SJD Sant Joan de Déu Barcelona · Hospital

Vincles Pediatria territorial

gener 2018

19



Sumari

Editorial

Per molts anys!!! 2

Serveis a prop teu

Unitat per al diagnòstic i tractament dels trastorns del moviment 4

Dispositius per a un control cardíac a distància i perllongat en el temps 5

Coneixement

Consulta d'infermera referent en continència urinària pediàtrica en l'atenció del nen amb enuresi nocturna 7

Test de Diagnòstic Ràpid (TDR) a la consulta de pediatria d'Atenció Primària 13

¿Què els hi diem a aquells qui rebutgen les vacunes? 16

Casos clínics 1/2: irritabilitat 24

Cas clínic 3: Subluxació bilateral del cristal·lí i miopia magna 26

Aminoacidopaties 30

Nou a Vincles

Celebrem els 10 anys del vincles 33

Formació

Nova edició dels cursos de microlearning per a professionals de la infermeria 35

Vídeos 5 minuts. Cursos de l'Aula de Pediatria HSJD 37

Ciència i humanitat

"El meu món va desaparèixer" La comunicació i l'acompanyament de la primera notícia 38

Blogosfera pediàtrica

Enllaços d'interès pels equips de pediatria de Primària 43

Posant en valor

Raúl Capillas, un infermer amb una gran passió: les ferides 46

Vincles és un projecte compartit entre l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona i els professionals del Territori de proximitat en benefici de la salut dels infants i adolescents.

Per molts anys!!!



Josep Serrat
Programa Vincles.
Adjunt a Direccio de l'HSJD

L'any 2017 vam commemorar el **10è aniversari d'aquest programa**, el **VINCLES**. Són 10 anys d'il·lusions, d'esforç i de fruits. Ara, l'Hospital Sant Joan de Déu i els professionals de pediatria d'Atenció Primària tenim un lloc comú, amb eines de relació professional, de transferència de coneixement, de consens en procediments de treball i de referents que ens comuniquem per compartir i atendre necessitats. En definitiva hem reduït distàncies i hem construït ponts que ens fan sentir part d'un mateix projecte. Tot plegat té sentit si efectivament ens ha fet la feina més fàcil, més segura i més centrada en el nen/a la seva família i les seves necessitats en la prevenció i tractament de les seves necessitats en salut.

Un cop arribat aquí no ens podem aturar, hem de seguir aprofundint i ampliant aquest camí. Ens queda el repte d'involucrar més els professionals del segon nivell, els pediatres, traumatòlegs, otorrinos, oftalmòlegs, dermatòlegs i altres especialitats troncals que pertanyen als serveis clínics dels hospitals de proximitat i sense els que no seria possible una veritable integració assistencial. En queda el repte de deixar-nos emportar per la revolució tecnològica que ens posarà en contacte a pacients i professionals de tots els nivells temps real d'aquí poc temps, que ens ajudarà a prendre decisions a partir dels registres



assistencials (estem parlant d'intel·ligència artificial) i que ens ajudarà a ser proactius en les nostres propostes de salut preventiva. Ens queda avançar molt més en l'atenció compartida, en la integració dels professionals en els diferents serveis de les institucions segons les competències, en les propostes d'educació per a la salut, etc. Aquests i molts altres reptes ens esperen els propers 10 anys i hem d'estar preparats, mentalment!, per assumir-los.

Celebrem aquests 10 anys amb una nova proposta de la nostra, la de tots, revista electrònica. En aquesta ocasió presenta el seu format més clàssic de temes variats, sempre pensats per a ser especialment útil als companys d'Atenció Primària. Tots els articles mereixen una atenta mirada i som conscients que la majoria us centrareu en les propostes de coneixement professional. Pel que us interesseu pels temes relacionals us recomanem que no us perdeu la proposta de ciència i humanisme i, especialment, l'homenatge que fem posant en valor la figura de l'estimat Raúl Capillas.

Gaudiu del #19 i PER MOLTS ANYS !!!



Unitat per al diagnòstic i tractament dels trastorns del moviment

Belén Pérez
Neuròloga de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona

L'Hospital Sant Joan de Déu compta amb una unitat per al diagnòstic i tractament dels trastorns del moviment, **acreditada a nivell nacional** pel *Ministerio de Sanidad* per al tractament de malalties rares que cursen amb trastorns del moviment en la infància. Els professionals que treballen en aquesta unitat tracten infants amb **trastorns del moviment** molt variats, com la distonia (moviments involuntaris de torsió, postures anòmales...), malaltia neurodegenerativa amb acumulació cerebral de ferro, trastorns de moviment paroxístics, corea, tremolors i parkinsonisme infantil. Cada any s'atenen **més de 700 pacients**, dels quals una part molt significativa tenen una base genètica.

En general, els moviments anormals tenen com element comú una disfunció dels ganglis basals, estructures del sistema nerviós central responsables de la coordinació del moviment. El diagnòstic i tractament precoç pot millorar la qualitat de vida dels infants que els pateixen, especialment els més petits perquè tot i que moltes alteracions no es poden curar, sí que es poden tractar amb teràpies que redueixen o pal·lien els símptomes. És el cas de la neuromodulació o estimulació cerebral profunda mitjançant la implantació d'elèctrodes al cervell, una tècnica de molt alta complexitat que està donant molt bons resultats per al tractament de la **distonia**.

La distonia és un trastorn que contreu de manera simultània i sostinguda els músculs, i provoca a l'infant que la pateix greus retorciments de les extremitats que l'incapaciten de manera progressiva fins a immobilitzar-lo completament. La intervenció permet frenar i revertir els efectes de la malaltia, de manera que els nens poden millorar la seva funcionalitat en les seves activitat quotidianes, com ara caminar, córrer, escriure i menjar sense ajuda.

La intervenció consisteix a **implantar dos elèctrodes al cervell**, i en concret al globus pàl·lid intern, per estimular aquesta zona i frenar les descàrregues neuronals que provoquen la distonia. Aquests elèctrodes apliquen uns impulsos elèctrics gràcies a un generador que els neurocirurgians implanten a l'abdomen del pacient.

Per a la implantació dels elèctrodes al cervell, els cirurgians fan servir un **braç robòtic**, una evolució que integra el marc estereotàxic (casc amb coordenades que es fa servir per localitzar estructures del cervell) i el neuronavegador, que executa les trajectòries prèviament planificades, té molta precisió i va més ràpid que les tècniques anteriors. Malgrat que aquesta tècnica s'aplica en adults des de fa vint anys per al tractament de la tremolor essencial i la malaltia de Pàrkinson, el seu ús en nens ha estat molt restringit. **L'Hospital Sant Joan de Déu és referent a Espanya en aquest tipus d'intervencions** en infants. En el darrer any es van operar set nens d'entre 7 i 16 anys.

Dispositius per a un control cardíac a distància i perllongat en el temps

J. Sánchez / G. Sarquella
Unitat d'arítmies de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona



Els professionals de la **Unitat d'arítmies de l'Hospital Sant Joan de Déu** estan duent a terme diversos projectes d'investigació per tal d'avaluar l'eficàcia de diferents dispositius que permeten obtenir un **control cardíac a distància** i més continu en el temps. Aquests dispositius poden resultar de molta utilitat en el futur per a detectar arítmies o altres problemes cardíacs en els infants, ja que sovint el nen està asimptomàtic quan es visita a l'Hospital.

Els dispositius que s'estan estudiant permeten fer un control cardíac continu durant anys o, simplement, durant uns dies i són els següents:

Holter subcutani

La cardiòloga **Georgia Sarquella-Brugada** controla diàriament una centena de pacients que viuen en punts tan distants del món com Espanya, Estats Units, Rússia, Argèlia o Austràlia. Aquests nens tenen implantat un holter subcutani, un xip sota la pell, a l'alçada de les costelles, que monitoritza de manera permanent el ritme cardíac i és capaç de detectar i enregistrar de manera específica les anomalies elèctriques que es presenten. Si en algun moment es produeix una alteració, rep un avís per Internet i, si ho estima necessari, es posa en contacte amb el pacient per dir-li com ha d'actuar per evitar que la situació vagi a més. Fins fa poc necessitava d'un ordinador per accedir a aquestes dades però ara ho pot fer a través del seu telèfon mòbil, mitjançant l'app **Linq Mobile Manager**.

Entre els pacients que es controlen, s'inclou un grup molt rellevant –els pacients amb **laminopatia congènita**– de qui l'hospital n'és centre de referència mundial. Aquesta malaltia neurodegenerativa afecta als músculs, inclòs el cor, i pot ser causa d'arítmia i fins i de mort sobtada. "Aquests infants han de ser sotmesos a un control perllongat en el temps perquè les alteracions per predir una complicació ocorren molt de tant en tant, potser un cop a l'any. Per això, necessiten d'un **seguiment i control continu i perllongat en el temps**. Aquest dispositiu el poden portar implantat fins a cinc anys", explica Sarquella-Brugada.



Aquest dispositiu també és de gran utilitat per la monitorització dels efectes del tractament amb pacients amb arítmies familiars com la síndrome de QT llarg o la síndrome de Brugada.

Samarreta intel·ligent

La **samarreta Nuubo** és un dispositiu menys invasiu que el holter. Consisteix en una samarreta que porta incorporat uns elèctrodes i un sensor que monitoritza de manera continua l'activitat elèctrica del cor. Les dades queden enregistrades en una targeta que els pares descarreguen a l'ordinador i envien per internet al seu metge. Aquest dispositiu està indicat per als pacients que pateixen **palpitacions** o **síncopes** perquè només l'han de portar uns dies. L'hospital ha estat l'únic centre pediàtric inclòs en l'estudi multicèntric per la valoració del dispositiu a nivell clínic.





Electrocardiogrames senzills amb el mòbil

Els cardiòlegs de Sant Joan de Déu també estan estudiant l'eficàcia de la **Kardiomobile d'Alive Cor**, un dispositiu que permet als pares fer un electrocardiograma molt senzill al seu nadó mitjançant el mòbil. "Aquesta app pot ser molt útil en el cas dels nadons que tenen antecedents de taquicàrdia perquè, quan observen un canvi de color o noten que el nadó està estrany, plora molt o no vol menjar, li poden fer, i d'aquesta manera saber si és degut a una alteració cardíaca o no", clou la cardiòloga.



Consulta d'infermera referent en continència urinària pediàtrica en l'atenció del nen amb enuresi nocturna

Maria Isabel Serrano Mínguez[1], Anna Fernàndez López[2].
[1]. Infermera referent en continència urinària pediàtrica. Divisió d'infermeria. Hospital Sant Joan de Déu. [2]. Metgessa adjunta. Consultes externes de pediatria. Servei de pediatria. Hospital Sant Joan de Déu

Introducció

L'enuresi nocturna (EN) és un problema prevalent en Pediatria, que pot tenir gran impacte en la vida del nen i la seva família. L'abordatge es realitza a l'Atenció Primària però pot precisar derivació a unitats especialitzades quan no s'assoleix la resolució o existeix clínica diürna tot i la correcció d'hàbits.

L'hospital Sant Joan de Déu disposa des d'abril de 2016 d'una **consulta d'infermera referent en continència urinària pediàtrica** per atendre nens amb EN. Els punts clau en l'abordatge són la correcció d'hàbits diürns i el tractament personalitzat en base al diari miccional i la teràpia motivacional.

Definició d'enuresi nocturna i classificació

L'EN és la micció involuntària durant el son a partir dels 5 anys d'edat, edat en la que ja hi hauria d'haver un adequat control vesical nocturn. Conèixer els diferents tipus d'enuresi és fonamental perquè l'abordatge és diferent. Es pot classificar en primària (ENP) si no han existit nits seques durant un període superior o igual a sis mesos, o secundària (ENS) quan apareix després d'almenys sis mesos "secs". Es considera monosimptomàtica (ENM) si no existeix simptomatologia diürna i no monosimptomàtica (ENNM) o síndrome enurètic si associa clínica diürna (incontinència, urgència miccional, augment o disminució de la freqüència miccional, disúria...).

Epidemiologia, fisiopatologia i factors associats

Estudis en diferents països situen la prevalença de l'EN al voltant del 10% als 6 anys (7.5% als 10 anys) amb major freqüència en el sexe masculí. S'objectiva disminució amb l'edat però pot persistir a partir dels 15 anys en un 1-3%. El tipus més freqüent és l'ENM (>80%). En l'EN s'han implicat diversos factors fisiopatològics que poden coexistir i condicionen l'abordatge terapèutic (poliúria nocturna, disminució de la capacitat vesical, hiperactivitat vesical i alteració en el mecanisme del despertar). Altres factors associats són la predisposició genètica, el restrenyiment,

VMMD (% respecte CMV)	IDN (%) diüresi nocturna/diüresi 24 h	TRACTAMENT RECOMANAT SEGONS MECANISME PATOGÈNIC PRINCIPAL
Normal (>75%)	Normal (<50%)	Alarma o desmopresina (prioritzar alarma segons resultats estudis)
Reduïda (45-75%)	Normal (<50%)	Alarma (+anticolinèrgics en casos seleccionats)
Normal (>75%)	Alt (>50%)	Desmopresina
Reduïda (45-75%)	Alt (>50%)	Desmopresina + alarma (+anticolinèrgics en casos seleccionats)

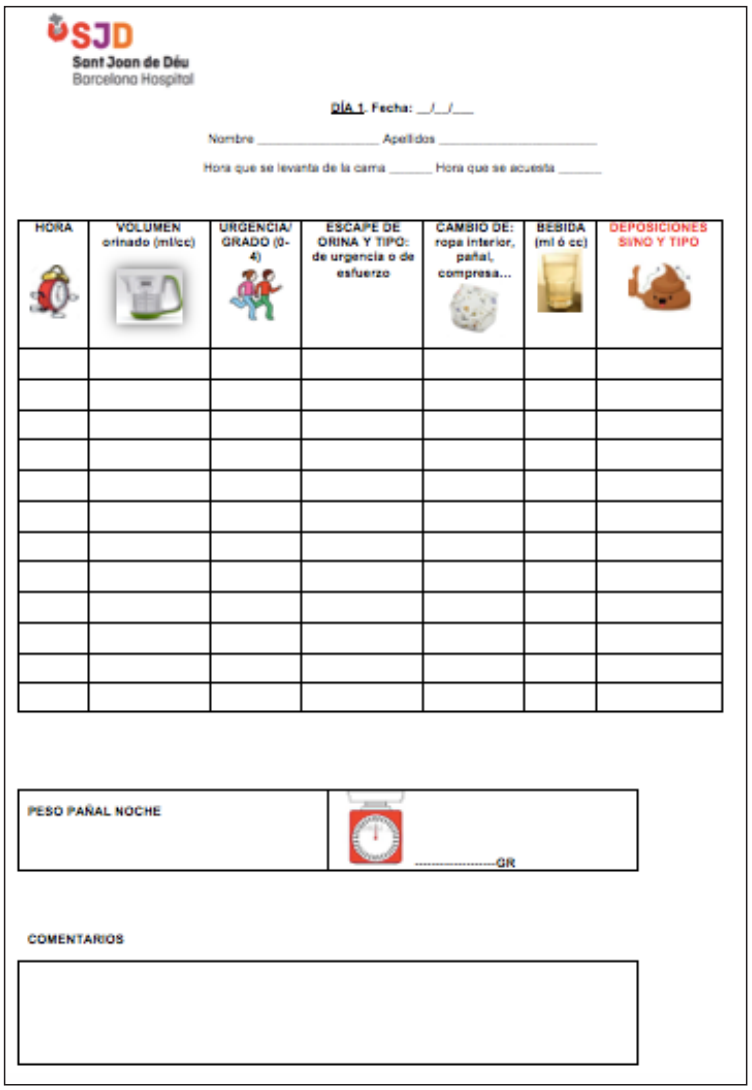
Taula 1 Tractament de primera línia en ENM segons resultats del diari miccional i mecanisme patogènic principal.

VMMD = volum miccional màxim diürn, **CVM** = capacitat vesical màxima **CVM** = 30 + (30 x edat en anys) ó 1.7 x talla en cm, IDN=índex de diüresi nocturn per part del professional sanitari que l'hagi determinat a l'efecte de la seva adequació a aquest, així com de la seguretat del procés i de l'efectivitat aconseguida pel tractament."

la síndrome d'apnea obstructiva del son (SAOS) i els factors psicològics. El risc de tenir EN és 7.1 cops superior si el pare té antecedent d'EN, 5.2 si és la mare i 11.3 si són ambdós. Els factors genètics tenen un paper important en l'ENP, però no tenen valor pronòstic ni condicionen el tractament. Les patologies psicològiques i psiquiàtriques poden anar acompanyades d'EN. Però, en general els nens amb ENP no solen tenir problemes psicològics i quan els presenten són secundaris a l'enuresi i no l'enuresi secundària als problemes psicològics. Els nens amb trastorn per dèficit d'atenció i hiperactivitat (TDAH) que no hagin estat tractats tenen un risc sis vegades més alt de tenir EN. També existeix clara relació entre ENS i problemes socioeconòmics, familiars, mort d'un familiar, naixement d'un germà, inici o rebuig escolar, abús sexual, hospitalització, etc.

Aproximació diagnòstica

El diagnòstic de l'EN és fonamentalment clínic. L'anamnesi permet conèixer el tipus d'enuresi, la gravetat, l'impacte i l'actitud de la família i del nen. També descartar símptomes urinaris diürns, patologies associades, factors que influencien en l'èxit del tractament, tractaments previs i la seva resposta. L'exploració física ha de ser completa i ha d'incloure pes, talla, tensió arterial, palpació abdominal, inspecció de genitals, exploració de columna, reflexes osteotendinosos i marxa (taló-puntetes). Els nens amb ENPM no tenen més infeccions urinàries, diabetis mellitus o insípida que la població general i no es recomana la realització rutinària d'estudi d'orina ni proves d'imatge a tots els nens. L'única prova complementària imprescindible és el registre del diari miccional de tres dies (nivell d'evidència A). Els pares registren hora i volum (mL) de totes les miccions realitzades, símptomes diürns miccionals, grau d'urgència i líquids ingerits. Inclou els escapaments nocturns per pes del bolquer. La **Figura 1** recull el diari miccional que utilitzem a l'hospital. L'objectiu és calcular el volum miccional màxim diürn (VMMD), valorar si presenta poliúria nocturna i veure si existeix hiperactivitat vesical o es tracta d'un nen retenidor. Ajuda a detectar els casos d'ENNM i de polidípsia i és fonamental per la pressa de decisions terapèutiques (**Taula 1**). El VMMD és el major volum que el nen micciona durant el dia, sense considerar la primera orina del matí, que expressa la capacitat vesical nocturna. Ha de trobar-se entre el



SJD
Sant Joan de Déu
Barcelona Hospital

DÍA 1. Fecha: __/__/___

Nombre _____ Apellidos _____

Hora que se levanta de la cama _____ Hora que se acuesta _____

HORA	VOLUMEN orinado (ml/cc)	URGENCIA/ GRADO (0-4)	ESCAPE DE ORINA Y TIPO: de urgencia o de esfuerzo	CAMBIO DE: ropa interior, pañal, compresa...	BEBIDA (ml ó cc)	DEPOSICIONES SI/NO Y TIPO

PESO PAÑAL NOCHE

_____GR

COMENTARIOS

Figura 1 Esquema del diari miccional/deposicional que utilitzem a l'hospital per fer el registre de tres dies.

