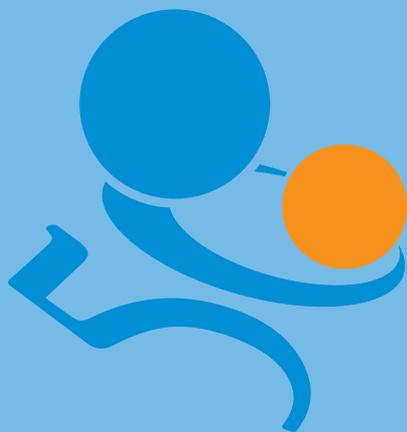


Protocolos de Pediatria en Atención Hospitalaria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

VOL. XLVI ■ SUPL. 1 ■ 2006

Boletín de Pediatria



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

Miembro de la Asociación Española de Pediatría

Boletín de Pediatria

VOL. XLVI ■ SUPL. 1 ■ 2006

www.boletindepediatria.org



SOCIEDAD DE PEDIATRÍA
ASTURIAS, CANTABRIA Y CASTILLA Y LEÓN

SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN
Miembro de la Asociación Española de Pediatría



Incluido en el Índice Bibliográfico Español de Ciencias de la Salud (IBECS)

JUNTA DIRECTIVA DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

PRESIDENTE:

Venancio Martínez Suárez

VICEPRESIDENTE POR CANTABRIA:

Santiago Montequi Nogués

VICEPRESIDENTE POR CASTILLA Y LEÓN:

Félix Lorente Toledano

SECRETARIO:

Julián Rodríguez Suárez

TESORERA:

Belén Fernández Colomer

PRESIDENTE DEL PATRONATO DE LA

FUNDACIÓN ERNESTO SÁNCHEZ VILLARES:

Alfredo Blanco Quirós

DIRECTOR DEL BOLETÍN:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

DIRECTOR DE LA PÁGINA WEB:

David Pérez Solís

VOCALES:

SECCIÓN HOSPITALARIA:

Andrés Concha Torre

ATENCIÓN PRIMARIA:

Flor Ángel Ordóñez Álvarez

CIRUGÍA PEDIÁTRICA:

José Antonio Álvarez Zapico

ASTURIAS:

Belén Aguirrezabalaga González

ÁVILA:

Antonio Martín Sanz

BURGOS:

Miriam Mata Jorge

CANTABRIA:

Juan Carlos Santos Sánchez

LEÓN:

Leticia Castañón López

PALENCIA:

Susana Alberola López

SALAMANCA:

Dorotea Fernández Álvarez

SEGOVIA:

Santiago Calleja López

VALLADOLID:

Juan Carlos Silva Rico

ZAMORA:

Víctor Marugán Isabel

RESIDENTES:

ASTURIAS:

Juan Mayordomo Colunga

CANTABRIA:

Lucía Díaz de Entresotos

CASTILLA-LEÓN:

Pablo Prieto Martos

COMITÉ EDITORIAL DEL BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE PEDIATRÍA DE ASTURIAS, CANTABRIA, CASTILLA Y LEÓN

DIRECTOR FUNDADOR:

Ernesto Sánchez Villares[†]

DIRECTOR:

Luis Miguel Rodríguez Fernández

CONSEJO DE REDACCIÓN:

Elena Burón (*Neonatología*)

Germán Castellano (*Medicina Pediátrica
y de la Adolescencia*)

Enrique García (*Investigación Básica*)

Santiago Lapeña (*Pediatria e Internet*)

Carlos Ochoa Sangrador (*Pediatria Basada
en la Evidencia*)

David Peláez Mata (*Cirugía Pediátrica*)

Marta Sánchez Jacob (*Pediatria Social*)

SECRETARÍA DE REDACCIÓN

Servicio de Pediatría. Hospital de León

Altos de Nava, s/n

24071 León

Tel.: 987 234 900 Ext.: 2252

e-mail: boletin@sccalp.org

EDICIÓN Y PUBLICIDAD

EDICIONES ERGON, SA.

C/ Arboleda, 1. 28220 Majadahonda (Madrid)

Tel. (91) 636 29 30. Fax (91) 636 29 31

e-mail: estudio@ergon.es http://www.ergon.es

Soporte Válido. Ref. SVR nº 23

ISSN: 0214-2597 Depósito legal: S-74-1960

©2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León. Algunos derechos reservados.

e-revist@s



Sumario

PROTOCOLOS DE PEDIATRÍA EN ATENCIÓN HOSPITALARIA

EDITOR: J.A. CONCHA TORRE

PRESENTACIÓN

- 1 Protocolos de Pediatría en Atención Hospitalaria
J.A. Concha Torre

PROTOCOLOS DE URGENCIAS

- 2 Primera valoración y tratamiento inicial del niño politraumatizado
A. Concha Torre, A. Medina Villanueva
- 10 Carro de paradas pediátrico en los hospitales
M. Los Arcos Solas, P. Touza Pol
- 13 Urticaria. Angioedema. Anafilaxia
P. Fernández González, M.C. Polo Mellado

PROTOCOLOS DE NEFROLOGÍA

- 19 Síndrome nefrótico
F. Santos
- 24 Crisis hipertensivas
S. Málaga Guerrero, F. A. Ordóñez Álvarez

PROTOCOLOS DE CARDIOLOGÍA

- 29 Taquiarritmias supraventriculares
J. Ardua Fernández, J. Aldana Gómez

PROTOCOLOS DE NEUROLOGÍA

- 35 Enfoque diagnóstico y terapéutico del niño en coma
R. Palencia
- 42 Estatus convulsivo
J.L. Herranz, A. Argumosa
- 49 Síndrome de Guillain-Barré
A. Pérez Guirado, J. de Juan Frigola
- 56 Ataxia aguda
J.R. Gutiérrez Martínez, C. Tomé Nestal

PROTOCOLOS DE ENDOCRINO-METABOLISMO

- 61 Tratamiento de la cetoacidosis diabética en el niño y adolescente
F. Hermoso López
- 69 Hipoglucemia
I. Riaño Galán, J.I. Suárez Tomás
- 76 Trastornos electrolíticos
C. Rey Galán, S. Menéndez Cuervo
- 84 Deshidratación aguda. Rehidratación
S. Jiménez Treviño, J. Rodríguez Suárez

PROTOCOLOS DE DIGESTIVO

- 91 Enfermedad inflamatoria intestinal
C. Bousoño García, E. Ramos Polo
- 100 Nutrición enteral en Pediatría
J.M. Marugán de Miguelsanz, M.T. Fernández Castaño

PROTOCOLOS DE INFECCIOSO

- 107 Manejo inicial de la sepsis-shock séptico pediátrico
R. Payo Pérez, O. Serrano Ayestarán
- 113 Neumonía complicada. Derrame paraneumónico y empiema
C. Molinos Norniella, C. Pérez Méndez

PROTOCOLOS DE PEDIATRÍA SOCIAL

- 119 Maltrato infantil
S. Suárez Saavedra, J. Rodríguez Suárez

PROTOCOLOS DE NEONATOLOGÍA

- 125 Protocolo diagnóstico-terapéutico de la sepsis neonatal
G.D. Coto Cotallo, A. Ibáñez Fernández
- 135 Insuficiencia renal aguda del neonato
G. Solís Sánchez, C. Menéndez Arias
- 141 *Screening* neonatal
A. Urbón Artero, C. Reig del Moral
- 145 Convulsiones neonatales
G. Galicia Poblet, M.P. Aragón García
- 151 Manejo perinatal de los defectos congénitos
V.M. Marugán Isabel, C. Ochoa Sangrador
- 160 Síndrome de distrés respiratorio neonatal o enfermedad de membrana hialina
C. González Armengod, M.F. Omaña Alonso
- 166 Transporte (traslado) neonatal
E. Álvaro Iglesias, L. Castañón López
- 172 Enterocolitis necrotizante neonatal
I. Fernández Jiménez, I. de las Cuevas Terán

Summary

PEDIATRIC PROTOCOLS IN HOSPITAL CARE

EDITOR: J.A. CONCHA TORRE

PRESENTATION

- 1 Pediatric Protocols in Hospital Care
J.A. Concha Torre

EMERGENCY PROTOCOLS

- 2 First evaluation and initial treatment of polytraumatized child
A. Concha Torre, A. Medina Villanueva
- 10 Pediatric resuscitation trolley in the hospitals
M. Los Arcos Solas, P. Touza Pol
- 13 Urticaria. Angioedema. Anaphylaxis
P. Fernández González, M.C. Polo Mellado

