SJD Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital

OCTUBRE
Nº 27

# vincloces

## PEDIATRIA TERRITORIAL



# ÍNDEX


SERVEIS A PROP TEU

· L'Hospital Sant Joan de Déu inaugura el Pediatric Cancer Center Barcelona, el primer centre d'oncologia pediàtrica d'Espanya i el segon d'Europa 7

CONEIXEMENT

· Lactància materna en bessons 11

· Tratamineto de la Escabiosis 16

· Síndrome de Marfan 18

· Cas clínic: Síndrome de Marcus Gunn (sincinèsia mandíbulocular) 22

ATENCIÓ COMUNITÀRIA

· La Pediatria Social a l'Atenció Primària: una eina clau per a l'atenció biopsicosocial a la infància i l'adolescència 26

NOU A VINCLES

· Lesiones pigmentadas 29

· Nevus melanocíticos 31

· Trastorns del neurodesenvolupament i l'aprenentatge: Un repte pels equips de pediatria 35

FORMACIÓ

· Oferta formativa Aula pediatria 37

· Infección por el virus respiratorio sincitial (VRS) y prevención con Palivizumab 39

· Sant Joan de Déu lidera un assaig clínic mundial sobre la síndrome ovària poliquística 42

CIÈNCIA I HUMANISME

· El menor madur i el model d'atenció centrada en la persona 44

BLOGOSFERA

· Sant Joan de Déu a Twitter 47

POSANT VALOR

· El suicidi, la principal causa de la mort d'adolescents 51

# EDITORIAL

## SJD Pediatric Cancer Center Barcelona, el primer centro monográfico de oncología pediátrica de España

Autor: Andrés Morales La Madrid

Director Asistencial - Pediatric Cancer Center Barcelona

Los cánceres que aparecen en la edad pediátrica, o cánceres del desarrollo, son un grupo de enfermedades minoritarias que precisan un abordaje experto y multidisciplinar. Su aparición está relacionada al desarrollo y maduración del organismo en las primeras dos décadas de vida, a diferencia del cáncer del adulto que se asocia al envejecimiento y estilos de vida. Los cánceres del niño y adolescente responden a una biología singular. Por ello, tanto la investigación como el desarrollo de fármacos para cánceres frecuentes como los de adultos, de poco o nada sirven para el cáncer del desarrollo. Afortunadamente, en países como el nuestro, la mayoría de pacientes con estas enfermedades logra superarla, con supervivencias a 5 años alrededor del 80%. Sin embargo, un porcentaje no minoritario de estos pacientes tendrá efectos secundarios significativos, que en algunos casos pueden acortar su expectativa de vida, afectar su calidad de vida o precisar de tratamientos médicos permanentes. En contrapartida, para un 20% de casos no tenemos un tratamiento con intención curativa. Por lo tanto, se hacen evidentes entonces dos grandes retos: El primero, el desarrollo de tratamientos más específicos y menos tóxicos para aquellos en los que somos capaces de erradicar la enfermedad. El segundo, que todos nuestros pacientes tengan acceso a tratamientos con potencial intención curativa. Todo esto en un entorno cargado de humanismo, cercanía y hospitalidad.

En las últimas dos décadas, el equipo de oncología pediátrica del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona se ha consolidado como una unidad de referencia nacional e internacional. Adicionalmente, nuestro laboratorio de investigación específica y traslacional, ha sido capaz de identificar importantes descubrimientos, así como desarrollar tratamientos novedosos potencialmente más eficaces y menos tóxicos. El aumento progresivo en el número y complejidad de pacientes, la llegada cada vez mayor de pacientes de fuera de Cataluña y España, así como el apoyo de familias y fundaciones, hicieron evidente la necesidad de crear un centro monográfico en el cual consolidar un modelo de atención integral y realmente traslacional, en el que la asistencia clínica y la investigación estén íntimamente entrelazados, y se lleven a cabo sin fronteras en el mismo edificio. En febrero del 2017, iniciamos la campaña de captación de fondos que denominamos #ParaLosValientes, la cual permitió recaudar más de 30 millones de euros gracias fundamentalmente a un grupo de grandes donantes y cientos de empresas. Cabe resaltar que más de 100.000 particulares también colaboraron económicamente en el proyecto a través de las más de 200 iniciativas de todo tipo, que nos han dejado grandes historias de solidaridad. Esta gran movilización convierte al Pediatric Cancer Center Barcelona (PCCB) en un caso inédito de sensibilización y colaboración social para un proyecto de estas características.

Este centro no girará exclusivamente en torno a "enfermedades", sino más bien en torno a la vida de nuestros pacientes y sus familias. No nos centramos solo en la erradicación de la enfermedad con los abordajes terapéuticos más vanguardistas, sino también en favorecer los mejores resultados de salud. Nuestro foco está en conseguir, una vez erradicada la enfermedad, la mejor calidad de vida posible, y brindar la oportunidad de cumplir metas vitales que cada persona merece.

La apertura de este centro monográfico, con una superficie de 14.000 metros cuadrados distribuidos en cuatro plantas (70% albergan espacios para la asistencia de pacientes, mientras que un 30% está destinada a espacios para la investigación específica en el cáncer del desarrollo), nos permitirá atender hasta 400 casos anuales de nuevo diagnóstico.



En conjunto, el PCCB dispone de 37 habitaciones individuales, 8 cámaras para el trasplante de progenitores hematopoyéticos, 26 boxes para el Hospital de Día para tratamientos ambulatorios y 21 consultas externas. Cabe resaltar que cuenta con amplios espacios para que los pacientes y sus familias, tengan la mejor experiencia posible tanto en área ambulatoria, como de hospitalización. Al frente de su funcionamiento habrá un equipo profesional multidisciplinar formado por más de 150 personas en las áreas asistenciales y cerca de 50 investigadores en los laboratorios de investigación. Todas y cada una de estas personas son piezas fundamentales para cumplir con nuestra misión.

El PCCB está conectado al Hospital Sant Joan de Déu mediante un puente cubierto, que garantizará la atención multidisciplinar de los distintos especialistas y el uso de espacios centrales localizados en el Hospital Sant Joan de Déu como quirófanos, unidad de cuidados intensivos y diagnóstico por la imagen. Una pieza clave de nuestro modelo asistencial es la enfermería pediátrica oncológica. La práctica de enfermería ha evolucionado en paralelo al avance de los tratamientos y, a día de hoy, los cuidados ofrecidos son de una alta complejidad. De esta manera, el PCCB también supone culminar una trayectoria de especialización en enfermería. Es una apuesta que hacemos guiados por la ciencia, pero también orientándonos al desarrollo de las habilidades necesarias para ofrecer la mejor atención y acompañamiento a nuestros pacientes y sus familias.
El PCCB representa un hito en el tratamiento diferenciado del cáncer del desarrollo respecto del cáncer en adultos. Su puesta en marcha permite consolidar el modelo de asistencia e investigación en oncología pediátrica desarrollado por el Hospital Sant Joan de Déu desde hace más de 15 años. Así mismo, el PCCB nace también no solo con el objetivo de brindar la mejor atención a los pacientes locales, sino la de tener un impacto global. A nivel mundial, la mayoría de niños vive en países de bajos recursos, donde un porcentaje de niños y adolescentes con cáncer no llegan siquiera a ser diagnosticados; y de los que lo son, erradicar la enfermedad es un objetivo difícil de alcanzar.
A través de la atención presencial y telemática de pacientes internacionales, impulsando la formación presencial y telemática en oncología pediátrica y consolidando alianzas con instituciones de otros países, nos proponemos mejorar el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de estos pacientes particularmente vulnerables.
Por último, y no menos importante, en el diseño del centro y sus espacios participaron tanto pacientes y sus familias, como profesionales. Creo que el resultado es un centro del que todos debemos de sentirnos orgullosos. El PCCB es realmente un centro **"co-creado entre todos y para todos".**



# SERVEIS A PROP TEU



## L'Hospital Sant Joan de Déu inaugura el Pediatric Cancer Center Barcelona

L'Hospital Sant Joan de Déu va inaugurar el passat 16 de juny el SJD Pediatric Cancer Center Barcelona (PCCB), el primer centre monogràfic d'oncologia pediàtrica d'Espanya i el segon d'Europa. El projecte va arrencar el 2017 amb la campanya #ParaLosValientes, que entre febrer d'aquell any i octubre de 2018 va recaptar 30 milions d'euros, als quals es van afegir 7 milions addicionals en una segona fase de la campanya, per a la construcció del nou equipament gràcies als 15 donants fundadors, centenars d'empreses i milers de particulars.

Amb l'obertura del PCCB, l'Hospital, que pertany a l'Orde Hospitalari de Sant Joan de Déu, preveu augmentar la seva capacitat d'atendre nous casos de càncer pediàtric cada any, de manera que, si en l'actualitat s'atenien anualment 300 casos nous i 105 casos per recaigudes o consultes de segona opinió, el nou equipament permetrà atendre fins a 400 casos nous cada any, un 35% més.

L'acte d'inauguració va estar presidit pel president de la Generalitat de Catalunya, Pere Aragonès, i va comptar amb l'assistència d'altres autoritats locals i sanitàries, pacients i representants de les més de 150 empreses i entitats que, amb les seves donacions, van contribuir a fer del PCCB una realitat. Entre elles, destaquen els Donants Fundadors que van aportar més del 80% dels fons aconseguits durant la campanya: la Fundació Leo Messi, la Fundació Barça, Maria Àngels Recolons Morer, Stavros Niarchos Foundation, Fundació "la Caixa", Esteve, Andbank, Atrys, Fundació Nou Mil·lenni, Associació Benèfica Anita, Fundació Joan Ribas Araquistain, Rosalia Gispert Barral, Invest for Children, Roman Rosell Dolset i les Famílias i Associacions de pacients.

### Un nou edifici per atendre de forma més eficaç, eficient i adequada un gran volum de nens i nenes

El PCCB s'ubica en un edifici de 14.000 metres quadrats connectat al mateix Hospital Sant Joan de Déu mitjançant una galeria coberta elevada i es distribueix en un total de cinc plantes. De la seva superfície, un 70% acull espais per a l'assistència mèdica, mentre que un 30% està destinada a espais per a la investigació i desenvolupament. En conjunt, el nou centre disposa de 37 habitacions individuals, 8 càmeres per al trasplantament, 26 boxs per a l'Hospital de Dia i 21 consultes externes. Al capdavant del seu funcionament, dia a dia hi haurà un equip professional multidisciplinari format per més de 150 persones.



## SERVEIS A PROP TEU

A més, disposa de Servei de Medicina Nuclear i teràpia metabòlica, quiròfans, laboratoris d'investigació i altres serveis no assistencials com són espais comuns acollidors, amb molta llum i amplitud per afavorir el benestar dels pacients i els seus familiars. De fet, la implicació de pacients i famílies ha estat una constant en el disseny i la construcció del PCCB gràcies al Pla d'Implicació que l'Hospital va posar en marxa a l'inici del projecte.

### Model propi d'especialització i atenció en càncer pediàtric

El PCCB representa una fita en el tractament diferenciat del càncer del desenvolupament respecte del càncer en adults. La seva posada en marxa permet consolidar el model de recerca, assistència i atenció en oncologia pediàtrica desenvolupat per l'Hospital Sant Joan de Déu des de fa més de 15 anys, sent únic a Europa.

L'enfocament de l'Hospital Sant Joan de Déu en oncologia pediàtrica parteix de la premissa que el càncer infantil està associat al desenvolupament de l'individu en els seus primers anys de vida, mentre que el càncer dels adults està relacionat amb l'envelliment, de manera que la biologia d'aquestes malalties és totalment diferent i els fàrmacs per a adults de poc o res serveix per a nens.

### Un centre monogràfic obert al món amb especial impacte a Amèrica Llatina

L'Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona ha estat fins ara un centre de referència en l'atenció del càncer pediàtric, en l'àmbit de Catalunya i Espanya, però també ha aconseguit obrir-se al món, i aquest és un posicionament que es veurà reforçat amb l'obertura del PCCB com un dels centres monogràfics més importants d'Europa.

La col·laboració de l'Hospital Sant Joan de Déu amb Amèrica Llatina compta per ara amb dos grans projectes que segueixen actius. Des del 2019, l'Hospital lidera el projecte CLOSER (Childhood Leukemia: Overcoming distance between South America and European Regions), que compta amb finançament de la Comissió Europea i té l'objectiu d'equiparar la supervivència dels pacients amb leucèmia de Llatinoamèrica amb els d'Europa.

Així mateix, el 2015, Sant Joan de Déu va crear el programa TELEO (Tele-educación en Oncología Pediátrica). Amb el suport de la Sanofi Espoir Foundation i el patrocini de la Fundació Leo Messi, TELEO té el propòsit d'impulsar l'educació continuada en oncologia pediàtrica en centres d'Amèrica Llatina i, actualment, encara la seva segona edició com a plataforma virtual d'educació contínua.

L'obertura del PCCB significarà un nou impuls al treball i desenvolupament de projectes de col·laboració intercontinental, i ha coincidit enguany amb el congrés de la Societat Internacional d'Oncologia Pediàtrica (SIOP) organitzat a Barcelona entre el 28 de setembre i l'1 d'octubre.







CO

NEI

XE

MENT



## Lactància materna en bessons

Laura Murillo Uceda, R2 Infermeria Pediàtrica Hospital Sant Joan de Déu Barcelona Setembre 2022
Tutora: Montserrat Gutiérrez Juárez

L'alletament matern és segons les recomanacions de l'OMS l'aliment essencial durant el primer any de vida del nounat; i és recomanable fins als dos anys no només pel seu alt nivell nutritiu sinó pel seu factor protector davant les malalties del nounat.

Avui dia tenim al nostre abast una gran xarxa de suport a la lactància i d'atenció hospitalària i extra hospitalària existent. Des de l'atenció primària, fins a l'atenció hospitalària especialitzada, disposem de multitud de recursos per a mantenir tot el possible les virtuts d'un acte tan beneficiós com la lactància materna.

Sumant-hi els factors externs com ara la pressió social, l'ansietat present en una part important dels naixements i l'entorn familiar, els torns de treball de què disposem avui dia... es presenta un alt percentatge de rebuig i devaluació de la lactància materna.

Concretant en la situació d'haver tingut una gestació gemel·lar, el manteniment d'una lactància materna en el període establert com a saludable i beneficiós segons la OMS disminueix, sent més notable en la lactància materna exclusiva.

En aquesta situació es interessant donar a conèixer l'evidència actual disponible sobre la visibilitat de la multitud de tècniques de lactància i extracció de llet materna en embarassos gemel·lars, a la vegada que potenciar la consulta als diferents professionals que tenim al nostre abast en situacions de lactància dificultosa o anòmala. Les intervencions de les infermeres i professional sanitari com a suport a la lactància de la mare amb embaràs múltiple són potencialment afavoridores d'una lactància optima i profitosa amb l'ajuda adient. Per que, principalment tenen com a objectiu augmentar el coneixement del que moltes mares i pares disposen.