65-150% de la capacitat vesical màxima (CVM). El nombre de miccions normals durant el dia és 5-7 i si existeix poliúria nocturna el quocient entre l'orina nocturna i el total de 24 hores (índex de diüresi nocturna) és superior al 50%.

Tractament de l'enuresi nocturna monosimptomàtica

Indicació de tractament

La majoria de nens menors de nou anys amb ENPM lleu (menys de tres nits/setmana) tenen tendència a la resolució espontània. En canvi no està indicat demorar el tractament en els nens amb ENPM moderada (3-6 nits/setmana) o greu (totes les nits o més d'un cop cada nit) i en majors de nou anys amb ENPM (amb independència de la freqüència) perquè la probabilitat de resolució espontània és baixa. El tractament s'ha d'iniciar de forma precoç en aquests casos per evitar les repercussions emocionals i l'impacte negatiu individual i familiar de l'EN

Opcions terapèutiques

El tractament de l'ENM es basa en la teràpia conductual amb alarma i el farmacològic amb desmopresina, juntament amb la teràpia motivacional i l'aplicació d'unes mesures generals. Actualment no es recomanen altres fàrmacs com a primera elecció.

1. Mesures

La primera mesura és desmitificar el problema i evitar accions punitives. És bàsica l'actitud positiva dels familiars però, el nen ha d'implicar-se en la teràpia per aconseguir la resolució. La restricció de líquids per la nit, evitar begudes diürètiques o amb cafeïna i fer una micció abans de dormir són mesures raonables que moltes vegades els pares ja realitzen i que la bibliografia aconsella mantenir. L'aportació de líquids diària ha de ser correcta i no està indicada cap dieta restrictiva. Es recomana instruir el nen i la família en la importància de fer miccions regulars (cada 3-4 hores) durant el dia. Els hàbits miccionals diürns incorrectes influencien en l'EN i hem d'arreglar primer el dia per poder solucionar els escapaments nocturns. Aixecar el nen per la nit per a que faci una micció no té utilitat per resoldre l'enuresi i només evita que en alguna ocasió mulli el llit. S'aconsella detectar i tractar el restrenyiment perquè pot interferir en el tractament i s'ha associat a resistència terapèutica.

2. Teràpia motivacional

La teràpia motivacional amb calendaris de nits seques/mullades adaptats a l'edat amb dibuixos, sols o núvols, etc. ajuden a objectivar la situació basal i a valorar l'evolució i resposta al tractament. La bibliografia ho recomana en contribuir a la col·laboració i no tenir efectes adversos. La introducció de petits premis ajuda a millorar la motivació però han d'estar encaminats a premiar la col·laboració, no els èxits, per no crear frustració.

3.Teràpia conductual amb alarma

És el tractament més eficaç i d'elecció en l'ENPM (nivell de recomanació 1, grau A segons les recomanacions de la Internacional Children's Continence Society (ICSS)). És un dispositiu sonor que s'activa amb la humitat de les primeres gotes d'orina. El nen ha de despertar-se, detenir la micció i anar al bany a finalitzar-la, canviar-se de roba si s'ha mullat i connectar el sistema abans de tornar a dormir. Exigeix esforç i col·laboració de la família i implicació del nen. No existeix límit d'edat però el nen ha de tenir suficient grau de maduresa. La resposta és lenta (3-4 mesos) però els resultats acostumen a ser permanents un cop s'aconsegueix l'aprenentatge. La seva eficàcia és més gran quan el número de nits mullades és elevat. Al mes s'ha d'avaluar i continuar si es mostren signes de bona resposta, fins que porti 4 setmanes de sequedat completa. L'alarma no es recomana quan els escapaments són molt infreqüents (menys d'1-2 cops/setmana), amb VMMD inferior al 45% del teòric, en casos amb manca de motivació o col·laboració, situacions estressants, TDAH o problemes psiquiàtrics.

4. Tractament farmacològic amb desmopresina

La desmopresina és un anàleg sintètic de l'hormona antidiurètica que disminueix el volum d'orina durant la nit a límits normals. Es considera d'elecció en l'ENPM amb poliúria nocturna, (nivell de recomanació 1, grau A) segons les recomanacions de la ICCS. És bona opció terapèutica quan la freqüència dels episodis és baixa. Els nens que responen a la desmopresina solen tenir l'escapament en les primeres hores i en menor proporció en las darreres. De totes les presentacions que existeixen, actualment es recomana utilitzar el liofilitzat de 120 mcg via sublingual. Aquesta via té avantatges respecte a l'oral, per major biodisponibilitat, precisar menys dosi, absorció més regular, menor interferència amb aliments i no precisar aigua per la seva administració. S'aconsella iniciar el tractament amb dos comprimits de 120 mcg (240 mcg) per millorar els resultats i escurçar la durada. S'ha de prendre una hora abans de fer la darrera micció i anar a dormir. La ingesta de líquids s'ha de restringir des d'una hora abans de l'administració i fins vuit hores després (màxim 200 mL). A les 4-6 setmanes s'aconsella avaluar la resposta i si respon continuar seguint les recomanacions establertes de durada i reducció. En cas de no poder restringir els líquids no s'ha d'administrar el fàrmac i s'ha de suspendre temporalment si el nen presenta vòmits, diarrees o infeccions que puguin augmentar el risc d'hiponatrèmia. És un fàrmac segur a curt i llarg termini i l'efecte advers descrit d'intoxicació aquosa pot evitar-se amb les mesures citades. La retirada ha de ser estructurada i progressiva un cop s'assoleix un mes de sequedat completa, per evitar les recaigudes observades amb la interrupció brusca del tractament.

5. Ús d'anticolinèrgics i tractaments combinats

Els anticolinèrgics actuen suprimint la hiperactivitat del detrusor vesical, present en alguns nens amb EN. Prèviament a considerar el seu ús cal valorar la resposta després de tractar el restrenyiment, si existeix, i corregir els hàbits miccionals. El més utilitzat és l'oxibutinina. L'associació d'alarma i desmopresina es pot utilitzar en nens amb més d'un escapament durant la nit, per fer més tolerable el tractament amb alarma. En funció del diari miccional en alguns casos es poden obtenir bons resultats amb l'associació de desmopresina i oxibutinina, tot i que no existeix moltes referències bibliogràfiques.

Aportació de la Consulta d'Infermera Referent en Continència Urinària Pediàtrica en l'atenció del nen amb enuresi nocturna

L'hospital Sant Joan de Déu va posar en marxa a l'abril de 2016 una consulta d'Infermera Referent en Continència Urinària Pediàtrica per atendre nens amb EN. La **Figura 2** mostra el circuït establert en l'atenció d'aquests nens. En la primera visita es realitza l'anamnesi i exploració física dirigides, es revisen les proves complementàries i tractaments realitzats i s'explica la fisiologia de la micció i anatomia de l'aparell urinari inferior. També es revisen hàbits miccionals i deposicionals, s'explica la teràpia motivacional i com han d'omplir el diari miccional/deposicional de tres dies. El mateix dia es visita per Pediatria si és

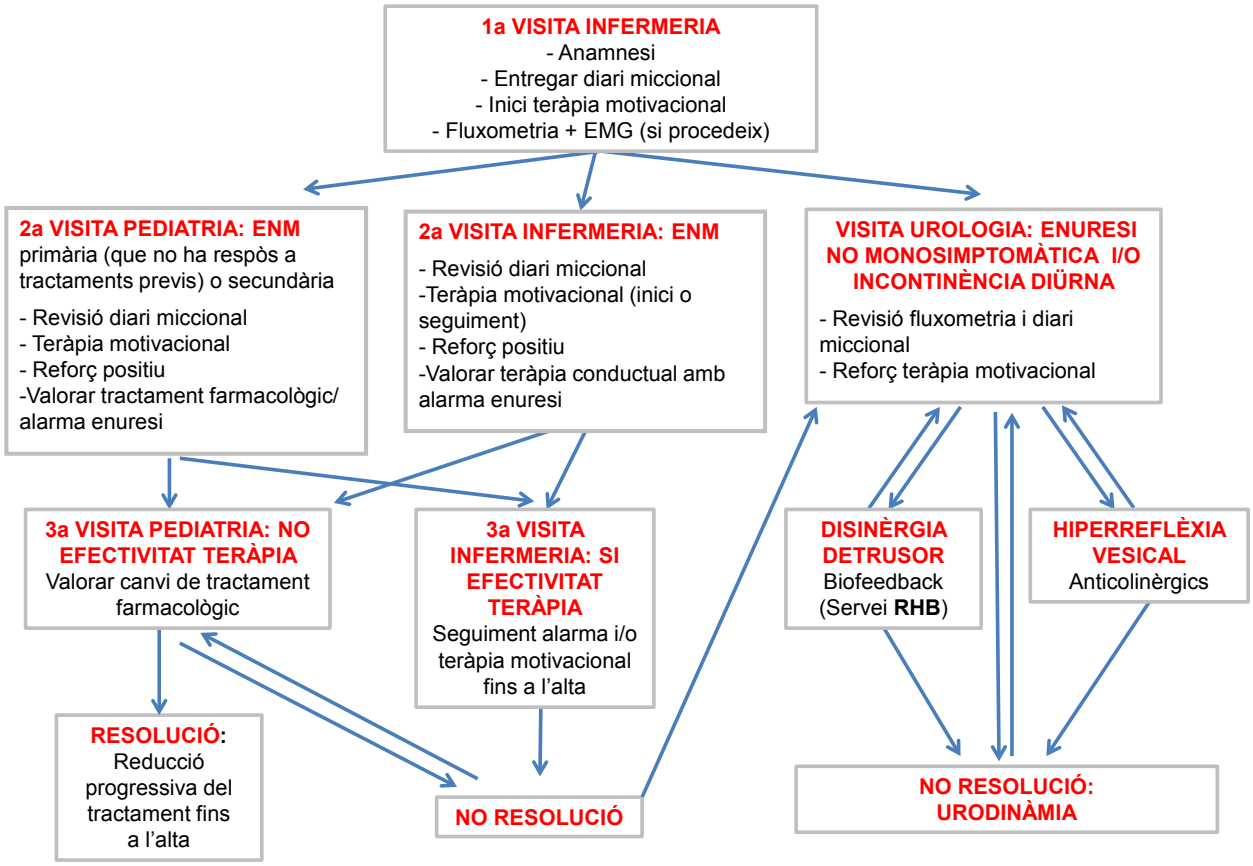


Figura 2 Algortime de l'atenció de l'enuresi nocturna en la Consulta d'Infermera Referent en Continència Urinària Pediàtrica.

ENS, presenta indicació de proves complementàries o precisa prescripció farmacològica.

En la segona visita d'Infermeria es classifica l'EN, es valora la resposta a la teràpia motivacional i es decideix el tractament amb més possibilitat d'èxit de forma individualitzada, en funció del diari miccional. Si s'opta per la teràpia amb alarma nocturna, el seguiment es fa per Infermeria i si precisa tractament amb desmopresina la prescripció i seguiment es realitza per Pediatria. L'atenció del nen amb EN és multidisciplinar i també disposem del recolçament d'altres serveis com Urologia, Rehabilitació, Neurofisiologia-Unitat del Son i Psicologia/Psiquiatria que poden ser necessaris en alguns casos. Si hi ha símptomes diürns d'incontinència que no es resolen amb la correcció d'hàbits (ENNM) es realitza derivació a Urologia i pot estar indicada la realització de fluxometria (***Figura 2***). En casos d'ENNM per disinèrgia del detrusor el tractament es realitza des del servei de Rehabilitació (biofeedback) i s'aborden els escapaments nocturns si persisteixen un cop resolta la clínica diürna. En el seguiment s'han incorporat les visites d'atenció telefònica pactades amb les famílies, per evitar desplaçaments innecessaris i intentar optimitzar l'adherència al tractament. Altres eines de consulta virtual, com per exemple el Portal del Pacient, també són d'utilitat per a vehiculitzar dubtes que puguin sorgir a les famílies en el decurs de la teràpia.

Creiem que el paper d'Infermeria en la promoció de la continència urinària en Pediatria és fonamental. La consulta d'Infermeria complementa l'atenció de l'enuresi amb promoció de la continència per mitjà de l'educació terapèutica i atenció integral centrada en el nen i la família.

Bibliografia

1. Úbeda Sansano M.I., Martínez García R. **Enuresi nocturna**. Rev Pediatr Aten Primaria 2012;21:37-43. http://scielo.isciii.es/pdf/pap/v14s22/05_sup22_pap.pdf.
2. Walle JA, Ritting S, Bauer S, Eggert P, Marschall-Kehrel D, Tekgull S. **Practical Consensus guidelines for the management of enuresis**. Eur J Pediatr 2012;171:971-83. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22362256.
3. Montaldo P, Tafuri L, Rea M, Narciso V, Iossa AC, Del Gado R. **Desmopressin and oxibutynin in monosymptomatic nocturnal enuresis: a randomized, doublé-blind, placebo-controlled trial and an assessment of predictive factors**. BJU Int. 2012;110:381-6. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22313792.
4. Taborga Díaz E., García Nieto V.M. **Manejo y diagnóstico terapéutico de la enuresis infantil. Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria 2014**. http://www.sepeap.org/wp-content/uploads/2014/09/ENURESIS-INFANTIL.pdf.
5. Fernández Fernández M, Cabrera Sevilla JE. **Trastornos miccionales y enuresis en la infancia**. Protoc diagn ter pediatr. 2014;2:119-34. https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/09_enuresis_trast_miccionales.pdf.
6. Desmopressin treatment for nocturnal enuresis in children and Young people. NICE National Institute for Health and Care Excellence. http://pathways.nice.org.uk/pathways/bedwetting-nocturnal-enuresis-in-children-and-young-people. PAthway last updated:25 August 2015.
7. Further treatments for nocturnal enuresis in children and Young people. NICE National Institute for Health and Care Excellence. http://pathways.nice.org.uk/pathways/bedwetting-nocturnal-enuresis-in-children-and-young-people. PAthway last updated:25 August 2015.
8. Planning management and initial treatment of nocturnal enuresis in children and young people. NICE National Institute for Health and Care Excellence. http://pathways.nice.org.uk/pathways/bedwetting-nocturnal-enuresis-in-children-and-young-people. PAthway last updated:25 August 2015.
9. Alarm treatment for nocturnal enuresis in children and Young people. http://pathways.nice.org.uk/pathways/bedwetting-nocturnal-enuresis-in-children-and-young-people. PAthway last updated:25 August 2015.
10. Assessment and investigation of nocturnal enuresis in children and Young people. http://pathways.nice.org.uk/pathways/bedwetting-nocturnal-enuresis-in-children-and-young-people. PAthway last updated:25 August 2015.
11. Van Herzeele C, De Bruyne P, De Bruyne E, Walle JV. **Challenging factors for enuresis treatment: phychological problems and non-adherence**. J Pediatr Urol 2015;11(4):308-13. http://www.jpurol.com/article/S1477-5131(15)00230-2/references.
12. Van Herzeele C, Evans J, Eggert P, Lottmann H, Norgaard JP, Vande Walle J. **Predictive parametres of response to desmopressin in primary nocturnal enuresis**. J Pediatr Urol. 2015;11(4):200. http://www.jpurol.com/article/S1477-5131(15)00108-4/fulltext.
13. Nascimiento S, Azevedo L, Lebl AS, Rodrigues RP, Tanaka C, Pereira RF et al. **Impact of a multidisciplinary evaluation in pediatric patients with nocturnal monosymptomatic enuresis**. Pediatr Nephrol. 2016 (25). https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26913724.
14. Kamperis K, Van Herzeele C, Riting S, Vande Walle J. **Optimizing response to desmopressin in patients with monosymptomatic nocturnal enuresis**. Pediatr Nephrol. 2016(12). https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5203827/.
15. Fernández A, Serrano MI, Simó M, Urraca S. Garcia JJ. **Enuresi Nocturna Monosimptomàtica. Protocols diagnòstics i terapèutics de l'hospital Sant Joan de Déu**. Data d'aprovació: maig de 2016.



Test de Diagnòstic Ràpid (TDR) a la consulta de pediatria d'Atenció Primària

Josep de la Flor i Brú.
Pediatre, CAP El Serral, Sant Vicenç dels Horts HSJD.

1 - Introducció

A la clínica diària hi ha moltes ocasions a les que desitjaríem disposar de mètodes de diagnòstic etiològic ràpid, que poguessin modificar conductes en el mateix acte mèdic. És en aquest espai on tenen un important rol els test de diagnòstic ràpid (TDR), que han adquirit certa presència en serveis d'urgència **(1)**, però amb utilització molt marginal o nul·la a les consultes de pediatria de Atenció Primària (AP), tant al sector públic com al privat.

2 - Fonaments teòrics per a la utilització de test de diagnòstic ràpid

Característiques

Els TDR estan dissenyats per a ser realitzats a la consulta, en el mateix acte mèdic. Han de ser senzills en la recollida i processament de les mostres, poc invasius o molestos, i oferir un resultat amb rapidesa.

Funcionament (2)

Si en una mostra biològica (secreció respiratòria, sang, orina o femta) està present l'antigen (Ag) del germen que sospitem, a l'afegir anticossos (Ac) específics marcats contra aquest microorganisme, es produirà una reacció de fixació Ag-Ac i apareixerà un efecte o senyal objectiva i clarament detectable pel clínic. La majoria de proves utilitzables a AP es basen en la immunocromatografia, que ofereix gran comoditat, senzillesa i fiabilitat (**figura 1**). L'única prova de les descrites que no detecta Ag sinó Ac és el TDR per al virus Epstein-Barr.

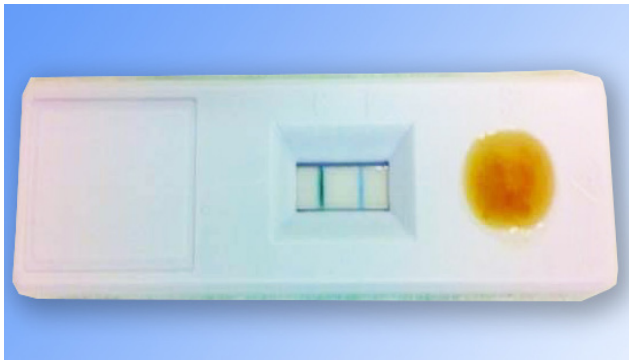


Figura 1. Test basat en immunocromatografia

Valoració

Els TDR donen un resultat positiu/negatiu, sense diferenciar un estat de portador d'una infecció activa. Són proves interpretables únicament en el context de la clínica. No donen un diagnòstic, sinó que informen de la presència o absència d'un determinat germen en una mostra.

Indicació

Únicament en els casos en que del resultat se'n pugui derivar potencials canvis de conducta pràctica, no únicament en relació al tractament, sinó també en quant a la epidemiologia, diagnòstic i l'educació sanitària.