NEPHROLOGY PROTOCOLS

- 19 Nephrotic syndrome
F. Santos
- 24 Hypertensive episodes
S. Málaga Guerrero, F. A. Ordóñez Álvarez

CARDIOLOGY PROTOCOLS

- 29 Supraventricular tachyarrhythmias
J. Ardua Fernández, J. Aldana Gómez

NEUROLOGY PROTOCOLS

- 35 Diagnostic and therapeutic approach of the child in coma
R. Palencia
- 42 Seizure status
J.L. Herranz, A. Argumosa
- 49 Guillain-Barre Syndrome
A. Pérez Guirado, J. de Juan Frigola
- 56 Acute ataxia
J.R. Gutiérrez Martínez, C. Tomé Nestal

ENDOCRINE-METABOLISM PROTOCOLS

- 61 Treatment of diabetic ketoacidosis in the child and adolescent
F. Hermoso López
- 69 Hypoglycemia
I. Riaño Galán, J I. Suárez Tomás
- 76 Electrolytic disorders
C. Rey Galán, S. Menéndez Cuervo
- 84 Acute dehydration. Rehydration
S. Jiménez Treviño, J. Rodríguez Suárez

DIGESTIVE PROTOCOLS

- 91 Inflammatory bowel disease
C. Bousoño García, E. Ramos Polo
- 100 Enteral nutrition in Pediatrics
J.M. Marugán de Miguel sanz, M.T. Fernández Castaño

INFECTIOUS PROTOCOLS

- 107 Initial management of pediatric sepsis-septic shock
R. Payo Pérez, O. Serrano Ayestarán
- 113 Complicated pneumonia. Parapneumonic effusion and empyema
C. Molinos Norniella, C. Pérez Méndez

SOCIAL PEDIATRICS PROTOCOL

- 119 Infant maltreatment
S. Suárez Saavedra, J. Rodríguez Suárez

NEONATOLOGY PROTOCOLS

- 125 Therapeutic diagnostic protocol of neonatal sepsis
G.D. Coto Cotallo, A. Ibáñez Fernández
- 135 Acute renal failure of the newborn
G. Solís Sánchez, C. Menéndez Arias
- 141 Neonatal screening
A. Urbón Artero, C. Reig del Moral
- 145 Neonatal seizures
G. Galicia Poblet, M.P. Aragón García
- 151 Perinatal management of congenital defects
V.M. Marugán Isabel, C. Ochoa Sangrador
- 160 Neonatal respiratory distress syndrome or hyaline membrane disease
C. González Armengod, M.F. Omaña Alonso
- 166 Neonatal transportation (transfer)
E. Álvaro Iglesias, L. Castañón López
- 172 Neonatal necrotizing enterocolitis
I. Fernández Jiménez, I. de las Cuevas Terán

Presentación

Protocolos de Pediatría en Atención Hospitalaria

J.A. CONCHA TORRE

*Editor del Número Extraordinario de Protocolos de Pediatría Hospitalaria.
Vocal de Atención Hospitalaria de la Junta Directiva de la SCCALP*

Con motivo del 50 aniversario de la fundación de la Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria y Castilla y León (SCCALP) que se celebra este año, la Junta Directiva presidida por el Dr. Venancio Martínez Suárez, ha querido conmemorar esta fecha señalada.

Con este fin, en la reunión de la Junta Directiva celebrada en Valladolid en noviembre de 2004, se aprobó la publicación de dos números extraordinarios de PROTOCOLOS DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICOS en el Boletín de Pediatría, para que salieran a la luz en la primavera de 2006. Uno de los números contiene protocolos de Pediatría Extrahospitalaria y el número que nos ocupa consta de protocolos de Pediatría Hospitalaria.

Con ello, hemos pretendido actualizar diferentes temas de la Pediatría, tanto en la Atención Extrahospitalaria como Hospitalaria, y continuar la línea de protocolos publicados en anteriores números de nuestra revista entre los años

1998 y 2001. Pretendemos que la revista, disponible en formato papel o en formato electrónico a través de nuestra página web, nos ayude a resolver los problemas de nuestro quehacer diario y sirva de elemento de unión entre los Pediatras de la Sociedad.

En este número extraordinario hemos querido que los temas fueran variados y que tocaran diferentes aspectos de la Pediatría Hospitalaria: urgencias y emergencias, nefrología, cardiología, neurología, endocrinología y metabolismo, gastroenterología y nutrición, enfermedades infecciosas, pediatría social y con un apartado especial para la Neonatología. Se ha intentado no repetir los protocolos ya elaborados en años anteriores que tendremos que actualizar a corto plazo.

Agradecemos a los autores, expertos en la materia y socios de la SCCALP, su excelente disposición y diligencia a la hora de elaborar los protocolos.

Protocolos de Urgencias

Primera valoración y tratamiento inicial del niño politraumatizado

A. CONCHA TORRE, A. MEDINA VILLANUEVA

UCI Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo

CONCEPTO DE POLITRAUMATISMO

Los traumatismos representan la primera causa de mortalidad infantil en países desarrollados. Producen, además, una elevada morbilidad con secuelas duraderas o permanentes, incapacidad física, sensorial o mental, y conllevan una sobrecarga económica para la sociedad por la pérdida potencial de años de vida.

El **politraumatismo** se define por la presencia de dos o más lesiones traumáticas, o de una si pone en peligro la supervivencia del niño o existe riesgo de secuelas graves. Habitualmente se trata de un trauma craneal de gravedad variable asociado a lesiones graves en otras secciones corporales: pelvis y extremidades, tórax, abdomen, cuello.

En el politraumatismo infantil, la mayoría de las muertes ocurren precozmente, en los primeros minutos tras el accidente y se deben a lesiones cerebrales, medulares y de los grandes vasos. La única estrategia a este nivel es la prevención de accidentes y la educación vial. Un 30% de las muertes que ocurren en las horas posteriores al accidente se deben a la hemorragia e hipoxia y pueden evitarse.

PROTOCOLO DE VALORACIÓN Y ACTUACIÓN

Debido a la elevada morbimortalidad del politraumatismo, es imprescindible una evaluación rápida y ordenada para establecer los problemas prioritarios a resolver. Para facilitar la sistematización del proceso de actuación es muy útil realizar esta evaluación siguiendo el orden A, B, C,...

RECONOCIMIENTO PRIMARIO Y RESUCITACIÓN INICIAL

Se realizará una exploración rápida de emergencia para detectar **PROBLEMAS VITALES** y controlarlos con métodos sencillos y eficaces. Se realiza siguiendo el orden e prioridades de las funciones vitales ABCDE (Tabla I).

- A. Vía aérea permeable y estabilización de la columna cervical
- B. "Breathing"-Respiración y Ventilación adecuadas
- C. Restablecer Circulación y control de la hemorragia externa
- D. "Disability". Exploración neurológica rápida
- E. Exposición y control de la hipotermia