**Produeixo llet suficient per a alimentar als meus dos fills?**

El procés de lactogènesis o secreció de llet materna té lloc gràcies a les hormones que són activades al nostre cos en cada presa, estimulades per la succió del nadó. Sempre que aquesta es realitzi de forma adequada, el cos està completament capacitat per a produir l'aliment suficient per a mantenir a tants nounats com s'hagin donat a llum.

**Com puc mantenir una lactància materna si són prematurs i estem ingressats/estan a incubadores? És possible utilitzar llet de banc si no produís suficient?**

La llet materna és l'aliment millor tolerat pel prematur, amb un buidatge gàstric més ràpid i menys retencions que quan es alimentat amb fórmules artificials.

L'ús de tirallets juntament amb una estimulació manual de pit i mugró són la millor estratègia per a extreure l'aliment suficient per als teus prematurs en cas que la situació actual no permeti la seva succió directa. Està demostrat que una extracció també durant les hores nocturnes repercuteix en una major producció durant les hores diürnes. Contra més extraguem, major és l'estimulació i secreció hormonal i per tant la producció.

Si per motius inherents a la mare tals com una lactogènesis retardada, alguna malaltia que incapaciti lactar o simplement la decisió de no fer-ho, podem optar a l'opció d'una llet de banc. Aquesta llet és proporcionada per altres dones que han donat a llum fa un període de temps curt i no poden aprofitar aquesta llet per als seus propis nadons, o pel contrari, s'extreguin més llet de la necessària per als seus nadons i prenguin la decisió de donar-la.

Les dones que prenguin la decisió de ser donants han de complir una sèrie de requisits tals com: No prendre substàncies nocives, estar en bon estat de salut i complir un període menor a un any des de la data de part.

**Quines són les postures més aptes per a alletar-los a la vegada?**

La postura correcta és aquella on la mare es trobi de forma còmoda i relaxada durant l'alletament, sent així un procés satisfactori i de gaudiment. A partir d'aquí mencionarem les postures més efectives per a treure el màxim profit al procés de la lactància:

**Cavallet o dancer:** Ens col·loquem als nadons amb el tronc enfrontat amb el pit de la mare, un a cada costat. Les seves cames en posició oberta asseguts en les nostres. Els subjectem amb un braç a l'esquena i la mà al cap, dirigint el pit cap a la boca del nadó. Pot ser necessari subjectar el pit per sota, a la vegada que subjectem la barbeta dels nadons. Aquesta postura és fàcil en caso d'alteracions al pit, reflux dels nadons o alteracions del llavi com fisura palatina, hipotonia o prematuritat del nadó.

**Creuat:** En col·loquem en posició asseguda amb el cos dels nadons estirats contra el nostre pit i creuats entre si, de manera que la seva boca vagi al pit contrari d'on estan col·locats. Amb els nostres braços orientarem als nadons cap al mugró. Molt útil en prematurs i nens de talla petita.



**Criança biològica:** La mare es col·loca tombada boca a dalt amb els nadons boca avall al nostre pit pell amb pell. Aquesta postura permet desenvolupar els reflexos de gateig i cerca. Aquesta situació és especialment profitosa els primers dies si hi ha dificultats per agafar-se al pit.



**Doble rugby:** Situem als nadons per sota de l'aixella de la mare amb les cames cap enrere i el cap a nivell del pit, amb el mugró a l'altura del nas. Hem de donar bona subjecció al cos del nadó però permetre una mica la deflexió del coll per facilitat la subjecció al pit.



**Mixta:** Col·loquem a un nadó en la posició estirada mentre que subjectem a l'altre en posició rugby.



Aquestes són les més còmodes pel que fa a un alletament en tàndem. No obstant, qualsevol altra postura coneguda és vàlida si ens permet un alletament exitós.

Tenir també en consideració el fet que no és obligatori mantenir la lactància d'ambdós nadons alhora, simplement ens hem d'ajustar a la seva demanda i necessitat. La lactància materna es un acte no exempt de ser comunicatiu i de gaudiment mutu per mares i fills.





**Què és el mètode cangur? Puc portar-ho a terme amb ambdós nadons?**

Aquest mètode, reconegut amb la capacitat de fomentar la salut i el benestar dels nostres nadons, consisteix en el contacte pell amb pell (majoritàriament pit amb pit) dels nadons amb el pare o mare. Els principals beneficis són: Regulació de la seva temperatura, estimulació de secreció làctia materna i d'afavorir un creixement el més semblant possible al medi uterí en cas de parlar-ne de bessons prematurs.

Per a que aquest resulti efectiu s'ha de realitzar durant un mínim d'una hora, aproximadament a l'alçada dels pits en posició vertical o granota.

És cert que es dificulta si volem realitzar un mètode cangur òptim amb ambdós nadons alhora. No obstant, és aquí on la figura de l'altre progenitor també fa presència, podent realitzar el mètode cangur amb un nadó cadascun. Si es així, es recomana l'alternança de nadons i progenitors per tal d'afavorir el vincle d'ambdós.

Si per qualsevol motiu es pren la decisió de portar a terme el mètode cangur amb autonomia, existeix la possibilitat de sostenir a ambdós nadons alhora per par d'una sola persona: Només hem de mantenir-nos en una postura còmoda i segura per tal que el contacte pell amb pell sigui ininterromput i de forma relaxada. La postura més comuna és assegut/da amb els braços recolzats i ambdós fills en contacte directe amb el nostre pit sense cap roba de per mig, només cobrint als nadons si fos necessari.

**He de mantenir una alimentació especial durant la lactància materna? I si sóc vegana/ vegetariana?**

L'únic requisit en la teva alimentació és que sigui equilibrada i suficient. Durant la lactància l'increment de calories ingerides per part de la mare ha de ser de +500kcal/dia.

Cal mencionar que l'única quantitat d'alcohol i altres substàncies tòxiques és ZERO.
Podem mantenir una vida amb normalitat durant el nostre procés de lactància.
Ens cas de ser mares que es regeixin per una alimentació vegana/vegetariana és essencial la suplementació amb vitamina B12, afegint omega 3, calci i Vit D en dietes molt estrictes.
La suplementació necessària pel nadó està formada per l'administració de vitamina D3 des del moment del naixement, indiferentment de la nostra alimentació. El format d'administració d'aquesta variarà segons la presentació comercial.

En el cas de la B12, si la mare és suplementada aquesta arriba al nadó a través de la llet materna. En el cas de la llet de fórmula aquesta ja està fortificada amb les vitamines necessàries per al seu creixement òptim.
**Com serà el seu desenvolupament si canvio una lactància materna exclusiva per una mixta o artificial?**

La única lactància beneficiosa és la lactància individualitzada. En altres paraules, el procés de lactància materna produït directament de la succió del mugró per part del nadó no és òptim en tots els casos: si el manteniment de la lactància materna provoca més inconvenients i malestar que beneficis tant a mare com a fills, és completament saludable i lícit l'alimentació artificial de fórmula.

No hem d'oblidar que la base de la piràmide de la lactància és el tàndem nadó-mare. Sense aquesta base ferma, la lactància no es produirà amb èxit: Si tenim un torn de feina que ens produeix angoixa vers els temps de lactància, tenim una manca de conciliació familiar vers el moment de lactar, si el procés no ens ajuda a reforçar el vincle amb el nostre nadó, si sofrim de molèsties que tot i amb ajuda i assessorament no ajuden a reforçar el vincle, si el nostre fill no aconsegueix lactar amb normalitat degut a alguna patologia incapacitant...són situacions on és possible que la lactància materna no progressi de manera adequada.

La lactància adequada serà aquella gaudida tant per la mare com pels nadons i, per sort, se'ns ofereixen multitud d'alternatives segures a la lactància materna amb succió:

- Existeix la opció d'extracció de llet pròpia amb tirallets com bé hem mencionat anteriorment. Aquesta pot portar-se a terme en les hores del dia que més comoditat ens presenti. Els beneficis que aquesta tècnica ens comporta són que, ja que la llet pot ser emmagatzemada i refrigerada, podem instruir a un segon familiar tal com el pare per a portar a terme el procés de lactància i afavorir també el seu vincle amb els bessons.

- Trobem també la opció de portar a terme una lactància mixta (materna i artificial) o únicament artificial. Atenent a les possibles necessitats dels nostres nadons tals com intoleràncies o reflux, aquestes llets venen fortificades amb totes les vitamines i nutrients necessaris per al correcte creixement dels nostres petits, amb una preparació molt senzilla inclòs si el moment de lactància ens troba fora de casa.

**Ens quins casos està contraindicada la lactància materna?**

Trobem molts mites sobre situacions on es contraindica la lactància materna. La realitat és que només en una petita llista de casos aquesta no pot realitzar-se amb normalitat. Aquest casos són:
Per part del nadó: Galactosemia (incapacitat de descomposar el sucre present en la llet o galactosa), Déficit primari de lactasa (incapacitat de descomposar la lactosa), Fenilcetonuria (incapacitat de descomposar les proteïnes de la llet). Són casos molt concrets que es detecten amb la realització de les primeres proves de cribratge neonatal.

Per part de la mare: VIH, leucèmia de cèl·lules T (HTLV), Drogues d'abús (excepte metadona), fàrmacs concrets, i contaminants ambientals. Si apareixen dubtes sobre els medicaments, substàncies i pràctiques segures durant la lactància existeix un lloc web recomanable anomenat e-lactancia.org que pot ser orientatiu, oferint un llistat de medicaments classificats segons un "semàfor de seguretat" per tal de reduir els possibles dubtes i pors.

**On puc acudir si necessito consell i ajuda especialitzada sobre la l'alletament als meus fills?**

Es pot acudir al Centre d'Atenció Primària dels nostres nadons i comentar amb la nostra infermera i metge referent la situació en que ens trobem per tal que ens derivin al professional especialitzat adequat, ja sigui una International Board certified lactation consultant (IBCLC) o una assessora de lactància.

La IBCLC és una professional, majoritàriament infermera, qualificada en Lactància Materna amb l'objectiu de proporcionar escolta i acompanyament i resoldre problemes en aquells casos de lactància que requereixin de modificacions, consell o d'altres eines per tal d'aconseguir una lactància materna satisfactòria. Aquestes poden tenir el seu centre de treball en hospitals, consultes o fins i tot atenció domiciliària.

Aquests només són una petita recollida dels dubtes més comuns entre les mares de bessonada. És completament normal sentir-se abrumada, sentir que no s'arriba a totes les necessitats dels nadons o que no controlem la situació. Hem de pensar que el maternatge és un procés entre mare i nadó que precisa d'un temps prudencial de coneixement. És en aquest temps inicial de vincles on de forma innata els hi anirem proporcionant les cures principals per al seu desenvolupament.
Mentre no perdem la mira en la cima de la lactància que és el desenvolupament dels nadons i el gaudiment mutu de la situació, tot anirà sobre rodes.

## BIBLIOGRAFÍA


**1.** Bellù R, Condò M. Breastfeeding promotion: evidence and problems. Pediatr Med Chir [Internet]. 2017;39(2):156. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4081/pmc.2017.156

**2.** Aeped.es. [citado el 20 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/201602-lactancia-materna-cifras.pdf

**3.** Crippa BL, Colombo L, Morniroli D, Consonni D, Bettinelli ME, Spreafico I, et al. Do a few weeks matter? Late preterm infants and breastfeeding issues. Nutrients [Internet]. 2019 [citado el 20 de septiembre de 2022];11(2):312. Disponible en: https://www.mdpi.com/2072-6643/11/2/312

**4.** Dong D, Ru X, Huang X, Sang T, Li S, Wang Y, et al. A prospective cohort study on lactation status and breastfeeding challenges in mothers giving birth to preterm infants. Int Breastfeed J [Internet]. 2022;17(1):6. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1186/s13006-021-00447-4

**5.** González-IBCLC GC. ¿Por qué continuar haciendo madre canguro después del alta precoz? [Internet]. Gemelos Al Cuadrado. Gema Cárcamo González-IBCLC; 2016 [citado el 20 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://gemelosalcuadrado.com/madre-canguro-despues-del-alta-precoz/

**6.** Hormigo S. ¿Cómo es el periodo de lactancia materna cuando se tienen gemelos? [Internet]. enfemenino. 2017 [citado el 20 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.enfemenino.com/bebes/lactancia-materna-en-gemelos-s1521728.html

**7.** Lau C. Breastfeeding challenges and the preterm mother-infant dyad: A conceptual model. Breastfeed Med [Internet]. 2018;13(1):8–17. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1089/bfm.2016.0206

**8.** Martínez-Olcina M, Rubio-Arias JA, Reche-García C, Leyva-Vela B, Hernández-García M, Hernández-Morante JJ, et al. Eating disorders in pregnant and breastfeeding women: A systematic review. Medicina (Kaunas) [Internet]. 2020;56(7):352. Disponible en: http://dx.doi.org/10.3390/medicina56070352

**9.** Pevzner M, Dahan A. Mastitis while breastfeeding: Prevention, the importance of proper treatment, and potential complications. J Clin Med [Internet]. 2020;9(8):2328. Disponible en: http://dx.doi.org/10.3390/jcm9082328

**10.** Porta R, Capdevila E, Botet F, Ginovart G, Moliner E, Nicolàs M, et al. Breastfeeding disparities between multiples and singletons by NICU discharge. Nutrients [Internet]. 2019 [citado el 20 de septiembre de 2022];11(9):2191. Disponible en: https://www.mdpi.com/2072-6643/11/9/2191

**11.** Quitadamo PA, Comegna L, Palumbo G, Copetti M, Lurdo P, Zambianco F, et al. Feeding twins with human milk and factors associated with its duration: A qualitative and quantitative study in Southern Italy. Nutrients [Internet]. 2021 [citado el 20 de septiembre de 2022];13(9):3099. Disponible en: https://www.mdpi.com/2072-6643/13/9/3099

**12.** Rodrigues C, Baía I, Domingues R, Barros H. Pregnancy and breastfeeding during COVID-19 pandemic: A systematic review of published pregnancy cases. Front Public Health [Internet]. 2020;8:558144. Disponible en: http://dx.doi.org/10.3389/fpubh.2020.558144

**13.** Hindawi. Exclusive breastfeeding and Associated Factors among mothers with twins in the Tamale Metropolis [Internet]. Hindawi.com. [citado el 20 de septiembre de 2022]. Disponible en: https://www.hindawi.com/journals/ijpedi/2020/5605437/

**14.** Lactancia materna con bebés múltiples [Internet]. Albalactanciamaterna.org. [citado el 20 de septiembre de 2022]. Disponible en: http://albalactanciamaterna.org/lactancia/tema-5-situaciones-especiales/lactancia-materna-con-bebes-multiples/

# Tratamiento de la Escabiosis

Autoras: Dra. Sonia Asencio Carretero y Dra. Eulalia Baselga Torres

La **sarna** o **escabiosis** es una infestación cutánea producida por el ácaro ***Sarcoptes scabiei.*** Se transmite por contacto directo estrecho o de forma indirecta por fómites. A las 3-6 semanas del contagio (1-3 días en caso de reinfestación), se manifiesta con prurito familiar de predominio nocturno, asociado a lesiones cutáneas predominantemente en la parte ventral de las muñecas y espacios interdigitales. En lactantes puede afectar a polo cefálico y es característica la aparición de vesículas y pústulas en las palmas y plantas. En los últimos dos años, hemos visto un aumento de casos en nuestra consulta, que han requerido otras líneas terapéuticas por no mejoría con el tratamiento tópico habitual.
En este artículo abordamos el manejo terapéutico.

