

La dactilitis o síndrome mano-pie, es un episodio de dolor vaso-oclusivo en pequeños huesos de manos y pies que, típicamente, aparece en niños menores de 4 años con enfermedad de células falciformes, puesto que, posteriormente a esa edad, el tejido hematopoyético a este nivel es sustituido por tejido graso y fibroso³. El dolor óseo vaso-oclusivo supone, muchas veces, el debut de esta enfermedad. Se presenta con dolor y edema, a menudo acompañado de leve eritema y febrícula⁴. La radiografía no suele mostrar más que un edema de partes blandas en fases iniciales, pudiendo observarse cambios óseos tardíos. En su diagnóstico diferencial se deben tener en cuenta las osteomielitis y los procesos oncológicos, por presentar clínica e imagen radiológica similar, no obstante, por tal diferente manejo, es sumamente importante su diferenciación. La presentación de dactilitis durante el primer año de vida, así como la anemia grave y la leucocitosis en los primeros 2 años, han sido descritos, en algunos trabajos, como predictores de enfermedad grave asociada a eventos adversos (síndrome torácico agudo, frecuentes crisis de dolor, ictus o muerte). Su tratamiento consiste en hidratación y control del dolor⁵.

Nuestro paciente reingresó a los 15 días por un síndrome febril de 48 h de evolución, que asociaba vómitos y deposiciones diarreicas sin productos patológicos. Presentaba regular estado general, decaimiento, palidez y deshidratación leve. En la exploración destacaba una esplenomegalia 3 cm, sin hepatomegalia y ruidos intestinales aumentados. Se realizó una analítica que mostró: Hb 4 g/dl (previa: 8,1 g/dl), plaquetas: 75.000 mm³ (previas: 207.000 mm³), leucocitos: 20.500 mm³ (neutrófilos: 9.200 mm³). El perfil bioquímico era normal. PCR: 48,9 mg/l y PCT: 4,57 ng/ml.

Ante la sospecha de secuestro esplénico grave, se realizó una transfusión de concentrado de hematíes de forma urgente, se administró rehidratación intravenosa (iv) y se inició antibioticoterapia empírica con ceftriaxona iv⁶. El paciente presentó una evolución favorable, sin requerir más transfusiones y con recuperación de la cifra de plaquetas.

Tras 6 días de ceftriaxona, con negatividad de cultivos en sangre, orina y heces, y determinación de rotavirus positiva,

se suspendió la pauta antibiótica iv y se reinició la penicilina profiláctica.

Este paciente ha entrado en un programa de exanguino-transfusión crónica para mantener la HbS por debajo del 30% (niveles del portador) y será candidato a una esplenectomía a los 2 años de edad para prevenir la recurrencia, medida aún cuestionada pero aceptada por las guías actuales.

Bibliografía

1. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sick cell disease. *Lancet*. 2010;376:2018–31.
2. Meier ER, Miller JL. Sick cell disease in children. *Drugs*. 2012;72:895–906.
3. Da Silva Junior GB, Daher Ede F, da Rocha FA. Osteoarticular involvement in sickle cell disease. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2012;34:156–64.
4. Berger E, Saunders N, Wang L, Friedman JN. Sick cell disease in children: Differentiating osteomyelitis from vaso-occlusive crisis. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2009;163:251–5.
5. Miller ST, Sleeper LA, Pegelow CH, Enos LE, Wang WC, Weiner SJ, et al. Prediction of adverse outcomes in children with sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2000;342:83–9.
6. Rubin LG, William S. Care of the asplenic patient. *N Engl J Med*. 2014;371:349–56.

A. Solé-Ribalta^{a,*}, M. Vilà-de-Muga^b, A. Català-Temprano^c y C. Luaces-Cubells^b

^a Departamento de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^b Departamento de Urgencias de Pediatría, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

^c Departamento de Hematología y Oncología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: asole@hsjdbcn.es (A. Solé-Ribalta).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.07.022>

Uso de antipiréticos en urgencias pediátricas

Use of antipyretics in paediatric emergencies

Sr. Editor:

A pesar de los efectos benéficos de la fiebre, su control es recomendado por el malestar general asociado¹. Su presencia motiva a los padres al uso de servicios de urgencias, por temor de convulsionar, daño cerebral o enfermedad grave¹. Las guías de buena práctica (GBPC) recomiendan el control por medios físicos y la administración de antipiréticos, para mejorar las condiciones del niño^{2,3}. Sin embargo, las encuestas a médicos muestran indicaciones no recomendadas^{4,5}. Para revisar este comportamiento en forma prospectiva, analizamos la

prescripción de fármacos antipiréticos en una sala de urgencias pediátricas.