A. Vía aérea permeable y estabilización cervical simultánea

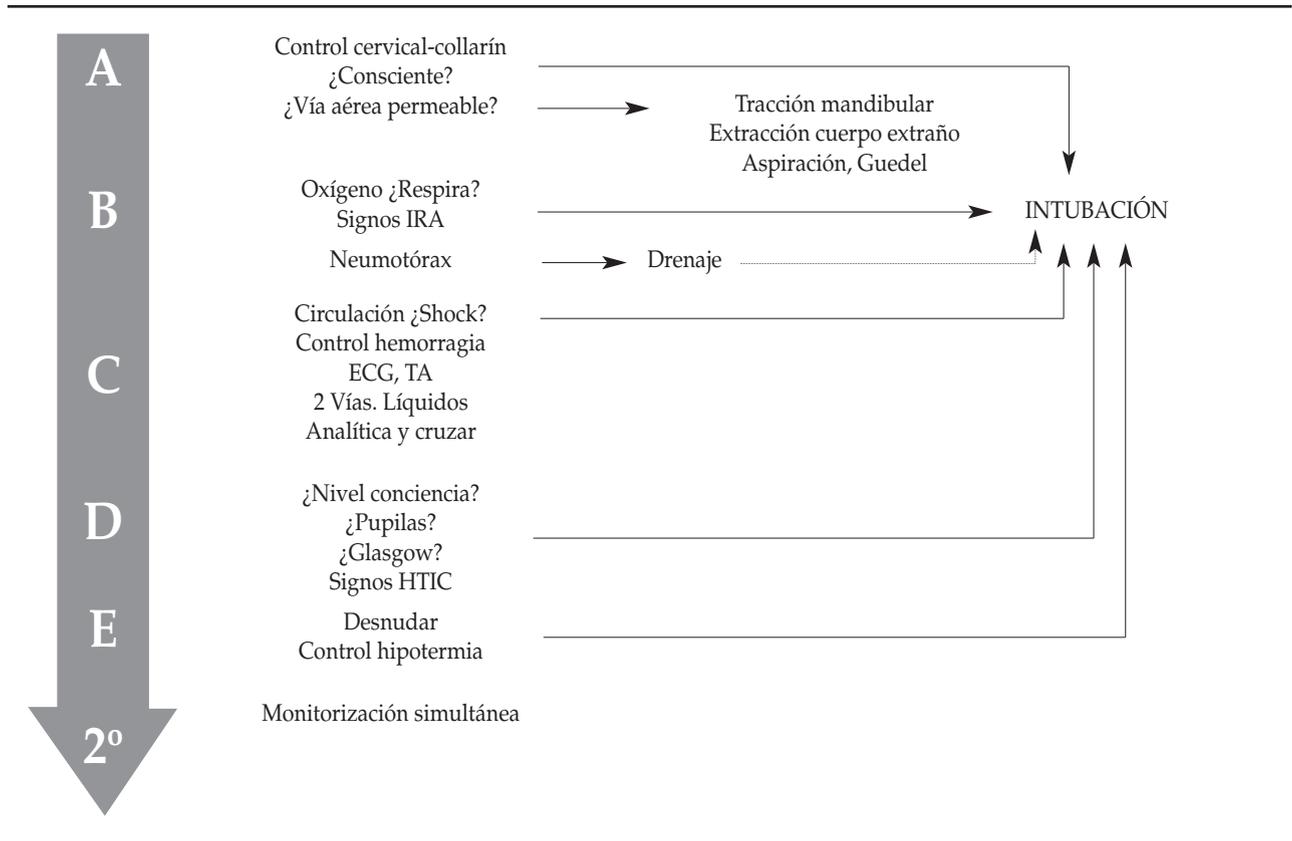
La obstrucción de la vía aérea es la principal causa de mortalidad evitable en el politraumatismo. Está producida por dos motivos: la caída de la lengua hacia la faringe en el paciente inconsciente y la obstrucción por sangre, vómitos, edema o restos alimenticios.

1. La **alerta cervical** conlleva la estabilización cervical inmediata para lo que un ayudante deberá mantener cabeza, cuello y tronco alineados e inmovilizados en posición neutra (Fig. 1). A continuación se realizará el manejo de la vía aérea con esta inmovilización o si la situación del paciente hace pensar en una evolución sin necesidad de intubación se colocará un collarín cervical (Fig. 2).

Correspondencia: Dr. Andres Concha Torre. Dpto. de Pediatría. UCI Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias. C/ Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo. *Correo electrónico:* joseandres.concha@sespa.princast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. RECONOCIMIENTO PRIMARIO DEL POLITRAUMATISMO PEDIÁTRICO.



- La **alerta de alerta** consiste en determinar la consciencia o inconsciencia del niño. Si el paciente está conciente y respira adecuadamente se le administrará oxígeno. Si el paciente está inconsciente, con ruidos respiratorios anormales, tiraje o respiración irregular se pasará al manejo inmediato de la vía aérea.
- Vía aérea:
 - **Limpieza** de la cavidad orofaríngea. Extracción de cuerpos extraños y **aspiración de secreciones** con sonda rígida de Yankauer.
 - Mantenimiento de **vía aérea permeable** mediante:
 - **Cánula orofaríngea o de Guedel.** No se recomienda en el paciente agitado o conciente, ya que puede provocar vómito y broncoaspiración. Utilidad transitoria. Si no se observa mejoría se procederá a:
 - **Intubación orotraqueal** sin hiperextender la cabeza (Fig. 3). Método de aislamiento definitivo de la vía aérea que proporciona una oxigenación y ventilación adecuadas. Indicado en el paciente en coma (Glas-

gow < 9), insuficiencia respiratoria grave o shock profundo. Previamente a la intubación, y mientras se prepara el material, es preciso ventilar al paciente con bolsa autoinflable y mascarilla facial. En pacientes en apnea, en coma o parada cardiorespiratoria se realizará intubación sin sedo-analgésia. En el resto, utilizar previamente una pauta rápida de sedación-relajación, p.ej: atropina + midazolam ± fentanilo + succinilcolina o vecuronio combinada con la compresión cricoesofágica (Sellick) o la maniobra BURP [atrás (backward) hacia las vértebras cervicales, arriba (upward) y a la derecha (right-ward pressure)]. En quemados, polifracturados, aplastamientos, lesión medular o distrofia muscular la succinilcolina está contraindicada por riesgo de hiperpotasemia. Pueden utilizarse como alternativa el vecuronio o cisatracurio. La intubación se realizará evitando flexo-extensión de la cabeza. Se puede retirar el collarín por su parte anterior mientras otra persona inmoviliza el



Figura 1. Inmovilización cervical bimanual.

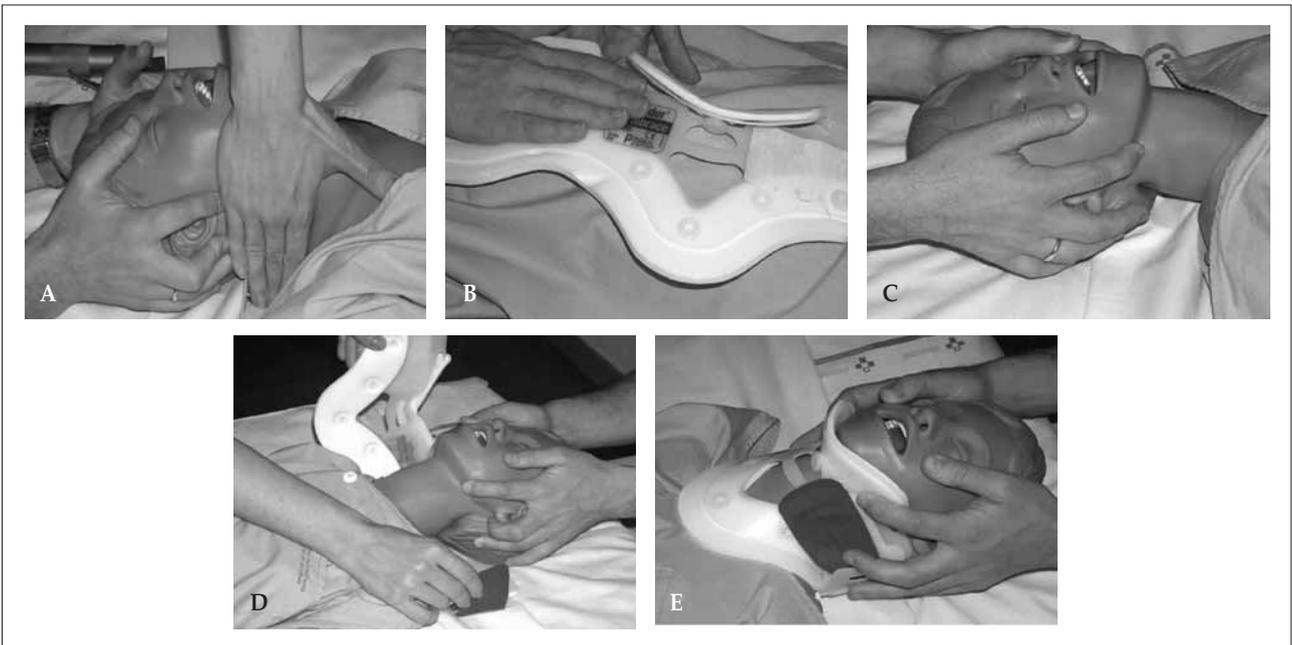


Figura 2. Colocación del collarín cervical. A) Medición de la distancia mandíbula-clavícula. B) Elección del tamaño del collarín. C) Mantener tracción bimanual en todo momento. D) Deslizar solapa. E) Ajustar apoyo mentoniano y apoyo esternal

cuello para facilitar la intubación. Durante la intubación el paciente deberá estar monitorizado. Tras la intubación se debe comprobar la posición correcta del tubo endotraqueal y mediante radiografía de tórax.

- Si no se puede intubar al niño y la ventilación con bolsa y mascarilla es eficaz, puede intentarse la colocación de una **mascarilla laríngea**. Si no puede ven-

tilarse u oxigenarse correctamente por edema de glotis o trauma facial grave se realizará una **punción cricotiroides** o una **cricotiroidotomía**

4. **Colocación del collarín cervical.** En el paciente inconsciente o con lesiones por encima de la clavícula debe asumirse una posible fractura cervical hasta que se descarte mediante la radiología cervical lateral y la exploración física. Durante el manejo de la vía aérea, un ayudante



Figura 3. Intubación con control cervical y maniobra BURP.

deberá mantener cabeza, cuello y tronco alineados e inmovilizados en posición neutra. A continuación se colocará el collarín cervical. Otros autores recomiendan colocar el collarín desde el primer momento.

