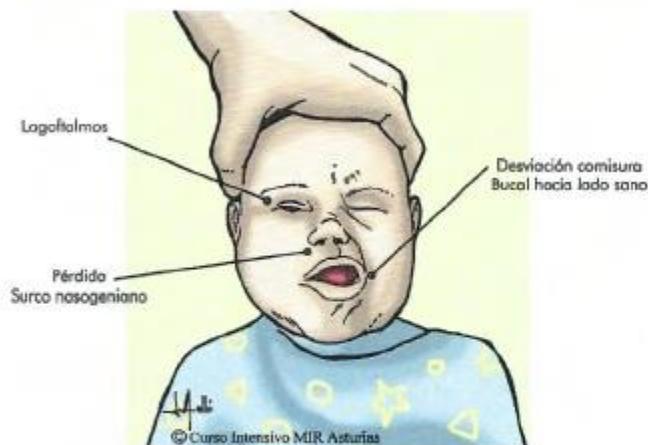
© Curso Intensivo MIR Asturias 2005

Fractura de clavícula en el recién nacido

9.4. Traumatismos nerviosos

A. PARÁLISIS FACIAL

- Por compresión sobre la apófisis mastoides de las cucharas del fórceps, generalmente sin interrupción de las fibras nerviosas.
- **Signos de Bell** (desviación de la comisura bucal hacia el lado sano, asimetría de pliegues nasogenianos, y eventualmente, dificultad para cerrar el ojo (MIR), lo que puede llevar a una queratitis por lagofthalmos (MIR)).



Lagofthalmos

Desviación comisura bucal hacia lado sano

Pérdida Surco nasogeniano

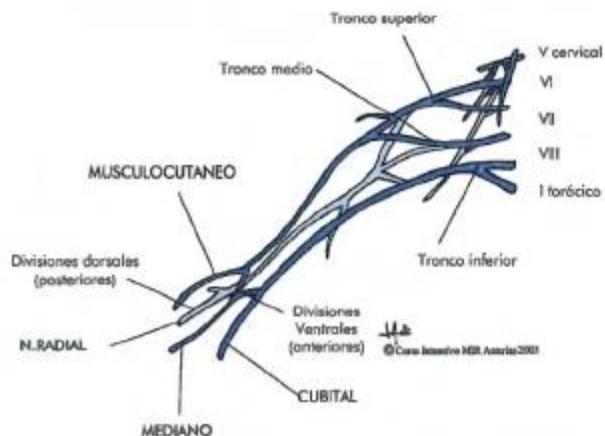


© Curso Intensivo MIR Asturias

- Para valoración pronóstica, electromiografía a partir del 4º día de vida.
- Evolución favorable, sin tratamiento, en 3-4 semanas.

B. PARÁLISIS BRAQUIAL SUPERIOR DE DUCHENNE-ERB

- Parálisis braquial más frecuente en el recién nacido, relacionada con partos de nalgas.
- Con mayor frecuencia es unilateral, derecha.
- Afectación de la V y VI raíces cervicales (MIR). Afectación de deltoides y musculatura del brazo, quedando el antebrazo y mano normales (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias 2005

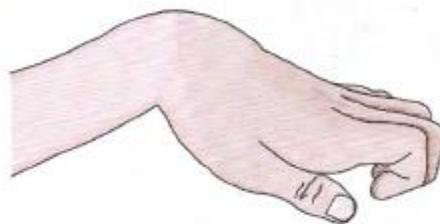
- Actitud espontánea de la extremidad superior "en aleta de pescado" (en aproximación, rotación interna y pronación).



© Curso Intensivo MIR Asturias

Brazo en aleta de pescado en parálisis de Erb

- Ocasional afectación del nervio frénico (parálisis de hemidiafragma) (MIR).
- **Diagnóstico diferencial:** Parálisis braquial inferior o de Klumpke (afectación de VII y VIII raíces cervicales y I torácica (MIR), parálisis de antebrazo y mano (MIR), actitud de la mano "en garra", síndrome de Claude Bernard-Horner) (MIR).



Mano en garra



© Curso Intensivo MIR Asturias

Ptosis, miosis, enoftalmos.

CLAUDE BERNARD-HORNER (2 MIR)

- En las formas leves, actitud expectante ya que la motilidad se suele recuperar en 15-30 días. En formas más severas, férula en abducción de forma continua, excepto dos horas diarias para realizar movilizaciones pasivas. Fisioterapia y estimulación galvanofarádica a partir de los 2 meses. A los 3-6 meses considerar neurocirugía. Si al año de edad no se ha conseguido la recuperación completa, es de esperar la presencia de secuelas.

MIR 03 (7648): Uno de los siguientes signos o síntomas **NO** esperaría encontrar en una **Parálisis oculosimpática** o **Síndrome de Horner**:

1. Ptosis.
2. **Midriasis***.
3. **Disminución de la sudoración ipsilateral.**
4. **Ausencia de dilatación de la pupila tras instilación de cocaína tóxica.**
5. **Heterocromía de iris si la lesión es congénita.**



	PARÁLISIS ERB	P. KLUMPKE
RAICES	C5-C6	C7-C8-D1
CLÍNICA	Aducción y rotación interna	Caída de mano
REFLEJO MORO	-	+
ASOCIACs.	C4- parál. frénica	-

9.5. Lesiones de órganos intraabdominales

A. ROTURA HEPÁTICA

- Lesión de órgano intraabdominal más frecuente en el recién nacido.
- En relación con prematuridad, presentación de nalgas, asfixia intrauterina y macrosomía.
- Intervalo libre de 24-48 horas, durante el cual se produce un hematoma subcapsular. Al romperse, hemoperitoneo con signos de anemia aguda y shock hipovolémico.
- Mortalidad hasta un 60-70%.

B. HEMORRAGIA SUPRARRENAL

- Generalmente postraumática, suele afectar a fetos grandes con distocia de parto o se asocia a hipoxia, shock o CID (MIR).
- Suele ser unilateral (75% derechas).
- Clínica entre 2-7 días de vida, en forma de masa en flanco, inapetencia, fiebre, distensión abdominal, vómitos y diarrea. Si la afectación es bilateral, hipoglucemia (MIR), hiponatremia, convulsiones y coma.
- Diagnóstico por ecografía.
- Diagnóstico diferencial: Neuroblastoma (en éste las calcificaciones suelen ser centrales y uniformes).

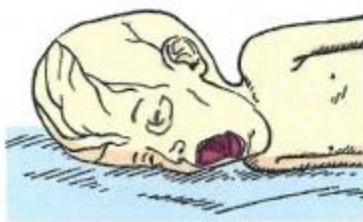
9.6. Lesiones de los órganos de los sentidos

A. RETINOPATÍA DE PURTSCHER

- Hemorragias prerretinianas y retinianas con disminución de la agudeza visual.
- Secundaria a una compresión brusca del tórax que aumenta la presión intracraneal, produciendo la hemorragia retiniana.
- Evolución favorable.

9.7. Hemorragias intracraneales

	Hemorragia subdural	Hemorragia subaracnoidea	Hemorragia intra-periventricular
Incidencia	Más frecuente en RN a término, secundaria a traumatismo obstétrico	Secundaria a lesión hipóxico-isquémica (prematuros) o a trauma obstétrico (a término); raramente relacionada con coagulopatías o malformaciones vasculares	Más frecuente en el RN pretérmino (2 MIR), secundaria a lesión hipóxico-isquémica Se localiza en la matriz germinal subependimaria (MIR) (en el RN a término a nivel del plexo coroideo), desarrollándose durante los 3 primeros días de vida. Leucomalacia periventricular con necrosis de la sustancia blanca periventricular (MIR) y lesión de las fibras corticomedulares en la cápsula interna
Clínica	Las hemorragias de localización supratentorial pueden debutar tardíamente (al mes de vida) en forma de macrocefalia, abombamiento de fontanelas, convulsiones y anemia. Las hemorragias infratentoriales suelen cursar con sintomatología desde el nacimiento	Frecuentemente asintomática, puede presentar como manifestación clínica inicial convulsiones que aparecen a las 48 horas de vida, o en casos de hemorragia masiva (raro) un cuadro de deterioro hemodinámico y neurológico intenso	Espectro clínico variable (desde formas asintomáticas hasta un deterioro clínico fulminante con disminución o ausencia del reflejo de Moro, hipotonía, apnea, pupilas arreactivas, convulsiones y coma en minutos u horas)
Diagnóstico	Ecografía transfontanelar o TAC	LCR (hemorrágico o xantocrómico) (2 MIR) y TAC	Ecografía transfontanelar (MIR)
Profilaxis			Profilaxis: administración prenatal de corticoides a la gestante (2 MIR), o administración postnatal de indometacina
Tratamiento	En los casos agudos con deterioro neurológico se precisa la evacuación quirúrgica	Sintomático	
Pronóstico	El pronóstico es malo para las infratentoriales (mortalidad del 50%); mejor para las supratentoriales	Bueno	malo en las hemorragias extensas, Secuela: hidrocefalia posthemorrágica (tto: derivación ventriculo-peritoneal (2 MIR) y la diplegia espástica



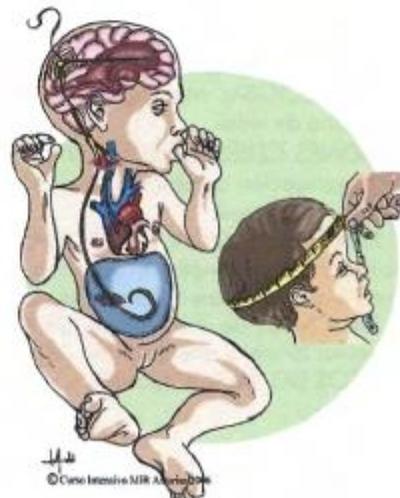
Hidrocefalia



© Curso Intensivo MIR Asturias



Diplegia espástica



© Curso Intensivo MIR Asturias

Hidrocefalia. Derivación ventriculoatrial y ventriculo-peritoneal



MIR 96 FAMILIA (4570): Un prematuro de 900 G. de peso y 27 semanas de gestación sufre distress respiratorio desde el nacimiento. A las 36 horas de vida presenta hipotensión, bradicardia, cianosis y tensión aumentada de la fontanela. ¿Qué exploración diagnóstica le parece más oportuna entre las siguientes?:

1. Análisis de sangre con serie roja y plaquetas.
2. Exploración cerebral con ultrasonidos*.
3. Estudio del tiempo de protombina y del tiempo parcial de tromboplastina.
4. Punción lumbar y cultivo de LCR.
5. Ecocardiograma.

10. Convulsiones neonatales

A. CLASIFICACIÓN

a. **CRISIS SUTILES U OLIGOSINTOMÁTICAS:** Dificiles de reconocer, se caracterizan por automatismos motores breves (succión, clonias palpebrales, movimientos masticatorios, movimientos natatorios) o por fenómenos vegetativos (palidez, cianosis, apnea...). Son más frecuentes en los prematuros.

b. **CRISIS TÓNICAS:** Se caracterizan por una postura rígida de las extremidades y el tronco, y en ocasiones se asocian a una desviación fija de los ojos. Se relacionan con hipoxia-isquemia en prematuros y con RN con hemorragia intraventricular. Posible evolución hacia un síndrome de West.

c. **CRISIS CLÓNICAS:** Quizas las más características y frecuentes. Pueden ser localizadas o multifocales. Son más frecuentes en RN a término y aparecen generalmente en la encefalopatía hipoxico-isquémica.

d. **CRISIS MIOCLÓNICAS:** Sacudidas rápidas predominando en músculos flexores. Son las menos frecuentes y se observan en prematuros con lesiones graves del SNC.

- Las crisis tónico-clónicas generalizadas no se presentan en el periodo neonatal.
- Características clínicas que permiten diferenciar una crisis comicial verdadera de la actividad no epiléptica en el RN:
 - Las alteraciones autonómicas (taquicardia, aumento de la presión arterial) son frecuentes en las crisis epilépticas pero no aparecen en los fenómenos no epilépticos.
 - Los movimientos no epilépticos pueden controlarse con una sujeción suave, no así las crisis epilépticas verdaderas.
 - Los fenómenos no epilépticos se refuerzan con estímulos sensitivos los cuales no influyen sobre las crisis comiciales.

B. ETIOLOGÍA

a. **AGRESIONES DEL S.N.C.:** Síndrome hipoxia-isquemia (causa más frecuente) con crisis en las primeras 12 horas de vida. Hemorragia intracraneal (crisis sobre las 24 horas de vida).

b. ALTERACIONES METABÓLICAS:

- Hipogluceemia (MIR).
- Hipocalcemia (MIR).
- Hipomagnesemia (MIR).
- Hipo-ernatremia (MIR).
- Hiperbilirrubinemia.
- Dependencia o déficit de piridoxina.

c. **ETIOLOGÍA INFECCIOSA:** Meningitis, encefalitis y sepsis (crisis hacia la semana de vida).

d. **MALFORMACIONES CEREBRALES:** Trastornos de la migración neuronal y organización cortical. Crisis desde el nacimiento hasta el final del primer mes.

e. **TÓXICAS Y POR DEPRIVACIÓN DE DROGAS:** Deprivación de analgésicos-narcóticos, hipnóticos, sedantes y drogas. Inyección accidental de anestésicos locales que pueden producir crisis tónicas a las 6 horas de su inyección, junto con pérdida de la motilidad ocular lateral y alteración de reflejos pupilares.

f. **ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO.**

g. SÍNDROMES EPILEPTICOS NEONATALES IDIOPÁTICOS BENIGNOS:

- Convulsiones neonatales familiares benignas: Herencia A.D., comienzan al 2^a-3^{er} día de vida y desaparecen en la mayoría de los casos en la 1^a semana de vida.
- Convulsiones neonatales benignas idiopáticas o del 5^o día: en RN a término sin antecedentes patológicos. Las convulsiones son multifocales y están presentes menos de 24 horas. Buen pronóstico.

h. ENCEFALOPATÍAS EPILEPTICAS NEONATALES:

- Síndrome de Aicardi: niñas con agenesia de cuerpo calloso, coloboma de iris, lagunas corioretinianas, anomalías esqueléticas, crisis convulsivas mioclónicas resistentes a terapéuticas habituales.
- Síndrome de Ohtahara.

C. DIAGNÓSTICO

EEG: el origen de las descargas es casi siempre focal, pudiendo propagarse a todo el hemisferio del mismo lado o, más rara vez, al contralateral.

D. TRATAMIENTO

Fenobarbital (anticomicial de primera elección más utilizado en el periodo neonatal).



RESUMEN DE NEONATOLOGÍA

1. VALORACIÓN DEL RECIÉN NACIDO

- **Recién nacido a término de peso adecuado para su edad gestacional** = recién nacido entre la semana 37 y 42 de gestación, con un peso al nacimiento comprendido entre 2.500 y 4.000 gr.
- **PERCENTILES:** Ejemplo P90 = x; 90% ≤ x y 10% > x.
- **TEST DE USHER:** Valoración de la edad gestacional del recién nacido según determinadas características en la exploración física del recién nacido.
- **TEST DE APGAR:**
 - Valora el grado de vitalidad de un recién nacido.
 - Se realiza al minuto, a los 5 y a los 10 minutos de vida.
 - Por encima de 5 puntos se considera que el recién nacido presenta buena vitalidad.

2. CARACTERÍSTICAS DEL RECIÉN NACIDO

- **Peso:** 3.300-3.500 gramos.
- Los recién nacidos presentan una pérdida fisiológica de peso en los primeros días de vida.
- **Longitud:** 50 cm, 75 cm al año de vida, 100 cm a los 4 años de vida.
- **Perímetro cefálico:** 35 cm.
- En ausencia de patología craneal, el perímetro cefálico es el **mejor índice somatométrico para calcular la edad gestacional**.
- **Son características típicas del recién nacido:** macrocefalia, braquiptipia, visceromegalia.
- El punto medio del cuerpo en el recién nacido se encuentra a nivel del ombligo; en el adulto a nivel del pubis.
- **En la boca del recién nacido aparecen de forma fisiológica:** "rodete de succión" en labio superior, quistes de inclusión en la encía (desaparecen espontáneamente), millium palatino, perlas de Epstein o nódulos de Bohn en paladar duro.
- La dentadura "de leche" aparece a los 6-8 meses de vida (incisivos centrales inferiores). Los dientes permanentes aparecen a los 6 años (incisivos y primeros molares).
- **El cordón umbilical normal contiene 1 vena y 2 arterias.**
- **Patología umbilical en el recién nacido:**
 - **Arteria umbilical única** → Malformación menor que puede asociarse a malformaciones renales y digestivas.
 - **Persistencia de la vena umbilical** → Síndrome de Cruveilhier-Baumgarten.
 - **Retraso en la caída del cordón** → Enfermedad de Anchor.
 - **Persistencia del conducto onfalomesentérico** → fistula umbilical entérica con secreción alcalina.
 - **Persistencia del uraco** → fistula vésico-umbilical con secreción ácida que aumenta con la micción.
- **Granuloma umbilical:** tumoración rojiza que presenta exudación sero-sanguinolenta. Se trata con la aplicación tópica de nitrato de plata.
- **La hernia inguinal congénita se produce por** la persistencia del conducto peritoneovaginal. **Es más frecuente en** varones y en el lado derecho. La **complicación más frecuente es la** estrangulación.
- **Características fisiológicas en las extremidades de un recién nacido:** incurvamiento de tibias, pies en valgo o varo (reducibles).
- **Características fisiológicas en los genitales del recién nacido:** fimosis, adherencias balanoprepuciales, hidrocele, vulvovaginitis descamativa.
- **El 98% de recién nacidos a término presentan** los testículos descendidos en bolsa escrotal.
- **Características fisiológicas en la piel del recién nacido:** unto sebáceo, lanugo, "nevi materni" (angiomas planos en cara y occipucio), "millium facial" (quistes sebáceos en alas nasales), mancha de Baltz o "mancha mongólica" en región sacra, acrocianosis/cutis marmorata, cambio de color tipo arlequín (recién nacidos de bajo peso para su edad gestacional).
- **El exantema toxoalérgico se caracteriza por** la presencia de eosinófilos en el frotis de las vesículas y no precisa tratamiento.
- **Características patológicas en la piel del recién nacido:** Feto arlequín (forma grave de ictiosis congénita). Manchas café con leche (más de 3 sugerentes de neurofibromatosis). Manchas acrómicas (diagnóstico precoz de esclerosis tuberosa).
- **Los recién nacidos presentan tendencia a la** hiperbilirrubinemia, hipotrombinemia, hipocalcemia e hipoglucemia (tanto mayor cuanto más prematuro sea el niño).
- **Características fisiológicas del aparato digestivo del recién nacido:**
 - Secreción salival escasa.
 - Reflujo gastroesofágico fisiológico.
 - Hipervagotonía intestinal → diarrea postprandial (**más frecuente con** lactancia materna).
 - Aerofagia fisiológica → aire en recto al realizar una radiografía simple de abdomen a las 24 horas de vida. Inmadurez hepática (tendencia a la ictericia y hemorragia, susceptibilidad aumentada a fármacos con metabolismo hepático).
 - La primera deposición (meconio) se produce generalmente antes de las 12 horas de vida, aunque puede retrasarse hasta 48 horas. El meconio normal no contiene gérmenes.
- **Características del aparato respiratorio del recién nacido:**
 - > 60 respiraciones/minuto = taquipnea.
 - La respiración periódica o ritmo de Cheyne-Stokes, **más frecuente en** el prematuro **se caracteriza por** cortas pausas de apnea sin cambios en la frecuencia cardíaca ni en la coloración.
- **Características del aparato cardiovascular del recién nacido:**
 - < 100 latidos/minuto = bradicardia / > 180 latidos/minuto = taquicardia.
 - **Predominio de corazón derecho** (Índice cardio-torácico fisiológico hasta 0,65 / Eje QRS = 140-150°).
 - Posible auscultación de soplos transitorios y ritmo embriocárdico.
- **Características fisiológicas del aparato genito-urinario del recién nacido:**
 - La primera micción se produce generalmente en las primeras 24 horas de vida, aunque puede retrasarse hasta 48 horas.
 - **"Infarto de ácido úrico":** orina rica en uratos que impregnan células epiteliales descamativas y que confunde con hematuria.
- **Características fisiológicas del aparato endocrino en el recién nacido:**
 - Hipertiroidismo neonatal fisiológico y transitorio.
 - Exudado vaginal hemorrágico y tumefacción mamaria por el paso de estrógenos maternos.



- **Características fisiológicas del aparato hematopoyético en el recién nacido:**
 - Poliglobulia fisiológica. Hemoglobina = 16-17 gr/dl (70% hemoglobina fetal formada por 2 cadenas α y 2 cadenas γ). Hematocrito = 45-60%.
 - Se considera poliglobulia en un recién nacido un hematocrito venoso > 65%.
 - Las beta-talasemias se manifiestan clínicamente a partir del 2º semestre de vida.
 - Leucocitosis fisiológica de hasta 25.000 cel/mm³ en las primeras 24-48 horas.
 - Hiperplasia tímica fisiológica. Ganglios linfáticos no palpables.
- **Características fisiológicas del sistema nervioso en el recién nacido:**
 - Inmadurez e insuficiente mielinización del S.N.C. y periférico; mejor desarrollo del S.N. autónomo.
 - Postura normal del recién nacido con flexión de raquis y extremidades.
- El TEST DE DUBOWITZ permite un cálculo aproximado de la edad gestacional según la exploración neurológica del recién nacido.
- La persistencia patológica en el tiempo de los reflejos arcaicos en un recién nacido sugiere daño cerebral perinatal.
- **Características fisiológicas de los órganos de los sentidos en un recién nacido:**
 - Hipermetropía y estrabismo fisiológicos, ausencia de secreción lagrimal.
 - Sordera fisiológica relativa.

3. CUIDADOS ELEMENTALES DEL RECIÉN NACIDO

- La primera actuación en un recién nacido tras el parto debe ser la aspiración de secreciones oronasofaríngeas.
- Se debe realizar un sondaje nasogástrico y rectal para descartar atresia de coanas, atresia esofágica y atresia anorrectal.
- Profilaxis de la oftalmia neonatal con colirio antibiótico.
- Profilaxis de la enfermedad hemorrágica del recién nacido mediante la administración de vitamina K.
- Maniobras de Ortolani y de Barlow para el despistaje precoz de la luxación congénita de cadera (más frecuente en niñas con presentación de nalgas).
- Profilaxis del raquitismo carencial mediante la administración de 400 U.I. de vitamina D/día (sobre todo en los lactantes alimentados al pecho).
- Despistaje precoz del hipotiroidismo congénito y de la fenilcetonuria.
- Screening universal de hipoacusia mediante otoemisiones acústicas.

4. PATOLOGÍA DEL RECIÉN NACIDO PRETÉRMINO

- **Patología digestiva:**
 - Dificultad para la alimentación por inmadurez de los reflejos de succión y deglución (alimentación por sonda nasogástrica ó por vía parenteral).
 - Reflujo gastroesofágico.
 - **ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE:**
 - Urgencia quirúrgica neonatal más frecuente.
 - Causa más frecuente de perforación intestinal durante el período neonatal.
 - Clínica: Prematuro con antecedentes de hipoxia que presenta distensión abdominal con palpación muy dolorosa + heces mucosanguinolentas + vómitos y retención de tomas.
 - Radiografía simple de abdomen: Asas intestinales con niveles hidroaéreos, neumatosis en pared intestinal, aire en sistema porta, neumoperitoneo.
 - Profilaxis: lactancia materna.
 - Tratamiento: Alimentación parenteral. Sonda nasogástrica. Antibioterapia de amplio espectro. Drenaje peritoneal / Cirugía si perforación intestinal.
 - Complicaciones: Estenosis intestinal cicatricial, síndrome del intestino corto.
- **Patología cardio-respiratoria:**
 - Causa más importante de morbi-mortalidad en el prematuro.
 - Asfixia perinatal / Apneas → hemorragia subependimaria.
 - Enfermedad de membrana hialina.
 - Complicaciones de la oxigenoterapia: fibroplasia retrolental (aparición de reflejo blanco en la pupila en un lactante con antecedentes de prematuridad y dificultad respiratoria) / displasia broncoalveolar.
 - Persistencia/reapertura del conducto arterioso.
- **Patología metabólica:**
 - Deshidratación, hipo/hiperglucemia, hipo/hipernatremia, hiperpotasemia.
 - Hipocalcemia: la hipocalcemia tardía o tetania neonatal es secundaria a la ingestión de una fórmula láctea con alto contenido en fosfatos.
 - Acidosis metabólica tardía del prematuro.
 - Enfermedad ósea metabólica del prematuro: osteopenia/raquitismo a los 2-3 meses de vida.
- Anemia del prematuro: normocítica e hiporregenerativa, sólo responde a transfusiones y a la eritropoyetina humana.
- El factor más importante de predisposición a la infección en el RN es la prematuridad o el bajo peso al nacer.
- Administración de hierro oral a partir de las 6-8 semanas de vida para prevenir la anemia ferropénica.
- Son enfermedades típicas del recién nacido prematuro: enfermedad de la membrana hialina, enterocolitis necrotizante, hemorragia intra-periventricular y ductus arterioso persistente.

5. ENFERMEDAD DE LA MEMBRANA HIALINA (EMH)

- **TEST DE SILVERMAN:**
 - Valora el grado de dificultad respiratoria de un recién nacido.
 - Se valoran: sincronía entre los movimientos torácicos y abdominales, tiraje intercostal, retracción xifoidea, aleteo nasal, quejido espiratorio.
 - A mayor puntuación en el test de Silverman, mayor grado de dificultad respiratoria.
- **Patogenia EMH:** Atelectasia pulmonar progresiva por déficit de factor surfactante (sintetizado por los neumocitos tipo II hacia la 34 semana de gestación).



- **Factores que aumentan el riesgo de EMH:** Prematuridad, anoxia perinatal, parto por cesárea, recién nacido hijo de madre diabética, hermano previo con EMH.
- **Factores que disminuyen el riesgo disminuido de EMH:** Rotura prolongada de membranas, toxemia, madre ADVP.
- **Para favorecer la maduración pulmonar fetal se administran** corticoides a la madre 48-72 horas antes del parto.
- El Ductus arterioso persistente es una **complicación precoz de la EMH.**
- **Complicaciones tardías de la EMH:** Fibroplasia retrolental, displasia broncopulmonar, traqueobronquitis necrotizante, aumento de la incidencia de infecciones respiratorias agudas en el primer año de vida.
- **Diagnóstico prenatal:**
 - **Test de Gluck:** Lecitina / Esfingomielina > 2 = madurez pulmonar (MP).
 - **Test de Clemens:** aparición de burbujas = MP.
 - **Presencia de Fosfatidilglicerol** en líquido amniótico = MP. **Útil para** valorar el grado de madurez pulmonar en gestantes diabéticas.
- **Diagnóstico postnatal:** Radiografía de tórax (patrón retículo-granular con broncograma aéreo).
- **Tratamiento:** Ventilación mecánica. Factor surfactante intratraqueal. Antibioterapia de amplio espectro.