## Líneas terapéuticas

**Tratamiento de 1a elección: permetrina tópica (2 dosis, separadas una semana)**

La **permetrina en crema al 5%** es el tratamiento de primera elección en la sarna común (no sarna costrosa o noruega). Está indicado tanto en adultos (incluso en mujeres embarazadas o en periodo de lactancia) como en niños mayores de 2 meses, aunque existen estudios que observan su eficacia y seguridad por debajo de esta edad1. Se deben cortar las uñas para evitar que el parásito se acumule debajo de las mismas y aplicar la crema por todo el cuerpo (en lactantes también en la cabeza). Normalmente, 20 gramos de crema son suficientes para la aplicación individual en un niño (medio envase de 40 gr) y 30 gr en un adulto (medio envase de 70 gr aproximadamente). **Dejar actuar la crema durante 8-12 horas por la noche, sin enjuagarla ni lavarse las manos hasta la mañana siguiente.** Este procedimiento se repetirá a los 7 días (dado que no es ovicida).

**Si muchas lesiones en manos y pies: régimen intensificado de permetrina[2]**

En lactantes y niños pequeños que presentan muchas lesiones en manos y pies, se ha demostrado que el régimen intensificado de permetrina presenta tasas de curación significativamente mayores en comparación con la permetrina de cuerpo completo administrada los días 1/8.
El régimen intensificado consiste en aplicar permetrina de cuerpo completo los días 1, 8 y 15 y en manos y pies tres días más cada semana ([2,3,4,9,10,11]).

**2a línea de tratamiento: ivermectina oral**

Una alternativa al tratamiento tópico es el tratamiento oral con ivermectina. La dosis es 0.2mg/kg (se comercializa en comprimidos de 3mg), se deberá repetir al cabo de una semana. Es eficaz y seguro, y es el tratamiento de elección en el control de brotes epidémicos o familias con muchos convivientes. Aunque no se recomienda en niños con peso inferior a 15 kg, estudios recientes han demostrado su seguridad y eficacia en estos pacientes[3].
No se recomienda el uso en mujeres embarazadas[4], pero sí durante la lactancia[5].

**Si no respuesta al tratamiento anterior o sarna noruega: pauta de noruega**

En los casos de pacientes con sarna más grave (costrosa), las guías[6] y sumarios consultados







coinciden en recomendar un tratamiento combinado con permetrina tópica e ivermectina oral. Este tratamiento combinado se aplicará los días 1,2 y 8. Si muy extensa se puede aplicarlos días 1,2; 8,9, 15, 22 y 29 (5 semanas de tratamiento).

## Consideraciones durante el tratamiento

- El tratamiento elegido se debe realizar a **TODOS los conviventes el mismo día.**
- Es crucial la realización de unas medidas higiénicas adecuadas para evitar la reinfección. Realizándolas **el mismo día en que se inicia el tratamiento médico.** A continuación, se detallan las medidas a realizar:
• **Ropa o material que se pueda lavar:** (ropa de vestir, sábanas, ropa de los carritos, porteo...) poner en la lavadora con agua caliente, mínimo 10 minutos a 60°C; o utilizar la secadora en un ciclo caliente durante 20 minutos.
• **Ropa o material que no se pueda lavar:** (mantas, almohadas, zapatos y abrigos por ejemplo) directamente se deben poner en una bolsa de plástico bien cerrada durante 7 días como mínimo.
• **Sofás, muebles, asientos del coche:** limpieza con agua y jabón o aplicar insecticidas y, posteriormente, pasar la aspiradora a fondo. Estos objetos pueden cubrirse con fundas de plástico para evitar el contacto directo con la ropa.
• **Superficies duras del mobiliario:** limpieza y desinfección rutinaria con lejía o sistemas de limpieza a vapor que pueden alcanzar altas temperaturas.

## Prurito persistente

Se ha de tener en cuenta que tras el tratamiento el prurito puede persistir 2-4 semanas después de la curación sin que ello indique fracaso terapéutico (debido a la reacción de hipersensibilidad al ácaro). Su manejo es sintomático mediante emolientes tópicos, antihistamínico oral nocturno y si nódulos postscabies se pueden usar corticoides tópicos. Si tras este tiempo el paciente continúa sintomático o se evidencian ácaros vivos, es cuando se debería considerar la utilización de un tratamiento adicional ante la sospecha de resistencia al tratamiento utilizado, una administración inadecuada del tratamiento inicial o re-infestación (debido al tratamiento inadecuado de los contactos o dificultad en larealización de las medidas higiénicas).

## ¿Qué sucede después del tratamiento?

La sarna deja de ser contagiosa a las 8-12 horas posteriores de realizar la primera aplicación del tratamiento[7].

## BIBLIOGRAFÍA

**1.** Cristina Thomas MD, Wingfield Rehmus MD, MPH, Aileen Y, Chang MD. Treatment practices in the management of scabies in infants younger than two months. Pediatric Dermatology. 2021;38:431-435.

**2.** Katharina Riebenbauer, Philipp B. Weber, Andrea Haitel, Julia Walochnik, Julia Valencak, Damian Meyersburg, Tamar Kinaciyan, and Alessandra Handisurya. Comparison of Permethrin-Based Treatment Strategies against Scabies in Infants and Young Children. The Journal of Pediatrics. 2022; 245:184-189.

**3.** Levy M, Martin L, Brusztejn A-C, Chiaverini C et al. Ivermectin safety in infants and children under 15 kg treated for scabies: a multicentric observational study. Br J Dermatology. 2020 Apr; 182(4): 1003-1006.

**4.** Patricia Nicolas, Marta F Maia, Quique Bassat, Kevin C Kobylinski et al. Safety of oral ivermectin during pregnancy: a systematic review and meta-analysis. Lancet Glob Health. 2020 Jan; 8(1):e92-e100.

**5.** https://www.e-lactancia.org/breastfeeding/ivermectin/product/

**6.** Salavastru CM, Chosidow O, Boffa MJ, Janier M, Tiplica GS. European guideline for the management of scabies. Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology. June 2017; 31(8):1248-1253.

**7.** Criteris de no assistència de l'alumnat a l'escola o llar d'infants durant un període de temps determinat a causa de malalties transmissibles. https://scientiasalut.gencat.cat/handle/11351/3061.

# Síndrome de Marfan

Dr. Marcelo Andrade Vigo
Dr. Joan Bosch Hugas

## Introducción:

El síndrome de Marfan es una enfermedad rara del tejido conectivo que se hereda casi exclusivamente de forma autosómica dominante. Su prevalencia estimada es de 1 por cada 5.000 personas. La mayoría de los pacientes tienen alguno de sus progenitores afectados, pero alrededor el 25 % no presentan antecedentes familiares.

## Etiología:

En la mayoría de los casos, el Síndrome de Marfan está causado por una mutación en el gen de la fibrilina-1 (FBN1) situado en el cromosoma 15 (15q21.1). Esta mutación produce un tejido conectivo defectuoso que afecta a distintos órganos.

Alrededor del 10% de los pacientes con síndrome de Marfan no presentan mutaciones en el gen FBN1. La mayoría de estos pacientes presentan mutaciones en los genes TGFBR1 and TGFBR2. Los pacientes con mutaciones en estos genes pueden presentar manifestaciones típicas del síndrome de Marfan o rasgos característicos de otros dos síndromes: síndrome de Loeys-Dietz o síndrome de aneurisma de aorta torácica familiar.

## Manifestaciones clínicas:

El síndrome de Marfan se caracteriza por presentar una marcada variabilidad fenotípica, algunos pacientes presentan escasas manifestaciones y otros padecen una forma neonatal severa de pronóstico reservado.

**Crecimiento**. Tendencia a la alta estatura, miembros largos y delgados, con escaso tejido graso e hipotonía muscular. Extremidades desproporcionadamente largas en comparación con la longitud del tronco (dolicostenomelia). Altura mayor a los antecedentes genéticos.

**Craneofacial.** Dolicocefalia, fisuras palpabrales inclinadas hacia abajo, enoftalmos, retrognatia, hipoplasia malar. Paladar alto, malaoclusión dental.

**Enfermedad aórtica.** La afectación de la raíz aórtica se manifiesta por dilatación aneurismática, insuficiencia valvular aórtica y disección. Es la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes con síndrome de Marfan. Suele haber una mala correlación entre la gravedad de las manifestaciones cardiovasculares y sistémicas. La dilatación de la aorta se encuentra en aproximadamente el 50 % de los niños pequeños con Síndrome de Marfan y progresa con el tiempo. Aproximadamente del 60 al 80 por ciento de los pacientes adultos tienen dilatación de la raíz aórtica. La dilatación también puede afectar al resto de la aorta.

**Afectación cardíaca.** Alrededor del 50% de los pacientes presentan prolapso de la válvula mitral, la prevalencia aumenta con la edad. Suele también presentarse dilatación de la arteria pulmonar.

**Afectación pulmonar.** Presencia de bullas subpleurales que predisponen a neumotórax espontáneo. Cambios enfisematosos. Predisposición a apneas del sueño.

**Afectación esquelética.** Crecimiento lineal excesivo de los huesos largos: razón envergadura: talla mayor a 1.05 y disminución de la razón segmento superior/segmento inferior. Aumento de la laxitud articular. Paradójicamente, algunos individuos tienen movilidad articular reducida, particularmente de codos y dedos. Aracnodactilia frecuente con signos del pulgar y la muñeca positivos. La hipermovilidad articular generalizada es frecuente. Deformidad de torácica: pectus carinatum y pectus excavatum. Retropié en valgo asociado a pie plano flexible por descenso del mediopié y abducción del antepié.
Escoliosis y cifosis. Protrusión del acetábulo diagnosticada mediante radiografía simple, tomografía computarizada o resonancia magnética.

**Afectación ocular.** Ectopia lentis ocurre en 50 a 80 % de los pacientes; debiera sospecharse ante el hallazgo de iridodonesis (vibración del iris). Se detecta en el examen con lámpara de hendidura después de la dilatación máxima de la pupila. El cristalino generalmente se desplaza hacia arriba y temporalmente. Es causada por debilidad de la zónula de Zinn.





Suelen padecer miopía debido al aumento de la longitud del eje globo ocular. Otros hallazgos oculares incluyen córnea plana, iris hipoplásico, músculo ciliar hipoplásico, desprendimiento de retina, glaucoma y formación temprana de cataratas. Los desgarros y desprendimientos de retina son comunes. Se recomienda la evaluación oftalmológica anual para todos los pacientes con síndrome de Marfan y una evaluación oftalmológica urgente cuando se presenten con cambios repentinos en la visión. El síndrome de ectopía lentis presenta mutaciones del gen FBN1 distintas a las que causan el síndrome de Marfan.

**Ectasia dural.** Se presenta en el 60-90%. Ocurre por Es el agrandamiento del canal espinal debido a la ectasia progresiva de la duramadre y la erosión del hueso vertebral generalmente a nivel de la columna lumbosacra. Es un signo sensible pero no específico del síndrome de Marfan, ya que también se presenta en el síndrome de Loeys-Dietz, el síndrome de Shprintzen-Goldberg y en la forma vascular del síndrome de Ehlers-Danlos. Se detecta mejor por resonancia magnética. No suele haber correlación entre la gravedad de la ectasia dural y el grado de dilatación aórtica.

**Manifestaciones cutáneas.** Estrías atróficas de ubicación poco común: como en parte media de la espalda, región lumbar, parte superior del brazo, región axilar o muslo.

Otras manifestaciones. Hernias recurrentes o eventraciones posquirúrgicas, hipermovilidad articular y paladar alto.

## Diagnóstico:

El diagnóstico de síndrome de Marfan se realiza utilizando **los criterios de Criterios de Ghent revisados** (2010). Estos criterios se basan en los antecedentes familiares, el examen físico, los estudios genéticos y dan mucha importancia a la presencia de dilatación aórtica y de ectopia lentis. Han sido diseñados con alta especificidad para disminuir el sobrediagnóstico de este síndrome.

Considerando los Criterios de Ghent revisados se diagnosticará síndrome de Marfan en los pacientes que cumplan al menos con alguno de los siguientes criterios diagnósticos:

1. Coexistencia de dilatación aórtica y ectopía lentis.
2. Dilatación aórtica o ectopía lentis en pacientes con antecedentes familiares.
3. Dilatación aórtica o ectopía lentis en pacientes con mutación del gen FBN1 asociada a síndrome de Marfan.
4. Puntuación de hallazgos sistémicos ≥ 7 en pacientes con antecedentes familiares.
5. Puntuación de hallazgos sistémicos ≥ 7 en pacientes con dilatación aórtica.

**Referimos a la Tabla 1 (ver debajo) para realización de la puntuación de acuerdo a los hallazgos sistémicos.**

Debido a que la dilatación aórtica y la ectopia lentis dependen de la edad, los niños y adolescentes suelen no cumplir con los criterios diagnósticos formales y a menudo deben asumirse como "potencial" síndrome de Marfan. Los pacientes menores de 20 años con riesgo de padecer síndrome de Marfan por su aspecto clínico o por los antecedentes familiares deben ser evaluados clínicamente de forma periódica hasta la adultez supervisando el cumplimiento de los criterios diagnósticos.

**Tabla 1: Puntuación de los hallazgos sistémicos según los Criterios Diagnósticos de Ghent revisados**

| | |
|---|---|
| Signo de la muñeca y del pulgar | 3 |
| Signo de la muñeca o del pulgar | 1 |
| Pectus carinatum | 2 |
| Pectus excavatum o asimetría torácica | 1 |
| Deformidad del retropié | 2 |
| Pie plano | 1 |
| Neumotórax | 2 |
| Ectasia dural | 2 |
| Protrusión acetabular | 2 |
| Reducción de la relación del segmento superior/inferior y aumento de la relación envergadura-altura | 1 |
| Escoliosis o cifosis toracolumbar | 1 |
| Extensión reducida del codo | 1 |
| Características faciales (3 de 5): dolicocefalia, fisuras palpebrales hacia abajo, enoftalmos, retrognatia y hipoplasia malar | 1 |
| Estrías cutáneas | 1 |
| Miopía | 1 |
| Prolapso de la válvula mitral | 1 |

***• Puntuación máxima 20 puntos. Una puntuación ≥7 indica afectación sistémica.***

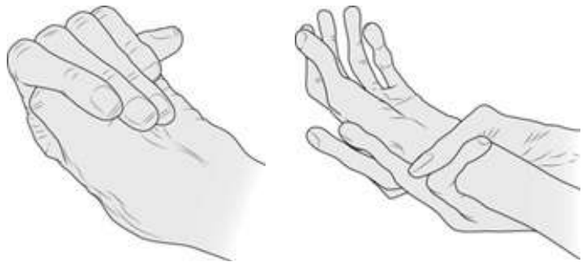


**Figura 1:**

(A) Signo del pulgar positivo (Walker Murdoch): la uña del dedo pulgar queda descubierta.