B. Ventilación-Respiración

Asegurada la permeabilidad de la vía aérea e inmovilizado el cuello, se oxigena al paciente y se evalúa el estado respiratorio. Se deben detectar **signos de insuficiencia respiratoria** grave. Se observará si existe cianosis, la posición de la tráquea, la existencia de ingurgitación yugular, frecuencia respiratoria, expansión torácica, trabajo respiratorio excesivo (aleteo, retracciones, incoordinación toracoabdominal) y entrada de aire en la auscultación.

La insuficiencia respiratoria suele deberse a presencia de neumotórax, hemotórax o contusión pulmonar. El neumotórax a tensión es frecuente y mortal en minutos. Es un **DIAGNÓSTICO CLÍNICO** (desviación traqueal, ingurgitación yugular, hiperdistensión de un hemitórax, timpanismo unilateral, ausencia de ruidos respiratorios en el lado afecto) y no se debe esperar confirmación radiológica. La ventilación mecánica puede transformar un neumotórax simple en uno a tensión

1. Administrar **oxígeno en mascarilla** a la concentración más elevada posible. Si hay signos de insuficiencia res-

piratoria grave, hipoxia o hipercapnia, intubar y ventilar. Previamente se descartará el neumotórax a tensión

2. Si hay signos de neumotórax, se realizará inmediatamente **TORACOCENTESIS** en el 2º espacio intercostal línea medio claviclar con angiocatéter 14-16 G.
3. Las heridas torácicas succionantes se sellarán para evitar un neumotórax. Se puede utilizar una compresa estéril fijada a la pared torácica por 3 lados, dejando un borde libre para conseguir efecto valvular que impida la entrada de aire.

C. Circulación

Tras asegurar la permeabilidad de la vía aérea y una oxigenación y ventilación correctas se evalúa el estado circulatorio del paciente.

1. Identificar **focos de hemorragia** externa grave y realizar compresión directa del foco con gasas estériles o utilizando pinzas hemostáticas. Los torniquetes sólo están indicados de forma discontinua en amputaciones graves
2. Se explorará el **pulso y la circulación cutánea** (relleno capilar, color, temperatura) para detectar **signos de shock hipovolémico**.
 - shock tipo I. Frialdad y taquicardia.
 - shock tipo II. Taquipnea, intranquilidad, relleno lento, descenso de TA diferencial.
 - shock tipo III. Hipotensión sistólica y oliguria. Requerirá transfusión y, probablemente, cirugía
 - shock tipo IV. Ausencia de pulsos palpables, palidez marcada, estupor (hemorragia exanguinante). Requiere cirugía urgente
3. Se procederá a **canalizar dos vías periféricas** en antebrazos. Si hay dificultades, canalizar una vía intraósea. La tercera vía de elección si las anteriores fallan es la vena femoral
4. Extraer sangre para **pruebas cruzadas**, hemograma, coagulación y bioquímica con amilasa
5. Reponer **líquidos intravenosos con bolos de 20 ml/kg** de cristaloides (suero salino o Ringer) en 10 minutos. La sobrecarga inicial puede repetirse hasta 3 veces en la primera hora antes de iniciar transfusión de concentrado de hemáties a 10-20 ml/kg (administrar coloides mientras se dispone de sangre)

El objetivo es mantener una adecuada tensión arterial y diuresis. Sin embargo, el objetivo prioritario es la localización

y control quirúrgico del foco sangrante. Los líquidos a infundir estarán determinados por la **respuesta hemodinámica** a las sobrecargas iniciales de fluidos:

- Respuesta rápida y estabilización posterior. Pérdida del 20% de la volemia. Líquidos a necesidades basales
- Respuesta transitoria. La más frecuente. Pérdida del 20-40%. Indica hemorragia oculta no controlada (habitualmente en abdomen, tórax o pelvis). Continuar con cristaloides, iniciar reposición de sangre y consultar a Cirugía.
- Respuesta mínima. Pérdida superior al 40% de la volemia. Requiere, infusión rápida de cristaloides o coloides, transfusión inmediata de concentrado de hemáties (isogrupo) y cirugía urgente. La causa más frecuente es la hemorragia grave incontrolada (descartar neumotórax a tensión, taponamiento, sección medular alta).

D. Exploración neurológica ("Disability")

Exploración rápida para detectar signos de sufrimiento cerebral. Es esencial evitar el daño cerebral secundario por hipoxia, hipercapnia o hipotensión

1. Se evaluarán las **pupilas** (tamaño, reactividad, simetría), **estado de conciencia** y la puntuación en la **escala de Glasgow** (pág. 39).
2. **Intubar** si presenta un Glasgow < 9 puntos si no se había intubado en pasos previos
3. Tratamiento empírico de **hipertensión intracraneal** (0,25 g/kg de manitol al 20%) si presenta respuesta en desce-rebración, dilatación de una pupila, signos de lesión focal o descenso rápido del Glasgow

E. Exposición y control ambiental

Este paso, también llamado primer examen físico, sirve como preparación para la 2ª evaluación y se divide en 3 partes.

1. Exposición. **Desnudar al niño**, lo que facilita el estudio completo del paciente. Ropa cortada con tijera siguiendo líneas imaginarias que se proyectan sobre la cara anterior del cuerpo de la víctima y siguen el eje longitudinal de los miembros y del tronco.
2. **Visualización rápida del paciente. Examen rápido y superficial.** Se deben objetivar las lesiones que no pueden esperar al 2º examen para su diagnóstico como p.ej. amputaciones, deformidades groseras (fracturas grandes, aplastamientos), exposición de cavidades (evisceración, pérdida de masa encefálica)

3. **Prevención de la hipotermia.** La hipotermia puede hacer al niño más refractario al tratamiento y afectar al sistema nervioso central. Hay que mantener la temperatura entre 36 y 37°C y para ello se debe cubrir al paciente con mantas, aplicar dispositivos externos de calentamiento, calefacción ambiental o calentar sueros y hemoderivados. Se puede prevenir la hipotermia controlando las hemorragias.

MONITORIZACIÓN CONTINUA

Mientras se realiza la valoración inicial se procederá a la monitorización del paciente que constará de forma básica de: electrocardiograma, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, pulsioximetría, tensión arterial no invasiva, capnografía si el niño está intubado, diuresis y temperatura.

Se realizarán gasometrías y controles hematológicos según la situación clínica

RECONOCIMIENTO SECUNDARIO - SEGUNDO EXAMEN FÍSICO

Realizada la reanimación inicial y una vez solucionados los problemas que suponen riesgo vital se pasa al segundo examen físico. Se procede a una exploración del paciente de cabeza a pies, incluyendo anamnesis, examen físico completo (ver, palpar, percudir y auscultar) y reevaluación de todos los signos vitales.

Se intentan objetivar las lesiones pasadas por alto en el primer examen físico, hecho frecuente en pacientes graves e inestables. Se completan los procedimientos terapéuticos iniciados y se realizan otros nuevos. Se solicitan estudios radiológicos y pruebas de laboratorio. El resumen de la exploración secundaria se muestra en la Tabla II.

Secuencia del examen de arriba abajo, sin olvidar el dorso y los orificios naturales

1. Cabeza

La exploración irá dirigida a identificar fracturas con hundimiento craneal y signos de fractura de la base de cráneo (licuorrea, otorragia, hemotímpano, hematoma periorbitario o mastoideo)

- Cuero cabelludo: heridas, laceraciones, contusiones.
- Cráneo: hundimientos, fracturas.
- Ojos y órbitas: pupilas, motilidad ocular, ojos de mapache, lesiones penetrantes.
- Oídos: otorragia, pérdida de LCR.