6. TAQUIPNEA TRANSITORIA DEL RECIÉN NACIDO

- **Patogenia:** Retraso en la reabsorción del líquido amniótico contenido en los pulmones.
- **Más frecuente en** recién nacidos a término de parto por cesárea o de madres que han recibido una sedación importante.
- La taquipnea es el **signo clínico más llamativo.**
- **Los hallazgos más característicos en la radiografía de tórax son** hiperventilación y cisuritis.
- Evolución favorable en 24-72 horas, manteniendo un ambiente enriquecido en oxígeno en la incubadora.

7. SÍNDROME DE ASPIRACIÓN DEL RECIÉN NACIDO

- Frecuente en recién nacidos a término o posttérmino con antecedentes de asfixia intraparto.
- **Evolución hacia** la hipertensión pulmonar secundaria o al neumotórax/neumomediastino.
- **Imagen radiológica** "en panal de abeja"
- **Intubación y aspiración traqueal inmediata cuando** el neonato esté deprimido (Apgar al minuto ≤ 6).
- **Tratamiento:** Ventilación mecánica de alta frecuencia, oxigenoterapia, surfactante intratraqueal, antibioterapia de amplio espectro. **En casos severos,** óxido nítrico inhalado, oxigenación por membrana extracorpórea.
- **Síndrome de Mendelson** = aspiración de jugo gástrico.

8. OTROS PROCESOS NEUMOPÁTICOS DEL RECIÉN NACIDO

- El enfisema subcutáneo del recién nacido es casi patognomónico de neumomediastino.
- El neumotórax grave o "a tensión" se trata mediante punción evacuadora con tubo de aspiración continua a frasco con nivel.
- La displasia broncopulmonar es más frecuente en prematuros (< 1.000 g) sometidos a ventilación mecánica con concentraciones altas y prolongadas de O₂.
- **PERSISTENCIA DE LA CIRCULACIÓN FETAL:**
 - **Es más frecuente en** recién nacidos a término o posttérmino que han presentado asfixia intraparto o líquido amniótico teñido de meconio.
 - **Puede asociarse a** neumonía congénita, sepsis por estreptococo grupo B, enfermedad de membrana hialina hipoplasia pulmonar por hernia diafragmática congénita.
 - Distrés respiratorio con cianosis de progresión rápida, asociada a hipoxemia refractaria y acidosis.

9. ANEMIA FISIOLÓGICA DEL RECIÉN NACIDO

- La crisis hemolítica fisiológica comienza a las 48 horas de vida y es máxima entre las 6-12 semanas de vida.
- **Las crisis hemolítica será tanto más intensa y precoz cuanto** menor sea la edad gestacional o el peso al nacimiento y cuanto más grave haya sido la patología perinatal del recién nacido.
- Recuperación espontánea con la crisis reticulocitaria al tercer mes en recién nacidos a término, más tardíamente en prematuros.
- **Importante su profilaxis en prematuros:** empleo de fórmula láctea con un contenido no demasiado elevado en ácidos grasos poliinsaturados, vitamina E oral hasta los 2-3 meses, hierro oral a partir de los 2-3 meses.

10. ENFERMEDAD HEMORRÁGICA DEL RECIÉN NACIDO

- Descenso de los factores de coagulación vitamino-K dependientes (II, VII, IX y X).
- **Más frecuente con** lactancia natural.
- **La forma clínica más frecuente es** la forma clásica con hemorragias a distintos niveles entre el 2^o-5^o día de vida.
- **Forma grave y precoz en** madres tratadas con fenobarbital o fenitoína durante el embarazo.
- **Diagnóstico:** tiempo de protrombina, tiempo de coagulación y tiempo parcial de tromboplastina alargados. Aumento de PIVKA.
- **Diagnóstico diferencial del síndrome de la sangre deglutida mediante** el test de Apt.
- **Profilaxis:** Administración de vitamina K a todos los recién nacidos en sala de partos. Administración de vitamina K durante el último trimestre en aquellas gestantes que sigan tratamiento anticonvulsivante.
- **Tratamiento:** vitamina K iv.

11. SÍNDROME ICTÉRICO DEL RECIÉN NACIDO

- La ictericia fisiológica es la **causa más frecuente en general de ictericia en el recién nacido.**
- **La causa más frecuente de ictericia en las primeras 24 horas de vida es** la isoimmunización por anti-A.
- **Son causa de ictericia por aumento de bilirrubina directa en el recién nacido:** Atresia de vías biliares y hepatitis neonatal (comienzo tardío).
- **ICTERICIA FISIOLÓGICA:**
 - Ictericia monosintomática, sin afectación del estado general.
 - **Nunca en** las primeras 24 horas de vida, **duración inferior a** 1 semana en el recién nacido a término, inferior a 2 semanas en el prematuro.
 - **Incremento diario de bilirrubina inferior a** 5 mg/dl, **cifra límite de bilirrubina** en el recién nacido a término 13 mg/dL, 15mg/dL en el prematuro.



- El principal factor patogénico es el déficit de glucuroniltransferasa.
- **ATRESIA BILIAR EXTRAHEPÁTICA:**
 - **Obstrucción completa con acolia, coluria y hepatomegalia.**
 - Posible déficit de vitamina E que produce un síndrome neurológico (ataxia cerebelosa, neuropatía periférica, miopatía y alteraciones de cordones posteriores).
 - Alfa-1-fetoproteína normal.
 - **Biopsia hepática:** alteración de conductillos biliares conservándose íntegra la estructura lobulillar básica del hígado.
 - **Tratamiento:** hepático-yeyunostomía en asa de Roux si vía biliar anastomosable. Si vía biliar no anastomosable hepatoporo-yeyunostomía de Kasai o trasplante hepático.
 - La atresia biliar extrahepática es la **indicación más frecuente de trasplante hepático en la infancia.**
- **HEPATITIS NEONATAL:**
 - El agente etiológico más importante de la **hepatitis neonatal** es el virus de la hepatitis B.
 - **Cuadro pseudoobstructivo con hipocolia y coluria.**
 - **Biopsia hepática:** enfermedad de hepatocitos con deformación de la estructura lobulillar, pero con escasa afectación de conductillos biliares.
- **DÉFICIT DE α -1-ANTITRIPSINA:**
 - **Cursa con cirrosis y enfisema panacinar** (localizado en bases).
 - **La manifestación hepática inicial en homocigotos suele ser la ictericia neonatal.**
 - **Diagnóstico por** la presencia en los hepatocitos de glóbulos citoplasmáticos de α -1-antitripsina retenida PAS positivos.
- **ENFERMEDAD DE GILBERT:**
 - **Ictericia hereditaria más frecuente.**
 - **Defecto parcial de glucuroniltransferasa de herencia** autosómica dominante/recesiva.
 - **Incremento de bilirrubina** indirecta que aumenta con el ayuno o las infecciones, con pruebas hepáticas normales y sin alteraciones histológicas al microscopio óptico.
- **La ENFERMEDAD DE DUBIN-JOHNSON se caracteriza por** presentar en la biopsia hepática depósitos de un pigmento melanoide a nivel de los hepatocitos.
- **SÍNDROME DE ROTOR:** Alteración en la excreción de bilirrubina, que no presenta captación en la prueba de la bromosulfaleína.
- **ICTERICIA POR LACTANCIA MATERNA o SÍNDROME DE ARIAS:** Secundario a la presencia de beta-glucuronidasa en la leche materna. Se trata mediante la interrupción temporal de la lactancia materna.
- **KERNICTERUS O ICTERICIA NUCLEAR:**
 - **Daño hipóxico de las neuronas de los ganglios basales secundario al** paso de la fracción indirecta de la bilirrubina a través de la barrera hemato-encefálica.
 - **En relación con** la permeabilidad de la barrera hemato-encefálica (máxima durante la primera semana de vida) y con las cifras plasmáticas de bilirrubina total.
 - Cuanto más prematuro es el recién nacido, mayor es el riesgo de kernicterus.
 - Clínica al final de la primera semana de vida con gran afectación de estado general, ojos "en sol poniente", convulsiones, movimientos atetósicos, opistótonos.
- **TRATAMIENTO DE LA ICTERICIA NEONATAL:**
 - **La alimentación precoz disminuye el** circuito enterohepático de la bilirrubina.
 - **La fototerapia continua produce una** fotoconjugación fotoisomerización de la bilirrubina, con formación de fotobilirrubina o lumibilirrubina más hidrosoluble.
 - **La albúmina sérica aumenta** de los aceptores plasmáticos de la bilirrubina.
 - **Exanguinotransfusión** en casos graves.
- **El fenobarbital (inductor enzimático) se utiliza como** profiláctico, administrándose a la madre a partir de la 36 semana de gestación.

12. ISOINMUNIZACIÓN RH

- **Patogenia:**
 - **EMBARAZO:** madre Rh-, padre Rh+ y recién nacido Rh+. El embarazo es un estímulo débil para la producción de anticuerpos (se precisan 2 ó 3 embarazos para que nazca un niño enfermo). Si coexiste incompatibilidad de grupo y de Rh la incidencia de fetos afectados es menor.
 - Basta una sola **TRANSFUSIÓN** de sangre incompatible para que se produzca una sensibilización tan importante que el primer hijo nazca enfermo.
- **Clínica:**
 - **HIDROPS FETALIS o ANASARCA FETO-PLACENTARIA:** Forma más grave. **Diagnóstico diferencial con** feto edematoso de causa no inmune, **fundamentalmente con** la arritmia fetal.
 - **ICTERICIA GRAVE FAMILIAR:** Alto riesgo de ictericia nuclear.
 - **ANEMIA HEMOLITICA FAMILIAR:** Forma más benigna.
- **Diagnóstico prenatal:**
 - **La primera medida es** determinar el Rh materno y paterno.
 - **Demostración de la inmunosensibilización materna mediante el** test de Coombs indirecto, que detecta anticuerpos libres frente al factor Rh.
 - **Para conocer el grado de afectación fetal se debe determinar** la bilirrubina indirecta en líquido amniótico o la hemoglobina fetal mediante cordocentesis (**método más fiable**).
- **Diagnóstico postnatal:**
 - Determinación del factor Rh de la madre y del recién nacido.
 - Demostración del síndrome hemolítico.
 - **Demostración de la inmunosensibilización fetal mediante el** test de Coombs directo, que detecta anticuerpos maternos frente al factor Rh unidos a los hematíes del recién nacido.
- **La disminución del nivel plasmático de haptoglobina no tiene valor para el diagnóstico de** la hemólisis neonatal, ya que en recién nacidos sanos la haptoglobina puede ser prácticamente indetectable.
- **Profilaxis:**
 - **Para realizar profilaxis es obligatorio que** no exista sensibilización (test de Coombs negativo).



- Administración de gammaglobulina anti-Rh en las primeras 72 horas posteriores al parto, aborto, embarazo ectópico, hemorragia anteparto, amniocentesis o cordocentesis.
- Se recomienda una primera dosis de gammaglobulina en todas las embarazadas Rh – a las 28 semanas de gestación.

13. INCOMPATIBILIDAD ANTI-A

- Más frecuente que isoimmunización Rh, pero menos grave.
- Madre grupo O y recién nacido grupo A.
- Diferencias con incompatibilidad Rh:
 - Predomina la ictericia, anemia menos intensa, raramente cursa con edemas.
 - Es frecuente la microesferocitosis en la sangre del recién nacido.
 - Se presenta en el primer embarazo y no se agrava en los sucesivos.
 - Prueba de Coombs directa suele ser negativa, mientras que la indirecta es con frecuencia positiva.
- El diagnóstico de transfusión feto-materna mediante el test de Kleihauer puede ser falsamente negativo en casos de incompatibilidad ABO.

14. SEPSIS NEONATAL

- Los gérmenes que más frecuentemente producen sepsis de transmisión vertical (comienzo precoz) son estreptococo beta-hemolítico del grupo B (EGB) y E. Coli.
- Se habla de RIESGO DE INFECCIÓN cuando un recién nacido presenta uno o más factores de riesgo o al menos uno de los signos clínicos de infección neonatal:
 - Los factores de riesgo en la sepsis neonatal son factores obstétricos (rotura prolongada de membranas, fiebre materna, parto prematuro espontáneo...) para la sepsis de transmisión vertical y factores iatrogénicos para la sepsis nosocomial.
 - Considerar como posible clínica de infección neonatal sintomatología inespecífica ("niño que no va bien").
 - La fiebre de causa infecciosa en un recién nacido sólo representa 1/3 de la totalidad de procesos febriles en esta edad, y debe hacer sospechar la presencia de meningitis o infección urinaria.
 - Los recién nacidos con riesgo de infección deben ser ingresados y se les debe realizar una serie de estudios analíticos básicos.
- Se habla de INFECCIÓN PROBABLE cuando a los datos anamnésticos y clínicos se añaden una o más alteraciones analíticas de sospecha. En estos niños se completan los estudios (fundamentalmente bacteriológicos) y se inicia precozmente tratamiento antibiótico empírico.
- Se habla de INFECCIÓN NEONATAL CIERTA cuando se recibe uno o más cultivos positivos o la bioquímica del líquido cefalorraquídeo es compatible con meningitis.
- La pauta de profilaxis recomendada para prevenir la sepsis neonatal precoz por EGB consiste en la administración de penicilina o ampicilina intraparto a las gestantes colonizadas por EGB (detectado en cultivo de muestra vaginal y anorrectal entre las semanas 35-37 de gestación).
- La pauta de tratamiento antibiótico empírico más utilizada para la sepsis neonatal precoz es ampicilina + gentamicina por vía intravenosa.
- La principal dotación de anticuerpos del recién nacido está constituida por IgG recibida de la madre por vía placentaria (sólo la IgG materna es capaz de atravesar la barrera feto-placentaria).
- Una IgM elevada en sangre de un recién nacido sugiere infección congénita.

15. INFECCIONES NEONATALES LOCALIZADAS

- CONJUNTIVITIS DE INCLUSIÓN: Chlamydia trachomatis.
- MENINGITIS:
 - Los gérmenes que más frecuentemente producen meningitis neonatal son el EGB y E. coli. Listeria monocytogenes como tercer germen en importancia.
 - El germen que más frecuentemente produce meningitis en pacientes portadores de válvulas de derivación por hidrocefalia es el Staph. epidermidis.
 - Clínica inespecífica en un primer momento. Clínica neurológica (abombamiento de fontanela, estrabismo, opistótonos...) de aparición tardía.
 - Tratamiento: Ampicilina + cefalosporina de 3ª generación o aminoglucósido por vía iv. durante 2-3 semanas.
 - Las meningitis bacterianas pueden dejar secuelas hasta en un 50% de los supervivientes.
- INFECCIÓN URINARIA:
 - La infección urinaria durante el periodo neonatal es más frecuente en el varón y se transmite por vía hematógena.
 - El germen que más frecuentemente produce infección urinaria en el neonato es E. coli.
 - Obligado el estudio de imagen (ecografía, cistografía, DMSA) para descartar la existencia de malformaciones anatómicas.
 - Tratamiento: Ampicilina + Gentamicina durante 1-2 semanas.
- INFECCIONES OSTEOARTICULARES:
 - El germen que más frecuentemente produce osteomielitis y artritis séptica en el recién nacido es el estafilococo aureus.
 - Localización monostótica en 55% de los casos (huesos largos); si localización poliostótica destaca el antece dente de cateterización umbilical.
 - En los niños, la diseminación hematógena suele afectar las metáfisis de los huesos largos, un área de crecimiento muy vascularizada.
 - Gammagrafía ósea con Tc^{99m} útil para diagnóstico precoz; la radiografía puede ser normal en fases iniciales.

16. TRAUMATISMOS OBSTÉTRICOS

- CEFALOHEMATOMA: Hemorragia subperiosteal que no desborda los límites del hueso, no suele precisar tratamiento.
- HEMORRAGIA SUBAPONEURÓTICA(SUBGALEAL): Localizada por encima del periostio y por debajo del cuero cabelludo, puede extenderse por toda la superficie craneal.
- TUMOR DEL PARTO (CAPUT SUCEDANEUM): Tumefacción de contenido edematoso en la zona de presentación que desaparece espontáneamente en 24-48 horas.
- HEMATOMA DEL ESTERNOCLEIDOMASTOIDEO:
 - Secundario a factores mecánicos intrauterinos.
 - Clínica: Tumorción (nódulo de Stroemayer) en la parte media del músculo con movilidad en sentido transversal.



- Tratamiento: Fisioterapia, cirugía si al cabo de 6-9 meses persiste el engrosamiento a tensión del músculo.
- **FRACTURA DE CLAVÍCULA:**
 - Fractura ósea más frecuente en el recién nacido.
 - Clinica: "Signo de la tecla", disminución de la movilidad activa de la extremidad superior con llanto a la movilización pasiva, asimetría del reflejo de Moro.
 - Buen pronóstico con reposo.
- **PARÁLISIS FACIAL:**
 - Clinica: Signos de Bell (desviación de la comisura bucal hacia el lado sano, asimetría de pliegues nasogenianos, y eventualmente lagofthalmos).
 - Evolución favorable, sin tratamiento.
- **PARÁLISIS BRAQUIAL SUPERIOR DE DUCHENNE-ERB:**
 - Parálisis braquial más frecuente en el recién nacido, relacionada con distocia de hombros.
 - Lesión de V y VI raíces cervicales.
 - Clinica: Afectación de deltoides y de musculatura de antebrazo con actitud espontánea de la extremidad superior "en aleta de pescado", movilización pasiva indolora, asimetría del reflejo de Moro, ocasionalmente afectación de nervio frénico (parálisis de hemidiafragma).
- **PARÁLISIS BRAQUIAL INFERIOR O DE KLUMPKE:** Afectación de VII y VIII raíces cervicales y I torácica, parálisis de antebrazo y mano con actitud de la mano "en garra" y ocasionalmente síndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis, miosis y enoftalmos).
- Lesión de órgano intraabdominal más frecuente en el recién nacido es la rotura hepática.
- **HEMORRAGIA SUPRARRENAL:**
 - Generalmente postraumática, suele afectar a fetos macrosómicos con partos distócicos y se asocia a hipoxia, shock o coagulación intravascular diseminada.
 - 75% unilaterales.
 - Clinica: Masa en flanco, distensión abdominal, hipotensión, hipoglucemia, hiponatremia.
 - Diagnóstico por ecografía.
- **HEMORRAGIA SUBDURAL:**
 - Más frecuente en el recién nacido a término, secundaria a un trauma obstétrico.
 - Clinica: Las hemorragias supratentoriales pueden debutar tardíamente en forma de macrocefalia, abombamiento de fontanela, convulsiones y anemia. Las infratentoriales suelen debutar al nacimiento.
 - Diagnóstico por ecografía transfontanelar o TAC.
 - Mejor pronóstico para las hemorragias supratentoriales.
- **HEMORRAGIA SUBARACNOIDEA:**
 - Secundaria a hipoxia-isquemia en el prematuro o a trauma obstétrico en el recién nacido a término.
 - Clinica: Frecuentemente asintomáticas, puede presentar convulsiones como manifestación clínica inicial que aparecen a las 48 horas de vida.
 - Diagnóstico por punción lumbar y TAC.
 - El pronóstico suele ser bueno.
- **HEMORRAGIA INTRA-PERIVENTRICULAR:**
 - Más frecuente en el prematuro, secundaria a hipoxia-isquemia.
 - Se localizan en matriz germinal subependimaria, desarrollándose durante los 3 primeros días de vida. Las hemorragias extensas evolucionan hacia la leucomalacia periventricular con necrosis de la sustancia blanca periventricular.
 - Clinica: Espectro clínico variable.
 - Diagnóstico por ecografía transfontanelar.
Profilaxis mediante la administración prenatal de corticoides.
 - Mal pronóstico en las hemorragias extensas, siendo las secuelas más importantes la hidrocefalia posthemorrágica (tratamiento: derivación ventriculoperitoneal o ventriculoatrial) y la díplejia espástica).
 - La causa más frecuente de hidrocefalia congénita es la estenosis del acueducto de Silvio.

17. CONVULSIONES NEONATALES

- Las convulsiones neonatales más características y frecuentes quizás sean las crisis cerebrales clónicas.
- Las crisis tonico-clónicas generalizadas no se presentan en el periodo neonatal.
- La etiología más frecuente es el síndrome hipoxia-isquemia perinatal.
- Son alteraciones metabólicas que pueden ocasionar convulsiones neonatales: hipoglucemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, hipo-hipernatremia, hiperbilirubinemia y déficit de piridoxina.
- Tratamiento inicial con fenobarbital.

• OBESIDAD: TEMA DE ACTUALIDAD.

- La obesidad es la forma más común de patología de la nutrición en los países desarrollados. La causa más frecuente en nuestro medio se debe a sobrealimentación (95%) (MIR).
- Los niños escolares o adolescentes obesos tienen un riesgo incrementado de obesidad en la edad adulta (MIR).
- El niño obeso generalmente tiene una talla > P50 y una maduración ósea acelerada (MIR) (los obesos endógenos suelen presentar una talla < P5 y una maduración ósea retrasada).
- **Crecimiento:** edad ósea adelantada (MIR), mayor estatura, menarquia temprana (MIR)
- **Cardiovascular:** hipertensión arterial (3 MIR), hipertrofia cardíaca, isquemia cardíaca (2 MIR) y muerte súbita.
- **Piel:** acantosis nigricans,
- **Ortopedia:** deslizamiento y aplanamiento de la epífisis proximal del fémur (MIR), enfermedad de Blount (tibia vara), pie plano, escoliosis, artrosis* (MIR).
- **Metabolismo:** hiperinsulinismo (2 MIR) (resistencia a la insulina), diabetes tipo 2 (3 MIR), hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia (disminución del HDL-colesterol y aumento del LDL colesterol), hiperuricemia, esteatosis hepática, coledocistitis (2 MIR), enfermedad del ovario poliquístico
- **Tumores:** cáncer de endometrio y de mama postmenopáusico en mujeres, cáncer de próstata en el varón, y cáncer colorrectal en ambos sexos (2 MIR).

1. Lactancia natural



©Curso Intensivo MIR Asturias
Lactancia materna

1.1. Características de la leche materna

- Alimentación adecuada para los 6 primeros meses de vida.
- Composición variable según la hora del día, momento de la tetada, duración del embarazo, tipo de alimentación...
- **Calostro** → leche de transición → leche definitiva. Es la leche en los primeros dos-cuatro días después del parto. Poco a poco es sustituida en leche madura hacia la tercera-cuarta semana. Respecto a la leche definitiva, el calostro contiene más proteínas, colesterol, ácidos grasos esenciales, minerales e inmunoglobulinas, y menos calorías, grasas e hidratos de carbono (MIR).

A. VALOR ENERGÉTICO

700 Kcal/L (variable).

B. PROTEÍNAS

- 1'1 (0'9-1'6) g/100 ml (0,7 g/L proteínas nutricionales reales).
- Caseína/proteínas del suero (lactoalbúmina y lactoglobulina) = 40/60. La caseína coagula en grumos finos (mejor digestión).
- Abundancia de α -lactoalbúmina, sin β -lactoglobulina.
- Alto contenido en taurina (absorción intestinal de lípidos, maduración del S.N.C. y retina).
- Metionina/Cisteína = 1 (cistina, aminoácido esencial en el recién nacido).
- Contenido elevado de triptófano (fuente endógena de niacina, escasa en la leche materna).
- Niveles bajos de fenilalanina y tirosina (metabolismo limitado en recién nacido).
- Presencia de nucleótidos (mejoran la absorción del hierro, favorecen maduración intestinal, inducen flora intestinal tipo bifidus, mejoran inmunidad).

C. HIDRATOS DE CARBONO

- 7 (6'5-8) g/100 ml.
- 90% lactosa (glucosa + galactosa) (MIR). Necesaria para la síntesis de galactocerebrósidos, menor poder edulcorante que otros carbohidratos, mejora la absorción intestinal de Ca y Mg y parece reducir la intolerancia tardía a la lactosa.
- Otros componentes hidrocarbonados menores: glucosa, lactulosa, N-acetil-D-glucosamina y gangliósidos (oligosacárido + ceramida), que actúan como falsos receptores de bacterias y toxinas bacterianas en el intestino.

D. LÍPIDOS

- 3,8 (2-6) g/100 ml.
- Excreción celular al final de la tetada (el lactante no se siente saciado hasta el final de la toma).
- > 98% en forma de triglicéridos.
- Ausencia de ácidos grasos de cadena corta, escasa cantidad de ácidos grasos de cadena media, y abundancia de ácidos grasos de cadena larga con predominio de los insaturados (esenciales) sobre los saturados.
- Gran cantidad de ácidos grasos esenciales (linoleico $\omega 6$ (MIR), linolénico $\omega 3$), entre el 3-6%. Relación linoleico/linolénico 10/1.
- Ácido graso saturado más abundante, palmítico (67% en posición 2).

E. VITAMINAS

- Carencia relativa de vitamina D (contiene sólo la cuarta parte de la que necesita el lactante).
- Descrita avitaminosis D, B₁₂, B₁, B₆ en madres vegetarianas o que no toman el sol ni vitamina D.
- Posible déficit de vitamina K en los primeros días de vida (MIR).

F. SALES MINERALES Y OLIGOELEMENTOS

- 0,2 (0'15-0'35) g/100 ml.
- Contenido relativamente bajo de calcio, pero con coeficiente de absorción óptimo (relación Ca/P = 2,3).
- Contenido bajo en hierro, pero su aprovechamiento (coeficiente de absorción > 70%) asegura un ingreso suficiente hasta el 4^º-6^º mes de lactancia materna exclusiva (MIR).

G. FACTORES INMUNOLÓGICOS

- Lactoferrina (segunda proteína en abundancia en el suero lácteo tras la α -lactoalbúmina, es bacteriostática al fijar el Fe e impedir que lo utilicen las bacterias), proteína fijadora de vitamina B12 (bacteriostática), proteína fijadora de ácido fólico, lactoperoxidasa (bactericida), lisozima, gangliósidos y oligosacáridos (factor de crecimiento del Lactobacillus bifidus).
- **Factor bifidógeno:** Conjunto de circunstancias que propician el crecimiento de bifidobacterias en el intestino de los lactantes alimentados con leche materna, las cuales ejercen una acción competitiva para la colonización frente a otras enterobacterias. Además de los oligosacáridos, el principal factor se relaciona con el descenso del pH a nivel del intestino grueso, por fermentación del exceso de lactosa administrado por la leche materna que sobrepasa la capacidad hidrolítica de la lactasa intestinal.
- Macrófagos (células más abundantes en la leche materna), neutrófilos, linfocitos, inmunoglobulinas, sobre todo IgA se-

cretora que no se digiere (actúa localmente en tubo digestivo) (2 MIR).