El protocolo fue aprobado por el comité de investigación y ética local. Reclutamos 181 pacientes < 16 años, previamente sanos, por fiebre aguda (< 72 h) en su primera visita a urgencias y egresados antes de 24 h sin fiebre. Las decisiones terapéuticas fueron por el pediatra a cargo. Las indicaciones riesgosas fueron notificadas y las dosis administradas aseguradas en su correcta dosificación.

Indagamos: edad, sexo, medicamentos prehospital, crisis febriles previas y motivo de consulta, el (los) medicamento(s) administrado(s) durante la estancia hospitalaria y el (los) indicado(s) al egreso. Analizamos los cambios por grupos etarios. Las modificaciones fueron: 1) sin cambios; 2) adición: al tratamiento prehospital o al ingreso; 3) sustitución: el esquema de egreso fue diferente en cuando menos uno indicado previamente; 4) reducción:

Tabla 1 Control térmico en urgencias según grupo etario, N (%)

	Lactantes N =73	Preescolares N = 60	Escolares y adolescentes N =47	Valor de p
Sexo, N (%)				* 0,26
Masculino	45 (61,6)	29 (48,3)	24 (51,1)	
Femenino	18 (38,4)	31 (51,7)	23 (48,9)	
Sitio de infección, N (%)				* 0,052
IRA	47 (64,4)	39 (65,0)	20 (42,6)	
GEPI	12 (16,4)	16 (26,7)	22 (46,8)	
Síndrome febril	6 (8,2)	1 (1,7)	3 (6,4)	
IVU	4 (5,5)	1 (1,7)	1 (2,1)	
IRB	2 (2,8)	2 (3,3)	1 (2,1)	
Otros	2 (2,8)	1 (1,7)	0	
Antecedente de crisis febril, N (%)	6 (8,2)	0	0	* 0,01
Antipiresis previa, N (%)				* 0,09
Monoterapia	44 (60,2)	28 (46,6)	21 (44,7)	
Combinaciones (2)	11 (15,0)	16 (26,6)	6 (12,7)	
Combinaciones (3)	1 (1,4)	2 (3,3)	0	
Combinación (cuatro)	1 (1,4)	0	0	
No antipiresis	16 (21,9)	14 (23,3)	20 (42,7)	
Antipiresis en urgencia, N (%)				* 0,65
Monoterapia	65 (89)	53 (88)	41 (87)	
Combinación (2)	3 (4)	4 (6)	1 (2%)	
Solo medios físicos	5 (7)	3 (5)	5 (11)	
Antipiresis indicada al alta, N (%)				* 0,70
Monoterapia	20 (40)	22 (37)	11 (23%)	
Combinación (2)	33 (45)	27 (45)	27 (57,5%)	
Combinación (3)	5 (7)	3 (5)	2 (4%)	
Solo medios físicos	6 (8)	8 (13)	7 (8%)	
Temperatura al ingreso, °C				** 0,55
Media ± 1 DE	38,4 ± 0,4	38,5 ± 0,5	38,5 ± 0,4	
Minutos al control térmico, mediana (mín-máx)				+ 0,12
Sin antipiresis prehospitalaria	60 (19-80)	60 (30-105)	68,5 (40-162)	
Con antipiresis prehospitalaria	60 (10-190)	60 (19-130)	78 (30-182)	++ 0,004

GEPI: gastroenteritis probablemente infecciosa con o sin deshidratación; IRA: infección respiratoria alta: rino-faringitis, faringitis, faringoamigdalitis, laringitis, laringotraqueítis y otitis media; IRB: infección respiratoria baja: bronquiolitis, bronquitis aguda; IVU: infección de la vía urinaria; Otros: adenitis mesentérica (1) y dentición (1) lactantes, síndrome pie-mano-boca (1) en preescolar; síndrome febril: fiebre sin foco infeccioso aparente.

* Prueba de la χ^2 .

** Prueba de análisis de variancia de una vía.

+ Prueba de Kruskal-Wallis: lactantes N = 16, preescolares N = 12, escolares y adolescentes N = 20.

++ Prueba de Kruskal-Wallis: lactantes N = 57, preescolares N = 45, escolares y adolescentes N = 24.

su número fue menor al egreso; 5) retiro al egreso, y 6) preingreso-egreso igual: solo hubo cambios en urgencias.