(B) Signo de la muñeca positivo (Steinberg): se superponen las uñas del pulgar y del quinto dedo.



**Figura 2:** Ectacia dural



**Figura 3:** Protución acetabular

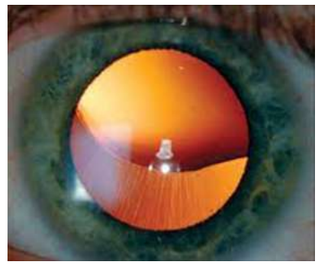


**Figura 4:** Ectopía lentis

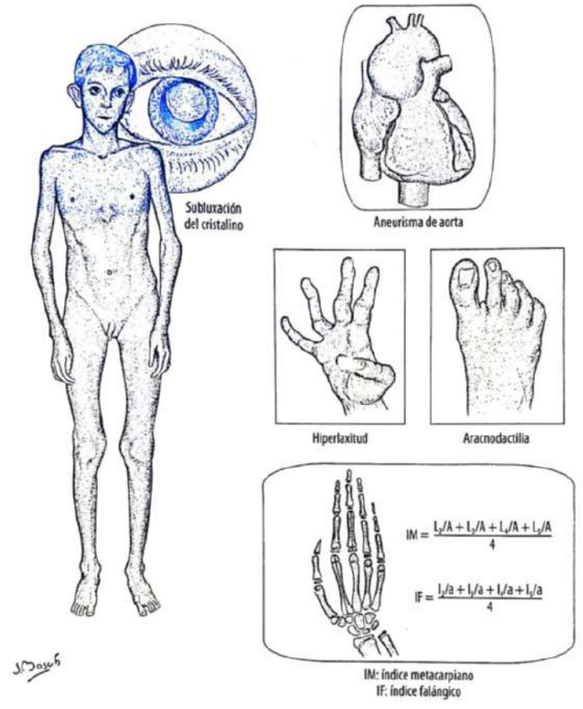



**Figura 5:** características fenotípicas





## Importancia del diagnóstico oportuno:

Si bien no se ha encontrado una cura definitiva para esta enfermedad, la detección temprana permite realizar medidas preventivas y terapéuticas tendientes a evitar las complicaciones.

Ante el diagnóstico de síndrome de Marfan se evaluará la utilización temprana de betabloqueantes o antagonistas de los receptores de la angiostensina II para detener la dilatación de la aorta.

Se recomienda la administración preventiva de beta bloqueates (atenolol) o antagonistas de los receptores de angiostensina II (losartan) en adultos o niños con síndrome de Marfan sin aneurisma aórtico, pero con uno o más factores de riesgo para el desarrollo del mismo:

- Agrandamiento de la raíz aórtica
- Antecedentes familiares de agrandamiento de la raíz aórtica o
- Una mutación previamente asociada con enfermedad aórtica.

Los pacientes síndrome de Marfan deben evitar la práctica deportes de contacto, actividades físicas intensas e isométricas que aumenten la presión intratorácica (maniobra de Valsalva) y por lo tanto favorezcan la dilatación de la aorta. Sin embargo, no se considera aceptable que estos pacientes sean excluidos de toda actividad física y debiera diseñarse un programa adecuado individualizado.

## Diagnósticos diferenciales:

**1. Entidades que cursan con aneurisma aórtico:**

a. Síndrome de Loeys-Dietz
b. Síndrome de aneurisma de aorta torácica familiar
c. Síndrome de aneurisma de aorta torácica familiar con aorta bicúspide
d. Síndrome de aneurisma de aorta torácica familiar con ductos arterioso permeable
e. Síndrome de tortuosidad arterial
f. Síndrome de Ehlers Danlos vascular

**2. Entidades con ectopia lentis:**

a. Síndrome de ectopia lentis
b. Síndrome de Weil-Marchesani
c. Homocistinuria
d. Síndrome de Stickler

**3. Entidades con manifestaciones sistémicas similares:**

a. Síndrome de Shprintzen-Goldberg
b. Aracnodactilia contractural congénita o síndrome de Beals
c. Síndrome de Loeys-Dietz
d. Fenotipo MASS
e. Síndrome de prolapso de válvula mitral
f. Síndrome de Klinefelter

## Complicaciones durante el embarazo:

El embarazo puede causar complicaciones en las pacientes con síndrome de Marfan. Si la raíz aórtica supera los 4,0 cm puede ocurrir una rápida progresión del agrandamiento, disección o ruptura aórtica durante el embarazo, el parto o el puerperio. También se ha descripto mayor tasa de abortos espontáneos, partos prematuros y mortalidad neonatal.
La anestesia epidural no se recomienda en pacientes con ectasia dural considerable, en este caso la anestesia general disminuye el riesgo de complicaciones.

## Conclusiones:

El diagnóstico de síndrome de Marfan es complejo. Los individuos afectados presentan alta variabilidad fenotípica y deben considerarse varios diagnósticos diferenciales. En niños y adolescentes el seguimiento médico es de mucha importancia dado que con frecuencia los criterios diagnósticos no se cumplen hasta la adolescencia tardía o la adultez.
El diagnóstico precoz del síndrome de Marfan permite mejorar el pronóstico al disminuir principalmente las complicaciones cardiovasculares.

## Referencias:

1. MANUAL ILUSTRADO DE ENFERMEDADES RARAS: Manuel Cruz Hernández, Joan Bosch Hugas, Edit. Ergon / Feder, Madrid, 2013.

2. Brad T. Tinkle, MD, PhD, Howard M. Saal, MD, and the COMMITTEE ON GENETICS Health Supervision for Children with Marfan Syndrome, PEDIATRICS Volume 132, Number 4, October 2013

3. KL Jones, MC Jones and M del Campo: Smith´s Recognizable Patterns of Human Malformation, 7th Edition. ELSEVIER, Philadelphia 2013.

# Cas clínic: Síndrome de Marcus Gunn (sincinèsia mandíbulocular)

Susana Gutiérrez (Pediatria, CAP Adrià)

Nena de quatre mesos, que consulta al centre d'atenció primària perquè fa uns moviments anormals amb els ulls. La mare ha observat que la parpella esquerra se li eleva mentre l'altra roman en posició basal quan la nena realitza moviments de succió o xumeig, especialment quan pren el biberó. Va ser producte d'un embaràs a terme que va cursar amb normalitat. El part va ser eutòcic amb bon estat en néixer. Els pares son armenis, no consanguinis i no té antecedents familiars d'interès. L'exploració física i neurològica van ser normals. A l'exploració oftalmològica s'observa: moviments oculars normals, reflexos pupil·lars normals, fenedures palpebrals normals sense ptosi palpebral. A la consulta, s'intenta que la nena realitzi moviments de succió per reproduir el què la mare ha referit però no s'aconsegueix. En una segona cita, la mare ens mostra un vídeo on apareix la nena prenent el biberó i s'observa com s'eleva i retreu la parpella superior esquerra molt per dalt del limbe esclerocornial (figura), de forma rítmica, tornant a la posició basal entre succions. Aquesta elevació de la parpella també es produeix quan xucla joguines, i és més freqüent en estats de major activitat o estimulació de la nena. La pacient es va derivar al Servei d'Oftalmologia per sospita de síndrome de Marcus Gunn (SMG), on es va fer la confirmació diagnòstica d'aquesta entitat.

La Síndrome de Marcus Gunn (Marcus Gunn jaw-winking ptosis) va ser descrita per primera vegada en 1883 per un oftalmòleg escocès, a qui li deu el seu nom, i és la forma més comuna de ptosi congènita neurogènica.[1] Constitueix un quadre clínic caracteritzat per una ptosi palpebral congènita associada a moviments sincinètics de la parpella superior durant els moviments de masticació de la mandíbula (vídeo de referència bibliogràfica 6). Acostuma a ser unilateral però rarament es presenta bilateralment. Afecta a tots dos sexes en la mateixa proporció.[2] La prevalença del SMG varia segons els estudis i oscil·la entre un 2% -13% dels pacients amb ptosi congènita. [3] D'altra banda, s'han publicat diversos casos de SMG en absència de ptosi palpebral. En un estudi retrospectiu, un total de 207 pacients van ser diagnosticats de SMG, dels quals 14 (6,76%) tenien SMG aïllat sense blefaroptosi.[4]

També és conegut com a fenomen o sincinèsia de Marcus Gunn, sincinèsia trigeminpalpebral o mandíbulocular. Per explicar aquest fenomen s'han proposat diverses teories. En general, es creu que aquest moviment sincinètic resulta d'una innervació anormal del múscul elevador de la parpella que té lloc durant el període embrionari, pel fet que fibres motores del nervi trigemin (V parell) es dirigeixen de forma aberrant al nervi oculomotor (III parell) que innerva el múscul elevador de la parpella. Altres autors pensen que pot tractar-se d'alguna alteració de la connexió nerviosa nuclear o supranuclear entre el III i V parell a causa de la proximitat que existeix entre ells. [5] Així la parpella ptòsica s'eleva en contraure els músculs que participen en la masticació (innervats pel trigemin), especialment els músculs pterigoïdals. Pot ser esporàdic, encara que hi ha casos familiars per als quals es postula una herència autosòmica dominant amb penetrància incompleta i alguns autors parlen d'una teoria filogenètica.

Tot i que la majoria dels casos de MGP es consideren congènits, existeixen formes adquirides, a causa de complicacions de cirurgia, trauma, infeccions i tumors pontins.[6]
Encara que generalment és present en néixer, el SMG es pot veure en una àmplia gamma d'edats. El moviment pot desencadenar-se per masticació, succió, moviment lateral mandibular, en somriure, contraure l'esternoclidomastoïdal, protruir la llengua, deglutir, realitzar la maniobra de Valsalva i fins i tot en respirar.[5,6,7]
El diagnòstic és essencialment clínic i no necessita proves complementàries per confirmar-lo.

La majoria dels casos descrits a la literatura, no necessiten tractament. les formes adquirides poden remetre espontàniament, mentre que les formes congènites persisteixen però el quadre es va fent menys evident amb l'edat en la majoria dels casos, ja que aprenen a minimitzar la sincinèsia. El tractament pot incloure cirurgia en casos severs però rars, depenent del grau de ptosi. Hi pot haver una alta freqüència d'estrabisme i ambliopia, i ocasionalment el trastorn pot estar present en la retinitis pigmentosa, la síndrome de Duane, i altres malalties oculars rares, de tal manera que l'avaluació oftalmològica és obligatòria per prevenir la pèrdua de visió i descartar anomalies associades. [5,6,7]

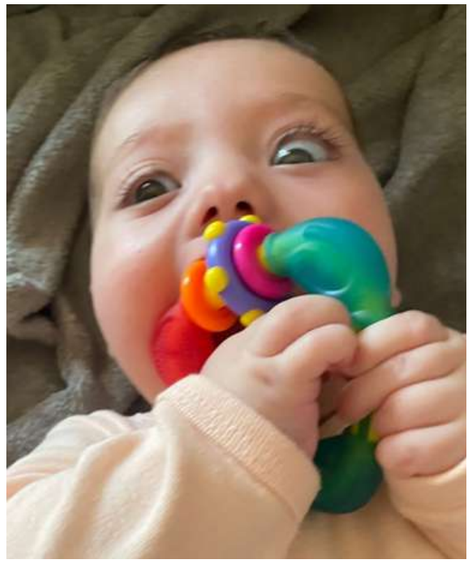




## Discussió

EL SMG és una entitat rara en pediatria, en la qual el diagnòstic ve determinat per les troballes clíniques. Tot i que la ptosi palpebral forma part d'aquesta síndrome, no sempre hi és present, com és el cas d'aquesta nena. La forma més freqüent de presentació és que la mare observi l'elevació de la parpella superior mentre el nen/a està prenent el pit o succionant el biberó. També hi pot haver l'antecedent de traumatisme ocular o cirurgia per estrabisme. [5]

La nena va ser derivada al Servei d'Oftalmologia i el diagnòstic es va fer mitjançant l'exploració física i oftalmològica, sense necessitat de fer cap prova complementària. Es va tranquil·litzar i se li va explicar a la mare que no requeria tractament, ja que l'elevació de la parpella es notarà menys a mesura que vagi creixent, perquè els nens tenen una gran capacitat d'adaptació i aprenen a modular els moviments mandibulars. Es va citar la nena per fer control anual a la consulta d'Oftalmologia i seguiment pel seu pediatra.



## BIBLIOGRAFÍA


**1.** Gunn RM. Congenital ptosis with peculiar associated movements of the affected lid. Trans Ophthal Soc UK. 1883; 3:283-7.

**2.** Demirci H, Frueh BR, Nelson CC. Marcus Gunn Jaw-Winking Synkinesis Clinical Features and Management. Ophthalmology 2010; 117:1447–1452

**3.** Carman KB, Ozkan S, Yakut A, Ekici A. Marcus Gunn jaw winking synkinesis: report of two cases. BMJ Case Rep 2013; Jan 23:2103.

**4.** Shahid Alam, Nishanth, et al. The rare phenomenon of Marcus-Gunn jaw winking without ptosis. Report of 14 cases and review of the literature. Indian J Ophthalmol. 2020 Jun; 68(6): 1132–1135.

**5.** Snehal Rajendra, et al. Marcus-Gunn Jaw Wnking Ptosis. American Academy of ophthalmology. Eyewiki [on line]. [Consulta: 15 Agost, 2022]. Disponible en: https://eyewiki.aao.org/Marcus-Gunn_Jaw_Winking_Ptosis

**6.** Falcão I, Almeida F. Marcus Gunn Phenomenon. J Pediatr. 2017; 188:302. [Consulta: 15 Agost, 2022]. Disponible en: http://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2017.05.031

**7.** Rodríguez pinado N, Mourelle MR, et al. Síndrome de Marcus Gunn. Rev Cubana Pediatr vol.92 no.2 Ciudad de la Habana abr.-jun. 2020 Epub 15-Abr-2020. [Consulta: Agost, 2022]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312020000200014#aff1



# ATENCIÓ COMUNITÀRIA

# La Pediatria Social a l'Atenció Primària: una eina clau per a l'atenció biopsicosocial a la infància i l'adolescència

**Autores:** L.Tur, M.J. Jacobs, A. Morillo. Equip de Pediatria Social Alt Penedès.

L'Atenció Primària Pediàtrica és clau per a l'abordatge global, multidisciplinari i holístic de l'infant, l'adolescent i la seva família.
L'actual model d'atenció biopsicosocial s'introdueix durant la segona meitat del segle XX per Engel[1].

D'acord amb aquest model, salut i malaltia són qualitativament similars i influenciades per factors biològics, psicològics i socials al mateix nivell d'importància (Figura). El pacient i el seu entorn tenen un paper actiu en la seva salut. Així doncs, queda obsolet el model biomèdic on només es tenia en compte els factors biològics per determinar la presència o absència de malaltia i s'atorgava al pacient i el seu entorn un rol passiu sobre aquesta, sent el principal responsable de la salut el metge.

Durant les últimes quatre dècades s'han estudiat àmpliament els determinants socials de salut, pel que existeix suficient evidència científica que mostra l'impacte negatiu sobre la salut de viure amb determinants socials desfavorables i en condicions de desigualtat.