MIR 95 (4303): ¿A qué anomalía o problema estará especialmente predispuesto un niño de 5 días que recibe exclusivamente lactancia materna?

1. Acidosis metabólica por exceso de aminoácidos azufrados.
2. Anemia ferropénica, en los meses siguientes.
3. Hipocalcemia y osteopenia transitoria.
4. Enfermedad hemorrágica vitamino K dependiente*.
5. Hipogammaglobulinemia transitoria del lactante.

MIR 03 (7688): La anemia ferropénica del niño se caracteriza por los siguientes hechos EXCEPTO uno:

1. *Es la causa más frecuente de anemia nutricional de la infancia.*
2. La lactancia materna prolongada evita su aparición*.
3. *Su desarrollo está favorecido por las infecciones repetidas.*
4. *El diagnóstico se basa en la determinación de la ferritina sérica.*
5. *La fase de ferropenia latente carece de síntomas clínicos.*

H. OTROS COMPONENTES

- AGUA: 88 (87-89) g/100 ml.
- HORMONAS: Factores de crecimiento epidérmico (favorece el trofismo y desarrollo de la mucosa intestinal) y nervioso, hormonas hipofisarias (prolactina, gonadotropinas), tiroideas y estrógenos.
- ENZIMAS: Lipasa y amilasa.
- Medicamentos, café, alcohol, nicotina ...
- Tóxicos ecológicos.

1.2. Ventajas de la lactancia materna

a. **VENTAJAS PARA EL LACTANTE:** Mejor digestión. Mayor protección inmunológica. Menor riesgo de sensibilización alérgica/efecto preventivo en el desarrollo de enfermedades alérgicas. Mejor desarrollo psicoafectivo del niño. Disminución de la morbilidad infantil (MIR). Prevención de aterosclerosis, hipertensión, obesidad.

b. **VENTAJAS PARA LA MADRE:** Involución uterina más rápida, menor frecuencia de cáncer de mama, retraso de la ovulación, satisfacción psicológica, ventajas económicas.

1.3. Contraindicaciones de la lactancia materna

- Cáncer materno.
- Formas graves y abiertas de tuberculosis, infección materna por VIH.
- Drogadicción o toma de determinados fármacos.
- Galactosemia, alactasia, fenilcetonuria (lactancia materna parcial con controles periódicos de fenilalanina plasmática).
- Otras enfermedades del recién nacido (ictericias graves, malformaciones del tracto digestivo sin rápida solución).
- Negativa materna (MIR).
- CONTRAINDICACIONES NO ACEPTADAS DE FORMA UNÁNIME: Infección estreptocócica B neonatal (riesgo de transmisión a la madre y producción de mastitis bilateral grave), enfermedades maternas infecciosas agudas (neumonía, fiebre puerperal, fiebre tifoidea), enfermedades maternas orgánicas graves (cardiopatía, nefropatía, anemia ...), fibrosis quística de páncreas en madres homocigóticas (elevado contenido de sodio de la leche), enfermedades neurológicas o psicóticas graves, viriasis (CMV (2 MIR), hepatitis C si la carga viral materna es elevada). La hepatitis B no se considera contraindicación (MIR) (realizar profilaxis activa y pasiva).
- Cabergolina / bromocriptina para inhibir farmacológicamente la lactancia materna.
- **ACTUALMENTE** se aceptan como **contraindicaciones absolutas de lactancia materna:** VIH, TBC, Galactosemia.

MIR 05 (8028): Mujer de 32 años con antecedentes personales de consumo de drogas vía parenteral hasta hace 4 años, que en una analítica de control se objetiva serología positiva para el virus C de la hepatitis. Serologías para el virus B de la hepatitis y para el VIH negativas. Pareja estable en la actualidad. ¿Cuál de las siguientes medidas NO aconsejaríamos a ésta paciente?:

1. Vacunación de la hepatitis A.
2. La lactancia materna.
3. No compartir objetos de aseo personal.
4. Utilizar siempre métodos de barrera en las relaciones sexuales con su pareja.*
5. No donación de sangre.

MIR 06 (8468): En relación con la transmisión vertical del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) a partir de una madre afecta del síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), ¿cuál es la respuesta FALSA?:

1. Puede existir transmisión vertical antes, durante o después del parto.
2. El porcentaje más alto de niños infectados por VIH adquiere el virus durante el parto.
3. La terapia prenatal, intraparto y postnatal con zidovudina ha disminuido la tasa de transmisión en el mundo desarrollado hasta menos del 8%.
4. No se ha detectado virus VIH en la leche de madres infectadas*.
5. Un peso al nacer inferior a 2.500 gramos aumenta al doble la tasa de transmisión.

MIR 12 (9923): a leche humana es el alimento natural y apropiado durante el primer año de vida. ¿Cuál de las siguientes aseveraciones al respecto NO es cierta?:

1. La leche humana contiene anticuerpos bacterianos y víricos.
2. La lactancia natural se asocia con una menor incidencia de alergia o intolerancia a la leche de vaca.
3. Están bien reconocidas las ventajas psicológicas de la lactancia al pecho tanto para la madre como para el niño.
4. No se ha documentado la transmisión de infección por VIH por la leche materna.*
5. La leche humana contiene lactoferrina, que tiene un efecto inhibitorio en el crecimiento de E. coli.

1.4. Técnica de la lactancia materna

- **Alimentación precoz**, ofreciendo el pecho en las 3 primeras horas de vida, sin precipitarse a ofrecer biberón y procurando el vaciamiento del pecho tras la toma.
- Durante el primer mes horario libre (pronto el lactante establece un horario cada 2-3 horas (MIR) que es el tiempo normal de vaciado del estómago del RN alimentado con leche materna); posteriormente tomas cada 3 horas, 6 veces al día con descanso nocturno de 6 horas.
- Ofrecer los dos pechos, 5-10 minutos por pecho (en los primeros 5 minutos el lactante extrae prácticamente toda la leche). Comenzar por el último pecho que tomó la toma anterior.
- El mejor medio para controlar la correcta alimentación del lactante alimentado al pecho es la medición periódica de su peso.

MIR 00 (6907): Los consejos de los profesionales para estimular la lactancia materna deben ser claros, y bien documentados; señale un consejo ERRÓNEO:

1. Contacto maternofamiliar inmediato después del parto con alimentación por succión a demanda.
2. En la técnica de la toma es muy importante que se introduzca en la boca del niño no sólo el pezón sino parte de la areola.
3. No debe utilizarse la doble pesada para saber lo que toma, ya que no crea más que confusión en las madres.
4. La ingurgitación mamaria se resuelve con un amamantamiento correcto y con mucha frecuencia en las tomas.
5. Cuando pasen 3 ó 4 días convendría establecer un horario estricto de las tomas cada 3 ó 4 horas*.

MIR 13 (10178): Señale la respuesta correcta en relación a la lactancia materna:

1. Es importante que la madre desinfecte bien su pezón antes de iniciar cada toma.
2. La primera toma de lactancia materna no debe realizarse antes de las 6 horas de vida.
3. La lactancia materna precisa de un horario fijo y estricto: una toma cada 4 horas.
4. No debe darse lactancia materna después de los 12 meses de vida.
5. La OMS recomienda la lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses de edad. *

2. Lactancia artificial

2.1. Introducción

Alimentación del niño durante el primer año con una leche "heteróloga" (normalmente leche de vaca), a la que se realiza una serie de modificaciones.

- La Academia Americana de Pediatría recomienda una fórmula única para toda la lactancia (fórmula unitaria).
- La Sociedad Europea de Gastroenterología y Nutrición (ESPGAN) recomienda el empleo de una fórmula de inicio para los 4-6 primeros meses de vida, y posteriormente una fórmula de continuación.

2.2. Características de la leche de vaca

	LECHE DE VACA	LECHE MATERNA	Modificaciones								
AGUA	87%	87%									
CALORÍAS	650 kcal/l	700 kcal/l									
HIDRATOS DE CARBONO	<ul style="list-style-type: none"> • 5 g/100ml (< lactosa) (MIR) • Sin oligosacáridos (sin factor Bifidófilo) 	<ul style="list-style-type: none"> • 7g/100 ml (90% lactosa) • Con oligosacáridos (con factor Bifidófilo) 	Añadir lactosa (nunca sacarosa, se puede añadir dextrinomalto-sa)								
GRASAS	<ul style="list-style-type: none"> • 4 g/100 ml • Coeficiente absorción: 60% • ↑ Ácidos grasos cadena corta • Ácidos grasos cadena larga: <ul style="list-style-type: none"> • ↑ SATURADOS (Palmítico-trans, mirístico, esteárico) • ↓ INSATURADOS (MIR) 	<ul style="list-style-type: none"> • 4 g/100 ml. • Coeficiente absorción: 90% • Ácidos grasos cadena corta • Ácidos grasos cadena larga: <ul style="list-style-type: none"> • SATURADOS (Palmítico-cis) • ↑ INSATURADOS (oleico, linoleico...) • Doble cantidad de colesterol 	Añadir: <ul style="list-style-type: none"> • Aceites vegetales • Ácido linoleico. 								
PROTEÍNAS	<ul style="list-style-type: none"> • 3,2 g/100 ml • ↑ Caseína <table border="1"> <tr> <td>Albúmina</td> <td>20</td> </tr> <tr> <td>Caseína</td> <td>80</td> </tr> </table> • Coagula en grumos gruesos • Con β-lactoglobulina • ↓ cistina, taurina y triptófano • ↑ Fenilalanina, tirosina, metionina y valina • Nitrógeno no proteico 5% • Sin lactoferrina 	Albúmina	20	Caseína	80	<ul style="list-style-type: none"> • 1,2 g/100 ml • <table border="1"> <tr> <td>Albúmina</td> <td>60</td> </tr> <tr> <td>Caseína</td> <td>40</td> </tr> </table> • Coagula en grumos finos • Sin β-Lactoglobulina. • ↑ cistina, taurina y triptófano • ↓ Fenilalanina y tirosina • Nitrógeno no proteico 25% • Con lactoferrina 	Albúmina	60	Caseína	40	Desproteínizar y añadir suero lácteo (lactoalbúmina), taurina, carnitina, arginina y triptófano.
Albúmina	20										
Caseína	80										
Albúmina	60										
Caseína	40										
SALES	<ul style="list-style-type: none"> • 0,7 g/100 ml (MIR) • $\frac{Ca}{P} = \frac{125}{96} \approx 2 \rightarrow$ Mala absorción (Tetania) (MIR) • Fe ↓ (% absorción = 30%) 	<ul style="list-style-type: none"> • 0,2 g/100 ml. • $\frac{Ca}{P} = \frac{40}{20} = 2 \rightarrow$ Buena absorción • Fe ↓ (% absorción = 70%) 	↓ cantidad (especialmente Na).								
VITAMINAS	Pobre en vitaminas A, E, niacina y vitamina C										

2.3. Fórmulas infantiles

A. FÓRMULAS DE INICIO

a. VALOR ENERGÉTICO: 64-72 Kcal/dL (carbohidratos 40%, grasas 55% y proteínas 5%).

b. PROTEÍNAS:

- Se recomienda una concentración algo superior a la leche materna (1,2-1,9 g/dL ó 1,8-2,8 g/100 Kcal) por el menor valor nutritivo de las proteínas de la leche de vaca.
- Para conseguir que la relación caseína/proteínas del suero sea igual a la de la leche materna se añade suero lácteo, con lo que además se disminuye la cantidad de fenilalanina y tirosina, muy abundantes en la caseína (MIR).

- Suplementación de taurina, cistina, carnitina, arginina y triptófano como aminoácidos libres. Adición de nucleótidos.

c. HIDRATOS DE CARBONO:

- Contenido de 5,4-8,2 g/dl (8-12 g/100 Kcal) a base preferentemente de lactosa (MIR).
- En algunas fórmulas se sustituye la lactosa por polímeros de glucosa, almidón o dextrinomalto-sa. La sacarosa en pequeñas cantidades también puede formar parte de las fórmulas (MIR).
- Inclusión de oligosacáridos (oligofruktosa e inulina).

d. GRASAS:

- Concentración entre 4,4-6 g/100 Kcal.
- Adición de aceites vegetales (girasol, maíz, ... nunca aceite

de coco), para:

- Aumentar los ácidos grasos mono (oleico) y poliinsaturados (+ suplementos de vitamina E para evitar su toxicidad).
- Reducir el aporte de grasa saturada y colesterol.
- Añadir ácidos linoleico y α -linolénico (manteniendo una relación linoleico / α -linolénico entre 5 y 15).
- Adición de ácidos grasos poliinsaturados de cadena larga (araquidónico, docosohexaenoico, eicosapentaenoico), al menos en las fórmulas para prematuros.

e. OTROS COMPONENTES:

- Reducción de las sales minerales (cociente Ca/P adecuado).
- La suplementación con Fe es optativa (caso de que se realice debe constar en el envase).
- Concentración de cobre, zinc y vitaminas en dosis superiores a la leche materna por su peor biodisponibilidad.
- Las fórmulas infantiles en polvo no son estériles; las recomendaciones de la FAO establecen que el contenido máximo debe ser < 3 unidades formadoras de colonias/ G de organismos coliformes.

A pesar de todas las modificaciones, la fórmula de inicio difiere de la leche materna (aporta proteínas heterólogas de menor valor biológico, no aporta factores inmunológicos, las grasas se aprovechan peor por su distinta composición y por la ausencia de lipasa ...).

B. FORMULAS DE CONTINUACION

Menos complejas que las fórmulas de inicio, deben aportar los requerimientos mínimos de los nutrientes esenciales. A partir de los 4-6 meses de vida la capacidad funcional del aparato digestivo, la actividad enzimática y la función excretora renal presentan una maduración semejante a la del niño mayor. También a partir de esta edad se comienza con la alimentación complementaria.

- Energía 60-80 Kcal/L.
- Mantienen una relación proteínas séricas/caseína similar a la leche de vaca (80/20).
- La composición de carbohidratos será prioritariamente a base de lactosa y dextrinomaltoza (la sacarosa, fructosa o miel separadamente o en conjunto < 20% del total de hidratos de carbono).
- Obligatoria deben estar enriquecidas en hierro (2 MIR) (sales ferrosas).
- Relación Ca/P entre 1 y 2.

C. FORMULAS UNITARIAS

- La Asociación Americana de Pediatría (AAP) recomienda el uso de una única fórmula para la alimentación durante el primer año de vida.
- La diferencia fundamental, la AAP recomienda una fórmula con una relación caseína / seroproteínas de 40/60 para toda la lactancia, mientras que la ESPGAN admite a partir de los 5 meses una fórmula de continuación con una relación caseína / seroproteínas de 80/20.

D. FÓRMULAS DE SEGUIMIENTO

- Se trata de leche de vaca a la que se le realizan las siguientes modificaciones: reducción del contenido proteico, modificación del contenido graso mediante la sustitución de grasa láctea por grasa vegetal, añadiendo ácidos grasos esenciales, disminución del contenido en sales minerales y enriquecimiento con hierro y vitaminas, especialmente liposolubles.
- Indicadas para la alimentación del niño entre 1-3 años.

MIR 98 FAMILIA (5605): Es cierto que la leche materna, comparada con la de vaca contiene:

1. Más sales.
2. Menos fenilalanina*.
3. Más ácidos grasos de cadena corta.
4. Más calcio.
5. Menos nitrógeno no-proteico.

2.4. Técnica de la lactancia artificial

- Reconstitución de la leche en polvo a una concentración del 14% (MIR) (un cacito raso, 4'2-5 g, de leche en polvo por cada 30 cc. de agua).
- Tomas cada 3-4 horas y durante la noche cuando el lactante lo solicite.



© Curso Intensivo MIR Asturias

3. Lactancia mixta

3.1. Indicaciones

- **Hipogalactia:** indicación principal (la hipogalactia es la causa más frecuente invocada por las madres para recurrir a la lactancia artificial).
- **Tratamiento de la hipogalactia:**
 - Corregir errores de técnica (MIR).
 - Poner al niño durante 10 minutos en cada pecho cada 2 ó 3 horas (MIR).
 - Tratamiento farmacológico durante la primera semana con sulpiride (MIR)

3.2. Métodos

A. COINCIDENTE

Método de elección, en la misma toma pecho y biberón.

B. INTERCALADO

En una misma toma se comienza por el pecho, se sigue con biberón y se finaliza de nuevo con el pecho.

C. ALTERNANTE

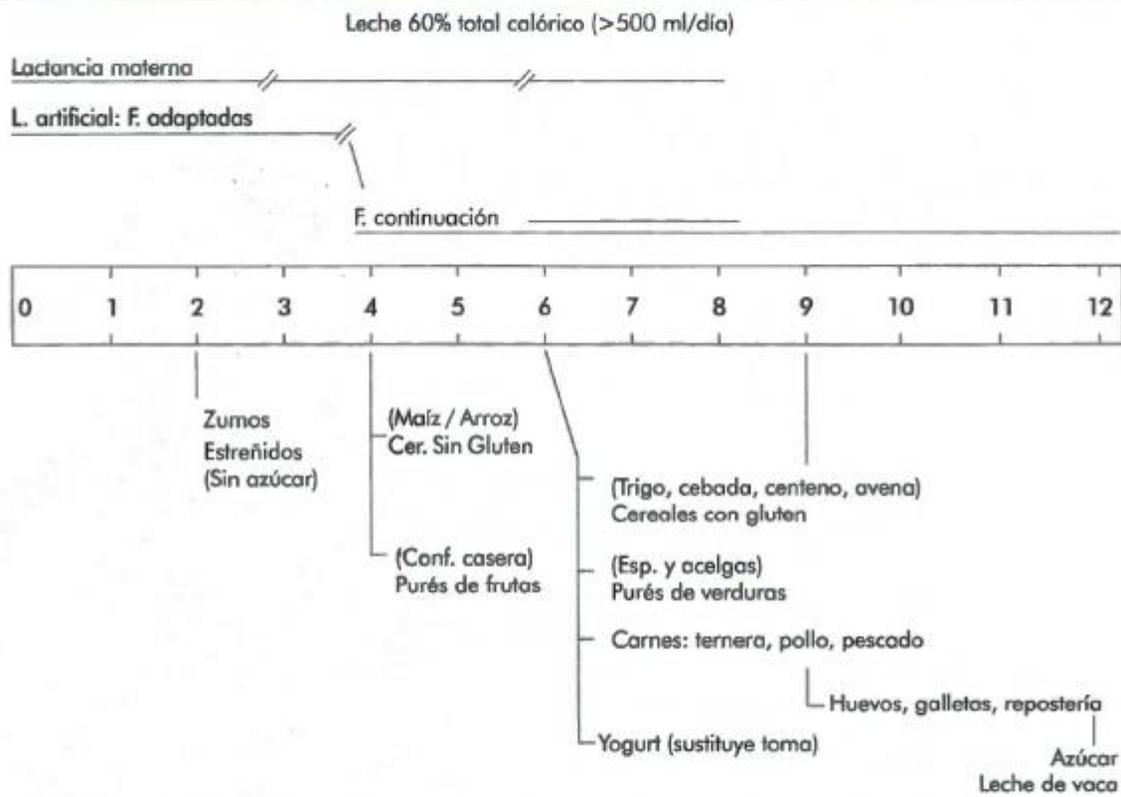
En una toma pecho y en la siguiente biberón. Riesgo de agalactia.

D. ESPORADICO

Biberón a las horas que por obligaciones maternas no es posible dar de mamar.

4. Alimentación complementaria

4.1. Componentes



6 tomas de pecho o biberón	5 TOMAS 2: Pecho o biberón 1: Puré de fruta 2: Biberón con cereal sin gluten 5g/m	4 TOMAS 2: Papilla de cereales 1: Puré de verduras con carnes 1: Puré de frutas
----------------------------	-----------------------------------------------------------------------------------------------	------------------------------------------------------------------------------------------

A. CEREALES:

- Primer alimento que se introduce (aportan gran cantidad de energía por unidad de volumen y son de fácil asimilación).
- 80% carbohidratos (almidón y polisacáridos), proteínas de escaso valor biológico (MIR) (excepto soja), contenido bajo en grasas (aunque ricos en ácidos grasos esenciales), minerales y vitaminas (tiamina).
- Deben administrarse cereales hidrolizados.
- No se recomiendan cereales lacteados ni cereales con frutas o verduras.
- No deben añadirse aditivos, saborizantes (vainilla) o espesantes (lecitina).
 - Sin gluten: A partir del 4º mes. Arroz, maíz, tapioca, soja y mijo (MIR).
 - Con gluten: Entre el 6º y 8º mes. Trigo, cebada, centeno y avena (MIR).
- Recomendaciones del Comité de la ESPGHAN (2008): Evitar tanto la introducción precoz (< 4 meses) como tardía (≥ 7 meses) del gluten en la dieta. Introducir pequeñas cantidades de gluten de forma gradual mientras en lactante tome pecho ya que esto podría reducir el riesgo de enfermedad celíaca, diabetes mellitus tipo 1 y alergia al trigo.

B. VERDURAS:

- A partir del 6º mes.
- Aportan agua, residuos (celulosa), vitaminas y minerales.
- Determinadas verduras (remolacha, espinacas, acelgas, coles) tienen gran capacidad para absorber fertilizantes (nitratos) con el riesgo de metahemoglobinemia (2 MIR).

C. FRUTAS:

- A partir del 5º mes.
- Aportan agua, carbohidratos (sacarosa), vitaminas y minerales.
- Evitar frutas potencialmente alergénicas (fresa, melocotón).

D. LEGUMBRES:

- A partir de 12-18 meses.
- Proteínas (de mayor valor biológico que las de los cereales) (MIR), hierro, vitaminas y fibra.

E. CARNE:

- A partir del 6º mes, comenzando por pollo (posteriormente ternera y cordero).
- Proteínas de alto poder biológico, minerales (hierro) y vitaminas del grupo B.
- El jugo de carne sólo aporta sabor (sin valor nutritivo).

F. PESCADO:

- A partir del 9º mes, comenzando por pescado blanco.
- Proteínas de alto poder biológico, ácidos grasos poliinsaturados, vitaminas y minerales (fósforo).

G. HUEVOS:

- Yema al noveno mes y clara a partir del año.
- Cocidos, 2-3 unidades / semana.
- Proteínas de alto poder biológico, colesterol, ácidos grasos esenciales, vitaminas y hierro.

H. LECHE DE VACA:

- A partir del año de vida.
- No se deben utilizar leches descremadas.

I. YOGUR:

- A partir del 8º mes (algunos autores recomiendan esperar al año).
- Pobre en lactosa (por el paso a ácido láctico), favorece la absorción de calcio, regenera la flora intestinal y produce un tránsito digestivo rápido.

J. AGUA Y SAL:

- Con el inicio de alimentación complementaria se debe aumentar el aporte hídrico.
- No se debe añadir sal a los alimentos (¿hipertensión en edad adulta?).



4.2. Consideraciones generales

- La alimentación complementaria no debe iniciarse antes de los 4 meses ni después de los 6.
- Introducción de los alimentos de forma individualizada a intervalos de 7-10 días.
- A los 6 meses, la alimentación complementaria no debe proporcionar más del 50% de la ingesta energética.
- A partir del año de edad se debe suministrar al menos 500 cc/día de leche.

4.3. Suplementos en el primer año

- VITAMINA D:** 400 UI/día (MIR). Actualmente no existe evidencia científica para la profilaxis generalizada.
- HIERRO:** La AAP recomienda en el recién nacido a término un suplemento oral de sulfato ferroso a partir del 4º mes de vida (en el prematuro a partir del 2º mes) (MIR) a una dosis de 2-3 mg/kg/día.
- FLÚOR:** Debe administrarse a partir de los 6 meses de edad cuando la concentración del flúor en el agua de consumo sea deficitaria (< 1 parte por millón) (3 MIR).

5. Malnutrición

5.1. Clasificación

A. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA

- Malnutrición primaria o exógena (carencial): típica de países en vías de desarrollo.
- Malnutrición secundaria o endógena (enfermedad subyacente): prevalente en los países desarrollados.

B. CLASIFICACIÓN WELLCOME

- **Niños por debajo del peso:** peso comprendido entre el 60-80% del peso esperado para la edad real, sin edema.
- **Marasmo:** niños con un peso < 60% del esperado para su edad, sin edema.
- **Kwashiorkor:** niños con un peso entre el 60-80% y edema.
- **Kwashiorkor-marasmico:** niños con un peso < 60% del esperado para su edad y edema.

5.2. Diagnóstico diferencial entre Marasmo / Kwashiorkor



MARASMO



KWASHIORKOR

SINTOMAS	MARASMO MALNUTRICIÓN PROTÉICO-CALÓRICA NO EDEMATOSA	KWASHIORKOR MALNUTRICIÓN PROTÉICO-CALÓRICA EDEMATOSA
EDAD DE INCIDENCIA	< 1 año (6-18 meses).	1-5 años
ADELGAZAMIENTO	Muy intenso (Peso < 60%) (MIR)	Peso entre 60-80% (MIR)
RELACIÓN PESO/TALLA RELACIÓN PESO/EDAD	Disminuida	Disminuida, normal o aumentada
TEJIDO ADIPOSO	Muy disminuido o ausente (2 MIR)	Poco disminuido o conservado
ATROFIA MUSCULAR	Marcada (2 MIR)	Muy marcada
EDEMAS	No	Sí, a veces intensos (MIR)
AGUA CORPORAL TOTAL	Aumentada	Aumentada
AGUA EXTRACELULAR	Ligeramente aumentada (MIR)	Muy aumentada
SODIO CORPORAL	Ligeramente aumentado	Muy aumentado
POTASIO CORPORAL	Disminuido	Muy disminuido
ALBÚMINA SÉRICA, PREALBÚMINA, TRANSFERRINA	Normales (bajas en casos graves)	Disminuidas (MIR)
ANEMIA, DÉFICIT VITAMÍNICO	Ocasional	Frecuente (MIR)
INSULINA	Disminuida	Aumentada
TOLERANCIA A LA GLUCOSA	Normal	Disminuida
CABELLO	Ralo, frágil	Despigmentado, seco
PIEL	Palidez. Eventual dermatitis del pañal	Dermatosis pelagroide (MIR)
HÍGADO	Generalmente normal	Hepatomegalia. Esteatosis (2 MIR)
BIOPSIA YEYUNAL	Mucosa adelgazada, pero prácticamente normal con índice mitótico ↓↓	Similar a celiaquía (atrofia subtotal de vellosidades) con índice mitótico discretamente ↓
APETITO	Conservado	Disminuido
RESPUESTA AL TRATAMIENTO	Difícil	Buena

En nuestro medio la malnutrición calórico-proteica (MCP) es más frecuentemente secundaria a diferentes enfermedades (tumores malignos, malabsorción intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, SIDA, insuficiencia renal crónica), caracterizándose generalmente por un déficit energético y proteico combinado (MIR).