El análisis estadístico se realizó con frecuencias simples y porcentajes, comparación con prueba de la χ^2 , análisis de la variancia y no paramétrica de Kruskal-Wallis según el caso. El nivel de significación estadística fue $p < 0,05$.

Los motivos de atención fueron principalmente por infecciones respiratorias y gastrointestinales. Las primeras predominaron en los lactantes y preescolares, mientras las segundas en los escolares-adolescentes (tabla 1).

Se administró un tratamiento antipirético prehospitalario a 130 (71,8%); esta proporción fue mayor para los lactantes (78,1%) y preescolares (76,7%) que para los escolares-adolescentes (57,4%) ($\chi^2 = 6,9_{2gl}$, $p = 0,03$). La

conducta más común fue dar un antipirético (N=93), pero en el 25,3% (33/180) se alternaron 2 y en 4 pacientes más de 2. Los antipiréticos más indicados fueron paracetamol e ibuprofeno (solos o alternados). En los lactantes fue el paracetamol (43,8%); contrario al ibuprofeno para los preescolares (54%) y los escolares-adolescentes (64,7%).

Todos recibieron medidas físicas antitérmicas en urgencias, 92,2%(167/181) al menos un antipirético en monoterapia (159/167; 94%), sin diferencias entre grupos (tabla 1). El fármaco más indicado, monoterapia o combinado, fue el metamizol (97/167; 58%), seguido del paracetamol (51/169; 30,2%) y el ibuprofeno (19/169; 11,2%). En 8 se dio una combinación (paracetamol con naproxeno). La vía rectal fue más frecuente en lactantes (73,5%), la rectal (43,9%) y oral (29,8%) en preescolares y la