Les Experiències Adverses durant la Infància (EAI) (Taula) incrementen el risc d'una evolució tòrpida en la salut física i mental de l'infant i futur adult, fent-los més propensos a condicions com: part preterme, embaràs adolescent, malnutrició, problemes dentals, retard de desenvolupament, trastorns mentals, addiccions o malalties cardiovasculars entre d'altres. Alhora, aquests esdeveniments adversos augmenten el risc de perpetuar EAI en les futures generacions[2].

L'Atenció Primària ens dona una oportunitat única per prevenir i identificar els EAI. Diversos estudis han demostrat efectes positius de la detecció precoç i atenció a aquestes experiències[3]: disminució dels casos que precisen atenció pels Equips d'Atenció a la Infància i Adolescència, millor adherència a tractaments i seguiment mèdic, correcta immunització, etc.

És fonamental disposar d'equips multidisciplinaris i amb una visió holística de la salut, així com de programes adequats per poder atendre els infants i adolescents de forma global, tenint en compte la complexitat de la societat postmoderna en què vivim i les problemes de salut que estan augmentant (conductes sexuals de risc, l'ús i addició a les noves tecnologies, els trastorns mentals i precocitat d'aquests, la somatització, sedentarisme...).

El gener de 2021 vam iniciar un nou model de treball al territori d'Atenció Primària Pediàtric de l'Alt Penedès – Garraf que compta amb la incorporació de Treballadors Socials Sanitaris als equips de Pediatria i la creació de l'Equip de Pediatria Social, constituït per Pediatres, Infermeres pediàtriques i els Treballadors Socials. Aquesta metodologia de treball ens permet fer una intervenció multidisciplinar, coordinada i amb xarxa amb altres serveis d'atenció a la infància (Serveis Socials, Equip d'Atenció a la Infància, escoles/instituts, Centres Atenció Precoç, Salut mental, Atenció hospitalària...), posant el focus en l'infant i el seu entorn. Tot amb la intenció de treballar de forma horitzontal i amb objectius compartits.

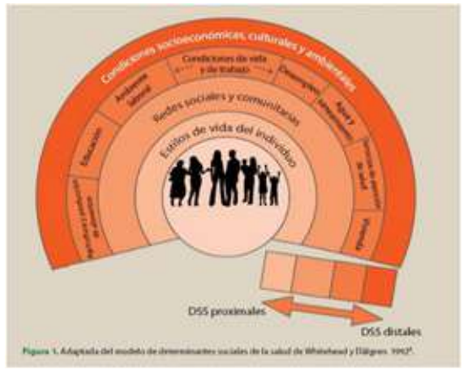
Hem incorporat una eina fonamental del treball social que és la visita domiciliària, fins ara menys utilitzada en la Pediatria d'Atenció Primària, però que aporta nombrosos beneficis per a la valoració i atenció dels casos que ho precisen. La visita domiciliària permet valorar la situació socio-familiar i l'entorn proper de l'infant. Està especialment indicada per avaluar els indicadors de benestar i la possible situació de des-protecció en què pot trobar-se el menor. També ens permet valorar les necessitats de salut del pacient i proporcionar i realitzar les accions terapèutiques adequades, així com acompanyar la família en la capacitació i adquisició de les habilitats necessàries en processos de malalties complexes en situacions de criança disfuncionals. La visita domiciliària, a més, ha demostrat efectes positius i significatius en el desenvolupament psicomotor de l'infant, així com en la relació paterno-filial i amb l'entorn del menor.

D'altra banda, hem iniciat, conjuntament amb els Serveis d'Atenció a la Salut Sexual i Reproductiva, un programa de detecció i atenció precoç de les gestants amb factors de risc social i els seus futurs nadons. La finalitat d'aquest és prevenir l'aparició d'indicadors de risc de maltractament, afavorir el correcte desenvolupament biopsicosocial de l'infant, i poder oferir a la família un adequat acompanyament longitudinal. Es realitza una visita abans del naixement del nadó en la qual s'introdueix l'equip pediàtric que l'atendrà per tal d'afavorir el vincle amb els serveis de salut i continuar amb la mateixa línia de treball iniciada durant la gestació.

Transcorregut un any i mig des de la creació de l'Equip de Pediatria Social s'ha enquestat els professionals de l'Equip Pediàtric d'Atenció Primària de l'Alt Penedès per tal de valorar l'acollida del nou model de treball. El balanç ha estat positiu, cal destacar la favorable valoració de la formació rebuda en detecció i atenció a factors de risc psicosocials que condicionen la salut, així com la facilitació de recursos comunitaris i el treball en xarxa. Així mateix, els professionals continuen sol·licitant més formació pràctica i dinàmiques de treball multidisciplinari.

La Pediatria Social estudia i atén els problemes de salut de l'infant que repercuteixen en el seu entorn així com els factors socials que influeixen en la salut del menor. És impossible separar l'individu i el seu benestar del context micro i macro-social en el que viu, pel que podem dir que la pediatria en sí és social.

Cal que els professionals que atenen la salut infantil incorporin una especial sensibilitat per atendre l'infant, l'adolescent i la seva família de forma transversal, holística i humana conjuntament amb els coneixement biomèdics. És imprescindible desenvolupar programes de salut comunitaris que permetin incidir sobre els factors de risc social així com promoure el bon tracte a la infància.




Figura

## Taula

Abús / agressions físiques
Consum de tòxics en el sí familiar
Abús / agressió sexual
Malalties mentals progenitors
Violència familiar
Maltractament emocional o psicològic
Separació / divorci dels progenitors
Negligència
Problemes econòmics
Assetjament escolar
Mort familiar / amics propers
Separació de la família
Malaltia greu de l'infant / adolescent
Altres ( fam, família monoparental, testimonis de crims, inestabilitat referents familiars...)

## BIBLIOGRAFIA

1. G. Engel. The need for a new medical model: A challenge for biomedicine. Science, 196 (1977), pp. 129-136.

2. Hughes, K., Bellis M., Hardcastle K. (2017). The effect of múltiple adverse childhood experiences on Health: a systematic review and meta-analysis.

3. Dubowitz, H., Feigelman, S., Lane, W., & Kim, J. (2009). Pediatric primary care to help revent child maltreatment: the Safe Environment for Every Kid (SEEK) model. Pediatrics, 123(3), 858-864.

# NOU VINCLES



## Lesiones pigmentadas

**Autoras:** Dra. Sonia Asencio Carretero y Dra. Asunción Vicente Villa

La pigmentación cutánea está originada por la combinación de varios pigmentos localizados en la dermis y la epidermis. Según la cantidad de melanocitos o melanina, podemos distinguir lesiones hiperpigmentadas o hipopigmentadas. El diagnóstico diferencial es amplio. En este artículo, nos centraremos en la detección de las lesiones pigmentadas que pueden formar parte de un trastorno neurocutáneo.

### Lesiones hipopigmentadas y Complejo Esclerosis Tuberosa (CET)

El CET es un síndrome neurocutáneo, con herencia autosómica dominante (mutación en el gen TSC1 o TSC2). Tiene una penetrancia del 100%, con fenotipo clínico variable. Cursa con lesiones cutáneas características, trastornos neurológicos y tendencia al desarrollo de hamartomas o tumores benignos en el sistema nervioso central, retina, piel, pulmón, riñón y corazón principalmente[1].

Entre las lesiones cutáneas destacan por su frecuencia e inicio precoz, las máculas hipocrómicas. Pueden adoptar cualquier forma y tamaño, sobre todo en "hoja del fresno",es decir, con un extremo puntiagudo y el otro redondeado. Miden desde pocos milímetros hasta 5 cm. Están presentes desde el nacimiento o aparecen en primera infancia[2]. La localización más frecuente es en tronco o zona glútea.

Un 5% de la población general puede presentar un nevus acrómico. El 1% puede presentar dos manchas hipopigmentadas, al disminuir esta incidencia, aconsejamos en este caso preguntar antecedentes obstétricos y realizar una exploración neurológica exhaustiva a los 6 meses (haciendo énfasis en la presencia de espasmos o mirada fija).
En cambio, sólo el 0,1% presentan 3 o más lesiones hipopigmentadas. Se trata de un criterio diagnóstico mayor de CET y debe derivarse a dermatología para seguimiento más estrecho[3].

### Manchas café con leche y neurofibromatosis tipo 1 (NF1)

La NF1 es el síndrome neurocutáneo más frecuente, de herencia autosómica dominante (aunque el 50% pueden tener una mutación de novo). El diagnóstico es clínico a través de los criterios diagnósticos del National Institute of Health. Incluyen 7 criterios, de los cuales tres se manifiestan en la piel: las manchas café con leche (MCCL), las efélides flexurales y los neurofibromas cutáneos[4].
Las MCCL destacan por su frecuencia e inicio precoz, siendo el primer signo visible de la enfermedad. Suelen estar presentes al nacimiento o hacerse evidente poco tiempo después (sobre todo en los primeros dos años de vida). Son de color homogéneo, borde liso y regular. Para que se puedan considerar criterio de NF1 han de existir al menos 6 lesiones de más de 5mm de diámetro en la edad prepuberal.

Se calcula que hasta el 20% de la población general presenta una MCCL aislada, el 4% tiene 2 y menos del 1% tiene más de 3; por lo que son los pacientes que realizaremos un seguimiento más estrecho observando la aparición de más MCCL u otros criterios diagnósticos de NF1.
En especial a los pacientes que además asocien un xantogranuloma juvenil (XGJ) o un nevus anémico (NA). Éstas son lesiones cutáneas no diagnósticas pero con alto valor predictivo positivo (VPP) de neurofibromatosis.

El XGJ es un trastorno benigno poco frecuente, que pertenece al amplio grupo de las histiocitosis de células no Langerhans. Se presenta con una o más pápulas o nódulos eritematosos o amarillentos, ubicados preferentemente en la cabeza y el cuello. La mayoría de los casos se inician durante el primer año de vida y se autolimitan en la primera infancia[5].
Los NA son máculas pálidas de contorno polilobulado localizadas sobre todo en a zona preesternal; cuyo tamaño oscila entre pocos milímetros a varios centímetros; se ponen de manifiesto al frotar ligeramente la zona[6].

## BIBLIOGRAFÍA

**1.** Complejo Esclerosis Tuberosa CET Grupo de Trabajo sobre Cáncer en Síndromes Genéticos Polimalformativos (GT-CSGP).

**2.** Fernández-Guarino M et al. Esclerosis tuberosa. Hallazgos clínicos en 67 pacientes. Actas Dermosifiliogr. 2009;100:596-601.

**3.** Hope Northrup MD a, Darcy A. Krueger MD PhD b , on behalf of the International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous Sclerosis Complex Diagnostic Criteria Update: Recommendations of the 2012 International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Conference. Pediatric Neurology 49 (2013) 243-254.

**4.** Hernandez A, Duat A. Neurofibromatosis tipo 1: más que manchas café con leche, efélides y neurofibromas. Parte I. Actualización sobre los criterios dermatológicos diagnósticos de la enfermedad. Actas Dermosifiliogr. 2016; 107(6):454-464.

**5.** M.J. Hernández-San Martín, P. Vargas-Mora, L. Aranibar. Xantogranuloma juvenil: una entidad con amplio espectro clínico. Actas Dermo-Sifiliográficas (English Edition), Volume 111, Issue 9, November 2020, Pages 725-733.

**6.** Hernandez A, Duat A. Neurofibromatosis tipo 1: más que manchas café con leche, efélides y neurofibromas. Parte II. Actualización sobre tras manifestaciones cutáneas características de la enfermedad. NF1 y cáncer . Actas Dermosifiliogr. 2016; 107(6):465-473.







# Nevus melanocíticos

Autoras: Dra. Sonia Asencio Carretero y Dra. Asunción Vicente Villa

Los nevus melanocíticos son una proliferación benigna de melanocitos[1]. En este artículo revisaremos los diferentes tipos y su asociación con el melanoma maligno (MM), orientando al seguimiento que requiere cada paciente. Abordaremos también la principal herramienta de prevención, la fotoprotección solar.

## Nevus melanocítico congénito (NMC)[2-4]

Son hamartomas derivados de la cresta neural presentes al nacimiento o en los primeros dos años de vida y van a ir aumentando de tamaño hasta la edad adulta.
Los NMC se clasifican atendiendo a su tamaño en la persona adulta sana (PAS) en NMC pequeños (< 1,5 cm), medianos (1,5-20 cm), grandes (> 20 cm) y gigantes (>40 cm).

Los NMC pequeños y medianos tienen un riesgo de MM de menos de 1%, similar al resto de la población. El MM aparecerá después de la pubertad en el nevus.
Los NMC grandes / gigantes tienen un riesgo de 2-5% de MM. El MM puede aparecer durante la infancia en el tejido subcutáneo o en el SNC.

Los NMC están asociados a riesgo de melanoma y melanosis neurocutánea. Son factores de riesgo: tamaño del nevus de más de 20 cm, localización axial, lesiones satélites y la presencia de 2 o más NMC independiente de tamaño y localización.

| Región | Factor de crecimiento Del nacimiento al adulto | Tamaño al nacer - nevus grande PAS>20cm |
|---|---|---|
| Cabeza | X 1.7 | >12 cm |
| Tronco y brazos | X 2.2 | > 7 cm |
| Piernas | X 3.3 | > 6 cm |

Los NMC pequeños y medianos se puede controlar por el pediatra periódicamente cada 6-12 meses. Si presentan cambios clínicos valorables de tamaño, color, superficie, ulceración, picor o dolor se deben remitir a dermatología de segundo nivel.
Los NMC con factores de riesgo de melanoma o melanosis neurocutánea deben derivarse al Hospital de tercer nivel para realizar una RM craneal / espinal en los primeros meses de la vida.

Los NMC pequeños y medianos tienen un riesgo de MM de menos de 1%, similar al resto de la población. El MM aparecerá después de la pubertad en el nevus.
Los NMC grandes / gigantes tienen un riesgo de 2-5% de MM. El MM puede aparecer durante la infancia en el tejido subcutáneo o en el SNC.

**Los NMC están asociados a riesgo de melanoma y melanosis neurocutánea. Son factores de riesgo: tamaño del nevus de más de 20 cm, localización axial, lesiones satélites y la presencia de 2 o más NMC independiente de tamaño y localización.**

Los NMC pequeños y medianos se puede controlar por el pediatra periódicamente cada 6-12 meses. Si presentan cambios clínicos valorables de tamaño, color, superficie, ulceración, picor o dolor se deben remitir a dermatología de segundo nivel.
Los NMC con factores de riesgo de melanoma o melanosis neurocutánea deben derivarse al Hospital de tercer nivel para realizar una RM craneal / espinal en los primeros meses de la vida.

## Nevus melanocíticos adquiridos (NMA)[5-6]

Van a ir apareciendo a partir del año de vida, debido a la exposición solar sobre todo en fenotipos claros con antecedentes familiares.

Distinguimos dos tipos:
-NMA comunes: de pequeño tamaño (menos de 5-6 mm de diámetro), simétricos, bien circunscritos y coloración uniforme. En su evolución natural, aumentan de tamaño y de volumen aclarándose lentamente. Las lesiones presentan un crecimiento lento y simétrico.