MIR 97 (5240): En la malnutrición de tipo marasmo hay disminución de:

1. El agua corporal total.
2. Los pliegues subcutáneos*.
3. La albúmina plasmática.
4. La proteína transportadora del retinol.
5. La transferrina.

5.3. Evaluación del estado nutritivo

A. ÍNDICE DE GOMEZ (PESO/EDAD)

Se calcula:

P50 de peso para la edad.....100

Peso del niño problema.....x

- Malnutrición de primer grado 75-85%
- Malnutrición de segundo grado 60-74%
- Malnutrición de tercer grado < 60%

B. INDICE DE MASA CORPORAL (IMC) O INDICE DE QUETELET

Peso en kg/(estatura en m)² (MIR).

C. EXPLORACIÓN FÍSICA

- En los pacientes hospitalizados, el peso debe medirse diariamente (MIR).
- La mayoría del peso que se pierde en la inanición proviene al principio del tejido adiposo, y después del catabolismo de las proteínas hepáticas y de la musculatura esquelética; las proteínas de otros órganos se respetan hasta que la consunción es extrema.
- Los aumentos de peso rápidos durante una hospitalización rara vez se deben a incrementos de la masa magra o grasa (valorada midiendo con un compás el espesor del pliegue cutáneo).
- El peso corporal absoluto y sus cambios influyen en el pronóstico del paciente.

D. MARCADORES ANALITICOS

- Las determinaciones de laboratorio no proporcionan un índice sensible del grado de nutrición porque las variaciones en la concentración de proteínas plasmáticas se producen en fases tardías de la malnutrición (MIR). Por otra parte, la concentración de proteínas plasmáticas puede alterarse intrínsecamente por los mismos procesos patológicos que ocasionan a largo plazo un estado de malnutrición (MIR).
- La concentración de proteínas plasmáticas puede servir para evaluar la eficacia de las medidas terapéuticas.
- Niveles séricos de valina (mejor indicador del estado nutricional proteico), prealbúmina (seguimiento a corto plazo – vida media de 2-3 días-) (MIR), albúmina sérica (seguimiento a largo plazo –vida media de 20 días-) (MIR), somatomedina C, proteína transportadora del retinol, transferrina, IGF-1, niveles plasmáticos de cobre y zinc.

MIR 00 FAMILIA (6717): En el seguimiento del estado nutricional de un paciente hospitalizado, la más importante es:

1. Medir semanalmente la cifra de hemoglobina.
2. Medir semanalmente los niveles de vitamina B12 y ácido fólico.
3. Medir semanalmente el índice creatinina-altura.
4. Pesar diariamente al paciente*.
5. Medir de forma regular los pliegues cutáneos y la circunferencia muscular del brazo.

MIR 02 (7316): En relación con la Prealbúmina, señale la respuesta correcta:

1. Es una proteína visceral de vida media corta*.
2. Es una proteína visceral de cuya medida en sangre se realiza por radioinmunoensayo.
3. Permite evaluar el comportamiento graso del organismo.
4. Es útil para valorar la respuesta del soporte nutricional a largo plazo.
5. No es más útil como parámetro nutricional que la albúmina.

MIR 05 (8093): La vida media de la albúmina es de:

1. 8 días.
2. 2 días.
3. 20 días*.
4. 10 días.
5. 1 mes.

6. Obesidad

A. EPIDEMIOLOGÍA

- La obesidad es la forma más común de patología de la nutrición en los países desarrollados.
- La causa más frecuente de obesidad en nuestro medio se debe a sobrealimentación (95%) (MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias

- Los niños obesos de edades < 3 años y cuyos padres no son obesos, tienen un riesgo bajo de obesidad en la edad adulta.
- Los niños escolares o adolescentes obesos tienen un riesgo incrementado de obesidad en la edad adulta (MIR).
- A cualquier edad después de la pubertad, las mujeres tienen más grasa que los varones.

B. CLÍNICA

- El niño obeso generalmente tiene una talla > P50 y una maduración ósea acelerada (MIR) (los obesos endógenos suelen presentar una talla < P5 y una maduración ósea retrasada).
- La adiposidad es generalizada con pseudoginecomastia y enterramiento de los genitales externos en la grasa suprapúbica.
- Frecuentemente aparecen estrías cutáneas en abdomen y tórax, sobre todo durante la pubertad.
- Síndromes genéticos que cursan con obesidad, hipogonadismo y retraso mental: Prader-Willi, Laurence-Moon-Biedl, Alstrom, Cohen y Carpenter.

C. COMPLICACIONES ASOCIADAS

- Crecimiento: edad ósea adelantada (MIR), mayor estatura, menarquia temprana (MIR), mayor frecuencia de ciclos irregulares y anovulatorios y anticipación de la menopausia*.
- Respiratorio: apnea obstructiva del sueño, síndrome de Pickwick, infecciones, asma (??).
- Cardiovascular: hipertensión arterial (3 MIR), hipertrofia cardíaca, isquemia cardíaca* (2 MIR) y muerte súbita*.
- SNC: pseudotumor cerebral (MIR).
- Piel: acantosis nigricans*, aumento de la turgencia y friabilidad de la piel (infecciones por hongos en pliegues cutáneos), estasis venoso*.
- Ortopedia: deslizamiento y aplanamiento de la epifisis proximal del fémur (MIR), enfermedad de Blount (tibia vara), pie plano, escoliosis, artrosis* (MIR).
- Metabolismo: hiperinsulinismo (2 MIR) (resistencia a la insulina), diabetes tipo 2 (3 MIR), hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia (disminución del HDL-colesterol y aumento del LDL-colesterol), hiperuricemia*, esteatosis hepática*, colelitiasis (2 MIR), enfermedad del ovario poliquístico*.
- Tumores*: cáncer de endometrio y de mama postmenopáusicos en mujeres, cáncer de próstata en el varón, y cáncer colorrectal en ambos sexos (2 MIR).

* Complicaciones infrecuentes antes de la edad adulta.



- El aumento de la grasa depositada en el abdomen (fenotipo androide) y las vísceras guarda correlación con los riesgos de cardiopatía, diabetes mellitus, hipertensión arterial, colecistopatía y cáncer de mama (MIR).

D. DIAGNÓSTICO

- **Sobrepeso:** el IMC es \geq al percentil 85. **Obesidad** cuando el IMC es \geq al percentil 95, según valor de referencia para edad y sexo.
- Con objeto de precisar el grado de adiposidad en la época prepupal, el pliegue tricipital es el que tiene un mayor índice diferencial entre ambos sexos.
- Durante la pubertad, son más indicativos en las niñas los pliegues subescapular y supraílico, mientras que en los niños sigue conservando su valor el pliegue tricipital.

MIR 95 (4299): Cuando exploramos un niño obeso es habitual que, comparado a su cohorte de peso normal, presente:

1. Alta incidencia de micropene.
2. Telarquia precoz.
3. Menor estatura.
4. Edad ósea más avanzada*.
5. Disminución de la masa muscular.

Como consecuencia de la adiposidad troncular puede aparecer adipomastia (no confundir con telarquia) y enterramiento de los genitales externos masculinos en la grasa suprapúbica (no confundir con micropene).

MIR 97 (5354): De las que a continuación se indican, señale cuál es la complicación que NO se presenta en la obesidad nutricional infantil:

1. Hipertensión arterial.
2. Hipoinsulinismo*.
3. Colelitiasis.
4. Deslizamiento y aplanamiento de la epífisis proximal del fémur.
5. Pseudotumor cerebral.

MIR 04 (7836): Con respecto a la obesidad, una de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA:

1. Es un factor de riesgo cardiovascular.
2. Se asocia frecuentemente a diabetes tipo 2.
3. La obesidad periférica (acúmulo de grasa en extremidades y glúteos) es la que se asocia a un mayor riesgo cardiovascular*.
4. Se clasifica basándose en el índice de masa corporal.
5. La medida del perímetro abdominal es una intervención de utilidad para clasificar la obesidad.

MIR 05 (8203): Niña de 9 años con padres obesos que consulta porque desde los 6 años ha aumentado excesivamente de peso aunque el aumento de talla ha sido importante. Refieren un buen apetito y una ingesta consecuente de alimento y una tendencia a la inactividad. A la exploración física los datos más relevantes con un Índice de Masa Corporal de 158% con telarquia 2/4 bilateral y un vello pubiano 3/6 con inicio de vello axilar. Enumere los posibles diagnósticos y qué pruebas complementarias solicitaría:

1. Diagnóstico: Pubertad precoz idiopática. Solicitaría una determinación de FSH y LH para distinguir si es central o periférica.
2. Diagnóstico: Pubertad precoz secundaria a la obesidad. Solicitaría FSH LH y 17 beta estradiol y si los valores son elevados iniciaría tratamiento con andrógenos.
3. Diagnóstico: Obesidad y Adelanto puberal secundaria. Solicitaría FSH, LH y 17 beta estradiol y maduración esquelética para comprobarlo. Iniciaría en el momento restricción calórica y valoración a los 6 meses*.
4. Diagnóstico: Adelanto puberal y obesidad como problemas independientes. Tras un estudio de la función tiroidea y de los niveles de FSH y LH, iniciaría tratamiento con progestágenos para retrasar la pubertad.
5. Diagnóstico: Obesidad, adelanto puberal, ambas por un posible hipotiroidismo. Solicitaría FT4 y TSH y aunque los valores fueran normales si la maduración esquelética está atrasada iniciaría tratamiento sustitutivo.

MIR 07 (8789): Lo abajo mencionado respecto a la Resistencia a la insulina es cierto, EXCEPTO:

1. Su incidencia continúa decreciendo en países occidentales*.
2. Esta relacionada con la obesidad.
3. Se relaciona con niveles plasmáticos bajos de adiponectina.
4. Hay hiperinsulinismo e hiperglucemia.
5. Se relaciona con la falta de ejercicio muscular.

MIR 12 (9921): En relación al aumento de la prevalencia de sobrepeso y obesidad en la población infantil, todas las siguientes afirmaciones son ciertas EXCEPTO una:

1. La prevalencia es mayor en quienes toman un desayuno escaso o lo omiten
2. La medición de obesidad y sobrepeso se realiza mediante el cálculo del índice de masa corporal.
3. El bajo nivel educativo de los padres y las condiciones económicas negativas, se consideran factores de riesgo.
4. El empleo de los estándares de crecimiento de la Organización Mundial de la Salud facilita la comparación entre estudios realizados en distintos países.
5. El rápido aumento de la prevalencia experimentado en últimas décadas es atribuido a causas genéticas.*



RESUMEN DE LACTANCIA Y NUTRICIÓN

1. LACTANCIA NATURAL

- **Proteínas:**
 - Caseína/proteínas séricas = 40/60.
 - Mejor digestión de la caseína al coagular en grumos finos.
 - Abundancia en α -lactoalbúmina.
 - Alto contenido en taurina importante para la maduración del S.N.C. y retina y para la absorción intestinal de lípidos.
 - Contenido elevado en triptófano, fuente endógena de niacina (escasa en la leche materna).
 - Niveles bajos de fenilalanina y tirosina cuyo metabolismo está limitado en el recién nacido.
 - Presencia de nucleótidos que mejoran la absorción del hierro, favorecen la maduración intestinal y mejoran la inmunidad.
- **El 90% de los hidratos de carbono que aporta la leche materna es en forma de lactosa**, disacárido formado por glucosa + galactosa.
- **Lípidos:**
 - **98% de los lípidos que aporta la leche materna en forma de triglicéridos.**
 - Ausencia de ácidos grasos de cadena corta, escasa cantidad de ácidos grasos de cadena media y abundancia de ácidos grasos de cadena larga, sobre todo insaturados (esenciales -linoleico, linoléico-).
 - **Ácido graso saturado más abundante**, palmítico.
- **Vitaminas:**
 - Carencia relativa de vitamina D.
 - Posible déficit de vitamina K en los primeros días de vida.
- **Sales minerales y oligoelementos:**
 - Contenido relativamente bajo de calcio, pero con un coeficiente de absorción óptimo (relación Ca/P = 2,3).
 - Contenido bajo en hierro, pero con un coeficiente de absorción > 70%, lo que asegura hasta el 4^o-6^o mes de lactancia materna exclusiva un ingreso suficiente para evitar ninguna carencia.
- **Factores inmunológicos:** Inmunoglobulinas (IgA secretora que actúa localmente en la luz del tubo digestivo), lactoferrina, lactoperoxidasa, lisozima, proteínas fijadoras de vitamina B₁₂, factor "bifidógeno" (**el principal factor se relaciona con el descenso del pH a nivel del intestino grueso**), macrófagos (**células más abundantes en la leche materna**), neutrófilos y linfocitos.
- **Respecto a la leche definitiva, el colostro contiene** más proteínas, colesterol, ácidos grasos esenciales, minerales e inmunoglobulinas, y menos calorías, grasas e hidratos de carbono.
- **CONTRAINDICACIONES DE LA LACTANCIA MATERNA:** Cáncer materno. Formas graves y abiertas de tuberculosis. Drogadicción o toma de determinados fármacos. Galactosemia, alactasia, fenilcetonuria (lactancia materna parcial con controles periódicos de fenilalanina plasmática). Ictericas graves, malformaciones del tracto digestivo sin rápida solución. Negativa materna. Viriasis (CMV, retrovirus HTLV-1 del linfoma-leucemia, VIH). La hepatitis B no se considera contraindicación para la lactancia materna si se realiza una adecuada profilaxis frente a la transmisión vertical del virus.
- Cabergolina o bromocriptina **para inhibir farmacológicamente la lactancia materna.**
- **TECNICA DE LA LACTANCIA MATERNA:**
 - Alimentación precoz en las 3 primeras horas de vida.
 - Lactancia a demanda (sin horario fijo).
 - Se ofrecen los 2 pechos, 5-10 minutos por pecho, comenzando por el último pecho que tomó en la toma anterior.
 - **El mejor método para controlar la correcta alimentación del lactante al pecho es** la medición periódica de su peso.

2. LACTANCIA ARTIFICIAL

- La Sociedad Europea de Gastroenterología y Nutrición (ESPGAN) recomienda el empleo de una fórmula de inicio para los 4-6 primeros meses de vida, y posteriormente una fórmula de continuación.
- **CARACTERÍSTICAS DE LA LECHE DE VACA:**
 - Contenido en agua y calorías similar a la leche materna.
 - Menor contenido de lactosa, no aporta oligosacáridos (factor bifidógeno).
 - Menor coeficiente de absorción de las grasas, con abundancia de ácidos grasos de cadena corta y de ácidos grasos de cadena larga saturados, y escasez de ácidos grasos de cadena larga insaturados.
 - Mayor contenido de proteínas y sales minerales lo que supone una sobrecarga osmótica renal, con riesgo de deshidratación hipernatrémica.
 - Caseína/proteínas séricas = 80/20. La caseína coagula en grumos gruesos (peor digestión).
 - Aporte de β -lactoglobulina con alto poder alergénico (**responsable de la mayor parte de casos de intolerancia a la leche de vaca**).
 - Contenido elevado de fenilalanina y tirosina.
 - Contenido elevado en calcio, pero relación Ca/P \neq 2, lo que condiciona una pobre absorción con tendencia a la tetania hipocalcémica.
 - Escasa cantidad y pobre absorción del hierro lo que condiciona tendencia a la anemia ferropénica.
- **FÓRMULAS DE INICIO:** Partiendo de la leche de vaca y tomando como referencia la composición de la leche materna, se realizan las siguientes modificaciones:
 - Se añade suero lácteo para disminuir la cantidad de fenilalanina y tirosina.
 - Suplementación de taurina, carnitina, arginina y triptófano como aminoácidos libres.
 - Se aumenta la cantidad de lactosa, sin añadir sacarosa.
 - Se añaden de aceites vegetales para aumentar los ácidos grasos insaturados y reducir el aporte de grasa saturada y colesterol.
 - Se añaden ácidos linoleico y α -linoléico, manteniendo una relación linoleico/ α -linoléico entre 5-15.
 - Suplementación optativa con Fe.
 - **El valor energético de las fórmulas de inicio oscila entre 64-72 Kcal/dL.**



- **FÓRMULAS DE CONTINUACIÓN:**
 - Menos elaboradas que las fórmulas de inicio, aportan los requerimientos mínimos de nutrientes esenciales.
 - A partir de los 4-6 meses de vida, ya que la capacidad funcional del aparato digestivo, la actividad enzimática y la función excretora renal presentan una maduración semejante a la del niño mayor.
 - La suplementación con Fe en las fórmulas de continuación es obligatoria.
- **FÓRMULAS UNITARIAS:** Fórmula única para la alimentación durante el primer año de vida.
- **LECHES DE SEGUIMIENTO:** Indicadas para la alimentación del niño entre 1-3 años.
- Las fórmulas infantiles se reconstituyen a una concentración del 14%.

3. LACTANCIA MIXTA

- La indicación principal de la lactancia mixta es la hipogalactia.
- La causa más frecuente invocada por las madres para recurrir a la lactancia artificial es la hipogalactia.
- En el tratamiento de la hipogalactia se maneja: corregir errores de técnica, administrar a la madre fármacos hiperprolactemiantes (sulpiride, dlorpromacina, TRH), aumentar la ingesta de líquidos en la dieta materna, aumentar la frecuencia de las tomas.
- El método de elección de lactancia mixta es el coincidente, en la misma toma pecho + biberón de ayuda.

4. ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA

- Los cereales sin gluten (maíz, arroz, tapioca y soja) se introducen a partir del 4º mes de vida.
- Los cereales con gluten (trigo, cebada, centeno y avena) se introducen a partir del 6º mes de vida.
- No se recomienda la introducción de sacarosa, clara de huevo ni de leche de vaca antes del año de vida.
- Riesgo de metahemoglobinemia con la introducción precoz de ciertas verduras (remolacha, acelgas, espinacas...) por su capacidad para absorber fertilizantes (nitritos).
- Los nitritos son útiles en la intoxicación por cianuros porque transforman la hemoglobina en metahemoglobina.
- El "síndrome del biberón", con desarrollo de caries está en relación con la administración precoz de alimentos ricos en sacarosa, fructosa o glucosa (zumos de fruta, miel, azúcar).
- Para prevenir la caries dental debe administrarse un suplemento de flúor a partir de los 6 meses de edad cuando la concentración de flúor en el agua de consumo sea < a 1 parte por millón.

5. MALNUTRICIÓN

- **MARASMO:**
 - < 1 año.
 - El dato más característico es el intenso adelgazamiento (peso < 60% del peso ideal), con un tejido adiposo muy disminuido o ausente.
 - Ausencia de edemas, hígado normal.
 - Apetito conservado, difícil respuesta al tratamiento.
- **KWASHIORKOR:**
 - 1-4 años.
 - El peso al diagnóstico se encuentra entre el 60-80% del peso ideal.
 - Es característica la atrofia muscular marcada con hipoalbuminemia, edemas, anemia macrocítica y dermatitis pelagroide.
 - Hepatomegalia por esteatosis.
 - Apetito disminuido, mejor respuesta al tratamiento.
- En nuestro medio la malnutrición calórico-proteica (MCP) es más frecuentemente secundaria a diferentes enfermedades (tumores malignos, malabsorción intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, SIDA, insuficiencia renal crónica), caracterizándose generalmente por un déficit energético y proteico combinado.
- **ÍNDICE DE MASA CORPORAL O DE QUETELET:** $\text{Peso en kg}/(\text{estatura en m})^2$.
- En los pacientes hospitalizados el peso debe medirse diariamente.
- Los aumentos de peso rápidos durante una hospitalización rara vez se deben a incrementos de la masa magra o grasa (valorada midiendo con un compás el espesor del pliegue cutáneo).
- El peso corporal absoluto y sus cambios influyen en el pronóstico del paciente.
- Las determinaciones de laboratorio no proporcionan un índice sensible del grado de nutrición porque las variaciones en la concentración de proteínas plasmáticas se producen en fases tardías de la malnutrición. Por otra parte, la concentración de proteínas plasmáticas puede alterarse intrínsecamente por los mismos procesos patológicos que ocasionan a largo plazo un estado de malnutrición.
- La concentración de proteínas plasmáticas puede servir para evaluar la eficacia de las medidas terapéuticas: niveles de valina (mejor indicador del estado nutricional proteico), prealbúmina (útil para el seguimiento a corto plazo), albúmina (seguimiento a largo plazo).

6. OBESIDAD

- La obesidad es la forma más frecuente de patología de la nutrición en los países desarrollados.
- La causa más frecuente de obesidad en nuestro medio se debe a sobrealimentación.
- Los niños escolares o adolescentes obesos tienen un riesgo incrementado de obesidad en la edad adulta.
- La obesidad se asocia con: (* en la edad adulta)
 - **Crecimiento:** edad ósea acelerada, mayor estatura, menarquia temprana.
 - **Cardiovascular:** hipertensión arterial, isquemia cardíaca*.
 - **Metabolismo:** hiperinsulinismo (resistencia a la insulina), diabetes tipo 2, hipertrigliceridemia e hipercolesterolemia, hiperuricemia*, esteatosis hepática*, colelitiasis, enfermedad del ovario poliquístico*.
 - **Ortopedia:** deslizamiento y aplanamiento de la epífisis proximal del fémur, enfermedad de Blount, pie plano, escoliosis, artrosis*.
 - **SNC:** pseudotumor cerebri.
 - **Piel:** acantosis nigricans*, estasis venosa*.
 - **Tumores:** cáncer de endometrio y de mama postmenopáusico en mujeres, cáncer de próstata en el varón y cáncer colorrectal en ambos sexos.
- El aumento de la grasa depositada en el abdomen (fenotipo androide) y las vísceras guarda correlación con los riesgos de cardiopatía, diabetes mellitus, hipertensión arterial, colecistopatía y cáncer de mama.



- **Radiología:** Crecimiento de cavidades derechas y aumento de la vascularización pulmonar ("danza hiliar" en la radioscopia)
- **EKG:** Eje QRS derecho, rsR' en precordiales derechas.
- **Ecocardiografía:** Movimiento paradójico del tabique interventricular (CIA amplia).
- **Tratamiento:** Quirúrgico, tras el primer año de vida y antes de iniciarse el periodo escolar, en todos los pacientes sintomáticos con Qp/QS de al menos 2:1. Inoperable cuando existe hipertensión pulmonar a nivel superior de la tensión sistémica.
- **TETRALOGÍA DE FALLOT**
 - **Estenosis pulmonar infundibular (condiciona el pronóstico) + Hipertrofia del VD + Dextroposición aórtica + CIV membranosa. (3MIR)**
 - Cursa con: cianosis, acropaquias, disnea, soplo cardíaco y corazón pequeño. No cursa con hipertensión pulmonar. Es la cardiopatía cianógena más frecuente excluyendo el periodo neonatal. (5MIR)

1. Soplo cardíaco

Los soplos diastólicos por definición se consideran patológicos.

1.1. Soplo inocente

- Presentes en más del 30% de la población infantil (habitualmente entre 3-7 años); su incidencia baja en la pubertad.
- Soplo sistólico I-II/VI en borde esternal izquierdo medio-bajo, no irradiado, vibratorio o musical, máximo en la mesosístole.
- Se oye mejor en decúbito supino, se atenúa en posición sentada y aumenta en cualquier circunstancia que incremente el gasto cardíaco (fiebre, ejercicio, anemia); puede desaparecer en bipedestación.

1.2. Murmullo venoso

- El más frecuente de los soplos continuos.
- Se ausculta en fosa supraclavicular derecha e infraclavicular.
- Es continuo, intensificándose en la diástole, de tono ruidoso (zumbido) e intensidad variable (I-VI/VI).
- Se oye mejor sentado, y se atenúa o desaparece en decúbito, comprimiendo la vena yugular interna o extendiendo el cuello.

2. Cardiopatías congénitas

2.1. Introducción

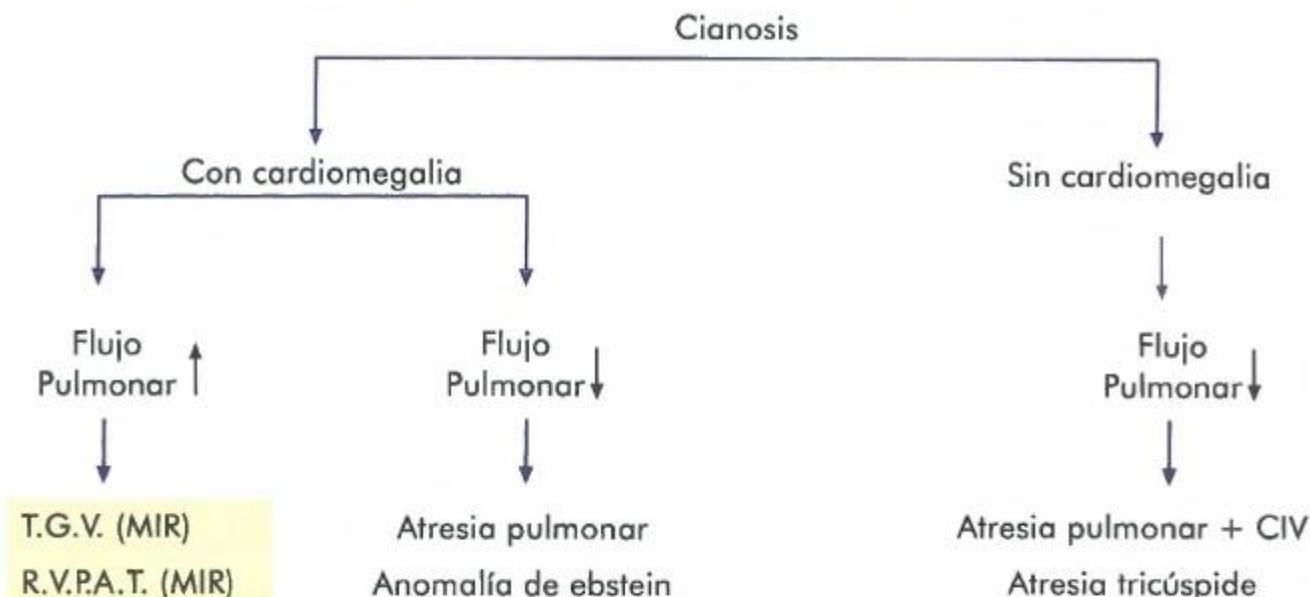
- A. INCIDENCIA**
- 0'5-0'8% de los recién nacidos vivos.
 - Más frecuentes en prematuros.
 - La cardiopatía congénita es la causa principal de muerte en los niños con malformaciones congénitas.
 - CIV cardiopatía congénita diagnosticada más frecuentemente en < 15 años; CIA en > 15 años.
- B. ETIOLOGÍA**
- Combinación de factores ambientales (rubéola, teratógenos...) y genéticos (patrón hereditario poligénico).
 - Ciertas anomalías cromosómicas se asocian con cardiopatías congénitas.
 - Riesgo de presentar cardiopatía congénita:
 - 2-6% para el hermano de un niño con cardiopatía congénita (incidencia similar para recién nacidos de madres con cardiopatía).
 - 20-30% para el tercer hermano, cuando los dos primeros tienen cardiopatía congénita.
- C. CLASIFICACIÓN**
- a. CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA (ACIANÓGENAS):**
- CIV 28'3%
 - CIA / Canal atrioventricular 10'3%
 - Persistencia del ductus 9'8%
- b. CARDIOPATÍAS CON CORTOCIRCUITO DERECHA-IZQUIERDA (CIANÓGENAS):**
- Tetralogía de Fallot 9'7% (MIR)
 - Transposición grandes arterias 4'9%
- c. CARDIOPATÍAS CON ESTENOSIS:**
- Estenosis pulmonar 9'9%
 - Estenosis aórtica 7'1%
 - Coartación de aorta 5'1%

No se incluyen en esta clasificación la persistencia del ductus en prematuros, la válvula aórtica bicúspide y el prolapso de la válvula mitral.