3 - Utilitat de la utilització de TDR a AP

Estreptococ beta-hemolític del grup A

Imprescindible per a la pràctica diària. Actualment a l'abast de molts pediatres d'AP i la major part de serveis d'urgències, tot i que no sempre s'utilitza adequadament. Davant d'un quadre clínicament sospitós de faringitis estreptocòccica tenim tendència a sobre diagnosticar, ja que cap escala de valoració discrimina de manera sufi-

cient, i aquí rau la seva principal indicació d'ús. No està indicat en la valoració de la faringitis quan hi ha una alta sospita clínica de probable etiologia vírica ja que aquest TDR té un percentatge significatiu de falsos positius. Els actuals TDR immunocromatogràfics tenen sensibilitats superiors al 90%, semblants a les obtingudes per cultiu, per tant permet prendre decisions concloents **(3)**. Cal remarcar la importància de la metodologia per a la recollida de la mostra, atès que molts falsos negatius són en realitat mostres mal recollides **(4)**. Els TDR també s'han utilitzat per al diagnòstic de cel·lulitis perianal estreptocòccica.

Virus Respiratori Sincitial (VRS)

La necessitat d'aïllament es una indicació fonamental que se'n deriva del diagnòstic etiològic de la bronquiolitis/pneumònia per VRS, especialment a la bronquiolitis lleu amb seguiment domiciliari, en el que cal separar al pacient de l'escola, recomanació que sol oblidar-se si el nen està afebril i té un bon estat general. La documentació de la negativitat d'un TDR prèviament positiu hauria de ser el criteri de reentrada a l'escola. Alguns estudis han suggerit que la bronquiolitis per VSR té un curs independent de la utilització de broncodilatadors. Aquest fet constitueix un factor diferencial amb bronquiolitis produïdes per altres virus. Disposar doncs d'un TDR + seria un element definitiu per a decidir l'abstenció terapèutica. No obstant això, algunes bronquiolitis VRS milloren clara i objectivament amb medicació, així la prova terapèutica segueix essent pràctica habitual, independentment de l'etiologia, en aquells casos de clínica moderada/greu amb pulsioximetria < 95%.

El TDR redueix l'ús de ATB a pneumònia adquirida a la comunitat a l'època epidèmica. La immunocromatografia presenta sensibilitat i especificitat elevades (89-94%), i ofereix resultats en uns 15 minuts. Les mostres poden obtenir-se per frotis naso-faringi o rentat-aspirat nasal **(5)**.

Grip

La fase inicial de la grip, abans de l'aparició de la simptomatologia respiratòria, es presenta com síndrome febril sense focus aparent, i ens plantejarà, en el lactant i nen petit el diagnòstic diferencial amb el risc de bacterièmia oculta. La incidència de malaltia bacteriana greu en un nen amb grip documentada és molt baixa, i la presència d'un resultat positiu en un test de grip permet evitar exploracions complementàries i reduir l´ús d'ATB **(6)**.

Els TDR immunocromatogràfics de grip tenen sensibilitats menors que altres proves ràpides, entre el 45,5 y el 71%, majors pel virus A i lleument inferiors pel B, i una elevada especificitat, del 95%. La sensibilitat depèn fonamentalment d'una tècnica correcta de recollida de la mostra amb frotis naso-faríngi **(7)**. El millor període per a practicar el TDR està entre les 12-48 hores de l'inici de la simptomatologia, sempre en els 5 primers dies. El futur del diagnòstic ràpid de grip en AP està en les ja disponibles tècniques de diagnòstic molecular per amplificació de DNA. Són més sensibles que la immunocromatografia, comparables a la PCR i permeten una recollida de mostra per frotis nasal, menys molesta que el naso-faringi. Son més costoses que la immunocromatografia, però molt menys que la PCR. El diagnòstic molecular ràpid ja està disponible també pel VRS i bordetella pertussis.

TDR per a patologia digestiva **(8,9)**

La importància pràctica que pot tenir el diagnòstic ràpid de la GEA ens pot semblar escassa, atès que el tractament basat en solucions de rehidratació oral, és comú a totes les GEA. No obstant això, el TDR permet una informació correcta als pares en la previsió de la durada, de la potencial gravetat i de necessitat d'aïllament, especialment en el cas del rotavirus. Existeixen combos que en el mateix kit detecten els 4 virus més habituals (*rotavirus*, *adenovirus*, *astrovirus* i *norovirus*). També hi ha un TDR immunocromatogràfic per enterovirus. Pel diagnòstic bacterià disposem de proves per *Salmonella*, que ens permeten fer un tractament ATB precoç en els dos primers i abstenció terapèutica basada en proves en el tercer. També podem utilitzar la mateix*a tècnica pel diagnòstic d'Helicobacter Pylori*, que amb una gran sensibilitat i especificitat està substituint a la clàssica prova de la ureasa. Finalment també disposem de TDR per *Giardia*, *Cryptosporidium* i E*ntamoeba hystolitica*,

més sensibles i còmodes que la visualització per microscopi.

Mononucleosis infecciosa

El TDR per a Epstein-Barr és una detecció per immunocromatografia d'anticossos heteròfils IgM a sang capil·lar i en 5 minuts, amb les mateixes limitacions d'un Paul Bunnel.

Proteïna C Reactiva (PCR)

La possibilitat de practicar PCR a la consulta de AP és de gran utilitat per a una valoració més precisa de la febre sense focus en el grup d'edat de risc de bacterièmia oculta, amb disminució de la derivació hospitalària innecessària. Les noves tècniques de determinació ràpida de la PCR en sang capil·lar són molt còmodes pel nen, tenen baix cost i permeten disposar del resultat quantitatiu en pocs minuts, permetent recolzar decisions pràctiques en el mateix acte mèdic. Recentment (10) s'ha demostrat una adequada correlació amb les tècniques convencionals i la seva utilitat en un servei d'urgències pel maneig del lactant febril sense focus aparent.

Altres TDR

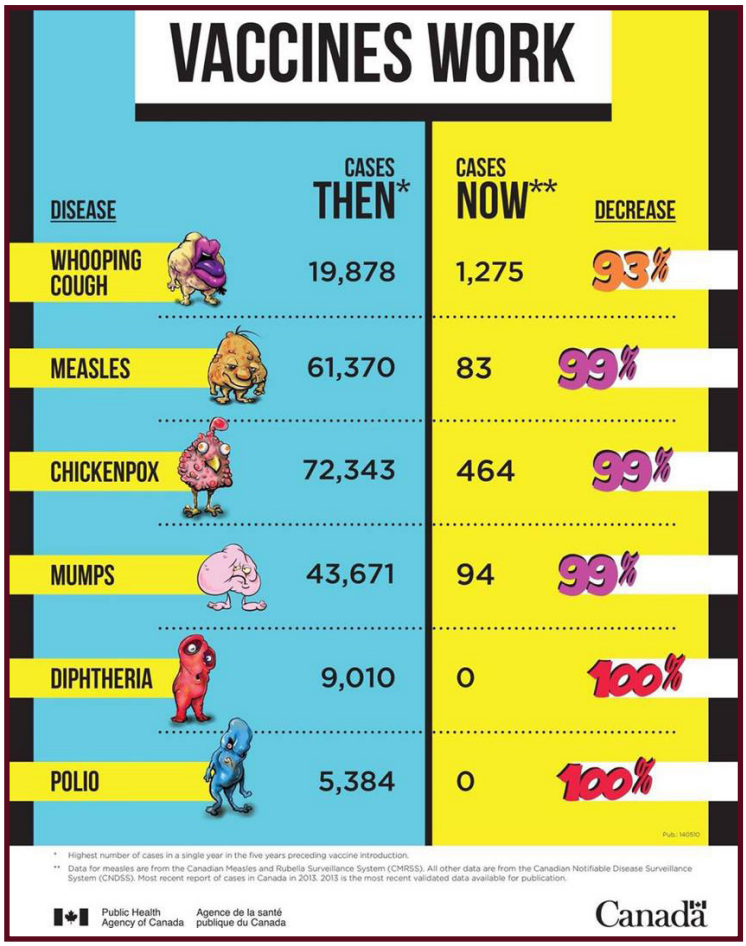
Existeixen moltes altres proves ràpides dissenyades per a la consulta d'AP que no es descriuen per limitacions d'espai: determinació d'antigen pneumocòccic a orina, d'utilitat pel diagnòstic diferencial de la pneumònia comunitària en majors de 3 anys (pneumocòccica versus atípica), TDR pel diagnòstic d'al·lèrgia (Immunocap rapid®), útil per la classificació inicial del nen amb patologia sospitosa (rinitis al·lèrgica, bronquitis de repetició), TDR pel diagnòstic de patologia inflamatòria intestinal (sang a femta, calprotectina, transferrina, lactoferrina), amb format aïllat o en combo, útils per l'estudi inicial del nen amb dolor abdominal recurrent. En una recent monografia sobre el tema, el lector interessat trobarà informació exhaustiva sobre les mateixes (11).

Bibliografía

1. Decker JP. **Infectious disease testing at the point-of-care**. Point of care 2012; 11: 85-89.
2. Prats G. **Pruebas inmunológicas**. En Microbiología clínica. Panamericana. Madrid. 2006; págs 157-185.
3. Pichichero ME. **Are follow up throat cultures necessary when rapid antigen detection test is negative for Group A streptococcus?**. Clinical pediatrics 2001; 40: 191-195.
4. Kurtz B, Kurtz M, Roe M, Todd J. **Importance of inoculum size and sampling effect in rapid antigen detection for diagnosis of streptococcus pyogenes**.
5. Titus MO, Wright SW. **Prevalence of serious bacterial infections in febrile infants with respiratory syncitial virus infections**. Pediatrics 2003; 112: 282-284.
6. Mintegui S, García JJ, Benito J, Carrasco J, Gomez B, Hernández S, Astobiza A, Luaces C. **Rapid influenza test in young febrile infants for the identification of low-risk patients**. Pediatr Infect Dis J 2009; 28: 1026-1027.
7. Ginocchio CC, McAdam AJ: **Current best practices for respiratory virus testing**. J Clin Microbiol 2011; 49 (Suppl 9):S44-S48.
8. Wilhelmi I, Colomina J, Martín-Rodrigo D, Roman E, Sánchez-Fauquier A. **New immunochromatographic method for rapid detection of rotaviruses in stool samples compared with standard enzyme immunoassay and latex agglutination techniques**. European J Clin Microbiol Infect Dis 2001; 20: 741-743.
9. Katanik MT. **Evaluation of Color Pac Giardia/cryptospooridium rapid assay and Prospect Giardia/cryptosporidium microplate assay for detection of Giardia and Cryptosporidium in fecal specimens**. Journal of clinical microbiology 2001; 39: 4523-4525.
10. Vanegas MI, Hernández S, Trenchs V, García C, Luaces C. **Utilitat d'una prova ràpida per determinar la proteïna C reactiva (*QuikRead go*® CRP) en el maneig del lactant amb febre sense focus a urgències**. Pediatr Catalana 2016; 76 (3): 107-111.
11. De la Flor J, Marés J. **Test de diagnóstico rápido en la consulta de pediatría de AP**. Ergon. Madrid. 2015.

¿Què els hi diem a aquells qui rebutgen les vacunes?

Josep Antoni Serrano Marchuet.
Pediatra de l'Equip de Pediatria Alt Penedès-Garraf. ICS.



La vacunació s'ha demostrat repetidament com la intervenció més eficaç per a prevenir malalties. S'estima que la seva pràctica salva tres milions de vides a l'any a tot el mon i millora la qualitat de moltes més, constituint, a més, la intervenció de salut més rendible en l'aspecte cost/benefici.

La seva pràctica es veu, cada cop amb més freqüència i en entorns de països amb alt nivell d'ingressos, qüestionada per diferents grups, de manera parcial o total.

Dins del grup del que anomenem antivacunes ens trobem amb dos tipologies: els primers són aquells teòrics de la conspiració que neguen l'evidència de l'eficàcia de les vacunes, les descriuen com a verins, pensen que els metges i els fabricants (en col·lusió amb els governs) només les promouen per augmentar els seus ingressos i les culpen les de qualsevol mena d´esdeveniment advers. Aquests renegadors de les vacunes han fet d'això una religió, una fe i, fins i tot, n'hi ha que en treuen profit, en forma de prestigi personal i/o de beneficis econòmics, de la situació. A ben segur que ens serà difícil d'establir una conversa mitjanament raonada amb ells i més encara convèncer-los de posicionaments més assenyats i en línia amb l'evidència científica. Tenim un segon grup, amb els que no hem de confondre, que podríem anomenar com els escèptics vacunals, molts dels quals són persones intel·ligents i amb nivell d'educació alt que confien en la ciència però que tenen preguntes i preocupacions legítimes sobre una o més vacunes. Moltes d'aquestes preocupacions resulten ser mites promulgats per persones que semblen ser experts i que semblen convincents però que no són fonts d'informació fiables. És difícil per als profans, i fins i tot per a molts metges, distingir les fonts d'informació fiables de les que no ho són tant. És en aquest segon grup en el que podrem incidir de manera més eficaç amb les nostres accions. Aquí hi ha algunes respostes curtes a algunes de les objeccions més comunes a les vacunes.

És poc probable que el meu fill estigui exposat a aquestes malalties

Això és cert. Aquesta podria ser una bona raó per a no vacunar, però és curta de mires. Les vacunes han tingut tant èxit que algunes de les malalties per a les que s'empren ja no estan presents en el nostre entorn en gran mesura gràcies a elles. Fins i tot si el risc d'efectes secundaris amb una vacuna és petit, per què han d'exposar al seu fill a aquest mínim risc quan la probabilitat de contraure la malaltia és encara més baixa? Per què malbaratar els diners? Per què deixar que el seu fill experimenti el dolor d'una punxada d'agulla? El problema és que aquestes malalties segueixen essent tan properes com la durada d'un viatge en avió i el seu fill pot estar exposat a un cas importat. Tot i això aquest risc encara és reduït. El problema més gran és que la "immunitat de ramat" en protegeix a tots, de manera que aquestes malalties no es propaguen si un cas s'importa a una comunitat. Si moltes persones segueixen aquest raonament i rebutgen la vacunació, la immunitat de grup disminuiria i, tard o d'hora, aquestes malalties tornarien a fer-se presents. És egoista i immoral deixar que els altres s'arrisquin al risc que un no vol prendre i després s'aprofitin de la immunitat de ramat que altres han establert. La vacunació és una responsabilitat social. Protegeix la comunitat en general i protegeix als individus vulnerables, que són massa joves per ser vacunats o que tenen un alt risc com els ancians, les persones amb malalties cròniques i els immunocompromesos (per exemple, els pacients amb quimioteràpia).

Les vacunes provoquen l'autisme

Fa uns anys, hi havia una preocupació legítima que les vacunes podrien causar autisme, partint, en part, d'un estudi d' Andrew Wakefield. Tot i que el seu estudi fraudulent va suggerir una correlació, ara tenim molts estudis més grans i millor dissenyats que han intentat establir un vincle entre les vacunes i l'autisme o altres problemes del desenvolupament neurològic i no l'han pogut trobar. El consens científic és clar: no hi ha proves creïbles que les vacunes provoquin autisme.



Aquest treball d'en Wakefield va fer molt mal. Els detractors de les vacunes s'hi recolzen, obviant que ha quedat sobradament demostrat que no tan sols era fals, sinó que, a més, era fraudulent i fruit d'uns interessos econòmics personals.

No, les vacunes no són les responsables de l'autisme en cap cas. La coincidència en el temps entre l'edat d'aparició de la malaltia i la d'administració de gran part de les vacunes no és més que una relació casual, en cap cas causal.

Hi ha mercuri tòxic en vacunes

Aquesta preocupació és particularment equivocada, ja que mai hi ha hagut cap mena de mercuri en les vacunes triple vírica (galteres, xarampió i rubèola) falsament acusades de causar autisme. Actualment, en les vacunes que nosaltres fem servir, no hi ha cap tipus de mercuri en elles. El derivat del mercuri que contenen algunes vacunes és el timerosal i només està en els envasos multidosi utilitzant-se com a conservant per prevenir la contaminació una vegada ha estat desprecintada. Mai hi ha hagut cap evidència de que el timerosal en les vacunes causés danys als receptors, i l'Organització Mundial de la Salut (OMS) encara recolza fermament el seu ús per permetre que s'utilitzin vials multidosi en els països de baixos ingressos, atès que el seu transport i conservació és més econòmic.

Tot i això el timerosal conté etilmercuri, una forma no tòxica i fàcilment excretable del mercuri. La forma tòxica del mercuri és l'anomenada metilmercuri, que pot arribar a ser neurotòxica, de la qual la principal via d'adquisició és per via de la ingesta de peixos i marisc contaminats. Així doncs, el mercuri que podem tenir en el nostre organisme és molt més probable que provingui d'un saborós plat de sushi que d'una vacuna.

Hi ha altres ingredients tòxics en les vacunes

L'alumini és el tercer element més freqüentment trobat a l'escorça de la terra i està present en la majoria de les roques, dels animals i de les plantes. Només s'ha demostrat tòxic quan s'ingereix en grans quantitats i en algunes formes iòniques. L'alumini s'utilitza en algunes vacunes per a potenciar la resposta immune; la quantitat és inferior a la ingesta diària que ens aporten els aliments. D'altra banda l'alumini en les vacunes mai no s'ha demostrat que causi danys.

El formaldehid s'utilitza en el procés de fabricació i després s'elimina. Es poden mantenir petites traces, però les quantitats són massa petites per a tenir un efecte tòxic. Rachael Dunlop ha assenyalat que obtens 600 vegades més formaldehid de menjar una pera del que obtens amb una vacuna, és més el teu propi cos produeix naturalment formaldehid.

El virus del mico SV40 va contaminar algunes vacunes contra la poliomielitis fa mig segle, però no va causar cap dany als receptors, i les vacunes actuals són acuradament seleccionades per a evitar aquests tipus de contaminació.