Los nevus comunes deben seguir controles por su pediatra cada 6-12 meses (control clínico, fotográfico y dermatoscópico si se dispone). El riesgo individual de un nevus melanocítico adquirido de desarrollar MM es bajo, por lo que no está justificada la exéresis profiláctica.

-NMA atípicos: suelen ser de mayor tamaño (> 6 mm de diámetro), bordes irregulares y pigmentación variable (marrón oscuro/claro, rosado). Empiezan a aparecer en la pubertad y continúan a lo largo de la vida. La presencia de múltiples NMA atípicos es riesgo de MM y es sugestivo del síndrome del nevus atípico.

**Los factores de riesgo de MM en pediatría son: más de 50 NMA comunes, NMA atípicos, historia familiar de MM, fototipo I-II (pelirrojos), quemaduras en la infancia, exposición a UVA y presencia de algún trastorno predisponente como el Xeroderma pigmentosum (XP), inmunodeficiencia o el síndrome del nevus atípico.**

Los pacientes con factores de riesgo de MM se derivarán a dermatología de segundo nivel.

Se derivarán a servicio de Dermatología de hospital de tercer nivel:
-Si presencia de los trastornos predisponentes descritos (XP, inmunodeficiencia o síndrome del nevus atípico)
-Sospecha de MM.
Para sospechar el desarrollo de MM es útil la Regla ABCDE (acrónimo de Asimetría , Bordes irregulares, Colores múltiples, Diámetro de más 6 mm, Evolución cambios).
Otro signo de sospecha es el signo del "patito feo" (la presencia de un nevus diferente al resto de nevus del individuo) así como la ulceración, sangrado, dolor o picor duradero.
Pero siempre se debe sospechar en el niño ante cualquier lesión de crecimiento rápido sin diagnóstico clínico evidente.

## Fotoprotección[7]

No podemos modificar la predisposición genética, por ello en atención primaria tenemos una labor importante de concienciación y educación en fotoprotección. Las estrategias incluyen:

1 - Hábitos saludables: evitar quemaduras solares y la exposición solar entre las 11 y las 16h, buscar la sombra, Los bebes menores de 6 meses no se deben poner al sol directamente.

2 - Medidas físicas: sombrillas, sombreros, ropa adecuada y gafas de sol.

3 - Los fotoprotectores tópicos contienen sustancias químicas y/o físicas, denominadas filtros. Los filtros son capaces de absorber o reflejar las radiaciones solares UVB y UVA.

**Consejos de aplicación del fotoprotector:**
- Elección según fototipo.

- Circunstancias de exposición (Índice Ultravioleta UVI) y utilizar incluso en días nublados.

• El agua, la hierba, la arena y la nieve reflejan los rayos solares, por lo que hay que utilizar fotoprotectores más altos.

• Aplicar el fotoprotector en cantidad generosa (2 mg/cm2), de forma uniforme. Se necesitan 30 ml para cubrir un cuerpo entero.





• Aplicar sobre la piel seca.

• Aplicar media hora antes de la exposición al sol y renovar la aplicación a las 2 horas.

• Renovar la aplicación después de cada baño, si hay una sudoración importante, después de secarse con una toalla.

• Emplear una fotoprotección más alta en las primeras exposiciones solares.

• Extremar las precauciones en las partes del cuerpo más sensibles al sol: cara, cuello, calva, hombros, escote, orejas, manos y empeines.

• La protección de los labios se debe hacer con lápices o barras fotoprotectoras.

Las situaciones en que se deben extremar la fotoprotección son: niños menores de 3 años, los pacientes con riesgo de melanoma y pacientes que toman medicamentos fototóxicos o fotoalérgicos.

En la prevención es muy importante la autoexploración cutánea realizada por los padres o el paciente.
Los padres o los pacientes deben examinar la piel de forma regular, familiarizarse con los "lunares", y consultar con su pediatra y/o dermatólog@ si hay cambios siguiendo la regla de ABCDE.

## BIBLIOGRAFÍA


**1.** Luelmo J. Nevus melanocítico en la infancia. An Esp Pediatr. 2001;54: 477-483.

**2.** S Krengel , Scope A, Dusza S, Vonthein R, Ashfaq A Marghoob AA. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. J Am Acad Dermatol 2013 Mar;68(3):441-51.

**3.** Jahnke MN, O'Haver J, Gupta D et al. Care of Congenital Melanocytic Nevi in Newborns and Infants: Review and Management Recommendations. Pediatrics. 2021 Dec 1;148(6):e2021051536. doi: 10.1542/peds.2021-051536.

**4.** Farabi B, Akay BN, Goldust M, Wollina U, Atak MF, Rao B. Congenital melanocytic naevi: An up-to-date overview. Australas J Dermatol. 2021 May;62(2):e178-e191.

**5.** Anderson-Vildósola J, Hernández-Martín Á. Addressing Frequently Asked Questions and Dispelling Myths About Melanocytic Nevi in Children. Dermatol Clin. 2022 Jan;40(1):51-59.

**6.** Carrera C, Scope A, Dusza SW et al. Clinical and dermoscopic characterization of pediatric and adolescent melanomas: Multicenter study of 52 cases. J Am Acad Dermatol. 2018 Feb;78(2):278-288.

**7.** Gilaberte Y, Carrascosa JM. Realidades y retos de la fotoprotección en la infancia. Actas Dermosifiliogr. 2014; 105(3):253-262.

## Trastorns del neurodesenvolupament i l'aprenentatge: Un repte pels equips de pediatria

**Autores:** Anna Gatell Carbó de EAPT Garraf i Alba Vergés Castells de EAPT Alt Penedès

Els trastorns del neurodesenvolupament (TND) dins dels quals s'inclou els trastorns específics de l'aprenentatge, corresponen a alteracions en el desenvolupament del SNC, que es manifesten com dificultats que afecten l'aprenentatge, i al desenvolupament social i psicològic dels infants. La base d'aquestes alteracions és neurobiològica amb un important component genètic.
Persisteixen al llarg de tota la vida i s'expressen de forma diferent en les diferents etapes del creixement i segons la maduresa del SNC.
Els trastorns de l'aprenentatge provoquen que un infant amb un nivell d'intel·ligència normal que rep una educació i uns estímuls adequats no aconsegueixi progressar adequadament en un o més aprenentatges.
A l'atenció primària de salut no tenim protocols ni eines per abordar aquest problema que sense una detecció precoç i una correcta intervenció deriva sovint a abandonar els estudis de manera precoç a banda dels problemes de salut mental que pot generar.

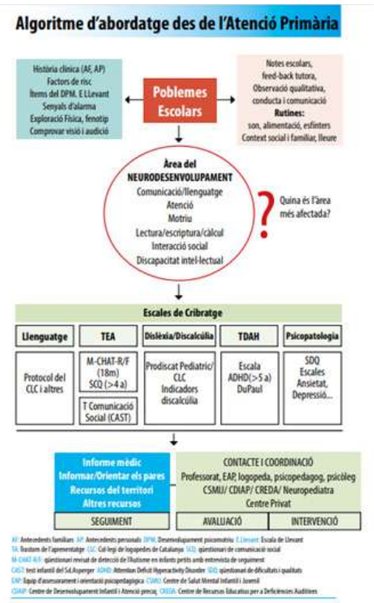



https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria-protocols-i-documents-consensuats

A continuació us presentem la monografia sobre Trastorns del Neurodesenvolupament i Aprenentatge. S'ha recollit en ella, la sessió sobre el tema que es va presentar (20-02-2019) durant el curs d'actualització dels Protocols amb l'Atenció Primària coordinats pel programa Vincles de l'HSJD. És una monografia amb varis autors de diferents especialitats hospitalàries i d'atenció primària als que agraïm la seva participació.

La monografia la trobareu al web de HSJD dins de l'apartat Vincles amb la Primària i també alguns documents d'utilitat pràctica per separat (model d'informe pediàtric, informació per famílies, algoritme d'abordatge, manuals i barems etc..) a l'apartat Neuropediatria, en el subapartat Trastorns de l'aprenentatge. Esperem que sigui una eina pràctica amb la que puguem abordar les diferents situacions que ens trobem en la pràctica assistencial en relació a les dificultats escolars que presenten algunes criatures i joves.

Una de les eines que proposem a la monografia és l'algoritme per fer un abordatge pràctic dels trastorns del neurodesenvolupament basat en l'evidència científica.



Ens podem trobar en dues situacions; que la família faci la demanda perquè detecta les dificultats o bé que detectem a les visites o revisions algun signe que aixequi la sospita.
En ambdós casos haurem de plantejar-nos un TND si detectem ansietat per anar a l'escola, somatitzacions (quan anticipa anar a l'escola: es troba malament els diumenges, mal de cap, mal de panxa..). També haurem d'estar alerta si l'anamnesi en expliquen molts deures a casa o que acaba molt tard de fer-los, si són identificats com el "pallasso, tonto... de classe" o bé expliquen agressions, comportaments d'intimidació i assetjament o conductes disruptives en general.

Un cop tenim la sospita, haurem de fer una història clínica completa dirigida a la detecció de factors de risc, on haurem de valorar antecedents familiars i antecedents personals (embaràs, període neonatal, ingressos i malalties posteriors). També caldrà valorar els ítems del neurodesenvolupament previ i l'adquisició d'hàbits i rutines.

Per poder tenir informació de les dificultats detectades des de l'escola és d'utilitat demanar les notes dels últims cursos i veurem com el mateix problema (lectura, escriptura, comportament...) o dificultat es va repetint tots els anys en menor o major grau i les assignatures en les que té més habilitat. És habitual que el pare o la mare hagin presentat alguna dificultat en els aprenentatges escolars, repetir curs, lectura difícil, mala conducta escolar, etc... que cal preguntar. També és important preguntar sobre el temps lleure . Saber quines activitats li agraden , si tenen la sensació que no li queda gaire temps lliure perquè n'ha de dedicar molt a les tasques acadèmiques (treballs, deures, estudiar), si fa extraescolars i quines.
És d'utilitat l'observació qualitativa, que s'ha de practicar a dins de la consulta in situ, però també ampliar-ho als àmbits de convivència del nen que serà a casa seva i a l'escola.
Finalment farem l'exploració física, valorarem el fenotip i exploració neurològica completa.

Amb tota la informació que hem recollit ens plantejarem quina àrea del neurodesenvolupament és la més afectada. Si es tracta d'una dificultat dels aprenentatges a nivell acadèmic (lectura escriptura i càlcul), si té afectada l'atenció o es excessivament impulsiu o hiperactiu, si es pot tractar d'un problema de comunicació per dificultats en el llenguatge, si té dèficits o problemes motors, si es tracta d'un nen amb problema amb la seva interacció social, o es tracta d'un nen amb una discapacitat intel·lectual.

Existeixen moltes comorbiditats entre els diferents TND, fins un 40% de nens amb TDAH presenten dislèxia, per exemple. Això farà que la detecció sigui més complexa.
Aquestes són les escales de cribratge seleccionades per orientar el diagnòstic segons l'àrea del neurodesenvolupament afectada.

**1. Llenguatge**: Protocol d'observació per mestres pel retard i trastorn del llenguatge (CLC).

**2. Específic de l'aprenentatge:** Prodiscat/ prodiscat pediàtric en dislèxia. Llistat signes d'alarma discalcúlia de JM Serra Grabulosa.

**3. Atenció**: ADHD Rating scale IV (Du Paul) / pares i professors.

**4. Interacció Social**: M-CHAT-RF/ SCQ (TEA)/CAST.

**5. SDQ** (qualitats i dificultats).

**6. Escales ansietat/depressió.**

En aquest punt necessitarem informació sobre l'escola. És molt aconsellable, acompanyar-les amb una nota pel tutor/a i tenir contacte proactiu.
Un cop valorat l'infant i passades les escales



# FORMACIÓ




(Banner https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/salut-mental-infanto-juvenil-en-atencio-primaria)

El programa formatiu **Salut Mental Infanto Juvenil en Atenció Primària**, que ofereix Formació Sant Joan de Déu, consta d'un itinerari de 5 mòduls presencials dirigit a pediatres, metges de família i infermeria d'atenció primària. Pots realitzar l'itinerari complet, si vols obtenir una visió integral de les problemàtiques de salut mental més habituals que es troba el pediatre, metge de família i infermera d'atenció primària o escollir només els mòduls que més t'interessin.

Aquest itinerari t'oferirà eines per a la **detecció de precoç** i **l'algoritme de decisions i intervencions en els problemes de salut mental infantil i juvenils més prevalents en les consultes de pediatria i medicina general.**



**Trastorns del neurodesenvolupament (TDH, autisme, trastorns de llenguatge i trastorns de l'aprenentatge)**

**09/02/2023**
https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/trastorns-del-neurodesenvolupament-tdah-autisme-trastorns-de-llenguatge-i-trastorns-d-aprenentatge.html



**Trastorns d'ansietat i somatitzacions**

**16/02/2023**

https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/trastorns-ansietat-i-somatitzacions.html



**Conducta autolesiva i suïcida**

**23/02/2023**

https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/conducta-autolesiva-suicida.html



**Trastorns afectius i adaptatius**

**09/03/2023**

https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/trastorns-afectius-i-adaptatius.html



**Trastorns de conducta alimentària**

**16/03/2023**

https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/trastorns-conducta-alimentaria.html





# Infección por el virus respiratorio sincitial (VRS) y prevención con Palivizumab

Clàudia Fortuny Guasch - Unidad de infecciones del Hospital Sant Joan de Déu

## Introducción

El virus respiratorio Sincitial (VRS) es uno de los patógeno de distribución universal y uno de los responsables más frecuentes de las infecciones respiratorias en todas las edades. El VRS es la principal causa de bronquiolitis y neumonía, particularmente entre los niños menores de un año.

Cerca del 95% de los niños menores de 2 años se han infectado por el VRS, y a diferencia de otros patógenos, la infección previa por el VSR no protege de la reinfección, incluso en pacientes con títulos elevados de anticuerpos específicos. La OMS estima que la carga anual de infecciones del tracto respiratorio inferior (IRVB) relacionadas con el VSR es de 33 millones en todo el mundo, con alrededor de 3 millones de hospitalizaciones y 59.600 muertes hospitalarias. Aproximadamente la mitad de estas hospitalizaciones y muertes intrahospitalarias por VRS se registraron en menores de 6 meses. Cabe destacar que más del 93 % de las IRVB y el 99 % de las muertes relacionadas con el VRS se producen en países en desarrollo. De hecho es estos, representa la segunda causa de mortalidad después de la malaria. Esté hecho pone en evidencia la importancia de las medidas higiénicas preventivas y del acceso a una atención médica adecuada de los pacientes.

Las infecciones por RSV muestran una fuerte distribución estacional con la tasa de incidencia más alta durante el invierno y con menos o ningún brote durante el verano. De hecho, las temporadas epidémicas son distintas en el hemisferio norte y sur.

## El virus respiratorio sincitial

El RSV es un virus del ácido ribonucleico (ARN) de cadena única, incluido en la familia Pneumoviridae. Hay dos subtipos, A y B, y varios genotipos dentro de cada uno de ellos. El VRS A y B circulan simultáneamente en la mayoría de los brotes. El subtipo A se ha relacionado con formas más graves de enfermedad.