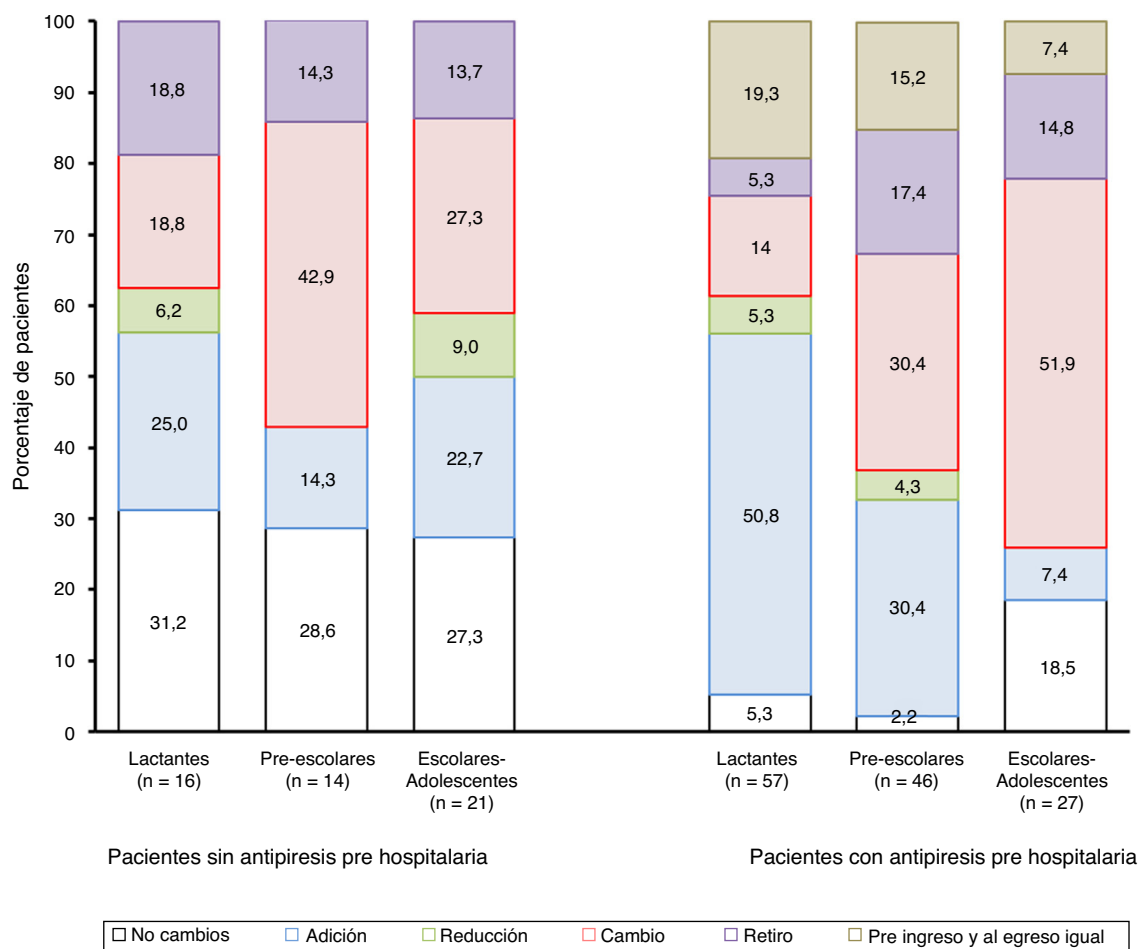


Figura 1 Distribución de las modificaciones en el manejo de antipiréticos según grupos de edad y si el paciente recibió antipiresis previa (primeras 3 barras) o no (últimas 3 barras). Se consideró: adición si, al esquema inicial, se agregó otro antipirético; reducción, cuando inicialmente fueron más de 2 y al final hubo menos de los antipiréticos indicados al inicio; cambio, cuando el esquema final fue diferente en al menos uno o todos los antipiréticos; retiro, cuando se suspendió (suspendieron) el (los) antipirético(s); preingreso y al egreso igual cuando solo durante la hospitalización se cambió el esquema de antipiréticos. Diferencia entre grupos sin antipiresis previa χ^2 3,9_{8gl} p=0,90; con antipiresis previa χ^2 31,5_{10gl} p=0,0005.

oral (52,4%) en escolares-adolescentes. El tiempo promedio para normalizar la temperatura corporal fue una hora.

En niños sin medicación previa al ingreso, 22% (11/50) se egresó solo con medidas físicas y el 31% no tuvo cambios. En el resto, los cambios más frecuentes fueron la adición al usado en urgencias o la sustitución por otro (fig. 1).

Cuando recibieron antipiréticos prehospitalarios, predominó al egreso: para los lactantes la continuación del indicado y adición de otro(s), para los preescolares la adición o sustitución y para los escolares-adolescentes la sustitución. A su egreso, el 86,7% (157/181) salió con uno o más antipiréticos. En el 55,4% con una combinación de 2, el 40,7% monoterapia y el 3,8% (6/157) con 3. La monoterapia más indicada fue paracetamol (52,6%), para lactantes el 72,4%, seguido del ibuprofeno (34,6%). En combinación, el más indicado fue el ibuprofeno (48,4%) (fig. 1).

Encontramos una gran frecuencia de uso de antipiréticos antes de acudir a un servicio de urgencias. Aunque

predominaron el paracetamol o el ibuprofeno (solos o alternados)⁶, también hallamos combinaciones no probadas en su eficiencia y seguridad de hasta 3 fármacos. En urgencias, como se recomienda en diferentes GBPC, predominó el uso de los medios físicos^{2,3}; sin embargo, fue común la indicación de antipiréticos no utilizados previamente y algunos, como el metamizol (proscrito en países desarrollados), para escolares-adolescentes. Las recomendaciones actuales son la monoterapia, en dosis orales, y la educación a los padres sobre el beneficio de la fiebre y el control adecuado de la misma^{1,2}. Nuestro principal hallazgo fueron los cambios en la indicación de antipiréticos al alta domiciliaria. Contrario a lo esperado, la mayoría se egresó con un antipirético adicional o distinto del usado para su control. Lo anterior puede interpretarse como angustia, tanto de los familiares como de los médicos, por lo que se recomienda una mejor comunicación y educación sobre datos de alarma y no solo el control de la temperatura. Los resultados deben ser confirmados en otras condiciones y sitios diferentes.

Bibliografía

1. Sullivan EJ, Farrar CH. Fever and antipyretic use in children. *Pediatrics*. 2011;127:580-7.
 2. Chiappini E, Principi N, Longhi R, Tovo P-A, Becherucci P, Bonsignori F, et al. Management of fever in children: Summary of the Italian pediatric society guidelines. *Clin Ther*. 2009;31:1826-43.
 3. National Institute of Health and Clinical Excellence (2013) Understanding NICE guidance. Feverish illness in children, London: NICE. [Consultado 1 Mar 2014]. Disponible en: www.nmc-uk.org/publications
 4. Demir F, Knowledge Sekreter O. attitudes and misconceptions of primary regarding fever in children: A cross sectional study. *Italian J Pediatr*. 2012;38:40 [Consultado 5 May 2014]. Disponible en: <http://www.ijponline.neet/38/1/40>.
 5. Lava SAG, Simonetti GD, Ramelli GP, Tschumi S, Bianchetti MG. Symptomatic management of fever by swiss board-certified pediatricians: Results from a cross-sectional, web-based survey. *Clin Ther*. 2012;34:250-6.
 6. Purssell E. Systematic review of studies comparing combined treatment with paracetamol and ibuprofen, with either drug alone. *Arch Dis Child*. 2011;96:1175-9.
- A. Velasco Aznar^a, M.E. Rendón-Macías^{a,b,*}, J. Iglesias-Leboreiro^{a,c} e I. Bernárdez-Zapata^{a,c}
- ^a *Universidad La Salle, Facultad Mexicana de Medicina, División de Postgrado, México Distrito Federal, México*
^b *Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica UMAE, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México Distrito Federal, México*
^c *Hospital Español de México, División de Pediatría. México Distrito Federal, México*
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: drmariorendon@gmail.com
 (M.E. Rendón-Macías).
- <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.11.007>