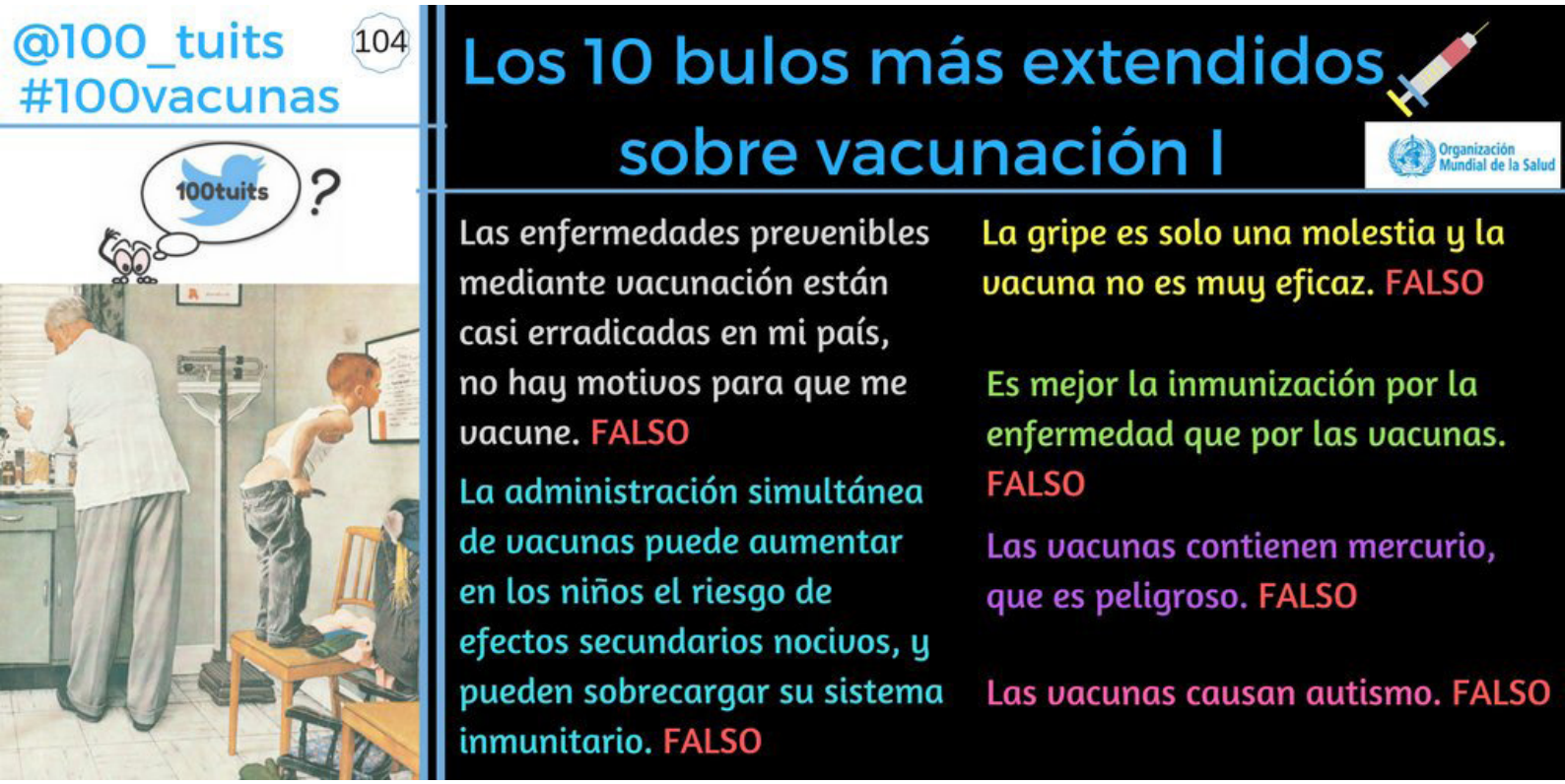
Els virus d'algunes vacunes es cultiven en ous o en línies cel·lulars d'embrions de pollastres, de manera que l'al·lèrgia a l'ou ha estat una preocupació, però la quantitat de proteïnes d'ous en la majoria de les vacunes és tan reduïda que es poden administrar de manera segura a la majoria dels pacients amb al·lèrgia a l'ou.

En cas d'epidèmia més persones vacunades agafen la malaltia

Sí, però només perquè hi ha més persones vacunades que sense vacunar. La taxa d'incidència de la malaltia és molt més alta en els no vacunats que en els vacunats. Les vacunes no són efectives al 100%, però quan les persones vacunades agafen la malaltia, és probable que la pateixin d'una manera més lleu. És només una qüestió numèrica, al haver-hi moltes més persones vacunades l'afectació en aquells en els que la vacuna no ha estat eficaç, en xifres absolutes, pot ser més elevada que l'abast als no vacunats. Tot i així els problemes que genera la malaltia en els que no han sigut immunitzats són més greus que en els vacunats i les taxes de mortalitat són més elevades.

Les vacunes poden saturar el sistema immunitari d'un nen

Molts pares, en saber la quantitat d'antígens que porta cadascuna de les vacunes, pensen que potser és massa agressiu administrar tota aquesta càrrega d'antígens al seu fill. Suposen



que el calendari actual de vacunes és "massa" pel feble sistema immunitari del seu fill. Però les vacunes no aclaparen el sistema immunològic, simplement el posen a fer exercici. Els nens entren en contacte amb fins a 6.000 desafiaments immunes en el seu entorn cada dia, en comparació amb 150 durant el transcurs de tot el calendari de vacunes. Cada cosa que mengen o inhalen, amb tots els microorganismes associats, és un nou estímul immunològic. Podem fer-ho sense problemes.

El fet d'associar diverses vacunes en un mateix vial permet estalviar temps, reduir en nombre de visites al pediatre, disminuir el nombre de punxades que rebrà el nen i, en darrera instància, aconseguir un assoliment del calendari vacunal més fàcil i còmodament. El retard o la separació de les vacunes només perllonga el període de vulnerabilitat vers les malalties.

Les malalties ja estaven desapareixent; Les vacunes no tenien res a veure amb això

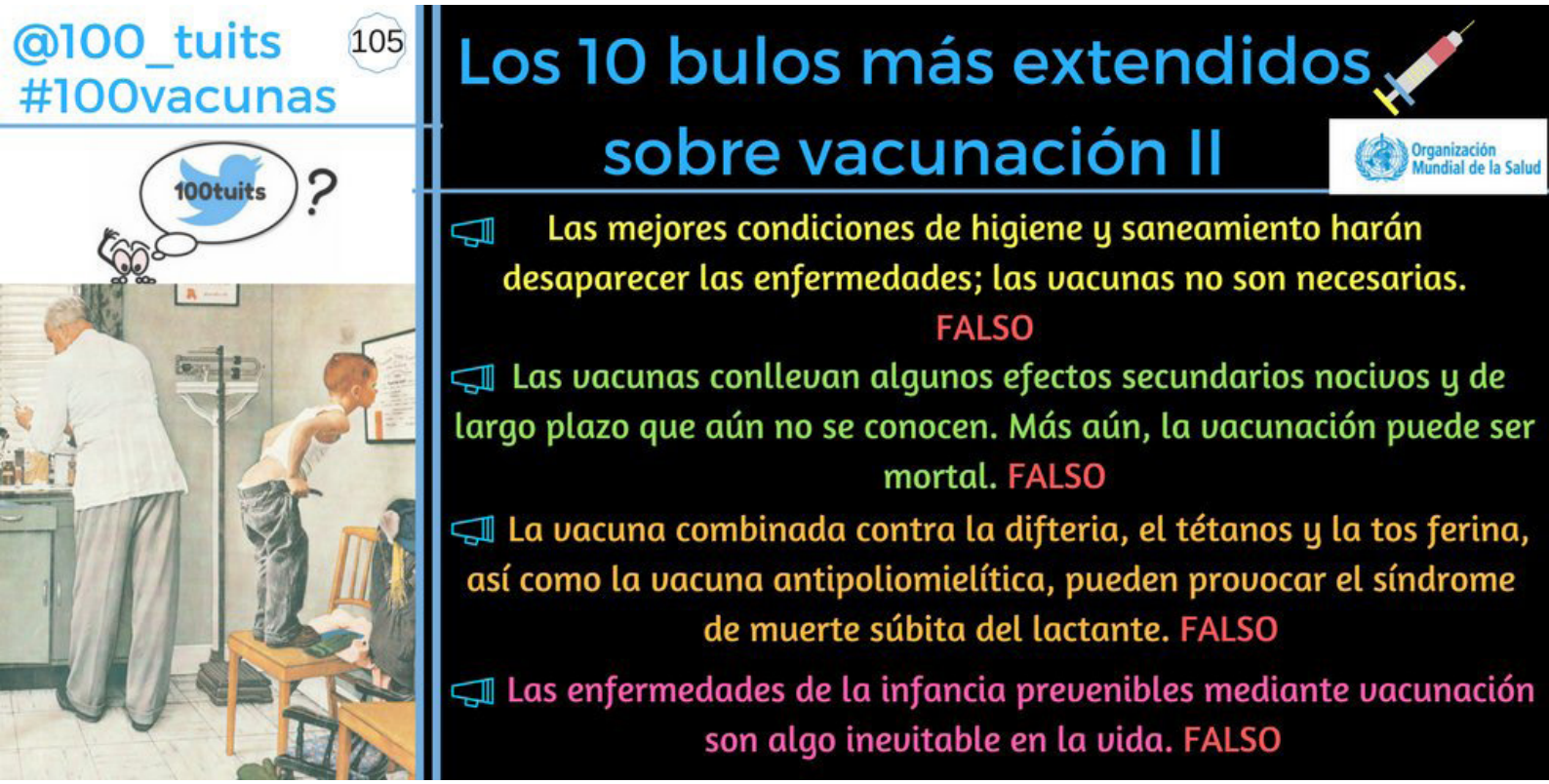
Als anti-vacunes els encanta mostrar un gràfic que pretén demostrar que les malalties ja van desaparèixer abans de la introducció de vacunes, a causa de la millora de la higiene, el clavegueram, l'aigua segura, etc. Però això és terriblement enganyós. El gràfic mostra que la taxa de mortalitat estava disminuint, no que les malalties desapareguessin. La taxa de mortalitat va anar disminuint a causa d'una millor atenció mèdica: no van morir tantes persones de les que van patir la malaltia. Però la quantitat de persones que van patir la malaltia no es va reduir.

D'altra banda els gràfics que mostren la incidència de les malalties són convincents: mostren una caiguda precipitada després de la introducció de vacunes. I s'han produït molts experiments naturals involuntaris en diversos països: a on la taxa de vacunació disminueix, la taxa de malaltia augmenta i la taxa de malaltia es veu reduïda novament quan la taxa de vacunació torna a incrementar.

De no estar vacunats algunes malalties en vies d'eradicació, com la polio o el xarampió, tornarien a aparèixer tot i les condicions higièniques actuals.

Les vacunes no van eradicar la verola

D'això no hi pot haver-hi cap dubte. L'últim cas es va produir a Somàlia al 1977. Algunes persones utilitzen l'argument de que aquesta fita està encara massa a la vora i que la malaltia



està sent diagnosticada de manera incorrecta com a varicel·la, però això és absurd. Els metges poden distingir fàcilment aquestes dues malalties, tant per la seva clínica com per exàmens complementaris i, especialment, per la seva evolució. Les vacunes van netejar la verola de la façana de la Terra i estan en camí d'eradicar la polio i el xarampió. De fet, totes les malalties contagioses que es transmeten únicament de persona a persona i sense dipòsit ambiental tenen el potencial de ser eradicades permanentment com la verola.

És més eficaç per a crear defenses passar la malaltia que vacunar-se

La interacció de les vacunes amb el sistema immunitari està dissenyada per a que la resposta immunològica sigui similar al fet d'haver passat la malaltia de manera natural sense exposar al subjecte als devastadors efectes que pot suposar passar la malaltia.

D'altra banda, la vacunació pot ser, fins i tot més eficaç que la malaltia natural en conferir protecció de per vida, per posar un exemple, es pot passar la varicel·la de manera natural per una segona vegada cosa que és gairebé impossible si s'està correctament vacunat.

Les vacunes com a via de propagació de les malalties

Sovint sentim a dir: "La vacuna contra la grip em va donar la grip". Això és una falsa suposició. Pot haver estat una malaltia gripal d'un altre virus, o pot haver estat la grip d'una soca no coberta per la vacuna de l'any en curs. No es pot contraure grip de la vacuna perquè es prepara des d'un petit fragment del virus, i aquesta peça no és infecciosa, ni té capacitat per a generar la malaltia.

Algunes vacunes contenen virus en viu, però aquestes són formes atenuades i debilitades del virus. Poden reproduir-se a l'hoste per estimular una resposta immune, però no poden causar la malaltia. La vacuna contra la varicel·la pot produir una erupció cutània vesicular que, hipotèticament, té la capacitat de transmetre el virus de la vacuna atenuada a altres persones a través del contacte directe, però això només ha passat sis vegades en 56 milions de dosis i es pot obviar evitant el contacte directe amb lesions cutànies.

La vacuna contra la polio oral és més barata i més fàcil d'administrar que la vacuna injectable i és la millor opció per aconseguir el control de la malaltia en una població. És un virus viu

que, tot i que està atenuat, de vegades es pot estendre als altres i poques vegades (un en 2,7 milions de casos) causa una paràlisi. Per aquest motiu, l'estratègia vacunal actual és administrar les vacunes inoculables quan la malaltia ja no és prevalent, evitant aquest mínim risc de "polio vacunal".

Les vacunes no es proven adequadament. Hi ha efectes a llarg termini que desconeixem

Totes les vacunes han de ser rigorosament provades en milers de persones abans de ser alliberades. El procés d'aprovació pot trigar fins a deu anys, i el seguiment continua després de l'aprovació. L'única excepció és la vacuna contra la grip. No és necessari provar cada nova formulació anual perquè és la mateixa vacuna que els darrers anys només amb antígens per a soques lleugerament diferents de virus de la grip. Si esperem provar la formulació de cada any, no estaria disponible a temps per protegir les persones de les soques circulants l'any en curs.

Un dels principals motius del desproveïment d'algunes vacunes que sovint patim és el causat pels llargs períodes d'avaluació de la seguretat en cadascun dels lots que s'alliberen.

Un cop en el mercat, les vacunes són els productes farmacèutics que més controls de seguretat segueixen.

De fet és molt més probable patir una afectació greu per la infecció d'una malaltia que es pot prevenir que per una vacuna.

Les malalties de la infància no són greus

Molts de nosaltres hem passat aquestes malalties infantils abans que les vacunes estiguessin disponibles, i per a la majoria de nosaltres les malalties van ser suaus i no van causar cap dany permanent. Però aquestes malalties poden ser greus i fins i tot mortals. No podem oblidar com la polio va paralitzar a molts nens, confinant a alguns als pulmons d'acer. Potser ja no ens quedem sense poder fer res al davant d'un nen amb diftèria que lluita per respirar. És possible que mai no haguem vist com la varicel·la desenvolupa una pneumònia o com mata a un pacient immunocompromès. Potser cada cop veiem morir menys avis per pneumònia com una complicació de la grip. És possible que no haguem conegut ningú amb dany cerebral a causa del xarampió. Potser no ens adonem que un de cada deu mil pacients amb xarampió desenvoluparà una panencefalitis esclerosant subaguda, de vegades fins a quinze anys després, amb un resultat mortal dins dels tres anys posteriors a la seva aparició. Un de cada 10.000 pot semblar un petit risc, però, per què prendre aquest risc quan es pot obtenir una assegurança contra ell vacunant-se?

Afortunadament cada cop veiem menys d'aquestes malalties i, per tant, menys de les seves complicacions. Les vacunes són les responsables d'aquest canvi en l'ecosistema de les nostres infeccions.

Les vacunes estan cultivades en línies cel·lulars a partir de fetus avortats

Algunes línies cel·lulars es van originar a partir de teixits fetals humans obtinguts de tres avortaments electius realitzats per motius mèdics en els anys seixanta. No s'ha obtingut cap altre teixit fetal des d'aquesta data. L'església catòlica no troba cap objecció moral o religiosa a l'ús de vacunes existents.

Un altre argument obsolet que, fins i tot, no suporta ni alguns motius religiosos per a no vacunar-se.

La vacuna contra el VPH farà que els meus fills siguin promiscus.

Els nens vacunats contra el VPH no tenen més probabilitats de tenir relacions sexuals. Això s'ha provat.

La vacuna contra el VPH ha matat a trenta-dos (o 100) dones joves

La vacuna contra el VPH mai ha matat a ningú. Algunes dones joves han mort després de rebre la vacuna contra el VPH, però no hi ha proves de que ningú hagi mort a causa de la vacuna. Les reclamacions de defunció dels alarmistes es basen en informes al VAERS (Sistema d'informes d'esdeveniments adversos de vacunes) dels Estats Units. VAERS és un sistema d'informació voluntària que accepta informes de qualsevol esdeveniment que ha passat després d'una vacunació. Cadascun d'aquests esdeveniments és



posteriorment investigat a fi i efecte de trobar-hi la relació de causa amb les vacunes. En el cas de la vacuna del VPH s'han investigat tots els informes de morts i l'anàlisi no ha mostrat cap vincle causal. Els esdeveniments adversos no s'han demostrat més comuns en els receptors de vacunes que en un grup comparable de no vacunats.

Però molts anti-vacunes fan servir els llistats de declaracions al VAERS com si aquestes ja fossin els dictàmens finals.

La vacuna DTP o la de la Poliomielitis poden provocar la mot sobtada del lactant

Tot i que el període de temps en el que s'administren aquestes vacunes és el mateix en el que es pot produir la mort sobtada no hi ha cap relació entre ambdós fets.

No està de més recordar que aquestes quatre malalties incloses en la vacunació poden ser mortals, especialment en els lactats. Fet que és sobradament conegut.

La immunització és antinatura.

Les malalties són naturals. Maten a la gent. El que és natural és que la gent emmalalteixi o mori d'algunes infeccions. Les vacunes intenten frenar aquesta tendència natural.

Les vacunes són obligatòries

Tot i que per a iniciar l'escolarització es demana als responsables dels nens que aportin certificació d'haver estat correctament vacunats no és cert que es pugui denegar la seva educació per no estar correctament immunitzats ni és obligatori fer-ho. En un país com el nostre a on les taxes de vacunació són, hores d'ara, prou satisfactòries no existeix la obligatorietat de vacunar-se, tret de en una possible situació d'emergència.

La seva obligatorietat seria un argument que alguns col·lectius anti-vacunes podrien fer servir per a incrementar el seu activisme.

Els calendaris vacunals són erràtics i varien segons les comunitats

El disseny dels calendaris vacunals està enfocat a les necessitats de cada comunitat. Si bé és cert que al nostre país hi ha hagut diferències en les edats d'administració d'algunes vacunes i en el finançament o no d'altres, totes aquestes variacions estan contemplades en el calendari genèric del Ministeri de Sanitat i en el del Comitè de Vacunes de l'Associación Española de Pediatría i la tendència és a la unificació complerta de totes les pautes.

Al nostre país les transferències en sanitat estan conferides a les diverses CCAA i és per això que pot haver-hi mínimes diferències entre els diferents calendaris.





Conclusió

Algunes persones ben formades i amb inquietuds qüestionen les vacunes. Poden tenir motius legítims per desconfiar de l'estatus mèdic en altres qüestions. Poden tenir un fort vincle emocional amb una comunitat que desconfia de les vacunes i poden tendir a deixar que les emocions superin els fets. Podrien haver estat persuadits per l'anomenada "evidència" i els mites promulgats per activistes contra les vacunes i per científics anti-vacunes poc fiables. Fins i tot alguns metges i científics no són capaços de distingir entre afirmacions enganyoses contra les vacunes i allò que és una bona ciència.

Aquests escèptics vacunals volen el que tots volem: mantenir els nens segurs. No hem de culpar-los ni insultar-los per les seves preocupacions sobre les vacunes. Però podem donar-los informació precisa per a contrarestar els mites. Totes les objeccions a les vacunes han estat contestades i demolides pels metges i científics de bona reputació, però potser algunes persones no han vist les respostes o no poden confiar en ells.

Les nostres eines han de ser l'empatia, la paciència i la ciència. Està clar que #vaccineswork.

Per a saber-ne més:

http://www.who.int/topics/vaccines/es/



Casos clínics 1/2

Irritabilidad

Dra. Yolanda Fernández,
Cap clínic Servei urgències HSJD

Caso 1

Lactante de 10 meses, sano y bien vacunado, que es remitido a urgencias desde su Hospital Comarcal por sospecha de invaginación intestinal.