## Transmisión

Fundamentalmente por contacto directo de las secreciones o fómites que contienen el virus con la mucosa nasofaríngea u ocular. Se ha implicado también la transmisión por gotas. El VRS puede sobrevivir durante varias horas en manos y fómites.

## Manifestaciones clínicas

Tras su llegada la nasofaringe el VRS y replicarse en las células del epitelio respiratorio de la misma, puede progresar e iniciar su replicación en las células del epitelio de los bronquiolos, extendiéndose posteriormente a los neumocitos tipo 1 y 2.

Las manifestaciones clínicas varían con la edad del paciente, el estado de salud y si la infección es primaria o secundaria.

**Lactantes y niños pequeños tras la infección primaria** suelen presentar una infección del tracto respiratorio inferior (IRVB): bronquiolitis o neumonía. En recién nacidos y lactantes pequeños pueden presentar apneas. La afectación del tracto respiratorio inferior es menos frecuente en las reinfecciones. Del 2 al 3 por ciento requieren hospitalización
Tras la infección el 20% de los lactantes desarrollan sibilancias durante el primer año de vida. La infección por el VRS suele ser un proceso autolimitado que no produce secuelas pulmonares, aun cuando en pacientes predispuestos genéticamente se ha correlacionado con asma.

**Niños y adultos.** Las infecciones repetidas son frecuentes en niños y adultos jóvenes y generalmente causan síntomas del tracto respiratorio superior: tos, coriza, rinorrea y conjuntivitis. La afectación del sistema respiratorio inferior en este grupo de edad suele causar traqueobronquitis, bronquitis o neumonía. La infección por VRS puede ser un cuadro de mayor gravedad en algunos pacientes, que por este motivo debe valorarse en algunos de ellos la indicación de profilaxis. Entre estos están:
• Lactantes menores de seis meses, en particular los que nacen durante la primera mitad de la temporada del VRS, los que asisten a la guardería

y los que tienen hermanos mayores.

• **Lactantes y niños con enfermedad pulmonar subyacente**, como enfermedad pulmonar crónica (displasia broncopulmonar, fibrosis quística)
• Lactantes nacidos antes de las 35 semanas de gestación
• Lactantes y niños con cardiopatías congénitas
• Pacientes con síndrome de Down
• Pacientes inmunodeprimidos, Inmunodeficiencia combinada grave, leucemia o trasplante de células hematopoyéticas o de pulmón).

## Diagnóstico

Fundamentalmente clínico, en época epidémica. Se disponen de pruebas rápidas que permiten no obstante confirmar que el VRS es el responsable del cuadro.
La identificación del VRS puede realizarse mediante cultivo viral, aun cuando en la actualidad son las técnicas de biología molecular las más utilizadas.

## Prevención

La transmisión del VRS se produce predominantemente a través del contacto de las mucosas con secreciones o fómites que contienen virus. Los estudios de la dinámica de transmisión sugieren que la infección de los lactantes con mayor frecuencia sigue a la infección de los hermanos mayores. Las medidas generales para prevenir la infección se centran en disminuir la inoculación y evitar el contacto con personas infectadas:
• Lavarse las manos en todos los entornos y en especial cuando hay niños.
• Practicar la higiene de la tos
• Evitar la exposición al tabaco y otros humos.
• Limitar el número de personas en contacto con los niños más vulnerables durante la época epidémica.

La eficacia de estas medidas ha quedado demostrada durante la pandemia COVID-19, en la que no se registraron apenas casos durante el confinamiento.

## Profilaxis con palivizumab

El palivizumab es un anticuerpo monoclonal humanizado contra la glicoproteína F del VRS. Fue autorizada en 1998 para la prevención de enfermedades graves del tracto respiratorio inferior por VRS en niños con alto riesgo de enfermedad, tras los resultados en ensayos aleatorizados. Estos evidenciaron una reducción del riesgo de hospitalización e ingresos en la unidad de cuidados intensivos, en comparación con el grupo placebo.

Las indicaciones de Palivizumab, pueden variar ligeramente. A continuación, se indican los criterios que seguimos en el Hospital Sant Joan de Déu. Estos pacientes recibirán un máximo de 5 dosis durante la temporada.

Los pacientes que se consideren candidatos, por cumplir los criterios señalados serán remitidos a: hospitalbarcelona.derivacions-CEX@sjd.es





## Indicacions del Palivizumab

### A. Prematurs:

A.1 - Nadons prematurs ≤28.6 SEG i ≤9 mesos a l'inici de l'estació de VSR (segons la data que es consideri).
A.2 - Nadons prematurs 29.0-31.6 SEG i ≤6 mesos a l'inici de l'estació de VSR (segons la data que es consideri).
A.3 - Indicació individualitzada de prematurs de 32-34.6 setmanes nascuts al nostre Centre després amb un germà menor de 3 anys i menys de 10 setmanes de vida al inici de la temporada.

### B. Cardiopaties:

**Nens/es <2 anys amb cardiopatia congènita hemodinàmicament significativa.**
Es considera cardiopatia hemodinàmicament significativa la necessitat de tractament farmacològic per a insuficiència cardíaca congestiva, la presència d'hipertensió pulmonar moderada o greu i les cardiopaties cianòtiques:

C.1 - Cardiopaties congènites no corregides
C.2 - Pacients amb Cirurgia càrdio-vascular pal·liativa o lesions residuals post-correcció amb repercussió hemodinàmica, o pacients intervinguts que han presentat patologia pulmonar greu.

### C. Malaltia pulmonar crònica:

**Nadons prematurs (EG>32 SEG) amb displàsia broncopulmonar:**

B.1 - DBP moderada: menors de 6 mesos al inici de la temporada que han requerit oxigenoteràpia de manera continuada fins a les 36 setmanes d'edat cronològica corregida (o al menys durant 28 dies des de el naixement)
B.2 - DBP greu: menors 2 anys al inici de la temporada epidèmica amb criteris de malaltia pulmonar greu que en període epidèmic precisi de tractament intensiu (oxigenoteràpia domiciliaria, assistència ventilatòria domiciliaria, corticoterapia crònica, entre d'altres) REQUERINT avaluació i indicació per la NOSTRA Unitat de Pneumologia.
B.3 - Pacients amb Fibrosis quística menors de 2 anys al inici de la temporada.

De forma excepcional. Menors de 2 anys d'edat al inici del període epidèmic afectes de pneumopatia crònica molt greu amb alt risc d'èxitus en cas de bronquiolitis aguda (ex: Hipertensió pulmonar primària, bronquiolitis obliterant) malgrat que no rebi tractament intensiu.

### D. Pacients oncohematologics o amb immunodeficiencies greus:

D.1 - Immunodeficiències congènites (greus) en temporada de VRS, fins els 24 mesos.

D.2 - Immunodeficiències adquirides, en especial pacients hemato-oncològics amb tractament citostàtic i receptors de TPH, durant la temporada de VRS i com a màxim els dos primers anys de vida.

## Sant Joan de Déu lidera un assaig clínic mundial sobre la síndrome ovària poliquística

L'Hospital Sant Joan de Déu Barcelona lidera **SPIOMET4HEALTH**, un assaig clínic internacional que es va posar en marxa el passat mes de maig per a avaluar a gran escala els efectes del **primer tractament específic per a la síndrome ovària poliquística (SOP)**, una patologia que afecta entre el 5 i el 10 % de les dones en edat fèrtil. Aquesta síndrome pot provocar augment de borrissol corporal i d'acne, períodes menstruals irregulars i problemes de fertilitat.

Es tracta de **l'alteració endocrina més freqüent** en dones en edat reproductiva, però, al mateix temps, és una de les **patologies més desconegudes** per la població en general. A més, pot facilitar el **desenvolupament d'altres malalties** com la diabetis tipus 2, el càncer abans de la menopausa i l'ansietat o la depressió, la qual cosa repercuteix en la qualitat de vida d'aquestes persones.

L'assaig clínic va dirigit per primera vegada a **tractar la causa que produeix aquest trastorn**, en lloc de limitar-se a alleujar els seus símptomes, com es fa actualment. De fet, al 98 % de les dones afectades per aquesta alteració són tractades amb anticonceptius orals per a controlar alguns dels símptomes. Aquest assaig, que es durà a terme a Espanya (Barcelona i Girona), Itàlia, Dinamarca, Turquia, Àustria i Noruega, consisteix a **avaluar un tractament per a adolescents i dones joves afectes de SOP** que abordi d'arrel la causa de la síndrome. Es tracta d'un **comprimit diari**, que és una **combinació a dosis baixes de tres fàrmacs** que fa dues o més dècades que són al mercat (espironolactona, pioglitazona i metformina), que, juntament amb un estil de vida saludable, podria normalitzar les hormones i l'ovulació, i revertir així les alteracions associades a la SOP.

SPIOMET4HEALTH està finançat per la **Comissió Europea** i reuneix un consorci de 17 organitzacions i grups de recerca clau que treballen en la síndrome ovària poliquística a tota Europa. Estarà coordinat per un equip investigador de l'Institut de Recerca Sant Joan de Déu, liderat per la **Dra. Lourdes Ibáñez**, guanyadora del Premi Nacional de Recerca de Catalunya el 2014 i recentment guardonada per dues institucions internacionals de primer nivell, com són **l'American Endocrine Society** i **l'American Human Growth Foundation.**

Aquest projecte és molt rellevant perquè, si es confirma l'efectivitat de la medicació, s'aconseguirà per **primera vegada** revertir de manera permanent les **complicacions associades a la síndrome ovària poliquística**, com infertilitat, diabetis i baixa autoestima.
Criteris per a formar part de l'assaig clínic
Les dones diagnosticades de síndrome ovària poliquística podran participar en aquest assaig clínic si tenen entre **12 i 24 anys**, tenen menstruacions irregulars, excés de borrissol corporal i/o acne persistent i sever. L'assaig es durà a terme a Catalunya, tant a **Barcelona** (Hospital Sant Joan de Déu) com a **Girona** (Institut d'Investigació Biomèdica de Girona Dr. Josep Trueta).

El tractament es realitzarà durant un any, i es controlarà a la pacient 6 mesos més, per a constatar els canvis que es produeixin durant i després de la medicació. S'espera reclutar un total de **70 pacients a Barcelona i 46 a Girona**. Els resultats serviran de base per a un assaig clínic de fase III que permetrà explotar aquest nou enfocament a tota Europa. La implementació posterior del tractament permetrà estalviar entre 500 i 1.000 milions d'euros a l'any al sistema sanitari.

Consulta més informació en la pàgina web de l'assaig clínic SPIOMET4HEALTH.




CIÈNCIA

HUMANISME

# El menor madur i el model d'atenció centrada en la persona

Montse Esquerda, Institut Borja de Bioeitca; Hospital Sant Joan de Déu Terres de Lleida; Francisco José Cambra, Penedès.

Des de la segona meitat del segle XX s'ha anat consolidant un profund canvi en el paradigma de l'atenció sanitària, evolucionant des d'un model basat en el paternalisme, cap a un nou model de respecte a l'autonomia de la persona, els seus valors, creences i preferències, que s'acaba consolidant amb el model d'atenció centrat en la persona ([1],[2]).

El concepte de persona autònoma com persona capaç de prendre les seves pròpies decisions basades en les seves creences i valors, i d'acord al seu pla vital, és un concepte nou en la pràctica mèdica tradicional ([1]). Clàssicament era el professional el que com a expert decidia el que millor anava pel malalt, basant-se en un model paternalista, les opcions terapèutiques o diagnòstiques eren ben limitades. Però quan els tractaments esdevenen més sofisticats, les opcions mèdiques esdevenen més complexes i això immers en un context sociocultural en què els pacients demanen assumir un rol més actiu i participatiu.

En l'àmbit de la pediatria, la implementació d'aquest model és més complex i presenta un doble repte: per una banda, deixar de costat el paternalisme, incorporant a les persones en la presa de decisions, que en el àmbit pediàtric ho farien, en general, els pares. Però per altra banda, incorporar al propi menor en aquest procés de forma proporcional al seu grau de maduresa i desenvolupament. El menor passa d'ésser objecte de protecció, a ésser també subjecte de drets ([3]).

La participació activa del menor en la consulta i en la presa de decisions seria per alguns autors, la "posició per defecte", és a dir, de forma rutinària i habitual seria important informar al menor directament i fer-lo partícip de les decisions preses ([4]).

Diversos estudis mostren com la participació del menor en la presa de decisions produeix una major satisfacció amb les cures mèdiques rebudes, percebut tant pels pares com pel menor, una major cooperació per part del nen en el tractament, promou la sensació de control, percebent la malaltia menys estressant i facilitant l'ajust positiu, no obstant això no és clar que aquesta participació es realitzi de forma rutinària, sent el desafiament més gran per assolir-se l'actitud cap a aquest tema dels mateixos professionals ([4],[5]).

Però és clar que l'adquisició de la competència per decidir en el menor és un procés, íntimament lligat al desenvolupament de la maduresa, i en aquest procés intervenen molt diversos factors, ja siguin socioculturals, familiars, personals, psicobiogràfics i d'aprenentatge ([6],[7]). El desenvolupament humà és un procés no garantit per la nostra herència genètica, sinó que depèn de la interacció i de l'ambient. Com en altres àmbits del desenvolupament, la maduresa no és una fita que espontàniament s'assoleix a una edat determinada genèticament sinó que els humans, pel desenvolupament de les nostres potencialitats, precisem un ambient favorable i interaccions adequades.

El Real Col·legi de Pediatres d'Anglaterra va recomanar ja fa un temps la seqüència aconsellable per fomentar la presa de decisions en el menor ([8]):

1. Informar al menor: a qualsevol edat, en un nivell de comprensió adequat. Això implica que els professionals que treballin amb nens disposin de registres i habilitats adequades per adreçar-se a diferents nivells de comprensió.

2. Escoltar-lo: a partir de certa edat, acostumar-nos a preguntar al nen sobre què pensa de la seva malaltia o dels tractaments que estem proposant, amb preguntes obertes i sense demanar que esculli, només que opini.

3. Incloure les seves opinions en la presa de decisions, quan les seves propostes són raonades i coherents, el fet de tenir-lo en compte, molts cops en petits detalls o en opcions opinables.

4. Considerar al menor competent com decisor principal, el grau més elevat del continuo seria quan el menor té la maduresa suficient per poder decidir.





Més enllà de la decisió concreta de si el menor ha de decidir o no, l'educació per a la salut ha de tenir una altra fita: capacitar o possibilitar la maduració del menor, aportant les condicions necessàries per al seu desenvolupament. A més a més, la competència per decidir no és una fita objectiva i rígida sinó que depèn per exemple de la gravetat de la situació o de les circumstàncies, de la maduresa del menor en concret i de les possibilitats d'acompanyament de l'entorn.

Durant dècades la discussió sobre la maduresa i la competència dels menors en la presa de decisions sanitàries s'ha enfocat més sovint en aspectes normatius i legals que en l'evidència i la pràctica clínica ([9],[10]). Cal desenvolupar una cultura d'atenció als menors que els incorpori de forma clara no sols en al presa de decisions, sinó en tots els processos d'informació i participació.