Narcolepsia-cataplejía, una enfermedad de etiología autoinmune[☆]

Narcolepsy-cataplexy, a disease of autoimmune origin

Sr. Editor:

La actual clasificación internacional de problemas del sueño distingue 2 formas de narcolepsia: narcolepsia de tipo 1 (con déficit de hipocretina o cataplejía) y narcolepsia de tipo 2 (sin déficit de hipocretina)^{1,2}.

La narcolepsia de tipo 1 se denominaba clásicamente narcolepsia-cataplejía, definida como una enfermedad crónica que cursa con somnolencia diurna, ataques de sueño, episodios repentinos de pérdida del tono muscular durante la vigilia, alucinaciones hipnagógicas, parálisis del sueño y sueño nocturno alterado^{2,3}.

Su etiología es autoinmune, con diana en la secreción del neuropéptido hipotalámico hipocretina-1⁴, y está fuertemente relacionada con el HLA-DQB1*0602⁵.

Presentamos el caso de un niño de 9 años, previamente sano. Sin antecedentes familiares de enfermedad neurológica.

Consulta por déficit de atención, con disminución del rendimiento escolar de 3 meses de evolución. Asimismo refería hipersomnia diurna crónica, interrumpida por microsomnias en las que soñaba. Desde hacía 2 meses acontecían 4-5 episodios al día de pérdida súbita y breve del tono cervical y de las extremidades inferiores, no relacionados claramente con un desencadenante, asociando eventualmente

protrusión lingual. Durante las últimas semanas también había evidenciado un incremento de la ingesta.

La exploración clínica resultó normal, si bien se encontraba somnoliento.

El electroencefalograma en vigilia y la resonancia magnética craneal y de hipotálamo resultaron normales.

Para valorar el grado de hipersomnia diurna se completó la escala *Epworth sleepiness* modificada, en la que puntuó en rango severo (20/24).

Se realizó una polisomnografía (PSG), que objetivó alteración de la estructura del sueño, con un sueño fragmentado pero eficiente, que se iniciaba en REM y cuyo porcentaje del mismo era mayor del esperable para su edad. En el test de latencias múltiples del sueño (TLMS) se realizaron 4 siestas, iniciándose 3 de ellas en REM, con una latencia del sueño inferior al minuto. Todo ello era compatible con narcolepsia-cataplejía, motivo por cual realizamos estudios más específicos: la inmunológica fue positiva para HLA-DQB1*0602, y la determinación de la hipocretina-1 en LCR reveló un valor inferior a 10 pg/ml, corroborando el juicio clínico previo.

Finalmente se instauró tratamiento sintomático, insistiendo en la importancia de una adecuada higiene del sueño. Se prescribió metilfenidato de liberación inmediata, en el desayuno y tras dos siestas de 30 min, después de la comida y de la merienda; e imipramina previa al acostarse. El paciente refirió gran mejoría de su calidad de vida.

La etiología de la narcolepsia-cataplejía es autoinmune, con diana en la secreción de hipocretina-1⁴, un neurotransmisor producido en el hipotálamo dorsal y lateral que potencia la vigilia e inhibe el sueño REM, y cuya determinación en LCR es un método diagnóstico definitivo, si bien debe ser interpretado dentro de un adecuado contexto clínico³.

Ante un diagnóstico de sospecha de hipersomnia persistente compatible con narcolepsia es importante cuantificar el grado de severidad de la misma con escalas validadas como la *Epworth sleepiness* modificada, o la *Pediatric*

[☆] El trabajo ha sido presentado en el Congreso Extraordinario de la AEP 2014. Madrid, 5, 6 y 7 de junio de 2014.