Refiere clínica de inicio más o menos súbita en las 3 horas previas, de irritabilidad intensa y llanto inconsolable alternado con episodios de somnolencia. No vómitos. Afebril.

En RX realizada en Hospital Comarcal refieren poca aireación intestinal, sin otras alteraciones. Se remite a nuestro centro para valorar ecografía abdominal.

A su llegada a urgencias destaca: triángulo de evaluación pediátrica con aspecto alterado por irritabilidad marcada, respiratorio y circulatorio normal. Tª 36ºC. FC 180 x'. T.A. 90/65 mmHg. Al realizar una exploración física completa llama la atención una hiperemia conjuntival marcada y a nivel neurológico unas pupilas midriáticas lentamente reactivas, irritabilidad alternada con somnolencia e inestabilidad a la sedestación. El abdomen es blando y depresible, sin masas ni megalias y no doloroso a la palpación. No otras alteraciones a la exploración física.

Se realiza glucemia capilar que es de 90 mg/dl. Se solicitan tóxicos en orina por sondaje uretral para obtener la muestra lo más rápido posible pues la sospecha principal es de intoxicación a pesar de que la familia niega ingesta de ningún fármaco o tóxico. Según resultado de la prueba se valorará continuar estudio (TC craneal, ecografía abdominal) que no son necesarias finalmente.

Caso 2

Lactante de 16 meses, sano y bien vacunado, que acude de forma espontánea a nuestro Servicio de urgencias por irritabilidad.

La madre explica que su hijo ha estado con su padre por la tarde. Refiere que cuando se lo ha entregado a ella estaba bien pero que posteriormente ha empezado a llorar y a estar muy irritable aunque hay ratos en los que parece como si estuviera contento y con risa fácil.

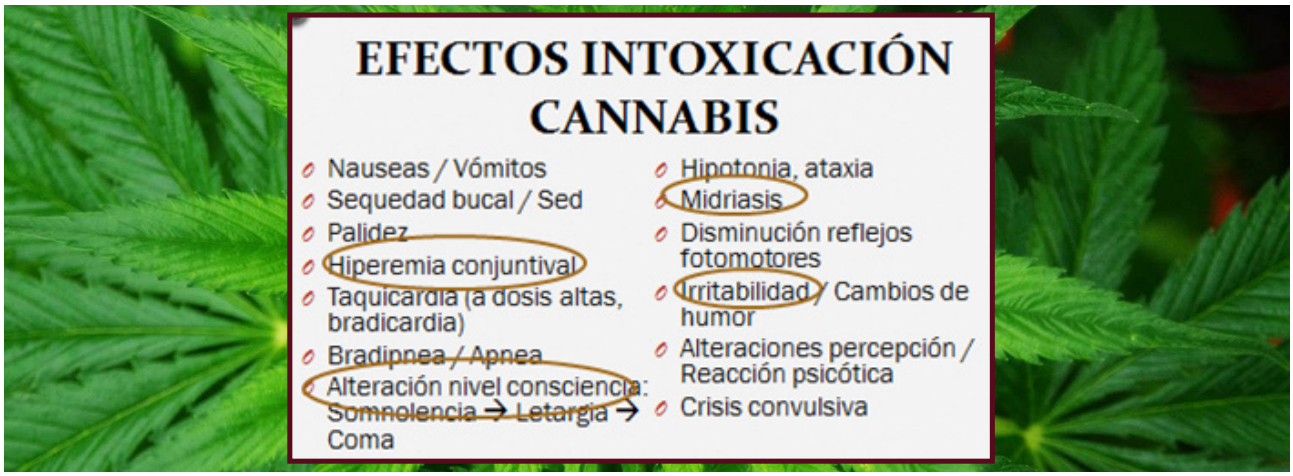
A la exploración llama la atención un aspecto alterado por irritabilidad, hiperemia conjuntival, midriasis bilateral, hipertonía de extremidades en momentos de máxima irritabilidad alternado con fases de risa fácil. No es posible la deambulación por marcha atáxica.

Se determinan constantes que son correctas. Se realiza glucemia capilar que es de 70 mg/dl y ante la sospecha de intoxicación se determinan tóxicos en orina.

¿Cuál es el diagnóstico de ambos casos clínicos?

El resultado de los tóxicos en orina en ambos casos clínicos fue POSITIVO para cannabis (> 2000 ng/ml). Se enviaron muestras a Hospital Clínico para confirmación y salieron igualmente positivas.

Al reinterrogar, la primera familia refirió tener en domicilio un pastel con cannabis aunque según ellos no se explican cómo su hijo pudo acceder a él. La segunda familia explicó que el padre y un amigo son consumidores de cannabis y quizá pudo ingerir el paciente alguna "bolita" de cannabis que se les hubiera caído.



Ambos pacientes fueron mejorando de su sintomatología de forma progresiva. No requirieron otros tratamientos y pudieron ser dados de alta asintomáticos a las 12 horas de la consulta.

En ambos casos se realizó Parte Judicial y se derivaron a los Servicios Sociales de zona para seguimiento.

Intoxicación por cannabis

El cannabis, también conocido como marihuana, se obtiene de la planta del cáñamo, siendo su metabolito activo fundamental el tetrahidrocannabinol (THC), aunque hay más de 500 compuestos químicos diferentes. Se suele utilizar con fines recreativos pues tiene efectos psicoactivos euforizantes y mejoría del estado de ánimo. También destaca en los últimos años su uso medicinal.

Muy extendido su uso en adultos, la mayoría por vía inhalatoria aunque también destaca en los últimos años su uso por vía oral en forma de pasteles, galletas, magdalenas...

En pediatría se ha detectado un aumento de casos en adolescentes cada vez más jóvenes (por ingesta voluntaria con fines recreativos) pero también casos de intoxicación en lactantes y niños pequeños generalmente por ingesta oral de pasteles o también de "pastillas" de cannabis que han cogido de forma accidental por descuido de los adultos cercanos.

Los síntomas de la intoxicación por cannabis incluyen: náuseas, vómitos, sequedad de boca, sed, palidez, hiperemia conjuntival y midriasis. Produce alteraciones de la conducta que varían desde la euforia a la crisis depresiva y de pánico. El efecto cardiovascular más común es la taquicardia, que depende de la dosis y se produce por estimulación simpática e inhibición parasimpática; sin embargo, a dosis altas, produce bradicardia. En la intoxicación severa puede presentar disminución de la coordinación motriz, ataxia, convulsiones e incluso coma. Se han descrito casos de intoxicación severa que cursan disminución importante del nivel de conciencia e incluso llegan a precisar ventilación mecánica.

Se debe considerar la intoxicación accidental en niños previamente sanos, sin antecedentes de infección ni traumatismo, que presenten síntomas neurológicos de forma aguda sobre todo si estos se manifiestan con ataxia, midriasis reactiva e irritabilidad/cambios de humor. Se debe realizar diagnóstico diferencial con infecciones del sistema nervioso, traumatismos craneales, alteraciones metabólicas (hipoglucemia, hipernatremia o hiponatremia) e invaginación intestinal sobre todo cuando ésta cursa con irritabilidad + hipotonía.

Para el diagnóstico de estos pacientes es muy importante realizar una adecuada historia de antecedentes de consumo de medicamentos y drogas a los familiares, e incluir el cribado de tóxicos en orina en los pacientes con deterioro brusco del nivel de conciencia sin causa aparente, a pesar de que nieguen el consumo de tóxicos.

Asimismo, este tipo de intoxicación puede representar una negligencia en el cuidado parental, por lo que se debería poner en conocimiento judicial y de los servicios sociales

Cas clínic 3

Nen de set anys amb subluxació bilateral del cristal·lí i miopia magna

Anna Fernàndez López 1, Camila Garcia Volpe 2, Mariona Vidal Santacana 3.

1. Consultes Externes de Pediatria. Servei de Pediatria. 2. Secció de Gastroenterologia, Hepatologia i Nutrició Pediàtrica. 3. Servei d'Oftalmologia

Cas clínic

Nen de set anys d'edat remès des d'Oftalmologia a consultes externes de Pediatria per a descartar patologia sistèmica subjacent, en presentar subluxació bilateral del cristal·lí i miopia magna. S'havia sol·licitat valoració per Oftalmologia de zona des d'Atenció Primària, en sospitar-se dèficit visual i derivat al nostre centre en detectar-se la patologia ocul·lar amb subluxació inferonasal d'ambdós cristal·lins i trencament de la zònula en algunes franjes. L'exàmen de fons d'ull no mostrava alteracions. No presentava antecedents perinatològics patològics i el desenvolupament psicomotor havia estat normal en el primer any de vida, amb marxa autònoma als 15 mesos. Als dos anys es detectà retard en el llenguatge amb seguiment per Centre de Desenvolupament Infantil i Atenció Precoç (CDIAP) fins als quatre anys i suport per logopèdia. Presentava dificultats d'aprenentatge i durant el curs havia necessitat una sessió setmanal en un centre psicopedagògic (per a treballar la discriminació auditiva) i dues sessions de reforç escolar al mateix centre educatiu, on estudiava segon curs de primària. També realitzava seguiment per Centre de Salut Mental Infanto-Juvenil (CSMIJ), amb diagnòstic de trastorn per dèficit d'atenció i hiperactivitat (TDAH) de tipus combinat i tractament amb metilfenidat oral, amb bona resposta. S'havia practicat estudi de potencials evocats auditius troncoencefàlics que es trobaren dins de la normalitat, sense afectació de les vies nervioses auditives. Les immunitzacions estaven al dia, no tenia al.lèrgies conegudes i no havia precisat ingressos hospitalaris ni intervencions quirúrgiques. No es referien antecedents familars d'interès.

L'exploració física per aparells en el moment de la visita no mostrà alteracions (excepte les descrites per Oftalmologia), amb pes i talla entre el percentil 90 i 97 per l'edat. El fenotip era normal i no presentava hàbit marfanoide ni hiperlaxitud articular. Les extremitats eren lleugerament llargues, però sense aracnodactília. No s'objectivaren anomalies en la morfologia del tórax ni en l'exploració de la columna vertebral. Es plantejà diagnòstic diferencial de les causes de luxació bilateral del cristal·lí entre les que es troben els trastorns hereditaris del teixit connectiu (síndrome de Marfan i síndrome de Weill-Marchesani), el dèficit de sulfit-oxidasa i l'homocistinúria.

El nen no acomplia els criteris diagnòstics de la síndrome de Marfan i es sol·licità valoració cardiològica amb ecocardiografia que resultà normal. Es descartà la síndrome de Weil-Marchesani ja que associa talla baixa, braquidactília, turricefàlia, malposició dentària, oligodòncia, displàsia epifisària-diafisària i limitació en la mobilitat de les articulacions de les mans entre altres anomalies. El perfil d'aminoàcidèmia i aminoacidúria realitzat estava alterat éssent compatible amb homocistinúria clàssica, probablement per dèficit de cistationina-beta sintasa (CbS) amb cistina en plasma: 6 mcmol/L (15-59), metionina: 237 mcmol/L (12-37) i homocisteïna total: 226.72 mcmol/L (< 7.5). La prova de sulfit-oxidasa fou positiva.

En confirmar-se el diagnòstic d'homocistinúria

va ser visitat per la secció de Gastroenterologia, Hepatologia i Nutrició per instaurar tractament i continuar el seguiment posterior. Amb la sospita d'homocistinúria clàssica es planificà prova de resposta a piridoxina (segons les recomanacions de la Guía Europea de la homocistinúria del 2016) i es va prescriure àcid fòlic (5 mg/dia) oral, amb descens dels nivells d'homocisteïna en un 32% (fins 152 mcmol/L). Es considerà respondor parcial i s'inicià dieta controlada amb proteïna natural, fòrmula especial (restringida en metionina i enriquida en cisteïna) i tractament amb betaïna, amb l'objectiu de mantenir valors d'homocisteïna inferiors a 50 mcmol/L.

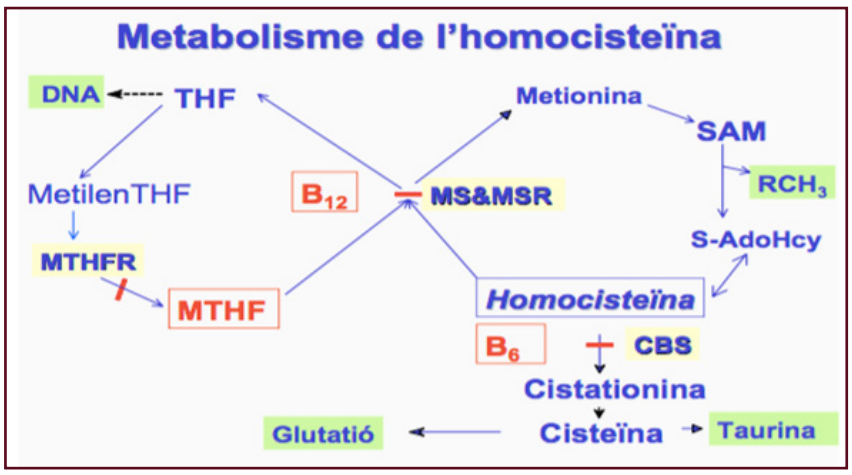


Figura 1 Metabolisme de l'homocisteïna

Per a descartar complicacions relacionades amb l'homocistinúria es va realitzar densitometria que fou normal (z score lumbar:+0.8) i RM cerebral que no mostrà troballes patològiques. Es completà l'estudi per mitjà de seqüència d'angiografia-TOF (Time of Flight) intracranial, que verificava la permeabilitat del polígon de Willis i comunicants sense imatges d'estenosi. La funció renal, hepàtica, estudi del ferro i de les homones tiroidees resultà normal i es troba pendent del resultat de l'estudi genètic (panell gènic de l'exoma clínic).

Actualment continua controls a consultes externes de Nutrició, Dietètica, Neurologia, Psicologia, Oftalmologia i Cardiologia i presenta bona evolució clínica amb correcte cumpliment del tractament dietètic i farmacològic.

Comentaris

Què és l'homocistinúria clàssica?

L'homocistinúria és un error congènit del metabolisme dels aminoàcids sofrats que produeix l'acúmul d'homocisteïna al plasma, orina i teixits. L'homocisteïna, és un aminoàcid no essencial que s'origina a partir de la metionina i que es troba entre dues vies metabòliques **(Figura 1)**. Per la via de la transulfuració, l'homocisteïna es transforma per la CBS en cistationina, que passa a cisteïna i s'elimina per l'orina en forma de sulfat. D'una altra banda per la via de remetilació, l'homocisteïna passa a metionina i S-adenosilmetionina (SAM) per mitjà de la metionina sintasa (MS) i de la betaïna-homocisteína metiltransferasa (BHMT).

L'homocistinúria pot ser així causada per diferents dèficits enzimàtics i el més freqüent és la deficiència de CBS, anomenada també homocistinúria clàssica. La incidència és de 1/200.000-300.000 nadons vius i la seva detecció està inclosa en el programa de diagnòstic precoç (cribat endocrino-metabòlic més conegut com a "prova del taló") a través de la determinació de metionina i d'homocisteïna en casos suggestius. Com a Catalunya es va incloure l'any 2013 (cribatge ampliat) els pacients nascuts prèviament que pateixin la malatia seran de diagnòstic tardà i és molt important la sospita clínica, per fer un diagnòstic el més precoç possible.

Quina simptomatologia produeix i com es diagnostica?

L'homocistinúria és una malaltia d'evolució progressiva amb debut habitual en l'edat escolar. La presentació clínica característica inclou l'afectació ocul·lar i l'alteració típica és la luxació del cristal·lí, en moltes ocasions precedida per una miopia que progressa ràpidament. En l'aparell esquelètic, l'osteoporosi és pràcticament constant i és freqüent que presentin escoliosi, fractures patològiques i colapse vertebral. Com en la síndrome de Marfan, els pacients solen ser alts i amb extremitats llargues i és freqüent l'aracnodactília. Són troballes radiològiques característiques l'osteoporosi amb vèrtebres

bicòncaves i les espícules metafisàries sobretot a cúbit i radi. Aproximadament la meitat dels pacients presenten retard mental amb grau variable d'afectació i són freqüents els trastorns de la conducta amb personalitat esquizoide. El 20% tenen convulsions i les alteracions vasculars marquen el pronòstic de la malaltia. Presenten complicacions tromboembòliques a venes i artèries de qualsevol localització i tamany, que poden aparèixer a qualsevol edat. El risc és major en el context d'infeccions, estrés o intervencions quirúrgiques i en gestants després del part.

Gràcies al cribatge ampliat, és possible el diagnòstic i tractament precoç de la malaltia en el període neonatal. A nivell bioquímic aquests pacients presenten elevació d'homocisteïna i metionina a plasma i orina, amb disminució de cisteïna i cistationina. L'estudi genètic permet confirmar el diagnòstic d'homocistinúria en detectar les mutacions associades al dèficit enzimàtic.

Quin diagnòstic diferencial planteja?

L'homocistinúria des del punt de vista clínic planteja diagnòstic diferencial amb la síndrome de Marfan, que també pot presentar luxació del cristal·lí. Però, en els nens afectes de síndrome de Marfan la luxació acostuma a ser en direcció superior (inferior en l'homocistinúria) i la concentració d'homocisteïna és normal. La deficiència de metilenetetrahidrofolato reductasa (MTHFR), el defecte del metabolisme de la cobalamina i els dèficits de remetilació de l'homocisteïna (variants CblE i CblG) també poden cursar amb augment d'homocisteïna tot i que els valors són més baixos, entre 50 i 200 mcmol/L. Les variants CblC, CblD i CblF, les deficiències de transcobalamina II i les alteracions dels receptors ileals de vitamina B12 (malalatia d'Imerslund-Grasbeck) cursen amb augment de la concentració d'homocisteïna i metilmalonat. Cap d'aquestes malalties tenen el fenotip característic. La clínica de la deficiència de MTHFR consisteix en retard psicomotor, hipotonia, alteracions electroencefalogràfiques i trombosi. Els defectes del metabolisme de la cobalamina es manifiesten per símptomes inespecífics (astènia, anorèxia, estancament ponderal) amb anèmia megaloblàstica, alteracions neurològiques (retard o regressió en el desenvolupament psicomotor, parestèsies, atàxia) i psiquiàtriques (demència, canvis de personalitat, etc).

També existeixen causes adquirides d'hiperhomocisteinèmia en adults relacionades amb l'estil de vida (sedentarisme, consum excessiu de tabac, alcohol, baixa ingesta de folats, etc). La insuficiència renal, l'arterioesclerosi i l'administració d'alguns fàrmacs cursen també elevació de l'homocisteïna. En la infància és important la hiperhomocisteinèmia en nens amb lactància materna exclussiva de mares vegetarianes pures o amb dèficit de factor intrínsec no tractades.

Com es tracta l'homocistinúria i quin seguiment requereix?