TABLA II. RESUMEN DEL RECONOCIMIENTO SECUNDARIO EN EL PACIENTE POLITRAUMATIZADO

	Examen físico	Procedimientos	Exploraciones complementarias
Cabeza	Heridas Fractura-Hundimiento Signos de fractura de base de cráneo	Aspiración secreciones Sonda oro-nasogástrica	TC craneal
Cuello	Tráquea Venas yugulares Columna cervical	Inmovilización	Rx lateral cervical
Tórax	Neumotórax Hemotórax	Drenaje torácico Pericardiocentesis	Rx tórax PA
Abdomen	Lesión quirúrgica Shock hipovolémico		Ecografía si inestable TC con contraste si estable
Pelvis, periné, recto	Fracturas Shock hipovolémico Signos lesión uretral	Sondaje vesical Punción suprapúbica	Rx pelvis
Miembros	Fracturas Daño vaso-nervioso	Tracción-Inmovilización	Radiografías
Espalda	Apófisis espinosas Puño-percusión renal	Movilización en bloque	
Exploración neurológica completa	Pupilas, Glasgow, Pares craneales Lesión medular	Inmovilización	

- Fosas nasales: epistaxis, salida LCR.
- Boca: cuerpos extraños, piezas dentarias, arcada alveolar, heridas.
- Maxilares: dolor, crepitación, movilidad.

Procedimientos

- Aspiración de secreciones, fijación del tubo endotraqueal.
- **Sondaje naso u orogástrico** (si sospecha de fractura de base de cráneo).
- Cubrir heridas con apósitos húmedos.
- Lavar ojos con suero si hay cuerpos extraños.

2. Cuello

- Ver heridas, contusiones, posición centrada de la tráquea, ingurgitación yugular
- Palpar pulsos carotídeos y vértebras cervicales (deformidad, dolor, hipersensibilidad)

Procedimientos

- Para la exploración del cuello, abrir el collarín y mantener inmovilización cervical. Mantener alineados cabeza, cuello y tronco, evitando flexo-extensión y rotación cervical. Mantener collarín hasta obtener la Rx lateral cer-

vical en la que se visualicen sin alteraciones las 7 vértebras cervicales y la exploración física no sugiera lesión medular

- **Solicitar las 3 radiografías básicas:** cervical lateral, tórax y pelvis PA

3. Tórax

Posibilidad de lesiones internas graves sin fracturas costales. Las lesiones más frecuentes son: contusión pulmonar, fracturas costales, neumotórax y hemotórax El neumotórax y hemotórax masivos y el taponamiento cardíaco deben detectarse en la valoración inicial.

- Ver: heridas, contusiones, movimientos ventilatorios.
- Palpar: crepitación (enfisema subcutáneo), fracturas costales, volet costal.
- Percutir: matidez, timpanismo.
- Auscultar: ruidos cardíacos (arritmias, latido desplazado) y respiratorios (hipoventilación, ausencia de murmullo vesicular).

Procedimientos

- **Drenaje de neumotórax o hemotórax** no amenazantes para la vida.

- Cambiar toracocentesis en 2º espacio por **drenaje pleural** con sello de agua.
- **Pericardiocentesis.**

4. Abdomen

El traumatismo abdominal cerrado se manifiesta con frecuencia con signos sutiles. En el niño inconsciente la exploración inicialmente normal no descarta una lesión abdominal grave. El **dolor, distensión abdominal y hematuria** son signos muy sugestivos de lesión intraabdominal, así como el **shock hipovolémico no justificado** por otras lesiones (ver capítulo de trauma abdominal).

- Ver heridas, erosiones.
- Palpar: dolor, consistencia, defensa, distensión, masas.
- Percutir: matidez, timpanismo.
- Auscultar: ruidos intestinales.

Procedimientos

- Todas las heridas abiertas deben ser exploradas por el cirujano y los cuerpos extraños penetrantes deben extraerse en quirófano
- En el paciente inestable, la **ecografía abdominal** a pie de cama es la prueba inicial de elección para diagnosticar hemoperitoneo

En el paciente estabilizado, se realizará **TC con contraste**

5. Pelvis, periné y recto

Las **fracturas de pelvis** pueden diagnosticarse clínicamente por: equimosis, hematoma perineal, acortamiento de un miembro, dolor o crepitación a la palpación anterior y lateral. Se confirman radiológicamente.

- Ver: hematomas, sangre en meato urinario, laceraciones.
- Palpar: apertura y cierre del anillo pelviano (movilidad, dolor)
- **Tacto rectal:** rectorragia, tono esfinteriano, situación próstata.
- Examen vaginal: lesiones, hemorragias.

Procedimientos

- **Sondaje vesical.** Si sospecha de lesión uretral (sangre en el meato, hematoma perineal, etc.) se realizará punción suprapúbica.

6. Miembros

Se prestará atención a las lesiones que pueden causar daño nervioso y signos de isquemia (dolor, palidez, parestesias, parálisis, ausencia de pulsos). Posibilidad de shock hipovolémico en fracturas de fémur

- Presencia de heridas abiertas, tumefacción, deformidades, crepitación.
- Palpar pulsos y explorar sensibilidad.

Procedimientos

- Tracción suave e **inmovilización de las fracturas con férulas** para disminuir el dolor y la hemorragia. Comprobación de pulsos antes y después del procedimiento.
- Valoración por traumatólogo si signos de isquemia (fracturas de codo y rodilla).
- Valoración de posibles radiografías.

7. Espalda

- Ver heridas contusas o penetrantes, erosiones, hematomas
- Palpar todas las apófisis espinosas y ver si existe dolor o deformidad.
- Puño-percusión renal.

Procedimientos

- **Movilización lateral del paciente en bloque:** colocar tabla de inmovilización e inmovilizadores laterales cervicales.

8. Exploración neurológica completa

- Reevaluar el nivel de conciencia, estado de pupilas y la escala de Glasgow.
- Exploración más detenida: Pares craneales, sensibilidad y movilidad.
- **Signos de lesión medular cervical:** arreflexia flácida, esfínter anal relajado, respiración diafragmática, flexión pero no extensión de los brazos, muecas faciales, shock neurogénico (hipotensión y bradicardia sin frialdad + parálisis flácida arrefléxica).

COMPLETAR TRATAMIENTO

En este apartado incluimos:

TABLA III. ESQUEMA-RESUMEN DE LAS PRIORIDADES EN EL MANEJO AVANZADO DEL POLITRAUMATISMO PEDIÁTRICO.

Reconocimiento 1º (exploración de urgencia y reanimación)	<p>A Alerta cervical. Alerta de alerta (consciencia). Vía aérea permeable. Aspiración de secreciones. Valorar intubación orotraqueal. Collarín cervical</p> <p>B Respiración-Ventilación: Oxígeno. Signos Insuficiencia respiratoria. Toracocentesis. Valorar Intubación. Ventilación mecánica</p> <p>C Circulación: Control de la hemorragia externa. Valoración shock (pulsos, perfusión, FC, TA). Vías. Reservar sangre. Infusión de líquidos</p> <p>D "Disability". Exploración neurológica rápida: Consciencia, Pupilas, Glasgow. Detectar signos de HTIC</p> <p>E Exposición. Desnudar. Exploración rápida. Control hipotermia</p>
Monitorización continua de las constantes vitales	
Reconocimiento 2º (exploración completa, tratamiento definitivo)	<p>Exploración cráneo-caudal por secciones</p> <p>Procedimientos: sondaje nasogástrico y vesical</p> <p>Exámenes complementarios: analítica, radiografías de columna cervical, tórax y pelvis. Ecografía abdominal o TC según hallazgos</p>
Completar tratamiento. Historia clínica. Interconsulta a especialistas. Valorar cirugía. Categorización. Decisión de traslado. Reevaluación periódica.	

Historia clínica

- Recoger antecedentes personales, alergias y datos sobre el accidente. Valorar la posibilidad de malos tratos.

Resumen de exploraciones complementarias

- Deben realizarse siempre en la exploración secundaria radiografías de tórax, pelvis y lateral cervical.
- Ecografía abdominal en paciente inestable.
- TC de cráneo, abdomen o tórax según clínica y en paciente estabilizado.

Interconsultas

A Cirugía Pediátrica, Neurocirugía, Traumatología, Cirugía Maxilofacial y Plástica, etc., según hallazgos clínicos. La atención al politraumatismo es multidisciplinar.

Valorar la necesidad de cirugía urgente**Valoración de traslado**

- Paciente lo más estabilizado posible. Traslado a centro de tercer nivel en función del orden de prioridades ABCDE, previo aviso.

Reevaluación periódica

- Importante para detectar problemas diferidos como lesiones

intraabdominales, hematomas intracraneales o lesiones esqueléticas.