VASCULARIZACIÓN PULMONAR			
	↑	NORMAL	↓
↑ VD	<ul style="list-style-type: none"> • C.I.A. O secundum • CoAo preductal • T.G.V. • V.I. hipoplásico 	<ul style="list-style-type: none"> • Estenosis pulmonar 	<ul style="list-style-type: none"> • Tetralogía Fallot
↑ VI	<ul style="list-style-type: none"> • Ductus 	<ul style="list-style-type: none"> • Fibroelastosis • CoAo postductal 	<ul style="list-style-type: none"> • Atresia tricúspide
↑ VD y VI	<ul style="list-style-type: none"> • C.I.V. • C.I.A. O primum • C.A.V. 		



CARDIOPATÍAS QUE DEBUTAN EN EL PERIODO NEONATAL CON CIANOSIS



T.G.V. = Transposición de grandes vasos

R.V.P.A.T. = Retorno venoso pulmonar anómalo total

CARDIOPATÍAS QUE DEBUTAN EN EL PERIODO NEONATAL CON INSUFICIENCIA CARDÍACA:

- Al nacimiento: Ventriculo izquierdo hipoplásico.
- 2ª semana de vida: Estenosis aórtica severa, coartación aórtica preductal.
- 3ª-4ª semana de vida: Defecto de cojines endocárdicos, CIV de gran tamaño.

MIR 98 FAMILIA (5476): ¿Cuál de las siguientes cardiopatías congénitas se acompaña de cianosis central y aumento del flujo arterial pulmonar?

1. Comunicación interauricular.
2. Drenaje venoso anómalo total*.
3. Estenosis pulmonar.
4. Tetralogía de Fallot.
5. Coartación de aorta.

MIR 02 (7418): Recién nacido, sin soplos, con cianosis que no responde al oxígeno al 100%. El diagnóstico es:

1. Síndrome Aspiración Meconial.
2. Conducto Arterioso Persistente.
3. Transposición de las Grandes Arterias*.
4. Hemorragia Intracraneal.
5. Coartación de aorta.

MIR 11 (9663): Para confirmar la sospecha clínica de cardiopatía congénita en un niño, usted solicitaría:

1. La realización de una TC o RM.
2. Basta con la anamnesis y exploración clínica.
3. Es necesario realizar un ECG de 24 horas (Holter).
4. Requiere un cateterismo cardíaco y la angio-grafía son imprescindibles.
5. Una RX Tórax, el E.C.G y la Ecocardiografía 2D.*

2.2. Comunicación interventricular (C.I.V.)

A. INCIDENCIA

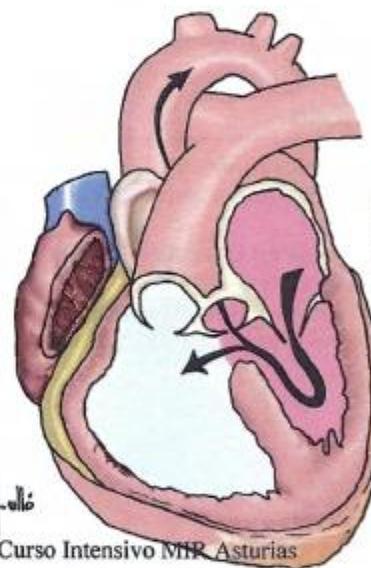
- Cardiopatía congénita más frecuente.
- Más frecuente en los niños.
- Enfermedad de Laubry: CIV + Insuficiencia aórtica.

B. TIPOS

- a. ALTA O MEMBRANOSA: 80%.
- b. BAJA O MUSCULAR: Enfermedad de Roger. Más leve.

C. FISIOPATOLOGÍA

V.I. → V.D. → Sobrecarga del V.D. → Plétora pulmonar → ↑ de la A.I. y del V.I.



Las cardiopatías con shunt izquierda-derecha, cursan con hipertensión pulmonar precapilar.

Alfaro

© Curso Intensivo MIR Asturias

En los primeros días de vida este cortocircuito puede ser mínimo por aumento de las presiones en el lado derecho.

D. CLÍNICA

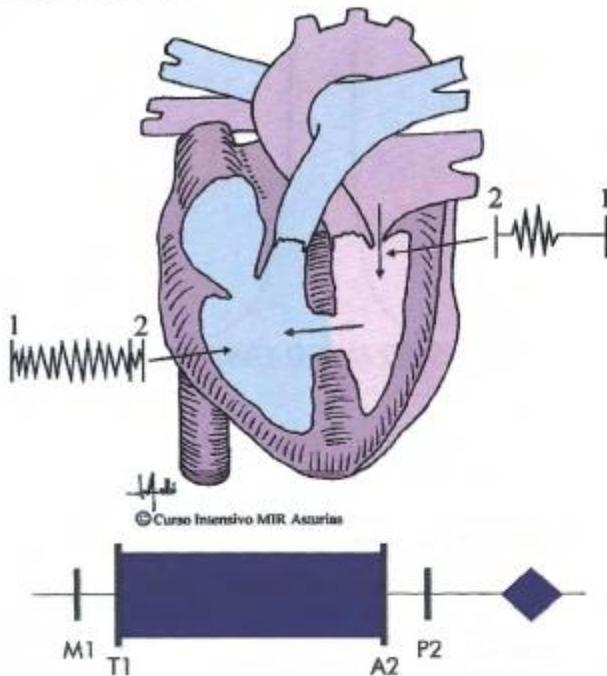
a. CIV PEQUEÑA o RESTRICTIVA:

- Habitualmente < 0,5 cm².
- 30-50% cierre espontáneo durante el primer año de vida (sobre todo las musculares).
- Asintomáticas.

b. CIV GRANDES o NO RESTRICTIVAS:

- Habitualmente > 1 cm².
- Manifestaciones clínicas secundarias a la sobrecarga del circuito pulmonar (disnea de esfuerzo, mayor propensión a las infecciones bronquiales de repetición, fallo para medrar...). Desarrollo progresivo de hipertensión pulmonar (MIR) y finalmente insuficiencia cardíaca congestiva.

E. AUSCULTACIÓN



- Soplo pansistólico en parte inferior del borde esternal izquierdo (3 MIR), acompañado de frémito a la palpación.
- Soplo protosistólico en la CIV pequeña muscular (MIR) (la contracción ventricular cierra el orificio, desapareciendo el soplo).
- Desdoblamiento variable del segundo ruido (por retraso en el cierre de la pulmonar).
- Soplo mesodiastólico por hiperflujo a través de la mitral (en comunicaciones grandes con flujo pulmonar (Qp) / flujo sistémico (Qs) > 2:1).

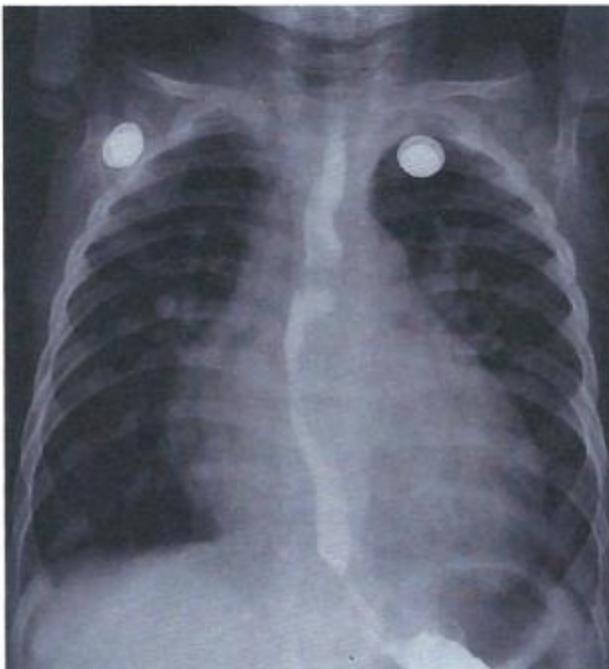
RECORDEMOS

SOPLO PANSISTÓLICO

- COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR
- INSUFICIENCIA MITRAL
- INSUFICIENCIA TRICÚSPIDE

F. RADIOLOGÍA

- Normal en la C.I.V. pequeña.
- Cardiomegalia (MIR) con prominencia de ambos ventrículos, y de la aurícula izquierda.
- Signos de hiperflujo pulmonar (prominencia de arteria pulmonar) (MIR).



G. ECOCARDIOGRAFÍA

- El ecocardiograma bidimensional muestra la localización y el tamaño de la comunicación.
- La ecografía Doppler permite valorar el gradiente de presión a través del cortocircuito.

H. CATETERISMO CARDÍACO

Indicado cuando la evaluación clínica exhaustiva no permita determinar el tamaño del cortocircuito, cuando los estudios de imagen/ECG no coincidan con los hallazgos clínicos o cuando se sospeche enfermedad vascular pulmonar.

I. TRATAMIENTO

- No se recomienda el cierre quirúrgico de la CIV pequeña, aislada y sin repercusión hemodinámica.
- En los lactantes con CIV grandes, el tratamiento médico debe controlar la insuficiencia cardíaca y prevenir el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Se indica cirugía en:
 - Pacientes de cualquier edad con cortocircuitos grandes cuando los síntomas clínicos y el fallo de medro no se controlan con tratamiento médico.
 - Lactantes de 6-12 meses con defectos grandes asociados a hipertensión pulmonar aunque los síntomas respondan a la administración de fármacos.
 - Pacientes > 24 meses con un cociente Qp / Qs > 2:1.
- La enfermedad vascular pulmonar grave constituye una contraindicación para el cierre quirúrgico de la CIV.
- Excelente pronóstico a largo plazo tras la cirugía.
- NO Profilaxis de la endocarditis bacteriana (MIR) (aparece en menos del 1% de los casos).. Hasta hace muy pocos años, sí que se administraba profilaxis en situaciones de riesgo (por ello, encontrareis preguntas antiguas respecto a este concepto)



repeMIR

El soplo pansistólico es típico de la CIV. (3+)

MIR 00 (6897): Niño de tres meses, asintomático y con buen desarrollo ponderoestatural. Se le ausculta un soplo protosistólico, suave, de alta frecuencia en el borde esternal izquierdo bajo, el segundo ruido es normal, la Rx de tórax y el ECG son normales. El diagnóstico y la evolución más probables son:

1. Comunicación interauricular pequeña, cierre espontáneo.
2. Estenosis pulmonar leve, progresiva.
3. Comunicación interventricular pequeña y restrictiva, cierre espontáneo*.
4. Soplo inocente, desaparición.
5. Tetralogía de Fallot, progresiva.

MIR 01 (7232): ¿En cuál de las siguientes cardiopatías congénitas podremos auscultar un soplo pansistólico de alta frecuencia?

1. Comunicación interauricular tipo ostium secundum.
2. Comunicación interventricular*.
3. Tetralogía de Fallot.
4. Ductus arterioso persistente.
5. Coartación de aorta.

2.3. Persistencia del conducto arterioso (P.D.A.)

A. INCIDENCIA

- Más frecuente en el sexo femenino (2:1).
- Cardiopatía asociada más frecuentemente con la rubéola congénita (MIR).
- Asociada con recién nacidos a grandes altitudes.

a. P.D.A. EN EL PREMATURO:

- Prácticamente todos los prematuros de menos de 1.750 presentan P.D.A en las primeras 24 horas de vida.
- La P.D.A. es más grave en prematuros con distress respiratorio (E.M.H.) (MIR).
- Las manifestaciones clínicas suelen aparecer entre el 4º y 5º día de vida.



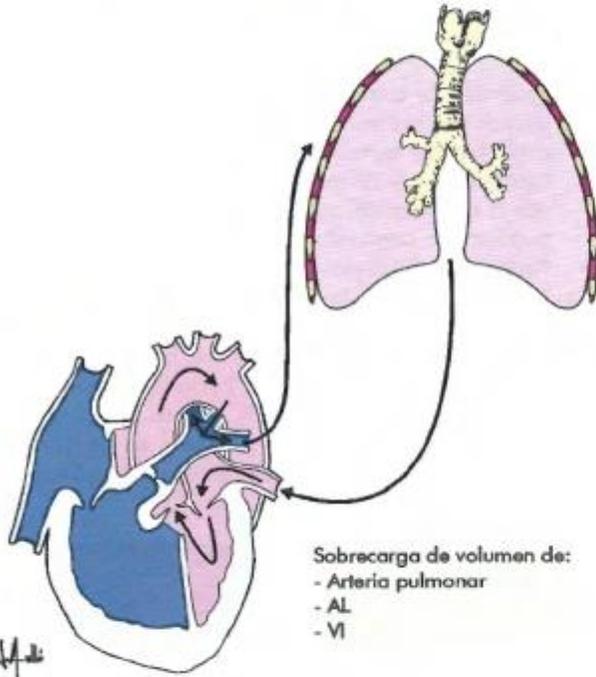
repeMIR

RN PREMATURO

- ENF. DE MEMBRANA HIALINA
- ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE
- HEMORRAGIA INTRA-PERIVENTRICULAR
- DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE

B. FISIOPATOLOGÍA

En el recién nacido prematuro el ductus se cerrará espontáneamente en la mayoría de los casos durante las primeras semanas o el primer mes de vida; en un recién nacido a término rara vez cierra de forma espontánea.

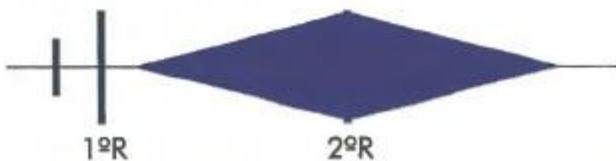


©Curso Intensivo MIR Asturias

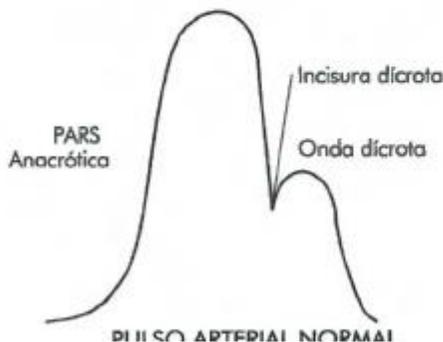
C. CLÍNICA

- a. P.D.A. PEQUEÑO: Asintomático.
 - b. P.D.A. AMPLIO: Desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva.
- COMPLICACIONES:** Endarteritis infecciosa, embolismo pulmonar y sistémico, dilatación aneurismática de la arteria pulmonar o del ductus, calcificación del ductus.

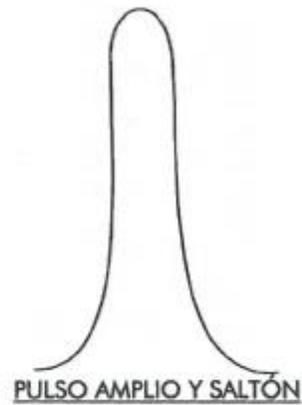
D. AUSCULTACIÓN



- Soplo *en maquinaria o de Gibson:
 - Sistólico y diastólico (MIR) (con el desarrollo de hipertensión pulmonar disminuye el componente diastólico).
 - Epicentro en 2º espacio intercostal izquierdo, irradia a clavícula izquierda.
- Soplo mesodiastólico mitral en pacientes con gran cortocircuito izquierda-derecha.
- Presión del pulso amplia (pulso "saltón") (MIR).



DI LISO ARTERIAL NORMAL



PULSO AMPLIO Y SALTÓN

E. RADIOLOGÍA

Cardiomegalia (MIR) por aumento del VI. (hipertrofia biventricular en P.A.D. amplios) y signos de hiperflujo pulmonar (MIR).

F. CATETERISMO CARDÍACO

- En la mayoría de pacientes el cuadro clínico es lo bastante claro para establecer un diagnóstico exacto con métodos incruentos (ecocardiografía).
- El cateterismo cardíaco está indicado en pacientes con hallazgos atípicos o en los que se sospechan lesiones cardíacas asociadas.

G. TRATAMIENTO

a. TRATAMIENTO MÉDICO:

- Prostaglandina E₁ para mantener abierto el ductus. Indometacina / Ibuprofeno para cerrarlo (contraindicada si alteraciones de la coagulación).
- El tratamiento prenatal con corticoides disminuye la incidencia de ductus (MIR).

b. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: Ligadura y sección del ductus o cierre mediante catéter.

- Si insuficiencia cardíaca, cierre inmediato.
- En pacientes asintomáticos, preferentemente antes del año de vida.
- Contraindicado si síndrome de Eisenmenger. La hipertensión pulmonar no representa una contraindicación para la cirugía a ninguna edad, siempre y cuando se demuestre en el cateterismo que la dirección del cortocircuito sigue siendo izquierda derecha, y que no exista una vasculopatía pulmonar grave.

MIR 03 (7681): Niña de cuatro años, asintomática, con antecedentes de ingreso neonatal durante dos meses por prematuridad. Presenta un buen estado general y de desarrollo ponderoestatural, tiene pulsos arteriales aumentados y se le ausculta un soplo continuo en región subclavicular izquierda. ¿Cuál es, de los siguientes, el diagnóstico más probable?:

1. Comunicación interventricular.
2. Tetralogía de Fallot.
3. Conducto arterioso persistente*.
4. Comunicación interauricular.
5. Coartación de aorta.

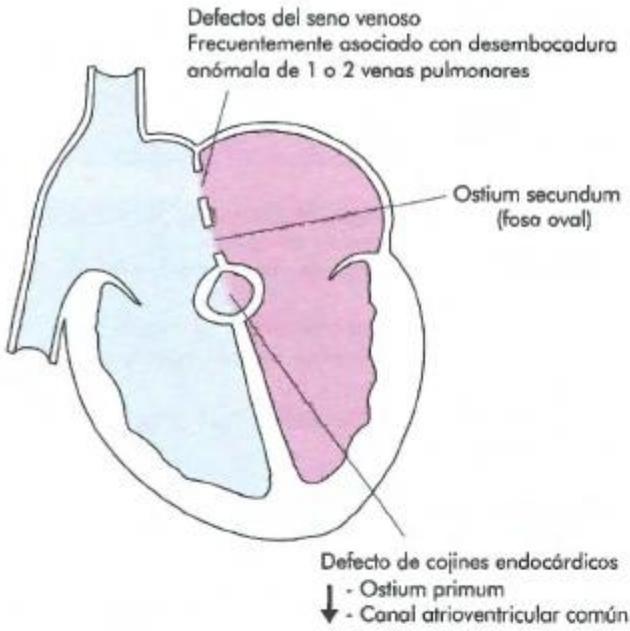
2.4. Comunicación interauricular (C.I.A.)

A. INTRODUCCIÓN

a. INCIDENCIA: Cardiopatía congénita diagnosticada más frecuentemente en el adulto (MIR).

b. TIPOS:

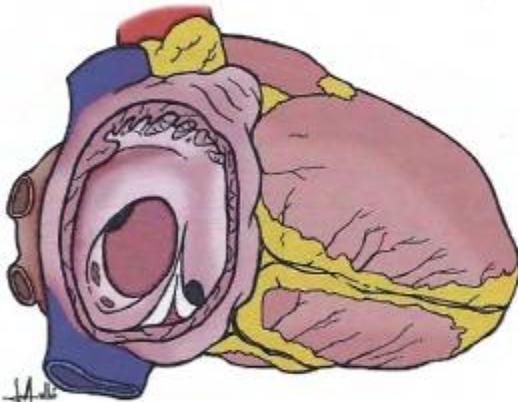
- Canal aurículo-ventricular común, cardiopatía más frecuentemente asociada con el síndrome de Down (MIR).
- La presencia de un agujero oval permeable (AOP) aislado con incompetencia valvular representa un dato ecocardiográfico común durante la lactancia y carece de significado hemodinámico (MIR), por lo que no se considera una CIA. El AOP no requiere tratamiento quirúrgico, pero es un factor de riesgo de embolias sistémicas paradójicas (de derecha a izquierda).



c. ASOCIACIONES:

- **SÍNDROME DE LUTEMBACHER:** C.I.A. + Estenosis mitral.
- **SÍNDROME DE MORGAGNI:** C.I.A. + Estenosis pulmonar.
- **SÍNDROME DE HOLT-ORAM (CARDIO-DIGITAL):** C.I.A. + Malformaciones esqueléticas en miembro superior (agenesia del pulgar, hipoplasia de radio...). Herencia AD.

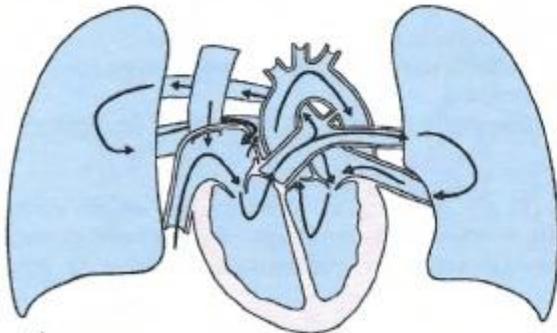
B. C.I.A. TIPO OSTIUM SECUNDUM



© Curso Intensivo MIR Asturias

a. **INCIDENCIA:** C.I.A. más frecuente. Más frecuente en el sexo femenino (3:1).

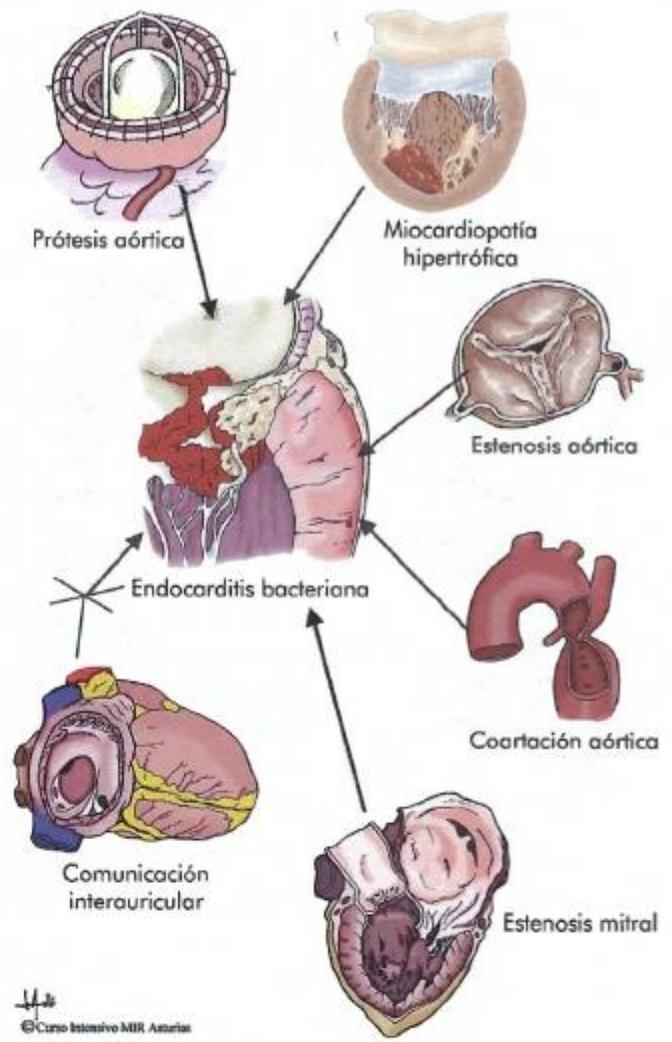
b. **FISIOPATOLOGÍA:** Sobrecarga de volumen del corazón derecho, con ventrículo izquierdo normal (2 MIR). Dilatación de la arteria pulmonar.



© Curso Intensivo MIR Asturias

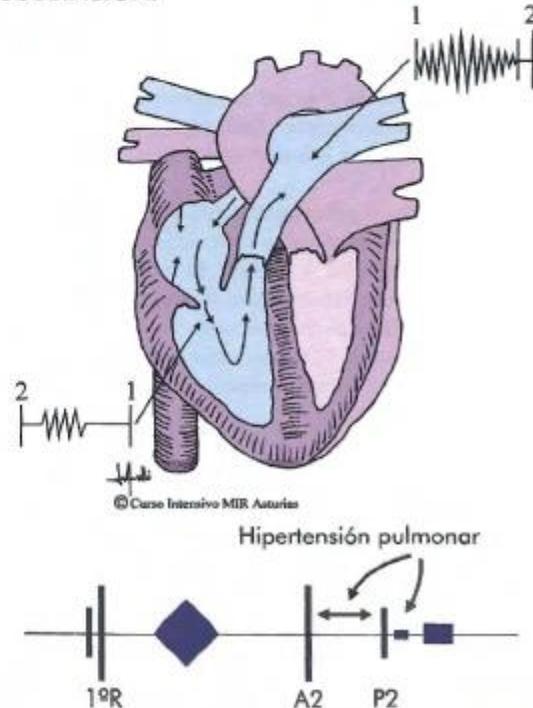
c. CLÍNICA:

- Generalmente asintomática durante la edad pediátrica (4 MIR).
- Rara vez evoluciona hacia un síndrome de Eisenmenger.
- En edad adulta (3ª década o después), disnea, intolerancia al esfuerzo, palpitaciones (arritmias auriculares)... Los síntomas pueden debutar en situación de sobrecarga de volumen (embarazo).
- Endocarditis infecciosa muy poco frecuente (4 MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias

d. AUSCULTACIÓN:



Hipertensión pulmonar

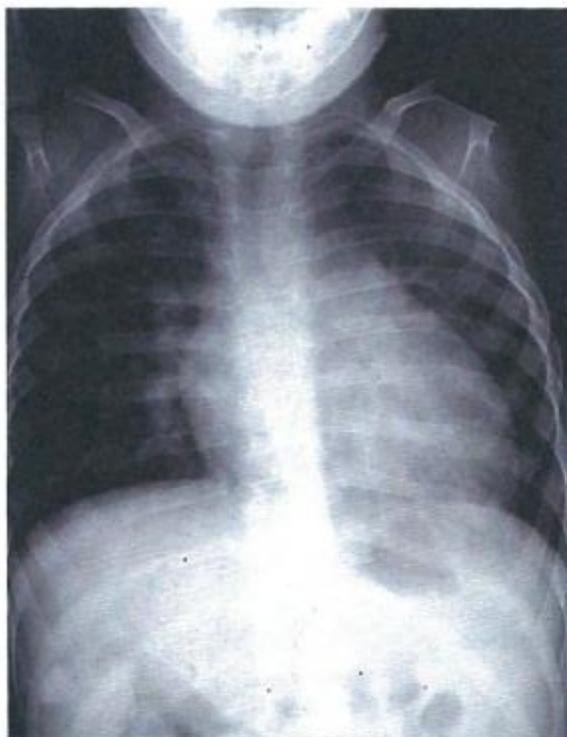
- **Desdoblamiento fijo del segundo ruido (6 MIR)**, por aumento del volumen diastólico en el ventrículo derecho con tiempo de eyección prolongado.
- **Soplo sistólico eyectivo pulmonar (4 MIR)** en la parte media y superior del borde esternal izquierdo.
- **Soplo diastólico precoz** por hiperflujo a través de la tricúspide, que suele indicar una relación Q_p / Q_s de al menos 2:1.
- **Con el desarrollo de hipertensión pulmonar:**
 - **Disminución en la amplitud del desdoblamiento del**

segundo ruido (MIR).