L'objectiu del tractament seria la normalització de la concentració sèrica de l' homocisteïna, però poques vegades s'aconsegueix i es considera acceptable mantenir l'homocisteïna total per sota de 50 mcmol/L. Existeixen tres estratègies terapèutiques:

1. **Augmentar l'actividad enzimàtica residual amb piridoxina (vitamina B6) a dosis farmacològiques.** Existeixen pacients respondedors (si l'homocisteïna total descendeix per sota de 50 mcmol/L), parcialment respondedors i no respondedors. Es recomana en els dos primers. La resposta a la piridoxina està influenciada per l'estatus de folat, que es recomana també en tots els casos.
2. **Tractament dietètic**. Els pacients que no responen a la piridoxina han de realitzar dieta controlada en proteïna natural segons la tolerància individual i fórmules especials baixes en metionina i riques en cisteïna, per arribar a les necessitats proteiques.
3. **Tractament farmacològic amb betaïna**. L'administració de betaïna produeix una disminució de l'homocisteïna i un augment de metionina sèriques i per aquest motiu es combina amb una dieta baixa en proteïna natural.

Els pacients afectes d'homocistinúria precisen seguiment per unitat especialitzada en malalties

metabòliques i per equip multidisciplinar que inclou gastroenterologia i nutrició, neurologia, oftalmologia, cardiologia, reumatologia així com suport psicològic si requereix.

Quin és el seu pronòstic?

El pronòstic en els pacients no tractats és dolent. Els pacients que responen favorablement a la piridoxina presenten manifestacions clíniques més lleus. Els que no responen, amb un tractament precoç adient (dietètic i farmacològic) presenten en general una acceptable evolució clínica.

Pacients, famílies i professionals tenen al seu abast eines com el portal Guía Metabólica (guiametabolica.org) de l'hospital Sant Joan de Déu, on s'inclou informació sobre l'homocistinúria clàssica. Es mostra el portal i el tríptic informatiu que la Unitat de Malalties Metabòliques Hereditàries de l'hospital ha elaborat per donar a conèixer la patologia, amb informació i consells sobre el seu tractament **(Figures 2 i 3)**.



Figura 2 Portal Guia Metabolica de l'hospital Sant Joan de Déu (guiametabolica.org).

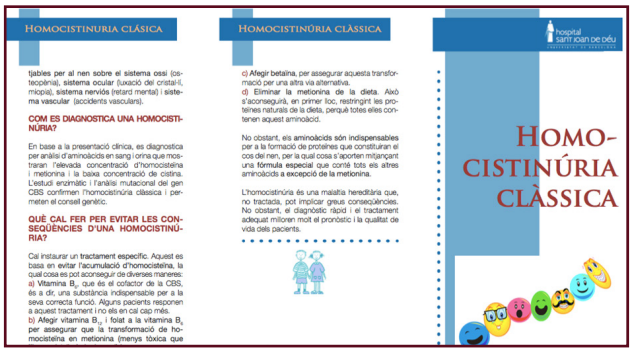


Figura 3 Díptic informatiu sobre l'homocistinúria clàssica. Portal Guia Metabòlica de l'hospital Sant Joan de Déu (guiametabolica.org).

Bibliografia:

1. Martín Álvarez HA, Navarro C, Tabernero M. **Subluxación del cristalino. A propósito de un caso**. An Esp Pediatr. 1997;46:93-94. https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/46-1-25.pdf.
2. Cabrera F, Gallego P, Evangelista A. **Nuevos criterios diagnósticos en el síndrome de Marfan**. Cardiocore. 2011;46(3):85–88. http://www.elsevier.es/es-revista-cardiocore-298-articulo-sindrome-marfan-novedades-su-diagnostico-S1889898X11000843.
3. **Portal Guia Metabolica de l'hospital Sant Joan de Déu** (guiametabolica.org). https://www.guiametabolica.org/ecm/homocistinuria-clasica.
4. Morris Aa, Kožich V, Santra S, Andria G, Ben-Omran Tl et al. **Guidelines for the diagnosis and management of cystathionine beta-synthase deficiency**. J Inherit Metab Dis. 2016;40(1):49-74. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5203861/.
5. Adam S, Almeida MF, Carbasius E, Champion H, Chan H, Daly A et al. **Dietary practices in pyridoxine non-responsive homocystinuria: A European survey**. Molecular Genetics and Metabolism. 2013;110:454–9. http://www.mgmjournal.com/article/S1096-7192(13)00333-8/abstract.
6. Lee PJ, Briddon A. **A rationale for cystine supplementation in severe homocystinuria**. J Inherit Metab Dis. 2007;30:35–8. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17186416.
7. Huemer M, Kožich V, Rinaldo P, Baumgartner MR, Merinero B, Pasquini E et al. **Newborn screening for homocystinurias and methylation disorders: systematic review and proposed guidelines**. J Inherit Metab Dis. 2015; 38 (6):1007–19. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25762406.
8. Lachmann RH, Briddon A. **Homocysteine and methylmalonate: when should I measure them and what do they mean?** Pract Neurol. 2016;16:328–33. http://pn.bmj.com/content/16/4/328.
9. Sanjurjo P, Baldellou A. **Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias** (4º Edición). Ed. Ergón (ISBN 9788415351962). http://ergon.es/producto/diagnostico-y-tratamiento-de-las-enfermedades-metabolicas-hereditarias/.
10. Saudubray J M, Berghe G, Walter J H. Inborn **Metabolic Diseases. Diagnosis and Treatment**. (Eds.). http://www.springer.com/us/book/9783642157202.

Aminoacidopaties



Joan Bosch i Hugas
Pediatra d'Atenció Primària
EAP Rambla, Sant Feliu de Llobregat

Continuem amb la presentació breu d'una malaltia rara, extreta del **Manual Ilustrado de Enfermedades Raras** del professor M. Cruz i el pediatre d'Atenció Primària Joan Bosch.

Aminoacidopaties

Els errors congènits del metabolisme (ECM) dels aminoàcids (aa) constitueixen un nombrós grup d'afeccions hereditàries que, de forma aïllada, tenen una baixa incidència, oscil·lant entre 1/8.000 per les hiperfenilalaninèmies i 1/250.000 pels trastorns dels aminoàcids ensofrats. Tenen importants i greus repercussions clíniques i per tant la seva detecció precoç, prevenció i tractament són un dels progressos de la medicina moderna.

Etiopatogènia

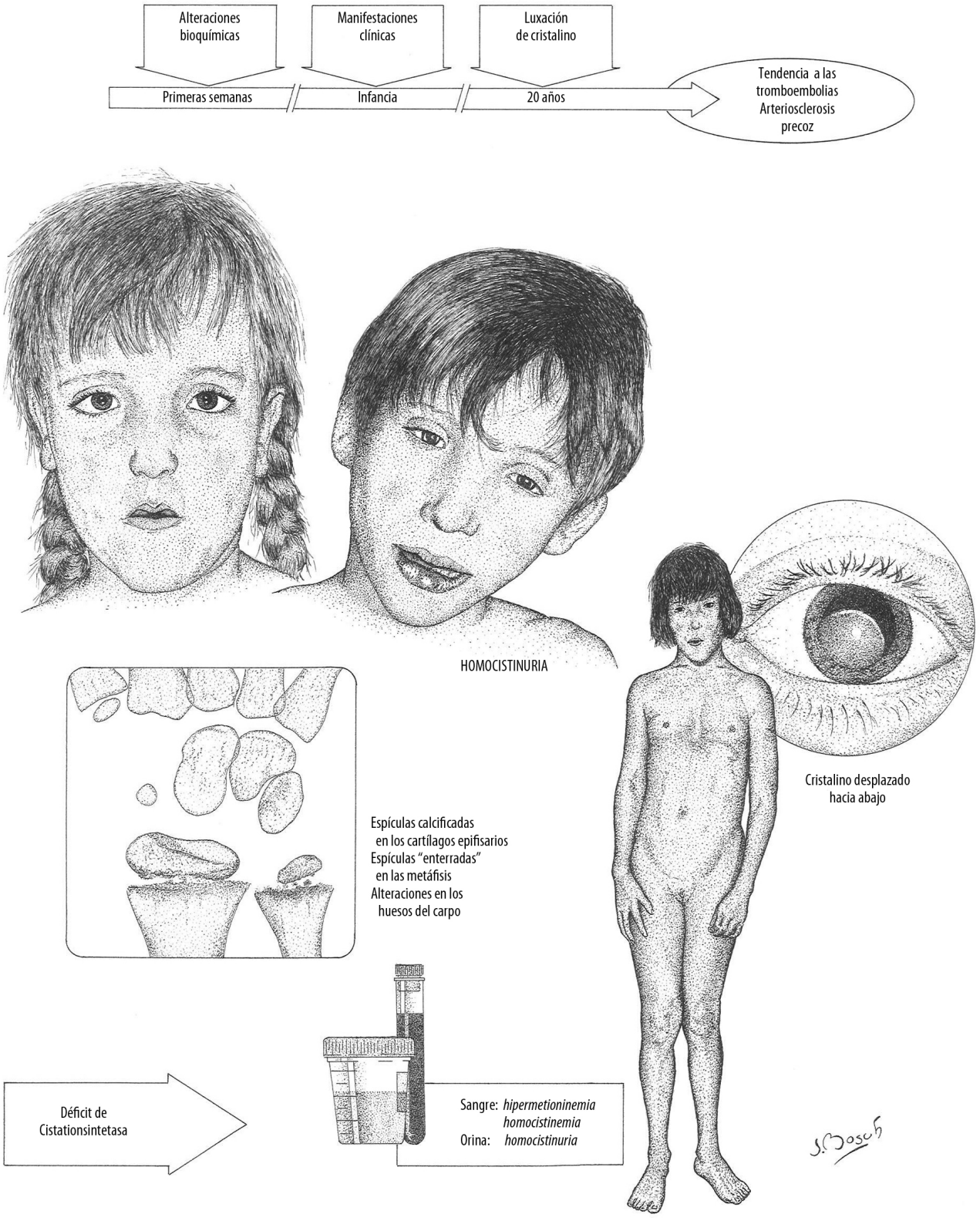
A la **taula** adjunta es mostra les dades de les principals aminoacidopaties amb indicació de l'aa afectat, l'enzim deficitari i la informació genètica coneguda.

Taula 1. Aminoacidopaties principals (ordre alfabètic)

- **Malaltia de l'orina amb olor a xarop d'auró**: aa valina, leucina, isoleucina,; enzim principal deficitari deshidrogenasa alfa-cetoàcid ramificat. Dos enzims, 6 loci cromosòmics, 60 mutacions
- **Fenilcetonúria** (malaltia de Folling o PKU segons inicials en anglès de phenyilketonuria): aa fenilalanina; enzims fenilalanina hidroxilasa (12q-12q24.1); dihidropteridina reductasa (4p 15.1-p16.1); tetrahidrobiopterina-sintetasa (11q22.3), guanosín ciclohidrolasa (14q11), 6-piruvoil tetrahidrobiopterina sintetasa (11q.22.3)
- **Hiperglicinèmia no cetòsica**: aa glicina; defecte del sistema de clivatge de l'aa glicina.
- **Homocistinúries**: aa homocistina; enzims cistationina-beta-sintetasa (locus q21.22.3), metionina sintasa (1q43.3) i altres fins 8.
- **Serina, dèficit**: aa serina; enzim 3-fosfoglicératdeshidrogenasa
- **Tirosinèmies I, II, III:** aa tirosina; enzims: flumarilacetoacetat (15p-23q25), tirosina aminotransferasa (16q22.1-q22.3), dihidroxifenilpiruvat dioxigenasa (12q24.qter).

L'herència en la majoria d'aminoacidopaties és AR. Excepcionalment és AD o lligada a l' X, com el dèficit d'ornitina transcabamilasa.

El nucli patogènic és la carència enzimàtica, total o parcial, que desencadena un seguit de trastorns metabòlics i les seves conseqüències patològiques: acumulació de l' aa no metabolitzat, mancança dels seus derivats, aparició de vies metabòliques no habituals i possible inhibició d'altres. És possible la pèrdua de l' aa per via urinària (cistinúria) o la seva deficient absorció intestinal (malaltia de Harnup).



Simptomatologia

- **Troballes clíniques orientadores**: freqüent discapacitat intel·lectual (fenilcetonúria, homocistinúria, etc.), atàxia cerebel·losa (malaltia de Harnup), alteracions neurològiques tempranes (hiperglicinèmia, acidèmies, metabolopaties amb hiperamonièmia), acidosi greu (malaltia d'orina de xarop d'auró, acidèmies), alteracions oculars (ectòpia lentis en homocistinúria), olor corporal anòmal (fenilcetonúria, acidèmies), olor anòmal de l'orina (malaltia d'orina de xarop d'auró), color anormal de l'orina o bolquer (blau en la malabsorció del triptòfan), trombosi arterial (homocistinúria), hepatopatia (tirosinèmia), litiasi renal (glicinúria, oxalosi, cistinúria), insuficiència renal (cistinosi), hipocreixement en nombrosos casos, alteracions esquelètiques i, en algun cas, hipercreixement (homocistinúria).
- **Símptomes cutanis:** Xapetes malars amb pell aspra i cabells fràgils en l'homocistinúria, dermatitis eritematosa a cara i mans (dèficit de prolina), erupció semblant a la pel·lagra (malaltia de Harnup) o pell clara amb poca pigmentació (fenilcetonúria) que recorda els quadres d'albinisme.

Pronòstic

El risc més freqüent és la incapacitat intel·lectual, seguit per l'endarreriment en el creixement, sense oblidar el perill vital, ocasionalment a l'etapa neonatal (acidèmies) o més tardana, com les alteracions cardiovasculars en l'homocistinúria, les hepàtiques en la tirosinèmia o les renals en la cistinosi.

Diagnòstic

Prenatal en líquid amniòtic, amniòcits o biòpsia corial, per a cercar les alteracions enzimàtiques i les mutacions genètiques. Neonatal mitjançant el "cribratge ampliat" gràcies a la tècnica d'espectrometria de masses, que permet detectar, per exemple, fenilcetonúria, homocistinúria, malaltia d'orina de xarop d'auró, tirosinèmia I, acidúries, acidèmies, trastorn de la betaoxidació o galactosèmia. Davant un pacient, després d'anotar els antecedents i simptomatologia clínica, es procedeix a obtenir un perfil bioquímics on destaca l'aminograma en sang, orina o LCR, juntament amb els metabòlits derivats per l'alteració patològica, sense oblidar l'amonièmia.

Segons l'afectació orgànica poden ser precisos altres exàmens diagnòstics complementaris com EEG o RM, però de menor vàlua en comparació amb l'estudi enzimàtic i genètic en sang, cultiu de teixits o biòpsia d'òrgans, que faciliten el diagnòstic actual.

Profilaxi

Diagnòstic pre-natal ecogràfic i per genètica molecular. Assessorament genètic: el 50% dels fills de l'afectat poden presentar l'acondroplàsia heterozigòtica i el 25%, la forma homozigòtica, pròxima a la displàsia tanatofòrica. Vigilància neurològica per a detectar hidrocefàlia o estenosis vertebral.

Terapèutica

És obligada l'eliminació de l' aa no tolerat a la dieta. En molts casos serà precís un pla psicopedagògic. També es poden intentar altres recursos com inhibició de l'absorció amb quelants de l' aa, bloqueig del transport, administració del metabòlit deficient, correcció dels trastorns secundaris, enzimoteràpia mitjançant coenzims o complements de vitamines B2, B6, B12, bloqueig de receptors cel·lulars, afavorir vies metabòliques alternatives, eliminació del metabòlit tòxic i mesures simptomàtiques o pal·liatives per les nombroses alteracions, siguin nefrològiques, oculars o bé ortopèdiques, i símptomes com convulsions, o bé osteoporosi.

(Extret i traduït del llibre Manual de Enfermedades Raras de Manuel Cruz Hernández i Joan Bosch i Hugas. Ed. Ergon, 2014.).



Celebrem els 10 anys del vincles



Josep Serrat
Programa Vincles.
Adjunt a Direccio de l'HSJD

Estem d'enhorabona, el VINCLES ha complert 10 anys.

Efectivament, corria l'any 2006 quan, per encàrrec del nostre gerent, conjuntament amb el Dr. Luaces i el Dr. Pou anàvem recorrent el territori per a veure'ns amb molts equips de pediatria d'Atenció Primària, presentant propostes de col·laboració, però sobre tot escoltant amb deteniment i prenent nota del que s'esperava de nosaltres, un hospital de referència que mai fins a les hores, havia fet un veritable apropament a l'Atenció Primària del seu àmbit d'influència.

Amb el recull d'idees que es va recopilar, va obrir-se un procés de reflexió que va culminar en la posada en marxa de moltes iniciatives. Algunes d'elles, poques, es van quedar pel camí. La gran majoria s'han consolidat i ara s'han constituït en els pilars que sustenten els objectius del programa VINCLES:

- Que els professionals de l'HSJD i d'APS es coneguin i comparteixin activitats assistencials i no assistencials
- Millora de l'encaix entre l'oferta de l'HSJD i les necessitats de l'APS
- Contribuir a la millora de la capacitat resolutiva dels professionals de l'APS
- Que es coneguin els serveis de l'HSJD i de l'APS

Potser les iniciatives més conegudes han estat el mail de consulta entre professionals, ara ja accessible a través d'un formulari des de la mateixa web de l'HSJD, el butlletí electrònic que esteu llegint i el curs de protocol·lització de processos des de la perspectiva de l'Atenció Primària de Salut. Altres iniciatives no menys significades han estat el suport a la formació continuada en el territori, els programes d'assistència compartida entre nivells (obesitat i seguiment de l'embaràs), definició d'acord de consens de criteris de derivació entre nivells i més recentment l'obertura d'un compte de twitter del projecte.

El VINCLES any rere any està sedimentant una sensació d'identitat territorial entre l'Atenció Primària i l'HSJD. Mantenir-lo actiu és un esforç de molta gent.

Volem aprofitar aquesta efemèrides per convidar-te a participar. Tens experiències professionals per poder-les contar al butlletí VINCLES o per considerar-les objecte d'una jornada del curs de protocols? Tens alguna proposta que pugui ajudar-nos a posar en marxa una iniciativa nova alineada amb els objectius del VINCLES?

Fes-nos-ho arribar, el VINCLES es de tots !!!

Esperem la teva aportació que pots fer efectiva a l'adreça jserrat@sjdhospitalbarcelona.org

Moltes felicitats a tothom pels 10 anys



Nova edició dels cursos de microlearning per a professionals de la infermeria

Imma Oliveras Giralt
Infermera coordinadora de formació i docència de l'HSJD

Carmen de la Gala Otero
Departament de docència de l'HSJD

Després de l'èxit de la primera edició, el **centre de formació continuada de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona** torna a oferir els cursos de ***microlearning*** o **microaprenentatge per a professionals de la infermeria**. La Unitat de Formació Contínua aposta per aquesta metodologia innovadora amb l'objectiu d'adaptar-se a les noves necessitats formatives dels professionals oferint-los un aprenentatge fàcil i amè, amb continguts breus, atractius i dinàmics per a ser visualitzats i completats en qualsevol lloc i moment.

Innovant en formació.