En la Tabla III se muestra un esquema-Resumen de las prioridades en el manejo avanzado del politraumatismo pediátrico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casado J, Castellanos A, Serrano A, Teja JL. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. Madrid: Ergon; 2004.
2. Domínguez P, de Lucas N, Balcells J, Martínez V. Asistencia inicial al trauma pediátrico y reanimación cardiopulmonar. En: López-Herce J y Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. Manual de Reanimación Cardiopulmonar Avanzada Pediátrica y Neonatal. Madrid: Publimedñ 2004. p. 173-218.
3. Carreras E. El niño politraumatizado. Características propias de la edad pediátrica. En: Net À, Marruecos-Sant L. El paciente politraumatizado. Barcelona: Springer-Verlag Ibérica; 2001. p. 266-274.
4. Franco J, Álvarez JA. Asistencia prehospitalaria al trauma pediátrico. En: Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Madrid: Norma-Capitel: 2003. p. 1879-1884.
5. Navascués J, Vázquez J, editores. Manual de asistencia inicial al trauma pediátrico. 2ª edición. Madrid; 2001.
6. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents. *Pediatr Crit Care Med* 2003; 4 (suppl): 1-75

Protocolos de Urgencias

Carro de paradas pediátrico en los hospitales

M. LOS ARCOS SOLAS, P. TOUZA POL

Servicio de Pediatría del Hospital V. Álvarez Buylla. Mieres. Asturias.

INTRODUCCIÓN

La parada cardiorrespiratoria (PCR) pediátrica supone una emergencia médica por lo que es necesario la realización de protocolos y guías de actuación. En la reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada son necesarios recursos humanos y recursos materiales, por lo que dentro de las guías de actuación, se debe incluir un protocolo sobre el material necesario para la RCP avanzada.

La RCP básica no requiere ningún material específico y supone el primer paso hasta la llegada de los servicios de emergencias. La RCP avanzada precisa disponer de un conjunto de material para su realización que debe estar presente en los centros sanitarios, hospitalarios y extrahospitalarios, y todo servicio de emergencias.

Los carros de paradas son los elementos donde se debe contener de forma ordenada todo el material necesario para la RCP pediátrica y son un importante elemento asistencial indispensable en todo centro sanitario.

TIPO DE CARRO Y LOCALIZACIÓN

El carro debe estar en un lugar fácilmente accesible y ha de ser un elemento de fácil desplazamiento para permitir su movilidad allí donde sea necesario. Deben tener suficientes cajones para guardar todo el material de forma ordenada y deben disponer de carteles identificadores con los distintos componentes.

Estos dispositivos deben estar presentes en:

- Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

- Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).
- Quirófanos donde se realicen intervenciones pediátricas.
- Plantas de hospitalización de Pediatría.
- Servicios de urgencias hospitalarias y extrahospitalarias.
- Centros sanitarios.

Los carros de paradas variarán ligeramente su material en función del tipo de centro sanitario. Así en las UCIP y plantas de hospitalización de hospitales sin UCIP el carro tendrá que ser más completo y disponer de más material que en las plantas de hospitales con UCIP. Los paritorios y UCIN deberán disponer de material específico para la reanimación de neonatos.

MATERIAL

La acumulación de material en el carro de paradas dificulta su accesibilidad en el momento de atender una urgencia, por lo que se debe colocar sólo el material imprescindible para las emergencias vitales. La colocación del material ha de ser de forma ordenada y fácilmente visible, pudiendo utilizar etiquetas identificadoras.

Es importante que exista el número suficiente de recambios de cada instrumento y medicación que pueda necesitarse durante la RCP, para no perder tiempo en su reposición. También es necesario disponer de distintos tamaños de cada instrumental para poder tratar a niños de cualquier edad.

El material debe ser revisado periódicamente, tanto su orden y colocación como la fecha de caducidad de los medi-

Correspondencia: Dra. Marta Los Arcos Solas. Servicio de Pediatría. Hospital V. Álvarez Buylla. C/ Murias s/n. 33616 Mieres
Correo electrónico: martalosarcos@yahoo.es.

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. MATERIAL BÁSICO EN EL CARRO DE PARADAS PARA RCP AVANZADA PEDIÁTRICA

1. Tabla de reanimación.
2. Monitor desfibrilador con palas pediátricas y de adulto, cables y electrodos de monitorización de electrocardiograma (ECG) y pasta conductora.
3. Sondas de aspiración de distintos tamaños: desde 6 a 14 gauges.
4. Cánulas orofaríngeas: números 0 a 5.
5. Mascarillas faciales transparentes de varios tamaños (redondeadas para lactante y triangulares para niños mayores).
6. Bolsas autoinflables con reservorio tamaño niño (500 ml) y adulto (1.600-2.000 ml).
7. Pinzas de Magill: tamaños de lactante y adulto.
8. Laringoscopio con palas rectas (números 0 y 1) y curvas (números 1, 2, 3 y 4).
9. Pilas y bombillas de laringoscopio de repuesto.
10. Tubos endotraqueales: número 2,5 a 7,5 con y sin balón.
11. Fiadores de varios tamaños para el tubo endotraqueal.
12. Lubricante para los tubos endotraqueales.
13. Mascarilla laríngea: tamaños 1 a 3 (recomendable pero no obligatoria).
14. Mascarillas y gafas nasales para lactante y niño.
15. Equipo de cricotiroidotomía pediátrico.
16. Tubuladuras de conexión a fuente de oxígeno.
17. Cánulas intravenosas de varios calibres: recomendables desde 24 a 16 gauges.
18. Agujas intraóseas de varios calibres: recomendables desde 14 a 18 gauges.
19. Compresor para facilitar la canalización venosa.
20. Jeringas de 1, 5, 10 y 50 ml.
21. Sistemas de goteo y llaves de 3 pasos.
22. Sondas nasogástricas de varios tamaños (6 a 14 gauges).
23. Fonendoscopia.
24. Guantes.
25. Compresas, paños, gasas estériles, vendas y esparadrapo.
26. Collarines cervicales para lactante y niño.
27. Antiséptico: clorhexidina y/o povidona yodada
28. Como material opcional puede ser útil la presencia de un reloj para control del tiempo y un pulsioxímetro para monitorizar la saturación transcutánea de oxígeno.

camentos o material desechable. Después de su utilización debe reponerse el material utilizado. Aunque se recomienda que una persona se encargue de este cometido, es aconsejable que todo el personal médico, de enfermería y auxiliar conozca el contenido y la disposición del material y medicación del carro.

Es útil disponer de una lista en la que conste el instrumental y la medicación que está presente en el carro. Del

TABLA II. MEDICACIÓN DE URGENCIA DISPONIBLE PARA LA RCP AVANZADA PEDIÁTRICA EN EL CARRO DE PARADAS.

1. Adrenalina 1/1.000 (1 ampolla = 1 ml = 1 mg).
2. Atropina (1 ampolla = 1 ml = 1 mg).
3. Diazepam (1 ampolla = 2 ml = 10 mg) y/o midazolam (1 ampolla = 3 ml = 15 mg).
4. Cloruro mórfico al 1% (1 ampolla = 1 ml = 10 mg) y/o fentanilo (1 ampolla = 3 ml = 150 mcg).
5. Tiopental (viales de 0,5 y 1 g).
6. Succinilcolina (1 ampolla = 2 ml = 100 mg). Debe mantenerse en nevera.
7. Vecuronio (1 ampolla = 5 ml = 10 mg).
8. Bicarbonato 1 M (1 ampolla = 10 ml = 10 mEq).
9. Salbutamol aerosol (1 ampolla = 2 ml = 10 mg).
10. 6-metilprednisolona (existen viales de 8 mg a 1 g).
11. Naloxona (1 ampolla = 1 ml = 0,4 mg).
12. Flumazenil (1 ampolla = 10 ml = 1 mg ó 5 ml = 0,5 mg).
13. ATP (1 vial = 10 ml = 100 mg) o adenosina (1 ampolla = 2 ml = 6 mg).
14. Isoproterenol (1 ampolla = 1 ml = 0,2 mg).
15. Cloruro cálcico al 10% (1 ampolla = 10 ml = 200 mg de calcio iónico).
16. Glucosa hipertónica R 50 (1 ml = 0,5 g de glucosa).
17. Suero fisiológico (10 y 500 ml).
18. Ringer o Ringer lactato (500 ml).
19. Agua destilada (10 ml).

mismo modo es recomendable que con el carro de parada y en un lugar bien visible se encuentre una hoja con el tamaño del instrumental y la dosis de cada medicación recomendada para cada edad y peso en niños.

ENTRENAMIENTO

Todo el personal médico, de enfermería y auxiliares debe estar entrenado en las técnicas de RCP pediátricas y neonatales y en la utilización del carro durante las maniobras de emergencia vital. Se deben realizar cursos de reciclaje periódicos y estos deben ser más frecuentes cuanto más infrecuentes sea el uso del carro.

CARRO BÁSICO DE PARADA PARA REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR PEDIÁTRICA AVANZADA

El carro de paradas con el material básico para la reanimación cardiopulmonar pediátrica avanzada a nivel hospitalario debe constar del material que se refleja en la Tabla I.