Un dels errors del model del "menor madur" ha estat potser el plantejar el menor com un ent aïllat del seu entorn, o que cal "protegir" davant de les decisions dels pares. En molt poques ocasions apareixes conflictes ètics relacionats amb l'abordatge "pur del menor madur", mentre que en pràcticament tot acte mèdic relacionat amb nens, es pot i cal plantejar la seva participació. És necessari poder fer el salt d'un model de respecte a l'autonomia al model de respecte a l'autonomia relacional.

L'autonomia relacional és basa "en la convicció compartida que les persones estan integrades socialment i que les identitats dels agents es formen en el context de les relacions socials i es modelen per un complex de determinants socials que s'entrecreuen, com ara la raça, la classe, el gènere i l'ètnia" ([11]). L'autonomia entesa de la forma tradicional dona molt pes als elements cognitius, de control i porta a un model en blanc-o-negre.

L'autonomia relacional posa el pes en el context social, les relacions i reconeix els aspectes emocionals i encarnats dels qui prenen decisions. Aquesta seria la base del model de presa de decisions compartida, en que es dona una escola de tots els agents i a partir d'allí s'estableix la comunicació.

Cal doncs combinar un model de pediatria basada en la persona, en aquest cas en nen o adolescent, fomentant la comunicació directa dels professionals amb el pacient pediàtric, amb el model centrat en la família, en què les decisions es prenen entre professionals, pares i menors, emfatitzant la col·laboració entre tots ([12]). Però en aquest darrer és imprescindible donar veu també als menors, no només als pares, i establir vies de comunicació directa amb ells.

Davant aquest canvi de paradigma, que repercuteix de forma directa en la pràctica sanitària i en la recerca, cal que pediatres, infermers pediàtrics i altres professionals sanitaris estiguin avesats a promoure la participació progressiva dels menors, doncs el problema acostuma a estar en els detalls ([13]). Un interessant article pregunta a un col·lectiu de Pediatres sobre els coneixement sobre la Llei Bàsica d'Autonomia del pacient ([14]). Els coneixements són escassos: Sols un 25 % coneix quina és la majoria d'edat sanitària, el 34% sap que la persona encarregada de valorar la maduresa és el mateix metge del pacient, i escassament un 8,5% coneix la teoria del menor madur en profunditat. Tot i aquesta manca de coneixements a la base regulatòria i ètica, es dona la paradoxa que el 73% dels metges enquestats referien no tenir dificultat per avaluar la maduresa un menor d'edat.

El pas del paternalisme al model centrat en la persona requereix coneixements, habilitats i sobretot un canvi d'actitud dels professionals, perquè el gran repte no és avaluar si un menor és madur, sinó fomentar la seva maduresa.

## BIBLIOGRAFIA


**1.** Beauchamp TL, Childress JF. Priciples of Biomedical ethics. New York: Oxford University Press; 2013.

**2.** Ley Básica 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica. Documento consolidado BOE-A-2002-22188. Última actualización publicada el 06/12/2018.

**3.** Esquerda M, Cambra FJ. Bioética y pediatría. En Manual de Pediatría, M Crez, 4a Edición.

**4.** Olszewski AE, Goldkind SF.The default position: Optimizing pediatric participation in medical decision making. Am J of Bioeth. 2018;18 (3):4–9. https://doi.org/10.1080/15265161.2017.1418921

**5.** Coad JE, Shaw KL "Is children's choice in health care rhetoric or reality? A scoping review". J Adv Nurs. 2008;64(4):318-327. https://doi.org/10.1177/13674935103976

**6.** Miquel E, Esquerda M, Real J, Espejo M, Pifarré J. Design and Validation of an Instrument To Measure a Minor's Maturity When Faced with Health Decisions. J Bioeth Inq. 2019;16(3):431-441. DOI: 10.1007/s11673-019-09930-4

**7.** Espejo M, Miquel E, Esquerda M, Pifarré J. Valoración de la competencia del menor en relación con la toma de decisiones sanitarias: escala de la competencia de Lleida. Med Clin (Barc). 2011;136(1):26–30. DOI: 10.1016/j.medcli.2009.05.014

**8.** Royal College of Paediatrician and Child Health. Withholding or withdrawing life savint treatment in children: a framework for practice. London, 2000.

**9.** Hein I, Troost P, Broersma A, De Vries M, Daams J, Lindauer R. Why is it hard to make progress in assessing children's decision-making competence?. BMC Med Ethics. 2015;16(1), 1-6. DOI: 10.1186/1472-6939-16-1

**10.** Grootens-Wiegers P, Hein I, van den Broek J, de Vries M. Medical decision-making in children and adolescents: developmental and neuroscientific aspects. BMC pediatrics. 2017;17(1), 1-10. DOI: 10.1186/s12887-017-0869-x

**11.** Walter JK, Ross LF. Relational autonomy: moving beyond the limits of isolated individualism. Pediatrics. 2014;133(1):16-23.

**12.** Sabatello M, Janvier A, Verhagen E, Morrison W, Lantos J. Pediatric Participation in Medical Decision Making: Optimized or Personalized? Am J Bioeth. 2018;18(3):1-3. https://doi.org/10.1080/15265161.2017.1418931

**13.** Scherer DG . Pediatric participation in medical decision making: The devil is in the details. Am J Bioeth. 2018;18(3), 16-18. https://doi.org/10.1080/15265161.2017.1418924

**14.** Sánchez Jacob M, Riaño Galán I, Martínez González C. Evaluación de los conocimientos legales y éticos de los profesionales sanitarios en relación con el adolescente. Rev Ped Aten Primaria. 2008;39 (10): 59-72. https://pap.es/files/1116-850-pdf/963.pdf






# BLOGOSFERA 27

Pepe Serrano. Pediatre d'atenció primària. Equip de pediatria territorial del Garraf.

En la secció d'aquesta edició abordarem els recursos "blogosfèrics" que la institució Sant Joan de Déu posa a disposició, tant dels pares com de les famílies, bases d'eines i recursos per a donar difusió a coneixement científic de valor i de forma fefaent. Molt probablement no hi són tots, l'univers Sant Joan de Déu és extens, però, si més no, s'ha intentat incloure els que poden resultar més útils per la tasca del dia a dia.

## Sant Joan de Déu



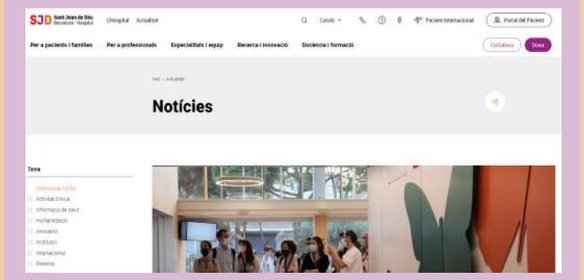

La web mare des d'on surt gairebé tot. Informació per a professionals i famílies de tots els serveis disponibles. Fàcil de localitzar a https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca i disponible en diversos idiomes.

## Projecte FAROS




Un web-blog destinat a famílies al que se les pot adreçar per a resoldre gairebé qualsevol dubte, però també amb força recursos per a professionals. Des del problema més complex de l'alimentació infantil, fins a quins són els contes més recomanables per a cada edat. Un bàsic que cal tenir a la porta de la nevera (o a l'escriptori de l'ordinador). Disponible a: https://faros.hsjdbcn.org/es/homepage

## Blog de l'Hospital



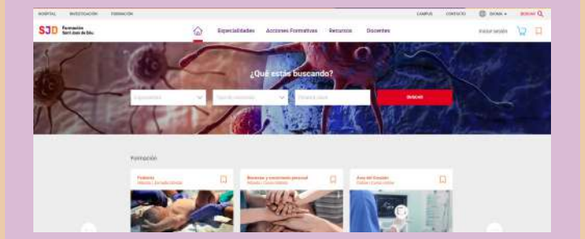

Amb notícies i novetats referents al centre i a les seves prestacions: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/blog

## L'Institut de recerca de Sant Joan de Déu



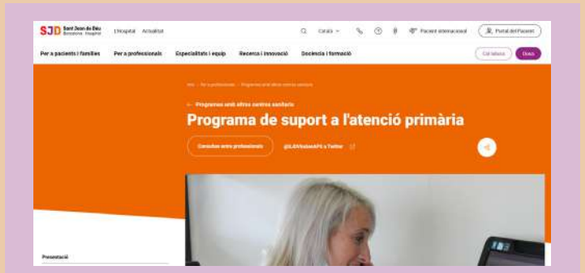

A on es posen en valor tots els avenços de caire més científic que el centre porta a terme: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/institut-recerca-sant-joan-deu

## Formació i docència




A on hi ha tota mena de cursos, jornades, estades formatives... de multitud de vessants de les professions pediàtriques. Està disponible a: https://formacion.sjdhospitalbarcelona.org/ca/ i aquí és a on us heu d'adreçar quan us voleu inscriure al curs anual de Vincles.

## Vincles amb primària




La trobareu a https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria , porta d'entrada a tot el projecte de Vincles, des d'aquí podeu accedir a llocs d'interés com:
• La revista que ara esteu llegint: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria-revista-vincles

• La zona de consultes entre els professionals, darrerament simplificada i a amb una direcció d'email per resoldre els dubtes: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria-consultes-entre-professionals
• Tots els protocols i documents consensuats entre la xarxa de primària i els especialistes hospitalaris: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria-protocols-i-documents-consensuats
• I els criteris de derivació al centre: https://www.sjdhospitalbarcelona.org/ca/vincles-amb-primaria-criteris-derivacio





## i4kids




Web lligada a l'hospital i basada en la promoció de projectes de recerca: https://www.innovation4kids.org/

## Comptes de Twitter

El de l'hospital pròpiament dit, en català i castellà: @SJDBarcelona_ca | @SJDBarcelona_es

El de formació: @SJDFormacion

El del projecte Vincles: @SJDVinclesAPS

El de la guia metabòlica: @SJDmetabolicas

El de diabetis: @SJDdiabetesCIDI

El d'ortopèdia i traumatologia: @SJDOrthoSurg

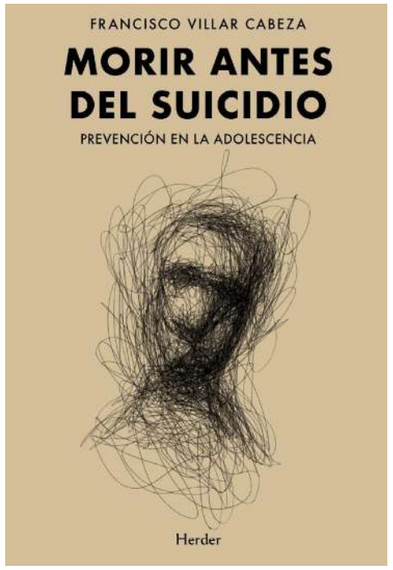
I el del campus docent: @campusdocentSJD

I per acabar, un adeu, aquesta es la darrera entrega de la Blogosfera de qui us escriu. Han sigut molts números apareixent a la revista Vincles amb l'esperit d'haver deixat un petit llegat que pugui ser útil en qualsevol moment. No tan sols ha estat un plaer formar part d'aquesta família, sinó que he esmentat el nom del projecte amb orgull per allà on he passat. Gràcies a tots!

# POSANT EN VALOR



## El suicidi, la principal causa de la mort d'adolescents




A ***Morir antes del suicidio***, Francisco Villar, psicòleg clínic especialista en la infància i l'adolescència ofereix respostes clares i útils per abordar aquesta problemàtica complexa amb l'objectiu de prevenir la conducta suïcida dels adolescents, dirigint-se a tots els agents implicats en les seves vides.
En aquesta obra, Villar desmenteix un a un els mites respecte el suïcidi com per exemple que "parlar del suïcidi incita a la persona a cometre'l" o "només les persones amb trastorns mentals es suïciden". Un cop resolt aquest primer punt fonamental, defineix la conducta suïcida aclarint tot el que es pot o no considerar-se com a tal i assenyala els camins que els joves recorren fins a arribar a aquesta decisió.

El suïcidi està considerat un problema de salut pública i és la principal causa externa de mort en menors de 24 anys. Des del 2020 els intents setmanals s'han disparat, fent saltar totes les alarmes dels professionals de la salut. Una altra dada alarmant és el número de defuncions per suïcidi.
Des del 2000 les campanyes de conscienciació de trànsit han aconseguit reduir les morts fins a un 75% mentre que les defuncions per suïcidi segueixen augmentant any rere any i encara es segueix sense un pla generalitzat per a la seva prevenció. La complexitat d'aquesta realitat ha provocat un rebuig per part de la societat, la mateixa que condemna a les víctimes i als seus familiars a la soledat, la culpa i la vergonya, alimentant d'aquesta manera el tabú i l'estigma com a murs de contenció.

Cal ser conscients que l'intent de suïcidi és només la punta de l'iceberg, després del qual pengen múltiples factors que han de conèixer-se per a poder detectar-los i abordar-los a temps.
Encara que el suïcidi sigui una decisió individual, sorgeix i s'executa en un marc comunitari. D'aquesta manera, el principal escenari de relació i influència en l'adolescència és l'àmbit escolar. La Universitat de Barcelona va trobar fins a un 14% de prevalença de fenòmens suïcides, a partir de l'estudi de vuit col·legis catalans. Dades alarmants que estan a l'abast de tots i, no obstant això, la majoria de professors desconeixen.
Una raó és que «no fa tant de temps es continuava recomanant evitar les intervencions preventives en col·legis, pel temor a aquest efecte contagi».
El contagi de la conducta suïcida, l'efecte "copycat", és una realitat en l'àmbit dels mitjans de comunicació i les expressions artístiques. Exemples d'aquest fenomen trobem des de la famosa obra Les aventures del jove Werther o, fins i tot, en el fenomen televisiu de Netflix Per tretze raons. Per a Villar això no és una excusa per a la inacció; al contrari, afirma que cal potenciar l'"efecte Papageno", l'efecte protector i preventiu, emfatitzant les històries de superació i les formes d'afrontament i anunciant els mecanismes d'ajuda.
A través d'experiències reals, l'autor ofereix orientació sobre com poden intervenir en els diferents àmbits en els quals el jove interactua: des de la família i el col·legi fins als iguals i les relacions sentimentals.

Aquest és un llibre cru però necessari i esperançador, en el qual Francisco Villar ofereix tota la informació que hem de conèixer per a comprendre aquesta realitat i poder-la prevenir des de les primeres fases del procés.
La seva prevenció és responsabilitat de la comunitat, l'objectiu màxim de la qual és afavorir que l'adolescent se senti vinculat, part d'alguna cosa, «perquè estar aferrat a la vida és incompatible amb el desig d'acabar amb ella».

«Este no es un libro sobre la muerte, de esa no sé nada. Este es un libro sobre la vida, y de ella sé algunas cosas, al menos todas las que me han explicado quienes han querido abandonarla de forma prematura».
**Francisco Villar**

Trobareu la seva obra ***Morir antes del suicidio*** disponible aquí.

# vincloces

PEDIATRIA TERRITORIAL

SJD Sant Joan de Déu
Barcelona · Hospital