- Soplo diastólico de regurgitación pulmonar en borde esternal izquierdo (soplo de Graham Steell) (MIR).

e. RADIOLOGÍA:

- Crecimiento de cavidades derechas (4 MIR) y aumento de la vascularización pulmonar (5 MIR) ("danza hiliar" en la radioscopia) (MIR).
- V.I. normal y aorta pequeña.



f. ELECTROCARDIOGRAMA:

- Eje desviado a la derecha (MIR).
- Bloqueo de rama derecha (rsR' en precordiales derechas) (6 MIR).

g. ECOGRAFÍA: Movimiento paradójico del tabique interventricular en las comunicaciones amplias (hacia delante durante la sístole).

h. CATETERISMO: No se precisa si exploración física, radiografía, ECG y ECO característicos. Indicado si se sospecha enfermedad vascular pulmonar o lesión asociada.

i. TRATAMIENTO:

- Cirugía o cierre mediante dispositivos liberados por catéter, en todos los pacientes sintomáticos con un cociente Qp/Qs de al menos 2:1 (2 MIR). El momento de la cirugía programada suele establecerse tras el primer año de vida y antes de iniciar el periodo escolar.
- En los pacientes con CIA tipo ostium secundum pequeñas, con cortocircuito mínimo, existe consenso en que el cierre no es preciso.
- Es preferible realizar la cirugía durante la infancia ya que la morbilidad y la mortalidad quirúrgicas aumentan de modo significativo con la edad adulta, al igual que el riesgo de arritmia a largo plazo. Los resultados postoperatorios en niños con grandes cortocircuitos son excelentes.
- Es inoperable cuando existe hipertensión pulmonar a nivel superior de la tensión sistémica (MIR).



repeMIR

La CIA tipo ostium secundum se mantiene asintomática durante la edad pediátrica y tiene un riesgo muy bajo de endocarditis infecciosa. (4+)



repeMIR

La radiología de la CIA tipo ostium secundum presenta crecimiento de cavidades derechas y aumento de la vascularización pulmonar. (5+)



repeMIR

El desdoblamiento fijo del segundo ruido es característico de la CIA tipo ostium secundum. En el EKG es frecuente el bloqueo de rama derecha. (6+)

MIR 96 (4682): Una comunicación interauricular es inoperable:

1. Por encima de los 5 años de edad.
2. Cuando existe sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.
3. Cuando existe insuficiencia tricúspide asociada.
4. Cuando se asocia a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.
5. Cuando existe hipertensión pulmonar a nivel superior de la TA sistémica*.

MIR 99 (6258): En una revisión médica realizada a un niño de 5 años se descubre una comunicación interauricular (CIA) tipo ostium secundum. Se cuantifica el shunt izquierda-derecha que resulta ser de 1.2 a 1. La TA es normal. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, respecto a la cirugía, es CORRECTA?

1. Está indicada siempre en la CIA.
2. No está indicada por tratarse de un tipo de defecto que no llega a producir nunca hipertensión pulmonar.
3. No está indicada con la cifra actual de shunt, por lo que se debe vigilar al niño periódicamente para ver si aumenta*.
4. No está indicada mientras el shunt no sea de grado 3 a 1.
5. La indicación se basa en el aumento notable de la presión en arteria pulmonar.

MIR 00 FAMILIA (6511): A una mujer de 53 años, asintomática, se le realiza una radiografía de tórax por haber sido diagnosticado su marido de tuberculosis pulmonar y tener Mantoux de 17 mm. La radiografía muestra cardiomegalia con dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas y aumento de la trama vascular. En la auscultación cardíaca se encuentra un soplo sistólico eyectivo pulmonar con desdoblamiento amplio y fijo del segundo tono. El ECG muestra desviación del eje a la derecha con patrón rSr en precordiales derechas. Indique entre los siguientes, el diagnóstico más probable:

1. Comunicación interauricular*.
2. Estenosis mitral.
3. Hipertensión pulmonar primaria.
4. Pericarditis tuberculosa.
5. Estenosis pulmonar congénita.

MIR 00 (6768): ¿Cuál de las siguientes respuestas sobre la comunicación interauricular es CORRECTA?

1. La comunicación interauricular más frecuente es el defecto tipo Ostium Primum.
2. Un eje de la p desviado a la izquierda es frecuente en el defecto tipo Ostium Primum.
3. En el ECG se detecta típicamente hipertrofia ventricular izquierda por la sobrecarga del volumen.
4. El desdoblamiento fijo del primer tono es típico de esta enfermedad.
5. La radiografía de tórax muestra signos de plétora pulmonar*.

MIR 09 (9230): Una niña de 12 años en un estudio cardiológico previo a ser federada para jugar al baloncesto es diagnosticada de comunicación interauricular. Indique la respuesta correcta:

1. El tratamiento corrector es únicamente quirúrgico.
2. Precisa profilaxis de la endocarditis bacteriana en las situaciones de riesgo.
3. Para su diagnóstico es imprescindible la realización de un cateterismo cardíaco.
4. La sintomatología clínica tardía consiste en hipertensión pulmonar, arritmias auriculares e insuficiencia cardíaca*.
5. Es mas frecuente en el sexo masculino.

MIR 12 (9922): A un adolescente asintomático se le practica un ECG que muestra ritmo sinusal y bloqueo de rama derecha. En la exploración física se ausculta un segundo ruido desdoblado y en la radiografía de tórax se objetiva un arco pulmonar prominente. ¿Cuál sería su sospecha diagnóstica?:

1. Tetralogía de Fallot.
2. Estenosis pulmonar.
3. Comunicación interauricular.*
4. Persistencia de ductus arterial.
5. Comunicación interventricular.

MIR 13 (10024): Pregunta vinculada a la imagen nº13. Niño de 12 años que acude a consulta de Pediatría de Atención Primaria por cuadro de fiebre, vómitos, dolor abdominal y diarrea. En la auscultación cardiopulmonar presenta soplo sistólico eyectivo II/VI en foco pulmonar con segundo ruido desdoblado fijo, siendo el resto de la exploración física normal. Para la valoración del soplo el pediatra le realiza un ECG que se muestra a continuación. En relación con la interpretación del mismo, indique a continuación la respuesta correcta:



Imagen 13

1. Es un ECG normal.
2. Presenta un bloqueo auriculoventricular de primer grado como única alteración.
3. Presenta un eje del QRS extremo izquierdo.
4. Presenta un eje del QRS desviado hacia la derecha con patrón rsR.*
5. Hay signos claros de hipertrofia ventricular izquierda.

MIR 13 (10025): Pregunta vinculada a la imagen nº13. ¿Cuál sería la sospecha del pediatra y que otras pruebas complementarias se le realizarían para confirmarlo?

1. Sospecharía un soplo inocente y no le haría más pruebas.
2. Dado que presenta un hemibloqueo anterior izquierdo podría tratarse de un canal auriculoventricular parcial (CIA ostium primun y cleft mitral) por lo que se le realizarían una Rx tórax y un ecocardiograma.
3. Dado que presenta un eje derecho y un patrón rsR' podría tratarse una comunicación interauricular tipo ostium secundum y se le realizaría una Rx tórax y un ecocardiograma para confirmarlo.*
4. Sería preciso plantear la implantación de un marcapaso.
5. Como existen datos de hipertrofia ventrículo izquierdo le realizaría estudio familiar para descartar miocardiopatía hipertrófica

CARDIOLOGÍA:

MIR 13 (10063): Mujer de 45 años, con antecedentes de soplo cardiaco detectado en edad pediátrica. Ingresa en el Servicio de Urgencias por cuadro de palpitaciones, cansancio fácil y edemas maleolares. La exploración física pone de manifiesto ausencia de cianosis. Saturación de Oxígeno por pulsioxímetro 97%. TA: 120/80 mm Hg. Ritmo cardiaco irregular a 100 lpm. Soplo sistólico eycción (2/6) en foco pulmonar. 2º R desdoblado, amplio y fijo. No estertores. Ligera hepatomegalia (2-3 cm). Ligeros edemas maleolares. ECG: arritmia completa por fibrilación auricular a 100 lpm. AQRS: +120°. Trastorno de conducción de la rama derecha del haz de His. ¿Cuál es su orientación diagnóstica?

1. Comunicación interventricular.
2. Estenosis aórtica.
3. Estenosis mitral.
4. Comunicación interauricular.*
5. Conducto arterioso persistente.

C. C.I.A. TIPO OSTIUM PRIMUM

a. **INCIDENCIA:** Menos frecuente que la C.I.A. tipo ostium secundum, pero con peor pronóstico.

b. **CARACTERÍSTICAS:** Se asocia a insuficiencia mitral (MIR).

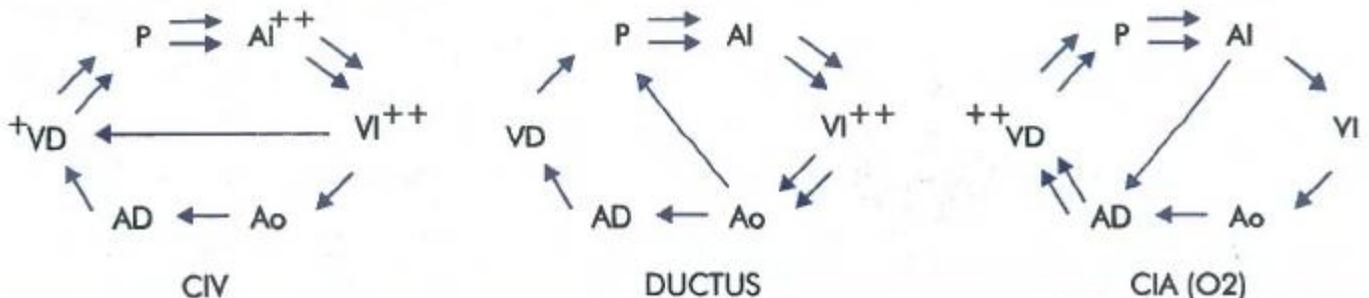
- **COMUNICACIÓN MODERADA E INSUFICIENCIA MITRAL LEVE:** Signos físicos similares a los de la C.I.A. tipo ostium secundum + soplo sistólico apical por insuficiencia mitral.
- **COMUNICACIÓN GRANDE E INSUFICIENCIA MITRAL GRAVE:** Intolerancia al esfuerzo e infecciones respiratorias de repetición. Cardiomegalia por hipertrofia biventricular. Auscultación similar a C.I.A. tipo ostium secundum + soplo pansistólico apical que irradia a axila izquierda.

La mayoría de pacientes con CIA ostium primum y afectación AV mínima se encuentran asintomáticos, o bien presentan síntomas leves no progresivos hasta que llegan a los 30-40 años de edad (similar a CIA ostium secundum).

c. **ELECTROCARDIOGRAMA:** Eje QRS desviado a la izquierda (MIR), hipertrofia biventricular, bloqueo de rama derecha (MIR).

2.5. Síndrome de Eisenmenger

A. FISIOPATOLOGÍA GENERAL DEL CORTOCIRCUITO IZQUIERDA-DERECHA



CIV

DUCTUS

CIA (O2)

AUSCULTACIÓN

- Soplo pansistólico (protosistólico si CIV pequeña)
- Desdoblamiento variable del 2º ruido
- Soplo continuo "en maquinaria"
- Desdoblamiento fijo del 2º ruido
- Soplo eyectivo pulmonar



B. SÍNDROME DE EISENMENGER

a. PATOGENIA

- Inversión de un cortocircuito izquierda-derecha por el desarrollo de hipertensión pulmonar irreversible (secundaria a la disminución del diámetro de las arterias pulmonares).
- Se debe sobre todo a un aumento prolongado de la presión pulmonar, más que a un incremento del flujo pulmonar.
- Cualquier tipo de cortocircuito puede evolucionar hacia un síndrome de Eisenmenger:
 - P.D.A. > C.I.V. > C.I.A.
- Todos los cortocircuitos izquierda-derecha producen hiperflujo pulmonar: (es el orden por mayor flujo, pero no por mayor presión pulmonar)
 - C.I.A. > C.I.V. > P.D.A.

b. CLÍNICA: Aparición de cianosis, disnea, intolerancia al ejercicio y arritmias. Evolución hacia la insuficiencia cardíaca, síncope y hemoptisis.

c. TRATAMIENTO:

- Profilaxis con la corrección precoz del cortocircuito.
- Tratamiento sintomático / trasplante combinado corazón-pulmón o trasplante bilateral de pulmón.
- Contraindicada la cirugía correctora del cortocircuito en situación de Eisenmenger (sobrecarga brusca del V.D.).

2.6. Estenosis pulmonar

A. CLÍNICA

- Más frecuente en el sexo femenino.
- Generalmente asintomática durante largos periodos de tiempo (MIR). Si da síntomas, lo más frecuente es la disnea de esfuerzo, seguida de dolor precordial y raramente síncope.
- Habitualmente acianótica (MIR), puede presentar cianosis en fases avanzadas de las formas graves.

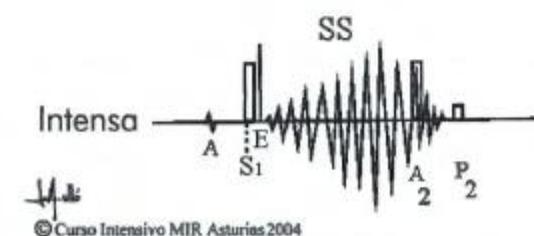
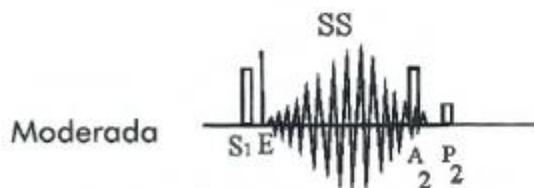
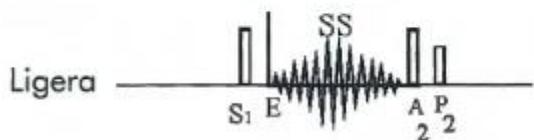
B. EXPLORACIÓN FÍSICA

a. PALPACIÓN:

- Latido impulsivo del ventrículo derecho en hueco xifoideo (signo de Harzer).
- Frémito sistólico en área pulmonar (2 MIR).

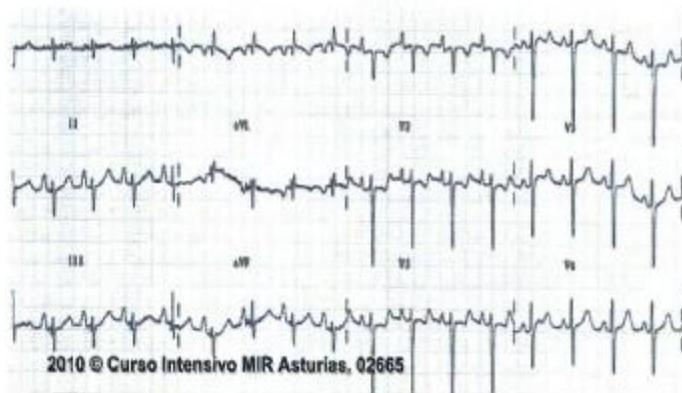
b. AUSCULTACIÓN:

- Click eyectivo pulmonar (2 MIR).
- Soplo mesosistólico (2 MIR).
- Componente pulmonar del 2º ruido retrasado y disminuido (3 MIR).



c. ECG.

Se aprecia ondas P altas en II y V2 que sugieren hipertrofia auricular derecha,



C. RADIOLOGÍA

- Cardiomegalia por hipertrofia del ventrículo derecho (MIR).



Radiografía AP de tórax que muestra un crecimiento del ventrículo derecho.

- Crecimiento de aurícula derecha.
- Prominencia de arteria pulmonar (2 MIR).
- Claridad de campos pulmonares (MIR).

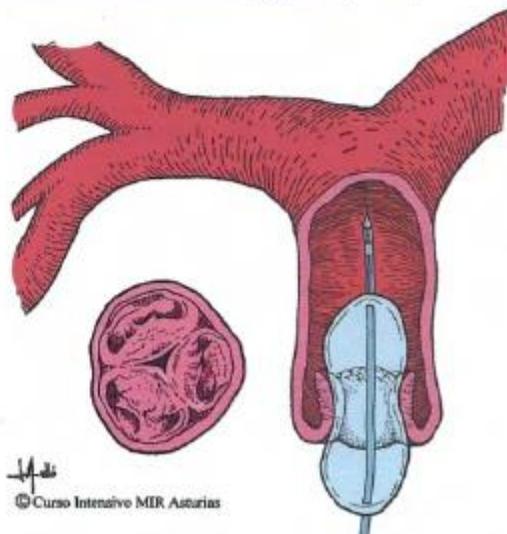
D. ECOCARDIOGRAFÍA BIDIMENSIONAL

El registro mediante doppler continuo permite estimar el gradiente transtenotico de forma incruenta y con fiabilidad equivalente al cateterismo cardíaco:

- Gradiente 10-30 mm Hg: estenosis leve.
- Gradiente 30-60 mm Hg: estenosis moderada.
- Gradiente > 60 mm Hg: estenosis grave.

E. TRATAMIENTO

- Valvuloplastia con balón: tratamiento de elección en estenosis aisladas moderadas y graves (3 MIR).



- Cirugía cuando no se puede hacer pasar el catéter de balón a través de la válvula estenótica y en la mayoría de las displasias valvulares.

En la estenosis pulmonar el componente pulmonar del segundo ruido disminuye y se retrasa. (3+)

La valvuloplastia con balón es el tratamiento de elección de la estenosis pulmonar. (3+)

2.7. Estenosis aórtica

A. INCIDENCIA

Más frecuente en varones (3:1).

B. TIPOS

- Más frecuentemente estenosis aórticas valvulares.
- La válvula aórtica bicúspide se identifica en un 2% de adultos y suele ser asintomática en la infancia.
- Estenosis subaórtica idiopática o miocardiopatía hipertrófica obstructiva (causa más frecuente de muerte súbita en jóvenes) (MIR).
- La estenosis aórtica supravalvular, el tipo menos frecuente, se asocia con el síndrome de Williams (retraso mental, facies de duendecillo e hipercalcemia idiopática en la lactancia por deleción que afecta al gen de la elastina en 7q11.23).

C. CLÍNICA

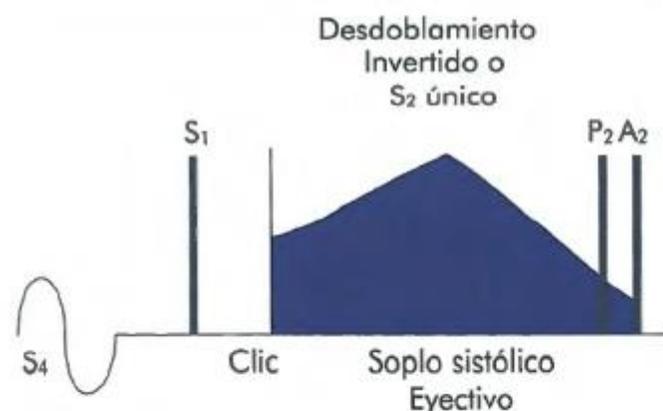
- Los niños con estenosis aórtica están generalmente asintomáticos y se diagnostican tras la auscultación casual de un soplo.
- Las formas graves presentan disnea de esfuerzo, cefalea o dolor precordial y hasta síncope o muerte súbita, casi siempre durante o tras el esfuerzo (2 MIR).

D. PALPACIÓN

- Frémito en región aórtica y hueco supraesternal que se irradia a ambas carótidas (hacia el lado derecho del cuello (MIR)).
- Los pulsos periféricos pueden estar disminuidos en las cuatro extremidades, según el grado de estenosis.

E. AUSCULTACIÓN

- Clic eyectivo sobre área aórtica en estenosis valvulares leves o moderadas.
- Soplo eyectivo mesosistólico: generalmente cuanto más prolongado en el tiempo sea el soplo, mayor será el grado de obstrucción.
- Si la obstrucción es grave, el componente aórtico del segundo ruido disminuye y se retrasa, incluso por detrás del componente pulmonar (desdoblamiento paradójico).



F. RADIOLOGÍA

- La morfología cardíaca suele ser redondeada en la punta, sin cardiomegalia debido al carácter concéntrico de la hipertrofia.
- Posible dilatación de la aorta ascendente.

G. ELECTROCARDIOGRAMA

- Suele ser normal o evidenciar signos incipientes de hipertrofia ventricular izquierda.
- Si la estenosis progresa aparecen signos de sobrecarga del ventrículo izquierdo (inversión de T en precordiales izquierdas).

H. ECOCARDIOGRAFÍA

La ecografía bidimensional con Doppler permite cuantificar el gradiente ventrículo izquierdo-aorta (MIR) con fiabilidad similar a la obtenida mediante cateterismo.

I. TRATAMIENTO

- Con el desarrollo de balones de bajo perfil y de catéteres más pequeños que causan menos lesiones en arterias periféricas, la valvuloplastia con balón se ha convertido en la técnica de elección incluso en el periodo neonatal.
- Se indica cuando el gradiente sistólico máximo entre ventrículo izquierdo y aorta supere los 60-70 mmHg (Nelson) / 50 mmHg (Cruz) en reposo (MIR), con un gasto cardíaco normal, o para gradientes menores cuando existan síntomas o cambios electrocardiográficos o cuando la estenosis sea subvalvular.
- El tratamiento quirúrgico suele reservarse para aquellas válvulas aórticas estenóticas extremadamente engrosadas que no pueden tratarse con valvuloplastia con balón, o en pacientes que también tienen estenosis subvalvular o supra-valvular.
- Con independencia de si se lleva a cabo tratamiento quirúrgico o con catéter, es probable que acabe desarrollándose insuficiencia aórtica o calcificación con reestenosis que precise a largo plazo reintervención y a menudo sustitución valvular.
- Profilaxis frente a la endocarditis infecciosa de por vida a todos estos pacientes (MIR).

J. PRONOSTICO

- El pronóstico de la estenosis aórtica leve es favorable aunque no es raro que la enfermedad progrese en 5-10 años.
- A los pacientes con formas moderadas o graves se les recomienda que no participen en deportes activos de competición y en los casos más leves esta restricción es menos severa, no obstante se debe alentar a los pacientes a que practiquen actividades que exijan un menor esfuerzo físico.

MIR 01 (7160): Niño de 5 años, asintomático, con excelente desarrollo estaturponderal y diagnóstico de estenosis aórtica leve. Señale cuál de las siguientes afirmaciones es CORRECTA:

1. Debe seguir la profilaxis de la endocarditis bacteriana*.
2. Se le debe efectuar un cateterismo cardíaco y angiografía y valvuloplastia.
3. No puede realizar todos los ejercicios físicos que pueden desarrollar sus compañeros.
4. El ECG mostrará hipertrofia ventricular izquierda severa.
5. En la RX de tórax se verán muescas costales.

MIR 07 (8573): Señale la respuesta INCORRECTA respecto a la estenosis aórtica:

1. Suele requerir tratamiento quirúrgico en personas mayores.
2. La edad no suele ser una contraindicación para el recambio valvular.
3. La muerte súbita es una complicación poco común de los pacientes con estenosis aórtica sintomática*.
4. Cuando la estenosis aórtica se hace sintomática está indicada la sustitución valvular.
5. Los pacientes con estenosis aórtica que desarrollan angina tienen un elevado riesgo de mortalidad.

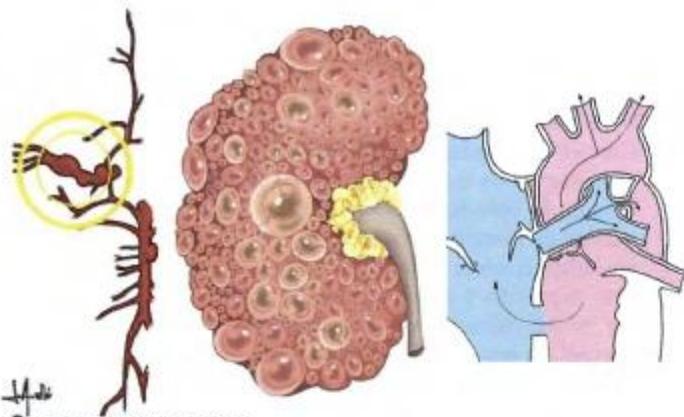
2.8. Coartación de la aorta

A. INTRODUCCIÓN

a. INCIDENCIA: Más frecuente en varones (2:1).

b. ASOCIACIONES:

- Válvula aórtica bicúspide (70%) (MIR), aneurismas (aorta descendente, polígono de Willis) + riñón poliquistico (2 MIR).
- Complejo de Shone: asociación de coartación aórtica + anomalías de la válvula mitral + estenosis subaórtica.
- Cardiopatía congénita más frecuente en el síndrome de Turner (2 MIR).