Aparte de este material es necesario tener en el carro la medicación de urgencia necesaria para la reanimación avanzada (Tabla II).

TABLA III. MATERIAL Y MEDICACIÓN COMPLEMENTARIA EN EL CARRO DE PARADAS DE LAS UCIP.

1. Catéteres centrales de 4 y 7 French (1, 2 ó 3 luces).
2. Catéteres de drenaje pleural para lactante y niño (8 a 16 french).
3. Válvulas unidireccionales de Heimlich.
4. Caja de canalización quirúrgica con:
 - Hoja de bisturí.
 - Pinzas de disección con y sin dientes.
 - Tijeras.
 - Mosquitos rectos y curvos.
 - Pinzas de Iris y de Kocher.
 - Separadores.
5. Sedas de distintos calibres: 000, 00 y 0.
6. Medicación:
 - Dopamina (ampollas de 1 ml con 20 o 40 mg).
 - Furosemida (1 ampolla = 2 ml = 20 mg).
 - Manitol al 20%.
 - Difenilhidantoína (ampollas 5 ml = 250 mg).
 - Nifedipina (1 cápsula = 10 mg = 0,34 ml) (se puede extraer con jeringa de insulina).

CARRO DE PARADAS PARA RCP PEDIÁTRICA AVANZADA EN UCIPS Y PLANTAS DE HOSPITALIZACIÓN DE HOSPITALES SIN UCIP

En las plantas de hospitalización de hospitales sin UCIP y en las UCIPs el carro básico deberá constar de algunos materiales y medicaciones complementarias (Tabla III).

REANIMACIÓN NEONATAL

La reanimación en sala de partos y el material utilizado se debe adaptar a las características propias del neonato, por ello necesita un material específico que se muestra en la Tabla IV.

BIBLIOGRAFÍA

1. Phillips B, Zideman D, Garcia-Castrillo L, Felix M, Shwarz-Schwierin U. European Resuscitation Council Guidelines 2000 for Basic Paediatric Life Support. A statement from the Paediatric Life Support Working Group and approved by the Executive Committee of the European Resuscitation Council. *Resuscitation* 2001; 48: 223-229.
2. Phillips B, Zideman D, Garcia-Castrillo L, Felix M, Shwarz-Schwierin V. European Resuscitation Council Guidelines 2000 for Advanced Paediatric Life Support. A statement from Paediatric Life Support Working Group and approved by the Executive Committee of the European Resuscitation Council. *Resuscitation* 2001; 48: 231-234.

TABLA IV. MATERIAL Y MEDICACIÓN RECOMENDADOS PARA REANIMACIÓN EN SALA DE PARTOS.

1. Fuente de calor.
2. Fuente de luz.
3. Fuente de oxígeno.
4. Reloj y/o cronómetro.
5. Aspirador con manómetro.
6. Sondas de aspiración (6, 8 y 10 gauges).
7. Mascarillas faciales de diferentes tamaños.
8. Bolsa autoinflable (250, 500 ml).
9. Cánulas orofaríngeas (tamaños 00 y 0).
10. Laringoscopio con hojas rectas 0 y 1.
11. Tubos endotraqueales de 2, 2,5, 3, 3,5 y 4 mm y fiadores.
12. Equipo de caterización umbilical.
13. Fonendoscopio.
14. Jeringas y agujas de distintos tamaños.
15. Guantes y gasas estériles.
16. Tijeras y esparadrapo.
17. Material opcional: monitor de ECG, pulsioxímetro y capnógrafo.
18. Medicación:
 - Adrenalina (al 1/10.000).
 - Bicarbonato (diluido al 50%).
 - Naloxona.
 - Expansores de volumen (Suero salino fisiológico, albúmina).
 - Glucosa.

3. Carrillo AA, Delgado Domínguez MA, López-Herce CJ. Recomendaciones en reanimación cardiopulmonar básica, avanzada y neonatal (3ª Parte): Reanimación cardiopulmonar pediátrica avanzada. Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 551-564.
4. Phillips B, Zideman D, Wyllie J, Richmond S, van Reempts P. European Resuscitation Council Guidelines 2000 for Newly Born Life Support. A statement from the Paediatric Life Support Working Group and approved by the Executive Committee of the European Resuscitation Council. *Resuscitation* 2001; 48: 235-239.
5. Buron E, Paisan GL. Recomendaciones en reanimación cardiopulmonar básica, avanzada y neonatal (4ª Parte): Reanimación neonatal. Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 717-722.
6. Simpson SM. A forgotten need: paediatric resuscitation training. *Accid Emerg Nurs* 1994; 2: 224-230.
7. Calvo MC, López-Herce CJ, Carrillo AA, Buron ME. Material de reanimación cardiopulmonar pediátrica en el carro de parada o mesa de reanimación. Grupo Español de Reanimación Cardiopulmonar Pediátrica y Neonatal. *An Esp Pediatr* 2000; 52: 258-260.

Protocolos de Urgencias

Urticaria. Angioedema. Anafilaxia

P. FERNÁNDEZ GONZÁLEZ, M.C. POLO MELLADO

Hospital "Carmen y Severo Ochoa"

INTRODUCCIÓN

La urticaria se caracteriza por la aparición de elevaciones cutáneas eritematosas denominadas habones que se distribuyen en forma de erupción generalizada o localizada. En el angioedema la afectación de la piel ocurre a un nivel más profundo, principalmente dermis profunda y tejido celular subcutáneo, y se extiende con frecuencia a las mucosas de vías respiratorias y del aparato digestivo. En ocasiones es difícil distinguir entre urticaria y angioedema.

Por anafilaxia se entiende tanto una reacción inducida por antígenos y mediada por inmunoglobulina (Ig) E como un cuadro súbito y grave de origen inmunológico que afecta de forma sola o asociada al aparato circulatorio, las vías aéreas altas y bajas, el aparato digestivo y la piel.

A menudo se asocian urticaria y angioedema. La mayoría de las urticarias no presentan sintomatología sistémica, sin embargo algunas urticarias de causa física pueden progresar a anafilaxia. Por otro lado, la urticaria es un hallazgo frecuente en las reacciones anafilácticas y anafilactoides.

La urticaria se denomina aguda o crónica según los brotes tengan una duración menor o mayor de 6 semanas respectivamente. La frecuencia de urticaria aguda en Pediatría es elevada, la padece el 10-20% de la población. Aunque la urticaria crónica es más frecuente a edades posteriores de la vida, se ha comunicado que del 5% al 80% del total de urticarias en niños se manifiestan de esta manera.

ETIOLOGÍA

Aunque se ha descrito un listado florido de agentes etiológicos conocidos (Tabla I), no es frecuente identificar el agente responsable en la mayoría de cuadros de urticaria y angioedema. Se encuentra asociación etiológica con mayor frecuencia en las urticarias agudas y, en todo caso, ocurre en menos de la mitad de los pacientes.

PATOGENIA

El mecanismo patogénico fundamental en estos procesos implica la liberación de sustancias vasoactivas producidas por la activación celular o de vías enzimáticas. Las células efectoras son los mastocitos, eosinófilos, granulocitos y linfocitos. De estas células, los mastocitos son los más fuertemente implicados y la histamina la sustancia liberada cuyos efectos son mejor conocidos y consisten en vasodilatación (eritema), aumento de la permeabilidad vascular (edema) y un reflejo axónico que incrementa la reacción.

El principal mecanismo fisiopatológico por el que se produce urticaria- angioedema es inmunológico de tipo I. Muchos antígenos ingeridos, inyectados, inhalados o por contacto producen urticaria – angioedema al reaccionar con los anticuerpos IgE unidos a mastocitos y basófilos produciendo liberación de histamina y otros mediadores como leucotrienos y prostaglandinas. Un mecanismo similar ha sido descrito en pacientes que han desarrollado sensibili-

Correspondencia: Dr. Porfirio Fernández González. Hospital "Carmen y Severo Ochoa". C/ Sierra 11. 33800 Cangas del Narcea. *Correo electrónico:* porfirio.fernandez@sespa.princas

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CAUSAS DE URTICARIA – ANGIOEDEMA – ANAFILAXIA

Productos ingeridos

- Alimentos: proteínas de leche de vaca, pescado, marisco, huevos, chocolate, frutos secos, kiwi, fresas, legumbres y aditivos (tartracina, benzoatos, etc)
- Anisakis simplex
- Fármacos: penicilinas, cefalosporinas, aspirina, AINES, codeína, fenobarbital, carbamazepina

Por contacto

- Vegetales: p. ej. ortigas
- Animales: p. ej. arañas, medusas, escamas de polilla.
- Fármacos aplicados vía tópica: p.ej. antihistamínicos
- Productos de látex; componentes de productos de maquillaje, limpieza, detergentes

Por inhalación

- Pólenes, epitelios animales, esporas
- Vía parenteral
- Fármacos, extractos alergénicos, hemoderivados, picaduras de insecto, mordeduras de animales.