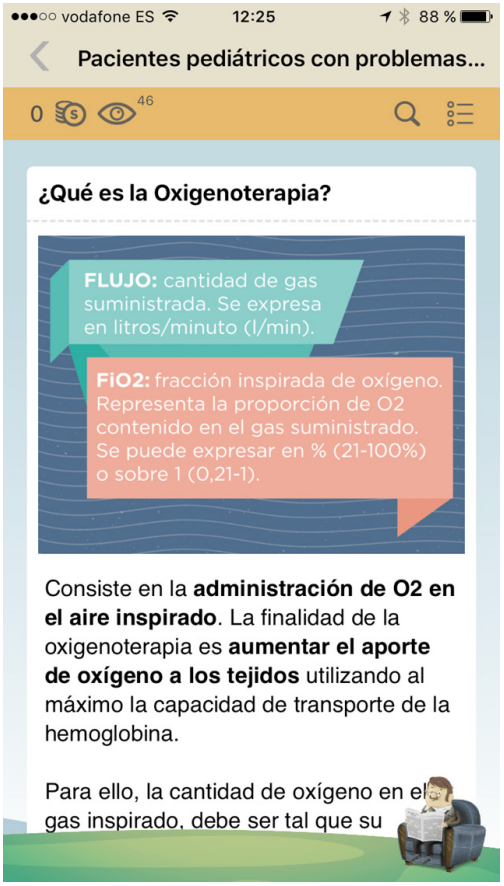
L'era digital ha comportat l'evolució i el canvi en el model d'ensenyament i d'aprenentatge. La transformació dels hàbits de consum, l'expansió de les noves tecnologies, l'accés generalitzat a Internet i la necessitat de renovar coneixements i habilitats en un món en constant evolució han comportat una adaptació de tots els sectors, inclòs el de la formació.



Amb aquest propòsit, el centre de formació continuada ha posat en marxa un programa formatiu utilitzant la metodologia desenvolupada per Snackson que combina el ***microlearning***, el **mòbil** i les **dinàmiques** de **gamificació**. Tot això es canalitza a través d'una aplicació mòbil on els alumnes reben diàriament els continguts, càpsules d'un màxim de 5 minuts, i fan un seguiment de la consecució dels seus objectius d'aprenentatge.

Aprendre jugant

En línia amb les darreres tendències en el sector de la formació i per a incentivar la participació dels alumnes, la nova proposta utilitza, també, **mecàniques de gamificació o joc**: els participants competeixen entre ells, sumant reptes i assolint fites, amb l'objectiu de situar-se en els primers llocs del rànquing de cada curs. Per enriquir i convertir la formació en una experièn-





cia encara més amena, el contingut didàctic es presenta en diferents formats, vídeos, imatges i esquemes.

Cursos per a professionals de la infermeria

Els cursos de microlearning estan adreçats als professionals de l'àmbit de la infermeria i han estat desenvolupats per infermeres expertes de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, juntament amb equip de professionals de Snackson especialitzats en microaprenentatge. Aquesta formació neix amb la voluntat de compartir, amb altres professionals del sector, el coneixement i experiència adquirida per les infermeres i els infermers de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, centre de referència pediàtrica internacional.

El centre de formació continuada de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona ofereix dues formacions que segueixen la metodologia del microaprenentatge:

- Oxigenoteràpia i Teràpia Inhalatòria: 3 hores de formació distribuïdes en 50 microcontinguts, oferts entre el 16 i el 27 d'octubre de 2017. L'objectiu d'aquest curs és perfeccionar els coneixements en la gestió del nen que pateix problemes respiratoris. Entre els continguts del curs, també s'inclou el programa de capacitació a les famílies en la gestió del nen amb problemes respiratoris de l'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona, un recurs que permet als professionals adquirir una formació útil i pràctica a l'entorn del pacient.
- Hospital sense dolor i model de confort en pediatria: té una durada de 4 hores que s'han distribuït en 50 microcontinguts. Amb aquest curs, els participants coneixeran les accions de prevenció i tractament que es porten a terme en el programa Hospital sense dolor en petits procediments que persegueix l'excel·lència en la cura del pacient pediàtric. Els continguts oferts es fonamenten en l'evidència i s'han creat gràcies a l'experiència viscuda per pacients pediàtrics, famílies i professionals.

5 minuts

Sessions clíniques infermeres

Cèlia Pujol
Infermera. Direcció Equip de Pediatria Alt Penedès

Vegem quina és la proposta de la Cèlia per aquest número!:

- "**Enfermera referente en continencia. Experiencia de un caso clínico**" En aquesta píndola formativa, La Rosa Maria Carmona, infermera referent en continència de l'HSJD ens explica l'evolució del cas clínic del Pau, un nen afecte d'incontinència doble, urinària i fecal, que havia desembocat en alt nivell de dependència amb la família, la mare especialment, i una important dificultat d'adaptació escolar derivat de l'ús de bolquers i de la pròpia natura del problema. El programa de continència empodera al propi nen i la família per a ser autònom en el maneig d'aquest problema. Així, el Pau, a través del programa d'aprenentatge del sondatge vesical intermitent i de la irrigació trans-anal ha aconseguit prendre el control del seu problema de salut, normalitzant la seva vida familiar.
- "**Prevención y tratamiento dolor frente a procedimientos**" No us perdeu aquet vídeo de la Carme Garcia, infermera de la unitat de cirurgia i COT, en el que ens recorda que el dolor és una sensació desagradable que acompanya a moltes malalties i procediments, que cal saber identificar i avaluar per actuar. L'HSJD ha fet de la lluita contra el dolor una senya d'identitat. Així ha elaborat guies de tractament farmacològic amb recomanacions adaptades a l'edat dels pacients, i també ha desenvolupat diverses tècniques no farmacològiques molt interessants, efectives i... curioses. Us recomanem que li feu una ullada.



Enfermera referente en continencia. Experiencia de un caso clínico



Prevención y tratamiento dolor frente a procedimientos

Recordem que si voleu visualitzar totes les sessions, es pot accedir a través d'aquest link: http://www.youtube.com/playlist?list=PLCE1125336F297118. També podeu fer arribar qualsevol suggeriment a l'equip de 5' a través de l'adreça de mail: 5minuts@sjdhospitalbarcelona.org

Cursos

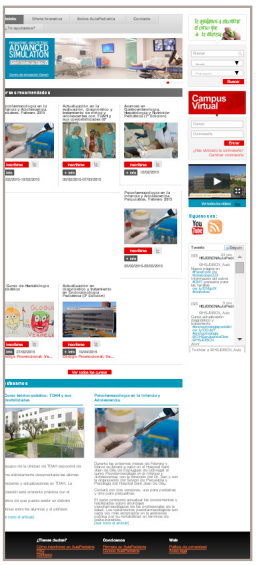
Aula de Pediatria HSJD

El passat estiu es va activar una nova web que recull tota la formació vincula a l'Aula de Pediatria Sant Joan de Déu.

http://www.cursospediatria.net

En el següent enllaç escurçat trobareu tot el cursos i jornades organitzats per l'Aula de Pediatria Sant Joan de Déu i que estan actius en aquests moments.

http://goo.gl/O95Izr



"El meu món va desaparèixer" La comunicació i l'acompanyament de la primera notícia



Enllaç a la guia

David Nadal
Equip Experiència de Pacient i Cap del Servei de Treball Social HSJD

Des del 2015, amb la posada en marxa de l'equip **d'Experiència de Pacient** de l'hospital, ens hem proposat entendre i millorar les dinàmiques del centre no tan sols des de la mirada dels professionals que hi treballem, sinó, també, des de les vivències dels pacients i de les famílies durant tot el seu procés amb nosaltres.

Amb els diferents projectes de millora que estem abordant, anem descobrint el valor afegit d'explorar l'experiència de les famílies i de comptar amb les seves propostes, de manera que els canvis proposats en la cultura i el funcionament de l'organització, donin resposta a les seves necessitats reals i formin part d'un **procés participatiu** en què també hi estem involucrats els professionals.

Aquest procés que, malauradament, ha de viure la majoria de famílies i pacients atesos , sovint s'inicia amb la **comunicació de la primera notícia** sobre una malaltia o una discapacitat, entesa com "*aquella que canviarà de forma greu o adversa la perspectiva de vida del pacient sobre el seu futur*" (Buckman, 1984). Les famílies manifesten que és un dels moments del qual en recorden més detalls: quines persones hi havia; què van entendre de tot el que els van explicar; on els ho van dir; quina actitud tenia el professional... I encara que, sovint, ni tan sols es conegui el diagnòstic sinó que es parli d'un primer senyal d'alerta, es senten angoixats i plens de dubtes. Depenent de la gravetat de la situació, aquesta notícia pot arribar a canviar el seu projecte familiar i vital. Quan els hem demanat com van viure el moment, no totes les famílies transmeten la mateixa experiència. Algunes en parlen positivament - malgrat que el **dolor emocional** és inevitable i la **incertesa** difícil d'assumir – mentre que d'altres relaten experiències molt dures. Ens consta que **l'impacte psicosocial** varia amb relació a com se'ls va donar la notícia i el pla d'acompanyament posterior.

Malgrat que, majoritàriament, ens referim a informació clínica, durant la meva trajectòria professional, com a treballador social sanitari, també he tingut l'oportunitat de poder parti-

cipar en la comunicació d'una primera notícia (per exemple, en situacions en que cal iniciar una exploració sòcio-familiar per una sospita de maltractament), o en l'acompanyament posterior a un diagnòstic greu (oncològic o un accident vascular cerebral...). I de les coses que he anat aprenent amb l'experiència en destacaria: la importància de dedicar-hi temps; **observar i escoltar** per conèixer; la **claredat i transparència** –amb un punt de prudència- a l'hora d'informar; ser **accessible** després de la comunicació; cercar la possibilitat d'**acompanyament** durant tot el procés actuant, en ocasions, com a figura de referència. Però què en pensen i què necessiten les persones que he atès? I, d'altra banda, ens és possible als diferents professionals assistencials poder fer un abordatge tan acurat, tenint en compte les limitacions de les organitzacions i les dinàmiques institucionals?

L'experiència dels professionals, què ens preocupa?

Com hem comentat anteriorment, per fomentar l'èxit en la implantació de noves maneres de treballar, és clau **implicar els professionals** en aquests processos de revisió i canvi. És bàsic explorar quines pràctiques han donat un resultat positiu, conèixer com n'han après i saber quines són les seves angoixes, inquietuds, inseguretats i preocupacions. I això vam fer, mitjançant entrevistes individuals i tallers grupals amb 39 professionals de l'hospital de diferents disciplines i serveis que poden estar implicats en el moment de la comunicació (majoritàriament, mèdics) o en el tractament i l'acompanyament posterior (infermers, psicòlegs, treballadors socials, mediadors interculturals, agents d'atenció espiritual...).

Durant les dinàmiques exploratòries, es constata una certa **angoixa** d'alguns dels professionals mèdics per afrontar aquest moment – sovint, els falta temps per fer-ho com els agradaria – i, a més, reconeixen haver tingut poca preparació en la temàtica durant la seva etapa formativa. D'altra banda, alguns professionals d'acompanyament psicosocial expliquen que, sovint, han d'atendre l'impacte d'una **mala vivència de la família** perquè la comunicació del diagnòstic no ha estat ben gestionada. També es detecta que, en alguns serveis que estan més avesats a tractar situacions amb un pronòstic compromès, s'hi observa interès per protocol·litzar la pràctica.

Els professionals també manifesten altres preocupacions de caire més tècnic i sobre aspectes relatius a la comunicació amb les famílies i a la **relació assistencial** sobre les quals els falta informació i formació:

- Com em preparo per a qualsevol tipus de pregunta que em pugui fer la família en aquest moment? Què és adequat contestar i què no? Què passa si no tinc resposta?
- Com afronto el procés amb persones de diferents cultures i orígens?
- Com sé quin grau d'informació he de donar a cada família de manera rigorosa, d'acord amb el que jo considero que els he d'explicar, el que ells necessiten i el que poden assumir en aquest moment?
- Com acompanyo de manera adequada les reaccions emocionals de les famílies?
- Com parlo amb el nen/a o l'adolescent? Què li explico i amb quines paraules? Com l'implico i fomento la seva participació? Com ajudo la família a fer-ho?
- Amb qui puc comptar de l'equip multidisciplinari perquè m'acompanyi en tot aquest procés?

L'experiència de les famílies, què ens diuen?

Les metodologies amb què treballem ens donen la possibilitat de fer una revisió de tot el recorregut que fan les famílies amb nosaltres (*patient journey*), des de la primera presa de contacte i, en aquest cas, centrant-nos en el procés de la primera notícia. Sovint recollim el testimoni literal que exemplifica molt bé els pensaments i les emocions viscudes.



ABANS (aspectes de context o *setting*):

"*L'habitació estava plena d'especialistes que jo no sabia qui eren, que parlaven entre ells i a mi no em deien res*"; "*em van donar la informació al passadís*"; "*quan vam parlar, ens van interrompre la conversa dues vegades*".

Aquestes **vivències** de les famílies, ens fan pensar que hi ha alguns aspectes que podríem tenir sota control abans de preparar la visita i que, per a les famílies, són importants. D'entrada, podem reflexionar sobre la participació de quins professionals concrets aportaran un valor afegit en aquesta conversa amb la família. Si considerem important la presència de residents o estudiants, hem tingut en compte de presentar-los? De quins mecanismes disposem per evitar que hi hagi interrupcions durant la conversa? Ens cal material de suport per explicar-nos millor? Quin espai hem previst per poder parlar? Qui, de la família, seria important que hi fos present? Hem explorat quina era la informació que ja tenia la família o amb quines possibles expectatives vénen a la consulta? És un bon moment, per a nosaltres, per poder parlar?

DURANT l'acte comunicatiu:

"*La meva dona i jo necessitàvem informacions diferents*"; "*el meu món va desaparèixer*", "*malgrat que el metge em va donar molta informació, jo no podia assumir-ne més*"; "*no estàvem en aquest món, tot em sonava a xinès*"; "*el dia següent se'm van acudir moltes preguntes que a la consulta no vaig poder fer*".

Durant l'acte comunicatiu amb la família, ens plantegen diferents necessitats: l'adaptació a un **llenguatge clínic més planer**; la necessitat de conèixer els passos següents (el **pla**) per reduir la incertesa, malgrat ser conscients que gran part del procés dependrà de la resposta al tractament i de l'evolució clínica. També remarquen la possibilitat de poder comptar amb una nova conversa a curt termini.

DESPRÉS de la conversa:

"*No saps on vas, és el desert*"; "*ens vam sentir molt sols, no sabíem en qui trobar suport*"; "*vaig consultar internet i em vaig espantar molt*".





Què passa després de la primera comunicació? Tot i que les persones tenim diferents maneres d'expressar el dolor i no és vàlid el mateix tipus de suport per a tothom, tenen en comú la necessitat de comptar amb un **professional de referència accessible** i que se'ls ofereixi la possibilitat de poder compartir emocionalment la vivència tant amb professionals com amb altres famílies. També pot ajudar un **suport escrit** sobre el pla o informació escrita sobre el diagnòstic i el tractament i **webs fiables** per consultar.

I ara que coneixem l'experiència, què? Accions de suport per als professionals

En tot el projecte, observant la variabilitat de pràctiques dins de l'hospital i la necessitat dels professionals de formar-se i de sentir-se acompanyats, s'han posat en marxa diferents **accions per fomentar la bona pràctica** en primera notícia.

S'ha elaborat una **guia sobre la primera notícia** adreçada a tots els professionals assistencials (clínics i de l'àmbit psicosocial i espiritual) que hi estan implicats i se'ls orienta sobre què tenir en compte **abans**, **durant** i **després** de la notícia (basada en les necessitats explorades tant de les famílies com dels professionals). En aquesta guia s'aprofundeix en aspectes com: per a quines preguntes cal tenir preparada una resposta? Quins aspectes s'han de tenir en compte amb persones de diferents cultures? Quines eines necessitem per detectar el tipus d'informació que necessita la persona a la qual ens adrecem? Com podem involucrar els propis pacients en tot el procés? La guia ha estat elaborada conjuntament amb un equip multidisciplinari del mateix hospital que ens ha acompanyat durant tot el projecte. Destaquem també la col·laboració de Ferran Ramon-Cortès (expert en comunicació, que ha elaborat el model Bridge) i de mediadors interculturals de diferents orígens. I, finalment, ha estat revisada per les famílies que han participat en el projecte.

D'altra banda, a l'hospital s'ha posat en marxa l'**equip de suport en comunicació sensible**, format per un equip multidisciplinari (professionals de la medicina, infermeria, psicologia i

treball social), que pot assessorar als companys en casos d'alta complexitat comunicativa.

Per últim, gràcies a la col·laboració amb les Direccions de Docència i de Recursos Humans, s'ha elaborat una **formació** *online* introductòria i una formació presencial, amb un alt component d'experiència (impartida a l'espai de simulació *Darwin*), en què els equips multidisciplinaris podran viure i practicar situacions de primera notícia molt properes a la seva realitat quotidiana i tindran la possibilitat d'analitzar-ne, en grup, els encerts i els elements de millora.

Per concloure i destacar la part essencial de tot aquest projecte i que pot ser aplicat en qualsevol context assistencial, les famílies amb les quals hem treballat ens plantegen **necessitats de sentit comú**, tot i que són conscients de l'alt grau de complexitat que té per a nosaltres l'afrontament d'aquestes situacions.

Us sembla que un *checklist* d'allò que les famílies plantegen ens pot ajudar?

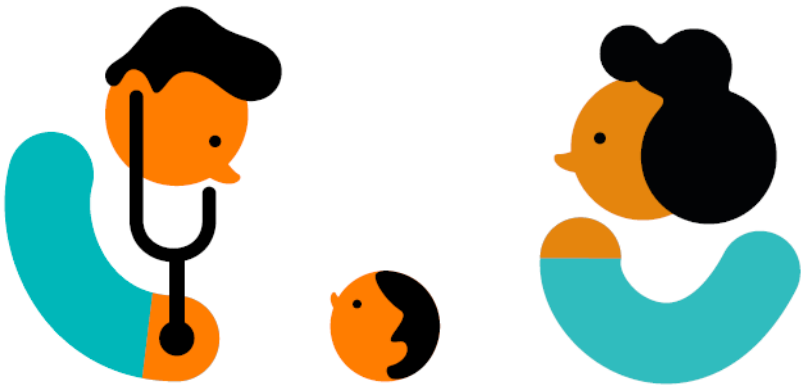
Desitgem que aquesta iniciativa, basada en l'experiència de les famílies, mobilitzi els equips assistencials per repensar en comú l'actuació adient en aquests processos perquè siguin un exemple més de la calidesa i de l'hospitalitat que ens identifica.

Bibliografia consultada

- Buckman, R. (1984) **Breaking bad news – Why is it still so difficult?** Br Med J.; 288, 1597-9.
- Buckman, R. (1992) **How to break bad news. A guide for health care professionals**. Ed. John Hopkins, Baltimore.
- Ponte, J. i altres (2013). **Mejora del proceso de comunicación del diagnóstico de trastorno en el desarrollo o discapacidad en primera infancia. La primera noticia**. Ministerio de sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, Madrid.
- Ramon-Cortès, F. Galofré, A. (2015). **Relaciones que funcionan. Cómo entenderte hasta con tu peor enemiga**. Conecta, Barcelona.