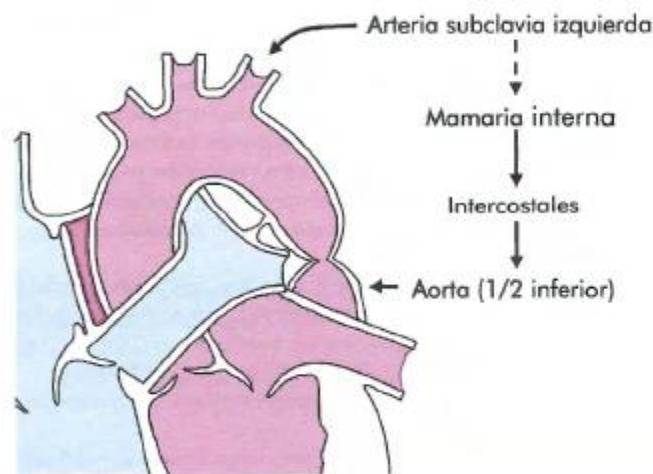


© Curso Intensivo MIR Asturias 2004
Asociación de la CoAo con riñón poliquístico y aneurismas

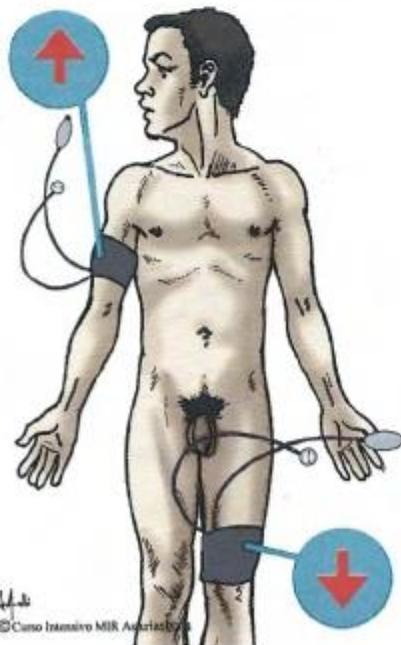
B. COARTACIÓN AÓRTICA YUXTADUCTAL

a. ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- Forma más frecuente de coartación (98% de los casos estrechamiento en el origen del conducto arterioso).
- Ductus arterioso cerrado, generalmente no se asocia a C.I.V.
- Circulación colateral a través de subclavia izquierda hasta mitad inferior de la aorta, a través de arterias intercostales.



b. FISIOPATOLOGÍA: Hipertensión en la mitad superior del cuerpo (MIR).



c. CLÍNICA: Generalmente asintomáticos hasta los 10-15 años (2 MIR) (se suele sospechar al detectar una hipertensión durante una exploración física rutinaria) (4 MIR).

- Disociación entre pulso carotídeo (fuerte) y femoral (débil y retrasado) (4 MIR).



Hiperdesarrollo de mitad superior del cuerpo

d. AUSCULTACIÓN:

- Soplo eyectivo telesistólico en el borde esternal izquierdo, que se transmite hacia la región interescapular izquierda.
- Soplo sistólico o continuo en ambos costados por circulación colateral, incluso frémito en espacios intercostales de la espalda.

e. RADIOLOGÍA:

- Crecimiento del V.I.
- Dilatación aórtica pre y postcoartación:
 - Signo "del 3" (proyección frontal).
 - Signo "de la E" (esofagograma).
- Erosiones en borde inferior de las costillas (en niños mayores de 6-8 años) (MIR).

f. ECOCARDIOGRAFÍA: Permite visualizar el segmento de la coartación, las posibles lesiones asociadas y determina el gradiente de presión a nivel de la coartación (MIR).

g. ANGIOCARDIOGRAFÍA: Util en algunos pacientes con lesiones asociadas y como método para visualizar la circulación colateral. En los casos bien definidos por ecocardiografía no suele ser necesario el cateterismo diagnóstico antes de la cirugía.

h. TRATAMIENTO:

- Quirúrgico en la primera década de la vida (MIR). La corrección quirúrgica en la segunda década de la vida o después, se asocia a una mayor incidencia de enfermedad cardiovascular prematura, incluso en ausencia de otras anomalías cardíacas.
- Seguimiento estrecho de todos los pacientes tras la cirugía para vigilar posible desarrollo de nuevas coartaciones y aneurismas. En caso de nueva coartación, la angioplastia con balón es el procedimiento de elección, ya que la presencia de tejido cicatricial dificulta la reintervención.
- La hipertensión puede recidivar o puede presentarse una hipertensión del adulto de comienzo precoz (MIR).
- **SÍNDROME POSTCOARTECTOMÍA:** Arteritis mesentérica asociada con hipertensión y dolor abdominal en el postoperatorio inmediato.
- Profilaxis de la endocarditis bacteriana (MIR).

i. PRONÓSTICO:

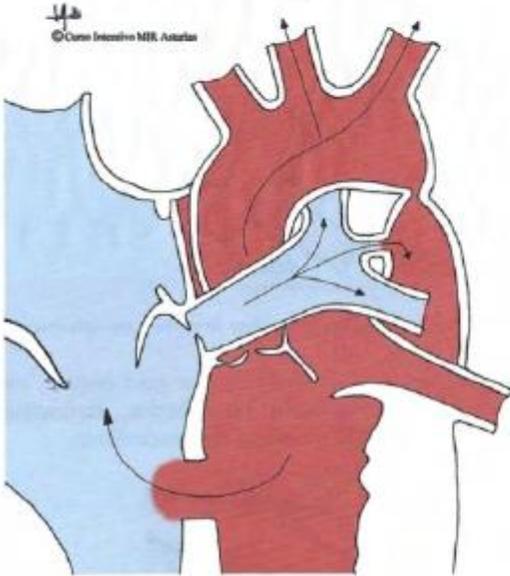
- La mayoría de los pacientes mayores con coartación de aorta fallecería entre los 20 y 40 años si no fueran tratados (MIR).
- Las complicaciones más frecuentes se relacionan con la hipertensión sistémica que puede dar lugar a enfermedad coronaria precoz, insuficiencia cardíaca, encefalopatía hipertensiva o hemorragias intracraneales.



C. COARTACIÓN DE LA AORTA PREDUCTAL (HIPOPLASIA TUBULAR DEL CAYADO)

a. FISIOPATOLOGÍA: Generalmente ductus permeable y asociado con una C.I.V. Sin circulación colateral:

- El V.I. irriga la mitad superior del cuerpo a través del tronco braquiocefálico y subclavia izquierda.
- El V.D. irriga el territorio pulmonar y la mitad inferior del cuerpo a través del ductus.



Cianosis diferencial con extremidades superiores rosadas y extremidades inferiores azuladas (no siempre patente en el examen visual), debiendo recurrirse a la oximetría simultánea en extremidades).

b. CLÍNICA:

- Generalmente en lactantes, con desarrollo precoz de insuficiencia cardíaca congestiva.
- Puede auscultarse un soplo sistólico en borde esternal izquierdo, con refuerzo del componente pulmonar del segundo ruido.
- Cardiomegalia e hiperflujo pulmonar.



Coartación de la aorta preductal

c. TRATAMIENTO: Prostaglandina E₁ (el ductus desempeña un papel primordial en la perfusión pulmonar cuando el trayecto de salida del ventrículo derecho esté estenosado o en la perfusión general en presencia de coartación o interrupción aórticas) (MIR) + Cirugía urgente.



repeMIR

La coartación aórtica se sospecha ante el hallazgo de hipertensión arterial en un paciente joven. El signo más característico en la exploración física es la disociación entre el pulso carotídeo y femoral. (4+)

MIR 05 (8050): Un joven de 18 años acude a nuestra consulta por cifras elevadas de la presión arterial. Está asintomático desde el punto de vista cardiovascular. En la exploración física destaca un clic de eyección en mesocardio y foco aórtico, sin soplos y una marcada disminución de la amplitud del pulso en extremidades inferiores. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es más probable?:

1. Insuficiencia aórtica por válvula aórtica bicúspide.
2. Estenosis valvular aórtica de grado moderado.
3. Coartación de aorta*.
4. Miocardiopatía hipertrófica.
5. Disección aórtica.

MIR 06 (8470): El tratamiento de la Coartación de aorta en el niño escolar consiste en:

1. Tratamiento médico de la hipertensión.
2. Angioplastia con balón.
3. Reparación quirúrgica*.
4. Infusión de Prostaglandinas.
5. No requiere tratamiento.

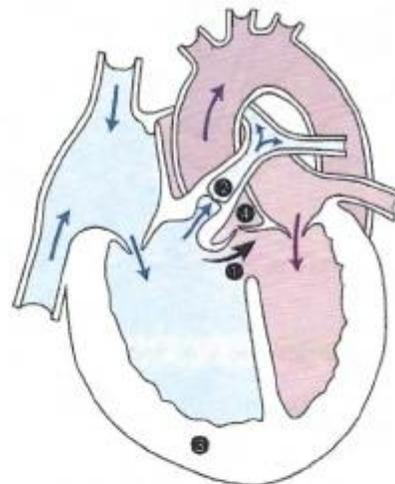
MIR 08 (8986): Niña de 10 años con hipertensión arterial sistémica, ausencia de pulso arterial periférico en extremidades inferiores y soplo sistólico en región interescapular. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?:

1. La Rx de Tórax puede presentar muescas costales.
2. El diagnóstico se efectuará mediante, Ecocardiografía 2D-Doppler color y/o RM.
3. La paciente padece una Coartación de Aorta.
4. El tratamiento de elección es médico (hipotensores)*.
5. Se asocia frecuentemente a S. de Turner.

2.9. Tetralogía de Fallot

A. CONCEPTO

- ESTENOSIS PULMONAR (infundibular) (2 MIR): Condiciona el pronóstico (3 MIR).
- HIPERTROFIA DEL V.D. (4 MIR): Secundaria a la estenosis pulmonar (MIR).
- DEXTRORPOSICIÓN AÓRTICA (3 MIR) (origen biventricular). 20% de los casos arco aórtico derecho (MIR).
- C.I.V. membranosa (2 MIR) (generalmente no restrictivo).

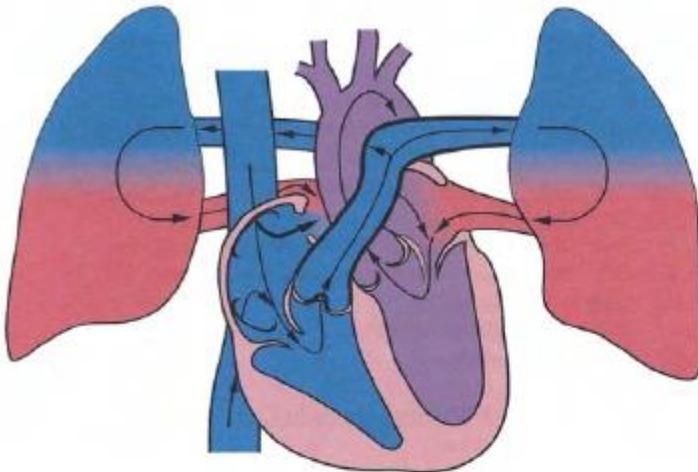


- 1 Comunicación interventricular
- 2 Estenosis pulmonar infundibular
- 3 Hipertrofia ventricular derecha
- 4 Dextrorposición aórtica

- 5-10% presentan una **arteria coronaria aberrante (MIR)**, que cruza por encima del tracto de salida del ventrículo derecho.

PENTALOGÍA DE FALLOT: Tetralogía + C.I.A.

TRILOGÍA DE FALLOT: Estenosis pulmonar + Hipertrofia del V.D. + C.I.A.



TRILOGÍA DE FALLOT

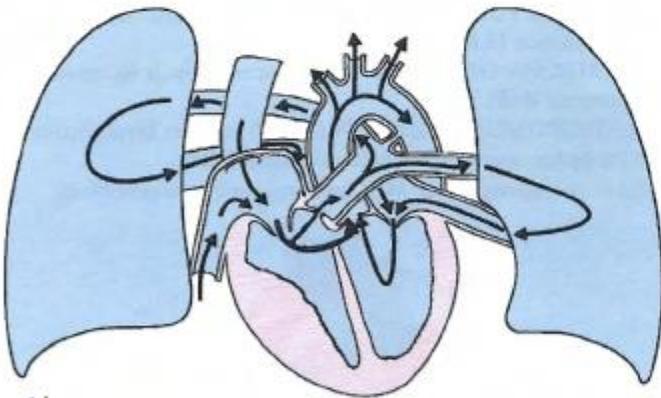
B. INCIDENCIA

- **Cardiopatía congénita cianótica más frecuente** (excluyendo el periodo neonatal).
- **Cardiopatía cianósante** que más frecuentemente permite que los portadores lleguen a la edad escolar (MIR).
- Frecuente en el síndrome de Down (aunque la cardiopatía congénita más frecuente en el síndrome de Down es el canal atrioventricular común).

C. FISIOPATOLOGÍA

La magnitud del cortocircuito derecha-izquierda (cianosis) en relación directa con el grado de obstrucción pulmonar (3 MIR):

- ESTENOSIS PEQUEÑA:** Fallot "rosado" acianótico (se hará cianótico en la evolución, al ir aumentando la resistencia pulmonar).
- ESTENOSIS GRANDE:** Cianosis.
- ESTENOSIS EXTREMA:** Atresia pulmonar.



©Curso Intensivo MIR Asturias

Hemodinámica de la tetralogía de Fallot

D. CLÍNICA

- **Cianosis** (entre el nacimiento y el final del primer año de vida) (3 MIR).
- **Disnea de esfuerzo** (2 MIR).
- **Posición en cuclillas ("squatting")** para aliviar la disnea de esfuerzo (MIR) (aumento de la resistencia sistémica → disminución del flujo de sangre que se deriva a través de la C.I.V. hacia el V.I. → aumento del flujo pulmonar).



Posición en cuclillas para mejorar la disnea de esfuerzo

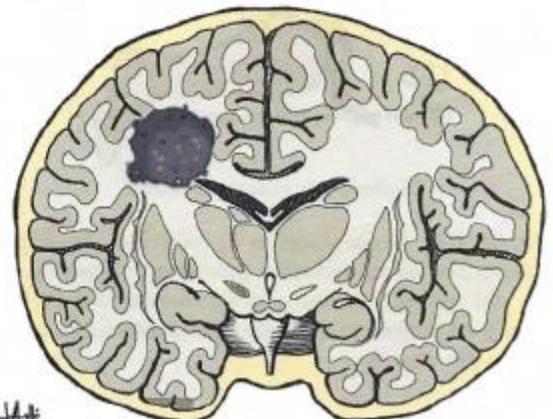
- En casos evolucionados, piel de color azul oscuro, escleras grises con vasos sanguíneos ingurgitados, acropaquias (3 MIR), poliglobulia (MIR) y retraso del crecimiento.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003
Acropaquias

• **CRISIS HIPÓXICAS O "AZULES":**

- Más frecuentes al despertarse por la mañana o tras un episodio de llanto vigoroso.
- Cursan con polipnea, intranquilidad y aumento de la cianosis.
- **Disminución o desaparición temporal del soplo sistólico.**
- Los episodios graves pueden progresar al síncope, y a veces a convulsiones o hemiparesia. Rara vez son mortales.
- Secundarias a una constricción brusca del infundíbulo pulmonar y/o a un descenso transitorio de la resistencia sistémica.
- **COMPLICACIONES:** Trombosis cerebral (en < de 2 años, más frecuente cuando existe policitemia y deshidratación), abscesos cerebrales (en > de 2 años) (2 MIR), endocarditis bacteriana.



©Curso Intensivo MIR Asturias

Absceso cerebral



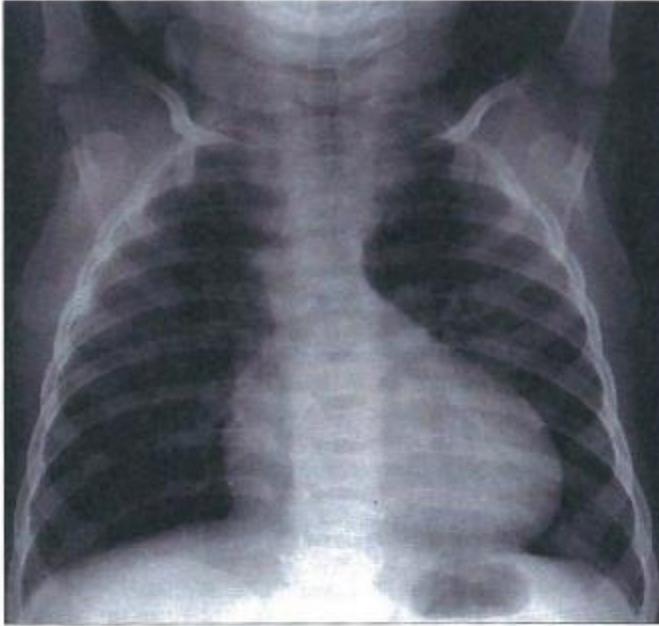
E. AUSCULTACIÓN



- Soplo sistólico en borde esternal izquierdo, secundario a la estenosis pulmonar (3 MIR) (se hace más fuerte, largo y áspero a medida que aumenta la intensidad de la estenosis desde ligera a moderada, haciéndose menos intenso cuando la estenosis pasa de moderada a severa (MIR).
- Segundo ruido único por desaparición del componente pulmonar.

F. RADIOLOGÍA

- Corazón "en zueco", sin cardiomegalia (3 MIR).
- Campos pulmonares claros (3 MIR).



G. ELECTROCARDIOGRAMA

Hipertrofia del ventrículo derecho (MIR) con desviación del eje a la derecha.

H. ECOCARDIOGRAFÍA

Evita en ocasiones la necesidad de realizar un cateterismo.

I. ANGIOCARDIOGRAFÍA

La ventriculografía derecha selectiva es la técnica que mejor demuestra la anatomía de la tetralogía de Fallot.

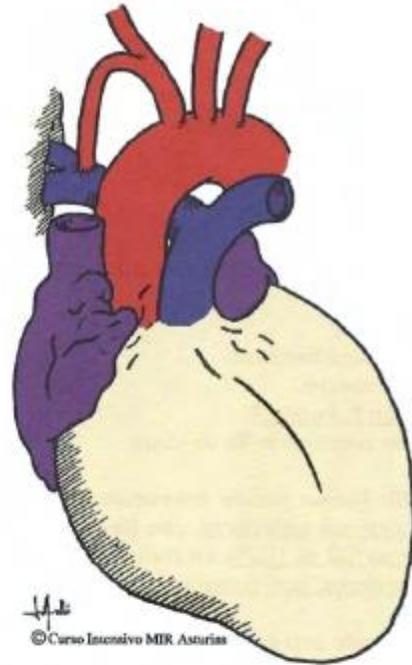
J. TRATAMIENTO

a. **CRISIS HIPÓXICAS:** Por el siguiente orden

- 1º. Colocar al niño en posición genupectoral.
- 2º. Administración de oxígeno (aunque el aumento de oxígeno en el aire inspirado no revierte la cianosis por el cortocircuito intracardíaco).
- 3º. Morfina por vía subcutánea (ocasionalmente tranquilizar al niño mientras se le mantiene en posición genupectoral es suficiente para frenar la crisis).
- 4º. **Otras medidas:** Corrección de la acidosis metabólica con bicarbonato, propranolol iv (sobre todo si las crisis se acompañan de taquicardia), metoxamina o fenilefrina iv (aumentan la resistencia vascular sistémica). Contraindicado el uso de digital.

b. **TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:** Las ventajas de realizar una cirugía correctora definitiva en edades precoces versus cortocircuito paliativo en un primer momento con posterior corrección definitiva, son actualmente objeto de discusión.

- 1- **CIRUGÍA PALIATIVA: Cortocircuito de Blalock-Taussig** (técnica más empleada): anastomosis entre subclavia y rama homolateral de la arteria pulmonar. Tras la cirugía, el desarrollo de un soplo continuo sobre los campos pulmonares indica que la anastomosis funciona. Principales complicaciones postoperatorias tras la toracotomía lateral: quilotórax, parálisis diafrágica y síndrome de Horner.



Cortocircuito de Blalock-Taussig

2- **CIRUGÍA DEFINITIVA:** a medida que el niño crece necesita un mayor flujo sanguíneo pulmonar y, con el tiempo, la derivación paliativa resulta insuficiente. Cuando la cianosis aumenta de nuevo debe procederse a la intervención correctora: liberación de la estenosis pulmonar y cierre de la CIV. Son frecuentes los trastornos del ritmo tras la intervención (bloques). Se ha demostrado que la duración del intervalo QRS predice la posibilidad de trastornos hemodinámicos residuales y el riesgo de muerte súbita a largo plazo.

c. **TRATAMIENTO MÉDICO:** Prostaglandina E₁ en neonatos con flujo pulmonar muy disminuido (MIR). Profilaxis de la endocarditis bacteriana.



repeMIR

Tetralogía de Fallot: estenosis pulmonar infundibular, hipertrofia del VD, dextroposición aórtica y CIV. (4+)



repeMIR

La intensidad de la cianosis en la tetralogía de Fallot está en relación directa con el grado de estenosis pulmonar. (3+)



repeMIR

El soplo **SISTÓLICO** que se aprecia en la tetralogía de Fallot es debido a la estenosis pulmonar infundibular. (3+)



repeMIR

La tetralogía de Fallot cursa con cianosis, disnea y corazón "en zueco" sin cardiomegalia ni hipertensión pulmonar. (3+)

MIR 95 (4166): Señale cuál de las siguientes aseveraciones relativas a la **Tetralogía de Fallot** es **FALSA**:

1. La hipertrofia del ventrículo derecho es secundaria a la estenosis pulmonar.
2. Cuanto más largo es el soplo sistólico, más severa es la enfermedad*.
3. La severidad de la enfermedad depende, en gran manera, del grado de la estenosis pulmonar.
4. Es la cardiopatía cianósante que más frecuentemente permite que los portadores lleguen a la edad escolar.
5. Los portadores de la misma adoptan la posición "en cuclillas" porque mejora la situación hemodinámica.



MIR 04 (7941): Niño de 8 años con cianosis, acropaquias, disnea, soplo cardíaco y corazón pequeño en la radiografía de tórax. El diagnóstico es:

1. Coartación de aorta.
2. Conducto arterioso persistente.
3. Tetralogía de Fallot*.
4. Comunicación interauricular.
5. Estenosis valvular aórtica.

MIR 06 (8467): Una de las siguientes premisas, NO existe en la Tetralogía de Fallot:

1. Crisis hipóxicas.
2. Postura de Acucillamiento.
3. Disnea de esfuerzo.
4. Hipertensión Pulmonar*.
5. Corazón en zueco en la Rx de tórax.

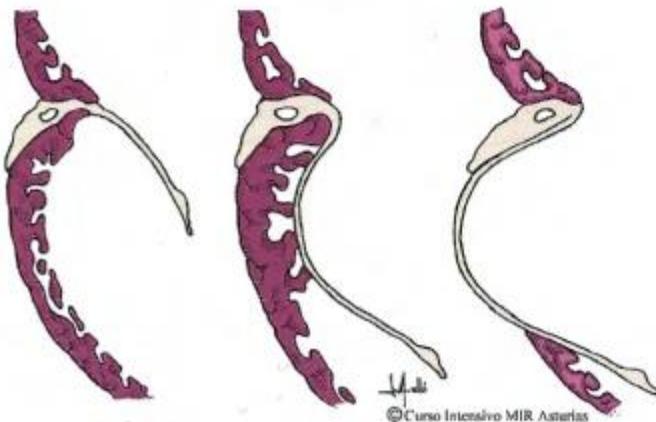
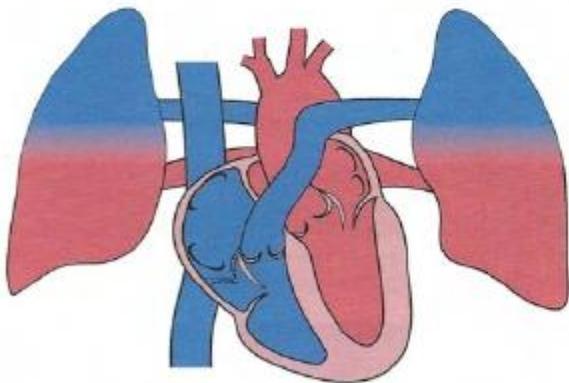
MIR 07 (8730): Recién nacido prematuro de 3 horas de vida que presenta cianosis persistente, con hipoxemia, que mejoran escasamente con O₂ al 100%. La radiografía de tórax muestra pulmones hiperclaros, con corazón en bota. Señale la respuesta correcta:

1. El niño presenta una enfermedad de la membrana hialina.
2. Debe instaurarse una terapia intravenosa con prostaglandina E₁ para mantener permeable el conducto arterioso*.
3. La ecocardiografía bidimensional no será diagnóstica en este caso.
4. El tratamiento de elección inicial es la ventilación mecánica.
5. El paciente reúne todos los criterios de insuficiencia cardíaca neonatal.

2.10. Otras cardiopatías congénitas cianógenas

A. ANOMALÍA DE EBSTEIN

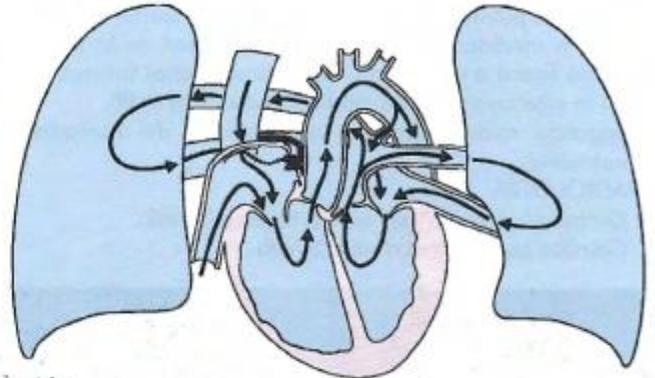
- Atrialización del V.D. por inserción de las valvas septal y posterior de la tricúspide en la pared del V.D. (MIR).
- Frecuentemente asociada con foramen ovale permeable (MIR), hipoplasia variable del V.D. (MIR), estenosis pulmonar...
- **EKG:** Ondas P gigantes, bloqueo de rama derecha (MIR), Wolf-Parkinson-White y episodios de taquicardia supraventricular.



© Curso Intensivo MIR Asturias

B. D-TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS

- Lesión cianógena más frecuente durante el periodo neonatal (MIR).
- Más frecuente en varones.
- La aorta nace del ventrículo anatómicamente derecho, y la arteria pulmonar del izquierdo. Las venas sistémicas llegan normalmente a la aurícula derecha y las pulmonares a la izquierda. La supervivencia es posible debido a que el foramen oval es permeable (con o sin asociación de un ductus o de una C.I.V.).



H. J. de

© Curso Intensivo MIR Asturias

Hemodinámica de la TGV

TRATAMIENTO:

a. **TRATAMIENTO PALIATIVO:** Prostaglandina E₁ (MIR) + Septostomía auricular con sonda-balón de Rashkind (MIR).

b. **CIRUGÍA DEFINITIVA:**

- La técnica de conmutación arterial (Jatene), realizada en las 2 primeras semanas de vida, se considera actualmente el tratamiento de elección para los neonatos con d-TGV y tabique interventricular íntegro. Se secciona la aorta y la arteria pulmonar inmediatamente por encima de los senos y se anastomosan en sus posiciones correctas; a continuación se extirpan las arterias coronarias de la antigua raíz aórtica y se reimplantan en la antigua raíz pulmonar (la "neoaorta").
- Las técnicas clásicas de conmutación auricular (Mustard o Senning) se reservan actualmente, por su mayor morbilidad a largo plazo, para los pacientes no candidatos a la conmutación arterial.