Checklist

- Posa't en el meu lloc, per a mi, és un moment transcendent. No el viuré mai més.
- Presenta'm els professionals amb qui parlaré.
- Valora si el meu fill hi ha de ser present o si li explicarem d'una altra manera i en un altre moment.
- Explora què ha passat fins ara. Pot haver-hi coses que ja me les hagin explicades i d'altres de les que no en sé res, malgrat que tu pensis que sí.
- Explica-m'ho de manera que t'entengui.
- Respon-me les preguntes que et faig, és que el jo vull conèixer. No passa res si alguna cosa no la saps encara.
- Dóna'm una mica de temps per reaccionar.
- Explica'm els propers passos.
- Dóna'm la possibilitat de parlar amb tu aviat. Tindré més preguntes.
- No em deixis sol. Ofereix-me opcions de suport emocional, per si les necessito.



Josep Antoni Serrano Marchuet
Vicente Morales Hidalgo
Pediatres de l'Equip Territorial Pediatria Alt Penedès-Garraf

En aquestes adreces podeu actualitzar els vostres coneixements de Pediatria:



Pediatra 2punto0

Enllaç al bloc

La **Mati Zornoza** és una pediatra d'atenció primària de Murcia que té un blog que actualitza molt freqüentment per a donar resposta als temes de més actualitat: serveixen per alguna cosa els supositoris de mel? I els xarops per a la tos? Tracta de qualsevol tema, preferentment lligat amb la seva tasca diària. Atès que està àvida de difondre coneixements també la podeu llegir a **http://www.familiaysalud.es/** una web depenent de l'AEP especialment dedicada a les famílies.



Cartas desde el Imperio

Enllaç al bloc

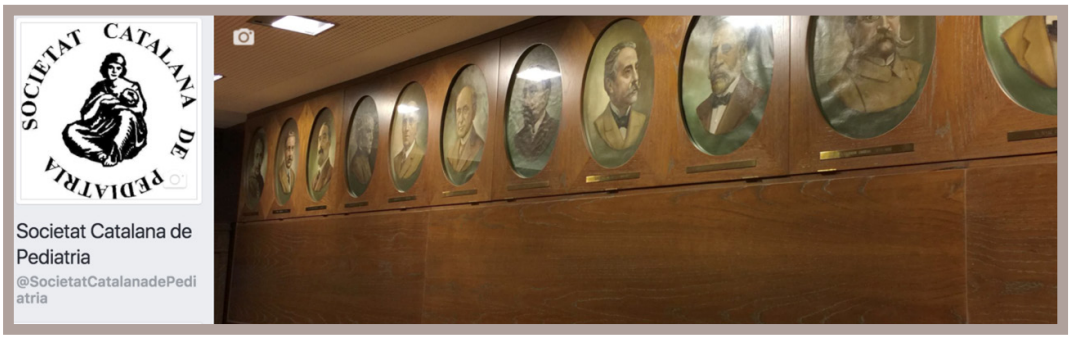
Gemma del Caño és una llicenciada en farmàcia experta en qualitat i en I+D que no fa massa ha obert el seu blog, on ens posa en coneixement molts dels secrets de l'indústria alimentària. Com ella mateixa ho defineix és "una visió de la indústria alimentària des de dins". Si teniu dubtes sobre les conserves, els congelats o els formatges (la seva especialitat) no us oblideu de visitar-lo. I si passegeu pel **Twitter** la trobareu com a @farmagemma.



OMS. Lactància materna

Enllaç al web

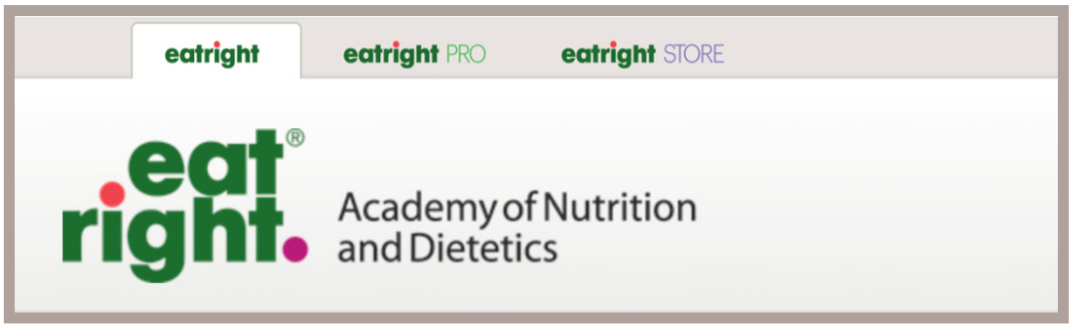
Mai està de més fer un record a la pàgina que la OMS te dedicada a la lactància materna. Allà hi trobarem tota mena de recursos per a afavorir-la i fomentar-la. La lactància materna és la millor manera de proporcionar al nadó els nutrients que necessita. L' OMS la recomana de manera exclusiva durant els 6 primers mesos de vida, a partir dels quals es recomana perllongar-la fins, com a mínim, els 2 anys, complementant-la amb d'altres aliments.



Facebook de la Societat Catalana de Pediatria

Enllaç a la pàgina

Des de no fa massa mesos s'ha obert una **pàgina de Facebook de la Societat Catalana de Pediatria** des d'on es fan públics els esdeveniments de més rellevància de l'entitat.



Eat right

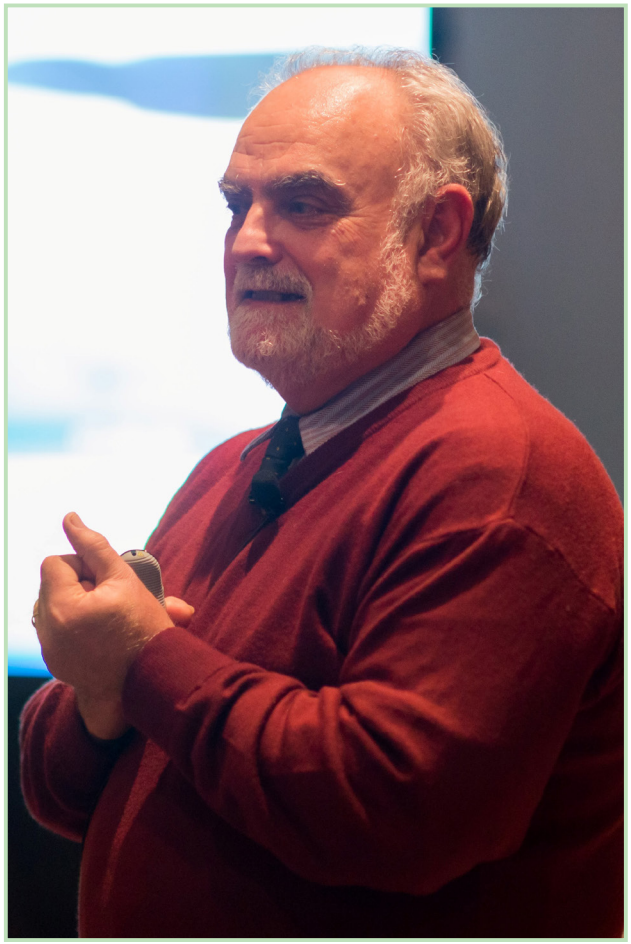
Enllaç al bloc

Eat right és el **blog de l'Associació Americana de dietistes i nutricionistes,** sens dubte l'entitat d'aquest caire amb més influència del mon. Dóna resposta a qualsevol problema relacionat amb l'alimentació, amb especial èmfasi en la infantil. Al·lèrgies, intoleràncies, diferents opcions, com el veganisme, models de dietes saludables... S'hi pot trobar una quantitat de recursos gairebé il·limitada.



Raúl Capillas, un infermer amb una gran passió: les ferides

Entrevista feta per **Cèlia Pujol**,
Infermera de l'Equip de Pediatria de l'Alt Penedès-Garraf. ICS



Avui parlem amb el R**aúl Capillas**, un infermer de L'Hospitalet que té 66 anys. En fa 6 que es va jubilar, però no ha deixat de banda la seva gran passió: la cura de les ferides.

El Raúl, tot i que ell no ho reconeix, ha estat i és un referent per a la infermeria a tot Catalunya, ja que en la seva trajectòria professional ha aprofundit en tots els àmbits que defineixen la professió infermera: l'atenció hospitalària, l'atenció primària, la gestió, la docència i la investigació.

"Em vaig adonar que el que a mi m'agradava era el contacte proper amb el pacient i cuidar-lo"

Raúl, d'on et va venir la vocació per ser infermer?

- "En un principi no ho tenia clar. Vaig començar la carrera de medicina. Vaig fer-ne els 3 primers cursos mentre també cursava infermeria. Va ser llavors quan em vaig adonar que el que a mi m'agradava era el contacte proper amb el pacient i cuidar-lo, i em vaig decantar per la infermeria".

Els professionals de Costa de Ponent et coneixem especialment per la teva vinculació a les ferides. Quan descobreixes la teva passió per aquest món?

- "En realitat em ve de la meva època en l'activitat hospitalària. Els primers anys com a infermer treballava a l'Hospital Clínic i vaig passar per diferents departaments. A l' UCI i Endocrinologia ateníem molts pacients amb descompensacions diabètiques i amb complicacions del peu diabètic. Allà vaig descobrir la meva vocació per la docència i per les nafres, i vaig fer-me educador en diabetis".

I el teu canvi cap a l'atenció primària, com va ser?

- "Al Clínic vaig treballar-hi 18 anys, dels quals els darrers 8 els vaig compaginar amb l'atenció primària. Per tant, tots aquells coneixements i habilitats que vaig adquirir a l'hospital i a la primària em van fa-cilitar un millor abordatge dels pacients amb úlceres complicades.

Després em vaig dedicar plenament a l'atenció primària a l'ABS Sant Josep d'Hospitalet fins que em vaig jubilar".

Els que et coneixem, sabem que ets un autèntic referent per la infermeria i un pioner en molts camps: atenció hospitalària, atenció primària, gestió i també docència i recerca. Explica'ns aquestes darreres facetes?

- "Jo no em sento pioner, però sí que em sento "un peleón", és a dir, un lluitador que li agrada arribar al fons dels temes.

Penso que la infermeria és la màxima responsable de les cures en l'abordatge integral de les ferides tant en la prevenció com en el tractament,

"Sempre he cregut en la importància de formar infermeres, basant-nos en l'evidència científica i, per tant, investigant"



Capítulo 6

Lesiones cutaneas en pediatria

Palomar Llatas F.*, Capillas Pérez R.**

* Coordinador Unidad de Enfermería Dermatológica, Úlceras y Heridas. CHGUV.
** Adjunto de Enfermería A.B.S. Sant Josep (Hospitales de Llobregat).

La dermatitis atópica es una enfermedad inflamatoria de la piel, de etiología desconocida y pudiendo influir varios factores desencadenantes como genéticos, pérdida de la función barrera de la piel e incluso inmunológicos; otros factores desencadenantes serán la temperatura ambiente frío/calor, tejidos o ropa y ciertos jabones y suavizantes que se utilizan en el lavado de estas(1).

No es una enfermedad crónica, pero actúa como tal con la aparición de brotes y agudización de la sintomatología, tiende a desaparecer los brotes a medida que avanza la edad del paciente

La clínica que presenta es picor intenso, sensibilidad e irritabilidad de la piel, presentado esta un aspecto seco o muy seco (xerosis) dando lugar a la aparición de eczemas con excoriaciones por el rascado, principalmente localizadas en cara (mejillas) presentado un enrojecimiento de estas, en flexión de brazos y piernas, tórax e incluso en dedos de pies y manos. La dermatitis atópica no presenta lesiones primarias sino, secundarias al rascado (Figura 1).

Figura 1

Patogenia

Se manifiesta durante los primeros años de vida (2 - 3 años), principalmente entre los 6 primeros meses, la proporción entre ambos sexos es de 1'5/1 para el sexo femenino y ocasionalmente puede aparecer en adultos. En la pubertad tiende a desaparecer en un 70% de los casos que persiste, debido a un desarrollo más completo del sistema inmunitario y rara vez persiste en edades del adulto.

La incidencia en los niños de la dermatitis atópica oscila entre un 10 o un 20% de los nacidos.

Ante un niño con dermatitis atópica enfermería valora el circulo familiar y medioambiental del que se rodea el niño, teniendo los parámetros de valoración sobre los aspectos que pueden incidir en el desencadenante de la enfermedad:

Son niños hiperactivos, comprobando si esta hiperactividad hace que a su vez influya negativamente en el, con una irritabilidad que se traducirá en lesiones de solución de continuidad de la piel por rascado; presentado un estado de ansiedad la madre por creer que el tratamiento es ineficaz.

Las lesiones de solución de continuidad de la piel, llegan en circunstancias por una falta de educación (recreo en el colegio) a infectarse, se le debe de educar al niño a lavarse las manos después de los juegos.

des d'un punt de vista assistencial i també com generador de coneixements.

Talment com em vaig abocar en la docència del pacient, en el sentit d'oferir-li educació sanitària i d'apoderar-lo, també sempre he cregut en la importància de formar infermeres, basant-nos en l'evidència científica i, per tant, investigant".

D'aquí el teu afany en formar infermeres expertes referents en ferides?

- "Sí. Fa uns anys la directora de la nostra DAP, Carme Riera, em va fer l'encàrrec de realitzar un estudi per tal de revisar els pressupostos utilitzats en apòsits i de fer la formació de les infermeres dels 52 centres de la DAP Costa de Ponent. L'objectiu no era només revisar els pressupostos, sinó curar les nafres i vam veure necessari crear la figura de la infermera experta en ferides.

Crec que no som "El libro gordo de Petete", que en determinats camps és necessària l'especialització. D'aquí, la necessitat de crear les Unitats Funcionals de Ferides, aglutinant cada unitat 3-4 centres de salut. A dia d'avui aquesta tasca la segueixen liderant i desenvolupant altres professionals, com el Miguel Àngel Díaz, la Maria José Portillo, etc".

Raúl, creus que encara tenim molt camí per recórrer en l'abordatge de les ferides??

- "Al món de la sanitat, en general, tenim molt integrat el concepte de curar, però en el tractament de les nafres no gaire, acceptem que no es tanquin i es cronifiquin. És per aquest motiu, que cal seguir treballant per formar bé a tots els infermers i a totes infermeres per fer un millor diagnòstic i segui-ment".

T'has dedicat exclusivament a les ferides cròniques o a totes?

- "Al llarg d'aquests anys m'he dedicat a tot tipus de ferides.

Crec que per curar una ferida el més important és saber-ne la causa, tant si és aguda com si és crònica. Tant si es tracta d'un nen com un adult, cal que la infermera que l'atén tingui els coneixements i les habilitats per distingir bé els diferents tipus de ferides: vascular, oncològica, per pres-

sió, tant si és una epidermòlisi ampul·lar, com si és una ferida quirúrgica, etc".

Una altra faceta de la teva vida professional és la dedicació al món de la gestió i també al que avui dia anomenem "treball en xarxa", oi?

- "Sí. Durant tots aquets anys a primària he estat adjunt a la direcció de l'ABS Sant Josep d'Hospitalet i durant 4 anys vaig fer de director del SAP.

Pel que fa al treball en xarxa, sempre he pensat que és bàsic treballar interdisciplinàriament.

Donat que les ferides i les úlceres són un problema de salut, social i econòmic, cal que tots els professionals implicats ens coordinem (infermers, metges, cirurgians vasculars, dermatòlegs...) i així aconseguirem curar més ferides i més aviat, reduint el nombre d'ingressos i de baixes laborals i, el que és més important, facilitant una major qualitat de vida al pacient".

"Per curar una ferida el més important és saber-ne la causa"











Fa 6 anys que et vas jubilar, a què et dediques ara?

- "Una part del meu temps el dedico a cuidar els meus nets i el meu hortet, i també a fer caminades. De fet, des de l'any 2010 fins el 2017, amb un grup de companys hem recorregut el "Camino de Santiago" des de Roncesvalles fins a Fisterra, dedicant-hi una setmana cada any. Una gran experiència.

I una altra, el segueixo dedicant a les ferides. Sóc professor emèrit a la Càtedra de la Universitat Catòlica de València i participo en diferents formacions, guies de pràctica clínica, treballs d'investigació i continuo col·laborant al màster ***Cura de la pell i deteriorament de la integritat cutània, úlceres i ferides****".*

I la teva família Raúl, com ha viscut aquesta passió teva per la professió infermera?

- "Tot el que he pogut fer no hauria estat possible sense la companyia i l'ajuda de la meva dona, la Júlia, que ha sabut aguantar-me i acceptar el temps que he hagut de prendre a la família per tal de poder seguir amb les meves tasques d'Infermeria".

Raúl, gràcies per la teva modèstia, per la teva saviesa i sobretot per la teva habilitat per la docència i per ser generós en compartir tot el teu bagatge.

Et desitgem molta salut i felicitat!!



"De jubilat, una part del meu temps el dedico a cuidar els meus nets i el meu hortet, i també a fer caminades. I una altra, el segueixo dedicant a les ferides"

Els membres del Comitè de Redacció desitgem que el contingut d'aquest **VINCLES** et pugui ser d'utilitat. Així mateix et demanem que ens ajudis a millorar els propers números. Fes-nos arribar els teus suggeriments a

jserrat@sjdhospitalbarcelona.org

La teva participació serà ben vinguda i la tindrem en compte.

Podeu trobar aquest exemplar de VINCLES en format d'alta resolució a la web de l'Hospital Sant Joan de Déu

http://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria

Hospital Sant Joan de Déu
Passeig Sant Joan de Déu, 2
08950 Esplugues de Llobregat
Tel. 93 253 21 00
http://www.sjdhospitalbarcelona.org

Comitè de redacció

• **Josep Anton Serrano**. Metge Pediatre ICS.• **Manel Enrúbia**. Director Centre d'Atenció Pediàtrica Integral de Barcelona Esquerra. • **Jordi Joan Fàbrega**. Webmàster / Tècnic comunicació de l'HSJD. • **Yolanda Fernández**. Coordinadora Servei d'Urgències HSJD. • **Albert Moltó**. Periodista. Cap de comunicació de l'HSJD. • **Francisco Vicente Morales**. Metge pediatre. Direcció Equip de Pediatria Alt Penedès. • **Anna Fernández**. Metgesa pediatra de l'HSJD. • **Cèlia Pujol**. Infermera. Direcció Equip de Pediatria Alt Penedès. • **Glòria Rius**. Cap Infermera Procés ambulatori de l'HSJD. • **Marisa Serra**. Metgessa. Adjunta a la Direcció de Planificació de l'HSJD. • **Josep Serrat**. Metge MFiC. Adjunt a la Direcció Mèdica de l'HSJD. • **Josep Lluís Vega**. Metge cirurgià. Adjunt a la Direcció Mèdica de l'HSJD.

La informació relativa a aspectes diagnòstics i terapèutics que es publica a **VINCLES**, reflecteix el procés d'atenció habitual dels professionals de l'Hospital Sant Joan de Déu i de les entitats col·laboradores. En el moment de ser aplicada a un cas clínic concret, no es pot considerar com un substitut del judici professional qualificat de qualsevol proveïdor de salut, que haurà de contemplar també la història clínica, exploració i condicions de salut específics del pacient.