MIR 99 (6453): En un recién nacido cianótico con sospecha de cardiopatía congénita cianógena lo prioritario es:

1. Administrar prostaglandina E₁ intravenosa*.
2. Administrar surfactante pulmonar.
3. Iniciar antibioterapia con cefotaxima i.v.
4. Hacer un cateterismo diagnóstico.
5. Administrar captopril iv.

L-TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS (TRANSPOSICIÓN CORREGIDA):

- La aurícula derecha conectada con el ventrículo izquierdo y la izquierda con el ventrículo derecho (inversión ventricular). La aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del izquierdo (circulación fisiológicamente "corregida").
- Nula o escasa cianosis.
- Alteraciones asociadas: C.I.V., alteraciones de la tricúspide, estenosis pulmonar y bloqueo cardíaco completo.

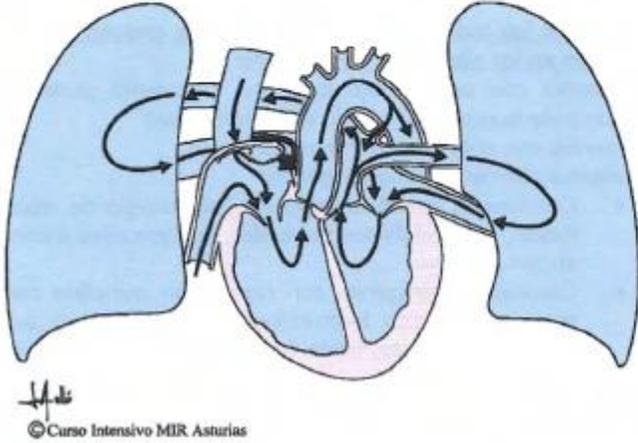
C. DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL (DVPAT)

- Las venas pulmonares drenan en vena cava superior, seno coronario y el resto directamente en la A.D. a través del sistema porta o a través de conexiones mixtas.
- Requieren un foramen oval permeable o una C.I.A.
- Imagen radiológica en "figura de 8" o "en muñeco de nieve" (patognomónico en niños mayores; en lactantes pequeños la sombra tímica dificulta el diagnóstico).
- La demostración de un vaso abdominal con flujo Doppler venoso que se aleja del corazón es patognomónico de un DVPAT infradiaphragmático.



D. TRONCO ARTERIOSO

- Asociado con el síndrome de DiGeorge.
- Tronco arterial común para atender a la circulación sistémica, pulmonar y coronaria, asociado invariablemente a una C.I.V. En aproximadamente un 50% de los casos arco aórtico hacia la derecha.
- 2º ruido fuerte y único.



©Curso Intensivo MIR Asturias

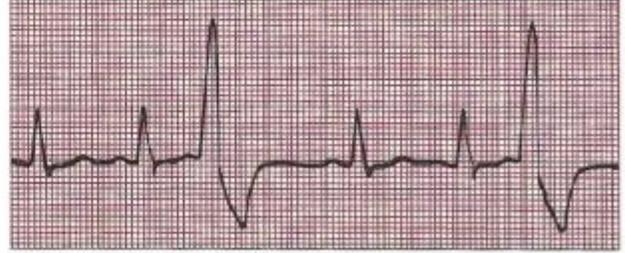
3. Arritmias cardíacas

3.1. Arritmia respiratoria

- Arritmia más frecuente en la infancia.
- Variación fisiológica de la frecuencia cardíaca con la respiración (aumenta con la inspiración y disminuye con la espiración).

3.2. Extrasístoles

- Segunda arritmia en frecuencia.
- Generalmente, y en ausencia de cardiopatía congénita los extrasístoles aislados se consideran benignos (MIR).

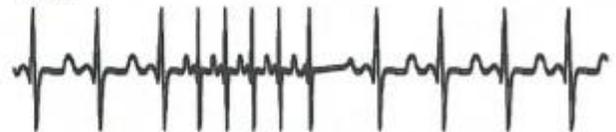


MIR 02 (7270): En la extrasistolia ventricular asintomática, no relacionada con esfuerzo, es importante tener en cuenta:

1. Debe ser siempre tratada con fármacos antiarrítmicos.
2. Se debe tratar con fármacos, únicamente cuando se detecten más de 10 extrasístoles ventriculares por hora.
3. No compromete el pronóstico, ni debe ser tratada con antiarrítmicos, cuando asiente sobre corazón estructuralmente normal*.
4. Está demostrado que la supresión de la extrasistolia ventricular con fármacos antiarrítmicos mejora la supervivencia, en cardiopatía isquémica crónica.
5. La extrasistolia ventricular de alta densidad no es un predictor pronóstico en la cardiopatía isquémica crónica.

3.3. Taquicardia paroxística supraventricular (TSV)

- Disritmia cardíaca sintomática más frecuente en el niño (arritmia que con mayor frecuencia produce insuficiencia cardíaca en la infancia).
- Comienzo e interrupción bruscos (MIR), desde breves segundos a horas de duración.
- Frecuencia cardíaca entre 180-300 lpm (MIR).
- Muchos niños toleran muy bien estos episodios y es poco probable que los paroxismos cortos supongan un peligro para la vida. Si la frecuencia es muy elevada o si la crisis se prolonga, pueden aparecer molestias precordiales e insuficiencia cardíaca (más frecuente en lactantes).
- El mecanismo de producción más frecuente es por reentrada por vía accesoria por el nodo AV.
- La TSV se asocia con el síndrome de Wolf-Parkinson-White (MIR).



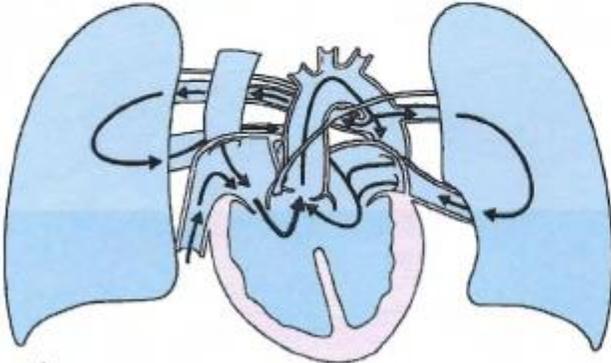
2010 © Curso Intensivo MIR Asturias, 22624

Un extrasístole ventricular inicia una taquicardia regular de QRS estrecho visualizándose una onda P que altera el segmento ST probablemente retrograda ya que se trataba de una taquicardia mediada por vía

RECORDEMOS

SD. DOWN	Canal AV
SD. TURNER	CoAo
SD. NOONAN	Estenosis pulmonar
RUBEOLA CONGÉNITA	Ductus
SD. DE DIGEORGE	Tronco Arterioso

PSEUDOTRUNCUS: Atresia pulmonar con C.I.V.

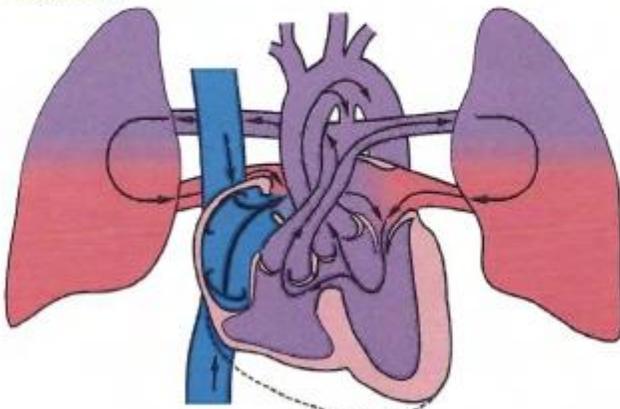


©Curso Intensivo MIR Asturias

Hemodinámica del pseudotruncus

E. ATRESIA TRICÚSPIDE

- Todo el retorno venoso sistémico penetra en el hemicardias izquierdo a través del foramen oval.
- El flujo sanguíneo pulmonar depende del tamaño de la C.I.V. y/o de la permeabilidad del conducto arterioso.
- Se debe sospechar el diagnóstico ante un recién nacido con cianosis intensa e hipertrofia ventricular izquierda en el ECG (dato diferencial con casi todas las demás cardiopatías cianógenas).



Hemodinámica de la atresia tricúspide

TRATAMIENTO:

- Estimulación vagal (inmersión facial en suero salino helado en niños mayores, colocación de una bolsa de hielo en la cara en lactantes). Maniobras vagales (MIR) (Valsalva, estimulación faríngea con depresor para inducir vómito, masaje con sonda rectal; evitar compresión ocular).
- **Tratamiento farmacológico:**
 - Para pacientes estables el tratamiento de elección es la adenosina en embolada iv rápida (MIR).
 - Otros fármacos útiles son: verapamil (2 MIR) (en > 1 año).
 - En situaciones urgentes (insuficiencia cardíaca) el tratamiento inicial debe ser la cardioversión (MIR).
- La ablación con radiofrecuencia de una vía accesoria se indica en aquellos pacientes que precisan varios fármacos combinados, cuando los efectos secundarios son intolerables o cuando no se logra controlar la arritmia.

MIR 00 (6898): Sobre la taquicardia supraventricular paroxística en niños es FALSO que:

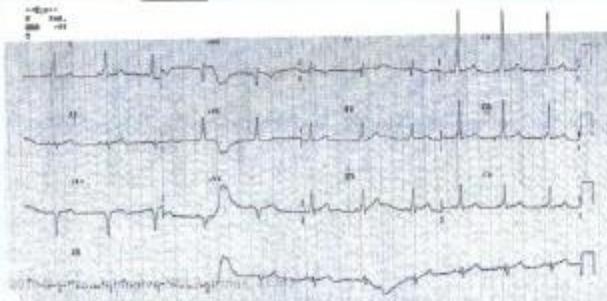
1. Es una taquicardia de comienzo e interrupción bruscos.
2. Se asocia a síndromes de preexcitación tipo Wolf-Parkinson-White.
3. En el electrocardiograma es una taquicardia con QRS estrecho a 180-300 latidos/minuto.
4. El tratamiento de elección si el niño está estable, es la lidocaína intravenosa*.
5. Si el niño está en insuficiencia cardíaca se recomienda choque eléctrico sincronizado.

MIR 01 (7025): La interrupción de las taquicardias paroxísticas supraventriculares en el servicio de Urgencias debe hacerse siguiendo un protocolo de actuación que incluya:

1. Hacer ECG y establecer un diagnóstico diferencial del tipo y origen de la taquicardia, realizar maniobras vagales y si no cede, inyectar por vía i.v. adenosina, adenosín trifostato (ATP) o verapamil.*
2. Hacer ECG de 12 derivaciones y si el QRS es estrecho, inyectar cualquier fármaco antiarrítmico de tipo IA.
3. Tras hacer ECG y realizar maniobras vagales, administrar amiodarona por vía i.v.
4. Tras monitorización ECG y una vez realizado el diagnóstico diferencial del origen y mecanismo de la arritmia, llevar a cabo cardioversión eléctrica.
5. Tras hacer ECG de 12 derivaciones, debe administrarse digital i.v. para comprobar el efecto sobre la frecuencia de la taquicardia.

4. Preguntas MIR

MIR 09 (9449): A un niño de 9 años, asísmático con soplo inocente, le realiza un E.C.G (ver fotografía) que documenta un Síndrome de Wolf-Parkinson-White. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?:



1. Necesita tratamiento de la insuficiencia Cardíaca.*
2. Puede presentar crisis de taquicardia paroxística supraventricular.
3. La ecocardiografía 2D-Doppler descartará su asociación con la Enfermedad de Ebstein.
4. Es conveniente se la practique un E.C.G. de 24 horas (Holter) y una Ergometría.
5. En determinados pacientes la ablación de la vía accesoria con radiofrecuencia constituye la acción terapéutica.

5. Profilaxis endocarditis infecciosa

La Guía europea mantiene el principio de la profilaxis antibiótica cuando se llevan a cabo procedimientos con riesgo de EI en pacientes con cardiopatía predisponente, pero limitando su indicación a pacientes con el mayor riesgo de EI que se sometan a los procedimientos de riesgo más elevado .

Actualmente las indicaciones de profilaxis de endocarditis se establecen en las siguientes cardiopatías:

1. Pacientes con una válvula protésica o material protésico utilizado para la reparación de la válvula cardíaca
 2. Pacientes con endocarditis infecciosa previa
 3. Pacientes con cardiopatía congénita:
 - Cardiopatía cianótica congénita, sin cirugía de reparación, o con defectos residuales, cortocircuitos o conductos paliativos
 - Cardiopatía congénita con reparación completa con material protésico bien colocado por cirugía o por técnica percutánea, hasta 6 meses después del procedimiento.
 - Cuando un defecto residual persiste en el lugar de implantación de un material protésico o dispositivo por cirugía cardíaca o por técnica percutánea
 4. Receptores de trasplante cardíaco que desarrollan valvulopatía cardíaca.
- En definitiva, Ya no se recomienda la profilaxis antibiótica en otras formas de cardiopatía valvular o congénita



RESUMEN DE CARDIOLOGÍA

1. C.I.V.

- **Cardiopatía congénita más frecuente en general.**
- Alta o membranosa (80%). Baja o muscular (enfermedad de Roger, más leve).
- **Clínica:** En CIV moderada o severa, manifestaciones clínicas secundarias a la sobrecarga del circuito pulmonar. Desarrollo progresivo de hipertensión pulmonar y finalmente insuficiencia cardiaca congestiva.
- **Auscultación:** Soplo pansistólico en parte inferior del borde esternal izquierdo (protosistólico en la CIV pequeña muscular). Desdoblamiento variable del segundo ruido. Soplo mesodiastólico mitral por hiperflujo.
- **Radiología:** Cardiomegalia con prominencia de ambos ventrículos, y de la aurícula izquierda. Signos de hiperflujo pulmonar.
- **Tratamiento:** No se recomienda el cierre quirúrgico de las C.I.Vs. pequeñas. Profilaxis de la endocarditis bacteriana.

2. P.D.A.

- **Asociado con** rubéola congénita y con recién nacidos a grandes altitudes. **Formas graves en** prematuros con enfermedad de membrana hialina.
- **Clínica:** En ductus amplio desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardiaca congestiva.
- **Auscultación:** Soplo "en maquinaria" o de Gibson, sistólico y diastólico (con el desarrollo de hipertensión pulmonar disminuye el componente diastólico). Soplo diastólico mitral (ductus amplio). Pulso "saltón".
- **Radiología:** Cardiomegalia y signos de hiperflujo pulmonar.
- **Tratamiento médico:** Indometacina. Profilaxis de la endocarditis infecciosa. El tratamiento prenatal con corticoides disminuye la incidencia de ductus. **Tratamiento quirúrgico:** Si insuficiencia cardiaca, cierre inmediato. En pacientes asintomáticos, antes del año de vida.

3. C.I.A. OSTIUM SECUNDUM

- **Cardiopatía congénita diagnosticada más frecuentemente en** el adulto.
- **CIA más frecuente** (comunicación a nivel de la fosa oval).
- Sobrecarga de volumen del corazón derecho, con ventrículo izquierdo normal.
- **Clínica:** Asintomática durante la edad pediátrica; **muy poco frecuente** endocarditis infecciosa.
- **Auscultación:** Desdoblamiento fijo del segundo ruido. Soplo sistólico eyectivo pulmonar. Soplo diastólico precoz por hiperflujo a través de la tricúspide. **Con el desarrollo de hipertensión pulmonar:** disminución en la amplitud del desdoblamiento del segundo ruido y soplo diastólico de regurgitación pulmonar (soplo de Graham Steell).
- **Radiología:** Crecimiento de cavidades derechas y aumento de la vascularización pulmonar ("danza hiliar" en la radioscopia)
- **EKG:** Eje QRS derecho, rsR' en precordiales derechas.
- **Ecocardiografía:** Movimiento paradójico del tabique interventricular (CIA amplia).
- **Tratamiento:** Quirúrgico, tras el primer año de vida y antes de iniciarse el periodo escolar, en todos los pacientes sintomáticos con Qp/QS de al menos 2:1. Inoperable cuando existe hipertensión pulmonar a nivel superior de la tensión sistémica.
- **CIA OSTIUM PRIMUM:** Menos frecuente que C.I.A. ostium secundum, pero más grave. Se asocia a insuficiencia mitral. Eje QRS desviado a la izquierda. Hipertrofia biventricular.

4. ESTENOSIS PULMONAR

- **Clínica:** Generalmente **asintomática** durante largos periodos de tiempo. Si da síntomas, **lo más frecuente es** la disnea de esfuerzo. Habitualmente acianótica. Frémito sistólico en área pulmonar.
- **Auscultación:** Click eyectivo pulmonar. Soplo mesosistólico. **Componente pulmonar del 2º ruido retrasado y disminuido.**
- **Radiología:** Cardiomegalia por hipertrofia del ventrículo derecho. Crecimiento de aurícula derecha. Prominencia de arteria pulmonar. Claridad de campos pulmonares.
- **Tratamiento:** Valvuloplastia con balón: **tratamiento de elección** en estenosis con presión en ventrículo derecho > 60 mmHg.

5. ESTENOSIS AÓRTICA

- **Más frecuentemente** estenosis aórticas valvulares.
- **Clínica:** Generalmente asintomática. **Las formas graves presentan** disnea de esfuerzo, cefalea o dolor precordial y hasta síncope o muerte súbita, casi siempre durante o tras el esfuerzo.
- **Palpación:** Frémito en región aórtica y hueco supraesternal que se irradia a ambas carótidas (hacia el lado derecho del cuello).
- **Auscultación:** Clic eyectivo + Soplo eyectivo mesosistólico (**cuanto más prolongado en el tiempo sea el soplo**, mayor será el grado de obstrucción). **Si la obstrucción es grave**, el componente aórtico del segundo ruido disminuye y se retrasa, incluso por detrás del componente pulmonar (**desdoblamiento paradójico**).
- **La ecografía bidimensional con Doppler permite** cuantificar el gradiente ventrículo izquierdo-aorta con fiabilidad similar a la obtenida mediante cateterismo.
- **Tratamiento:** **La cirugía está indicada cuando** el gradiente valvular supera los 50 mmHg. Profilaxis frente a endocarditis infecciosa.

6. COARTACIÓN DE LA AORTA YUXTADUCTAL

- **Forma más frecuente de coartación aórtica.** Ductus arterioso cerrado, no se asocia a C.I.V. Circulación colateral a través de arterias intercostales.
- **Asociaciones:** Válvula aórtica bicúspide, alteraciones de la válvula mitral, aneurismas (aorta descendente, polígono de Willis) + riñón poliquistico.
- **Cardiopatía congénita más frecuente en el síndrome de Turner.**
- **Clínica:** Asintomáticos hasta los 10-15 años. Se suele sospechar al detectar una hipertensión arterial durante una exploración física rutinaria.
- **Disociación entre pulso carotídeo (fuerte) y femoral (débil).**
- **Auscultación:** Soplo eyectivo telesistólico en región interescapular.



- **Radiología:** Crecimiento del V.I. Dilatación aórtica pre y postcoartación (signo "del 3" y signo "de la E"). Erosiones en borde inferior de las costillas (en > 6-8 años).
- **Tratamiento:** Quirúrgico en la primera década de la vida. La hipertensión puede recidivar o puede presentarse una hipertensión del adulto de comienzo precoz. Profilaxis de la endocarditis bacteriana.
- **Síndrome postcoartectomía:** Arteritis mesentérica asociada con hipertensión.
- **COARTACIÓN DE LA AORTA PREDUCTAL:** Generalmente ductus permeable y asociado con una C.I.V; ausencia de circulación colateral. Clínica durante la lactancia, con desarrollo precoz de insuficiencia cardíaca congestiva. Cianosis diferencial con extremidades superiores rosadas y extremidades inferiores azuladas. **Tratamiento:** Prostaglandina E₁ + cirugía urgente.

7. TETRALOGÍA DE FALLOT

- **Anatomía:** Estenosis pulmonar infundibular (condiciona el pronóstico) + Hipertrofia del VD + Dextroposición aórtica + CIV membranosa.
- **Cardiopatía congénita cianótica más frecuente (excluyendo el periodo neonatal).** Cardiopatía cianósante que más frecuentemente permite que los portadores lleguen a la edad escolar.
- **La magnitud del cortocircuito derecha-izquierda (cianosis) en relación directa con el grado de obstrucción pulmonar.**
- **Clínica:** Cianosis (entre el nacimiento y el final del primer año de vida). Disnea de esfuerzo. Posición en cuclillas ("squatting"). Retraso del crecimiento. Acropaquias. Poliglobulia.
- **Crisis hipóxicas o azules:** Más frecuentes por la mañana, comienzan de forma espontánea. Disminución o desaparición temporal del soplo sistólico. Rara vez son mortales.
- **Complicaciones:** Trombosis cerebral (en < de 2 años), abscesos cerebrales (en > de 2 años), endocarditis bacteriana.
- **Auscultación:** Soplo sistólico por estenosis pulmonar (intensidad del soplo en relación inversa con el grado de estenosis). Segundo ruido único.
- **Radiología:** Corazón "en zueco", sin cardiomegalia. Campos pulmonares claros. Ventriculografía derecha selectiva, técnica que mejor demuestra anatomía del Fallo.
- **EKG:** Hipertrofia del ventrículo derecho con desviación del eje QRS a la derecha.
- **Tratamiento crisis hipóxicas:** Colocar al niño en posición genupectoral, administración de oxígeno, morfina por vía subcutánea. Contraindicado el uso de digital.
- **Cirugía paliativa:** Blalock-Taussig (anastomosis entre subclavia y rama homolateral de la arteria pulmonar). Cirugía definitiva liberando la estenosis pulmonar y cerrando la CIV.

8. OTRAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓGENAS

- **ANOMALÍA DE EBSTEIN:** Atrialización del V.D. por inserción de las valvas septal y posterior de la tricúspide en la pared del V.D. Frecuentemente asociada con foramen ovale permeable e hipoplasia variable del V.D. **EKG:** Ondas P gigantes, bloqueo de rama derecha, Wolf-Parkinson-White.
- **D-TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS:** Lesión cianógena más frecuente durante el periodo neonatal. La aorta nace de un ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar de uno izquierdo. Precisa un cortocircuito entre corazón derecho e izquierdo (foramen oval) . Tratamiento paliativo: prostaglandina E₁, septostomía auricular con sonda-balón. Cirugía definitiva: conmutación arterial de Jatene (tratamiento de elección en casos de TGV y tabique interventricular íntegro).
- **DRENAJE VENOSO PULMONAR ANÓMALO TOTAL:** Imagen radiológica "figura de 8" o "en muñeco de nieve".
- **TRONCO ARTERIOSO:** Tronco arterial común para atender a la circulación sistémica, pulmonar y coronaria, asociado invariablemente a una C.I.V. 2º ruido fuerte y único. Asociado con el síndrome de Di George.
- **ATRESIA TRICÚSPIDE:** Sospechar el diagnóstico ante un recién nacido con cianosis intensa e hipertrofia ventricular izquierda en el EKG.

9. ARRITMIAS CARDÍACAS

- **ARRITMIA RESPIRATORIA:** arritmia más frecuente en la infancia.
- **EXTRASÍSTOLES:** Generalmente, y en ausencia de cardiopatía congénita los extrasístoles aislados se consideran benignos.
- **TAQUICARDIA PAROXÍSTICA SUPRAVENTRICULAR:** arritmia que con mayor frecuencia produce insuficiencia cardíaca en la infancia. Asociada con el síndrome de Wolf-Parkinson-White. Comienzo e interrupción bruscos, frecuencia cardíaca entre 180-300 lpm. Maniobras vagales. En pacientes estables el tratamiento farmacológico de elección es la adenosina en embolada i.v. rápida. En situaciones urgentes (insuficiencia cardíaca) el tratamiento inicial debe ser la cardioversión.
- La adrenalina es el fármaco esencial en la parada cardíaca.



Imprescindible

- Es la especialidad de todas las que se tratan en pediatría que mayor número de preguntas tiene. Es asimismo un capítulo muy rentable, porque los conceptos estudiados en patología del adulto ayudan mucho a su estudio y las preguntas pueden resultar más fáciles de contestar.
- Las patologías clásicas de Fibrosis Quística y Enfermedad celíaca han sido siempre las más preguntadas, de hecho, han preguntado todos sus detalles. Sin embargo, en los últimos años cambia la tendencia hacia anomalías congénitas e infecciones.
- **ATRESIA DE ESÓFAGO**
 - Forma anatomoclínica más frecuente, tipo 3 (fistula traqueoesofágica conectada a bolsón esofágico distal).
 - Clínica: Polihidramnios. Sialorrea, tos, disnea, cianosis y neumonías por aspiración. (MIR)
 - Diagnóstico: Sondaje nasogástrico en sala de partos (despistaje precoz). Rx de tórax con sonda radiopaca o con contraste broncográfico (diagnóstico de confirmación).
 - Tratamiento quirúrgico: anastomosis término-terminal.
 - Complicaciones: reflujo gastroesofágico (complicación quirúrgica más frecuente).
- **DIVERTÍCULO DE MECKEL**
 - Persistencia de la parte proximal del conducto onfalomesentérico. Anomalía congénita más frecuente del intestino delgado.
- **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. (10MIR)
 - 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
- **DIARREA AGUDA:** Rotavirus: causa más frecuente de diarrea en lactantes. (5MIR)
- **MEGACOLON CONGÉNITO:** (también llamada enfermedad de Hirschsprung ó megacolon agangliónico) se debe a la ausencia de los plexos mientéricos de Meissner y Auerbach. (4MIR)
- **INVAGINACIÓN INTESTINAL**
 - Crisis de dolor abdominal (primer síntoma) con llanto intenso y flexión de extremidades inferiores sobre abdomen. Vómitos y heces en "jalea de grosella". (3MIR)
 - 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. Asociar siempre antibióticos de amplio espectro.
- **MUCOVISCIDOSIS**
 - Trastorno hereditario mortal más común en caucásicos.
 - Causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica en niños y adultos jóvenes.
 - Herencia autosómica recesiva (3MIR) (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
 - 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.
 - Prueba diagnóstica fundamental: test del sudor. Tripsina inmunorreactiva para el despistaje neonatal.
- **ENFERMEDAD CELÍACA**
 - 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.
 - Asociada con dermatitis herpetiforme (lesiones vesiculoampollosas pruriginosas en codos y rodillas), linfoma no Hodgkin intestinal (tumor maligno más frecuente en el celíaco adulto).
 - Diagnóstico: Los anticuerpos IgA anti-transglutaminasa son los que muestran una mejor capacidad diagnóstica, excepto en menores de 2 años donde los anticuerpos anti-gliadina 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 es el método diagnóstico esencial para demostrar lesión intestinal. (5MIR)
 - El diagnóstico de enfermedad celíaca 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 celiaquía.
 - Tratamiento: Dieta sin gluten de por vida. (7MIR) Sulfona para la dermatitis herpetiforme