Infecciones

- Parásitos: helmintos
- Bacterias: estreptococo beta hemolítico, micoplasma
- Virus: hepatitis, adenovirus, Ebstein-Barr, coxsackie

Por agentes físicos

- Por frío, por presión, por radiación solar, por contacto con agua, por calor local, por vibración, por ejercicio, dermografismo con prurito intenso.

Asociada a enfermedades sistémicas

- Colagenosis: lupus eritematoso diseminado, crioglobulinemia, vasculitis
- Hipertiroidismo
- Tumores malignos: leucemia, linfoma
- Mastocitosis sistémica

Asociada a trastornos genéticos

- Angioedema hereditario, déficit del inhibidor C3b, urticaria familiar por frío.

Otras causas

- Aumento de temperatura corporal por baños calientes, ejercicio o estrés emocional

dad anafiláctica. En estos pacientes, además de los anteriores mediadores, intervienen otras sustancias vasoactivas como cininas, metabolitos del ácido araquidónico y factor activador de las plaquetas.

Otro mecanismo inmunológico de producción de urticaria es mediante la activación del complemento, tanto por la vía clásica como la alternativa, y tiene lugar ante determinados antígenos como transfusiones de hemoderivados o el angiedema hereditario. Dos productos de escisión del

complemento, los C3a y C5a, actúan como anafilotoxinas produciendo la liberación de histamina al actuar directamente sobre las membranas de mastocitos y basófilos.

Un tercer mecanismo implica la liberación de quininas, principalmente la bradiquinina, que produce un importante incremento de la permeabilidad vascular, similar al observado en la liberación de histamina.

Se sabe que la ingestión de algunos alimentos como las fresas, tomates, camarones, queso, espinacas y berenjenas, así como, tratamientos con opiáceos, antibióticos polianiónicos, curarínicos y contrastes radiológicos pueden desencadenar urticaria al producir estas sustancias degranulación de los mastocitos de manera directa.

En la urticaria colinérgica se produce una descarga de acetilcolina provocada por un aumento de la temperatura corporal debido a ejercicio físico, baños calientes o estrés emocional.

Las urticarias por agentes infecciosos y las urticarias físicas se producen por mecanismos todavía no aclarados.

CLÍNICA

Los habones o ronchas son lesiones polimorfas, redondeadas o de forma irregular, que varían de tamaño entre milímetros y varios centímetros. Presentan una zona central sobreelevada y bordes bien delimitados aunque en ocasiones confluyen. La urticaria cursa generalmente con prurito. Los habones desaparecen en minutos u horas pero pueden reaparecer de forma aislada o en grupos perpetuando el cuadro durante días o semanas.

El angioedema se caracteriza por una tumefacción bien delimitada de una o varias zonas de la piel que ofrece aspecto de distendida y eritematosa, o bien, con coloración normal. En el angioedema el paciente refiere una sensación más de comezón o dolor que de picor. Las partes afectadas con mayor frecuencia son la cara (párpados y labios), genitales, manos y pies. La implicación de las mucosas del aparato digestivo y las vías respiratorias se puede manifestar con dificultad para la deglución, dolor abdominal, estridor y dificultad respiratoria. La resolución es más lenta que la de la urticaria y suele ocurrir a partir de las 72 horas de evolución del cuadro.

En las reacciones anafilácticas la clínica evoluciona muy rápidamente. La aparición de la sintomatología es más precoz si el antígeno es inyectado. Cuanto más corto sea el perí-

odo de latencia más grave será la reacción anafiláctica. El cuadro suele comenzar con síntomas cutáneos (sensación de hormigueo en la cara, sudoración, eritema difuso), calor, debilidad, dificultad para tragar y sensación de opresión en la garganta y el tórax. A continuación puede aparecer urticaria y/o angioedema; clínica digestiva con náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal; sintomatología de obstrucción de vías respiratorias altas por edema laríngeo (estridor, afonía) y bajas por broncoespasmo (roncus, sibilancias, hipoventilación); colapso cardiocirculatorio con taquicardia, hipotensión y shock. Estos cuadros pueden producir la muerte del paciente por obstrucción aguda de la vía respiratoria superior o por el shock.

Parece oportuno recordar aquí que las reacciones anafilácticas pueden confundirse inicialmente con reacciones vasovagales. En ambas se pueden hallar náuseas, palidez, sudoración, hipotensión, debilidad y pérdida de conciencia. Se diferencian en que en la reacción anafiláctica es frecuente encontrar prurito, urticaria - angioedema, taquicardia y broncoespasmo, que están ausentes en las reacciones vasovagales, en las que además el paciente suele estar bradicárdico.

La anafilaxia inducida por ejercicio presenta una sintomatología muy variable que puede incluir prurito, urticaria, angioedema, dificultad respiratoria y/o hipotensión. Puede estar relacionada con la ingesta de determinados alimentos hasta 2 horas antes de la realización del ejercicio. Se diferencia de la urticaria colinérgica en que en ésta las provocaciones con calor son positivas y el shock anafiláctico raro.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es fundamentalmente clínico mediante la identificación de los cuadros descritos en el apartado anterior. La investigación diagnóstica debe llegar más allá, buscando el agente causal y, en caso de hallarlo, recomendar el único tratamiento definitivo conocido que es la evitación del desencadenante de estos cuadros.

La historia clínica detallada de contactos con todos los posibles agentes etiológicos (Tabla I) debe ser el centro del proceso. El interrogatorio debe incluir viajes e infecciones recientes; comidas; contacto o ingesta de todo tipo de medicamentos o productos de parafarmacia; productos de la higiene diaria; exposición a estímulos físicos; aparición, evolución y morfología de las lesiones y síntomas asociados.

El examen físico puede descubrir, en raras ocasiones, el origen de la urticaria p.ej. las debidas a infecciones o enfermedades sistémicas.

La urticaria aguda es un proceso autolimitado que no suele requerir ningún otro estudio diagnóstico que la anamnesis y exploración física. En las urticarias recidivantes y crónicas estará indicado, según las guías de práctica clínica consultadas, la realización de hemograma, reactantes de fase aguda, sistemático y sedimento urinario. El análisis de series amplias de pacientes con urticaria y angioedema ha puesto de manifiesto que la realización sistemática de una batería más amplia de estudios analíticos no está indicado por el pobre rendimiento diagnóstico.

La determinación de IgE específica (RAST) y las pruebas cutáneas tipo prick test e intradermorreacción están indicadas cuando la historia del cuadro sugiera alergias específicas a fármacos, alimentos y sustancias inhaladas.

En los casos de sospecha de urticaria por agentes físicos se puede realizar una prueba de provocación con el agente correspondiente para confirmar el diagnóstico.

En aquellas urticarias crónicas que no responden a los antihistamínicos habituales se deberán descartar enfermedades sistémicas como colagenosis, hipertiroidismo, tumores malignos y vasculitis cutánea.

En los pacientes con angioedema sin urticaria se determinarán los niveles de C4, C1 esterasa y actividad del inhibidor C1 esterasa para descartar angioedema hereditario.

TRATAMIENTO

El objetivo final es encontrar el agente causal para evitar la repetición de los cuadros. En cuanto al tratamiento del episodio agudo, éste dependerá fundamentalmente del estado clínico del paciente.

Los antihistamínicos H1 son los fármacos de elección. Debido a que su principal mecanismo de acción es la inhibición competitiva de los receptores H1, son más útiles en la inhibición de la perpetuación o recidiva del cuadro que como elementos que lo hagan revertir. Existen 2 grupos bien diferenciados, denominados de primera y segunda generación (Tabla II).

Los antihistamínicos de primera generación son muy efectivos en el tratamiento de estos cuadros pero su utilidad está limitada por sus efectos secundarios, principalmente a nivel del sistema nervioso central. En niños pequeños pue-

TABLA II. DOSIFICACIÓN RECOMENDADA DE LOS PRINCIPALES ANTIHISTAMÍNICOS H1 UTILIZADOS EN PEDIATRÍA.

Nombre genérico	Dosis	Nº dosis/día	EMTTO*
<i>Primera generación</i>			
Hidoxicina	1 mg/kg/día (Max. 100 mg)	2-3	6 semanas
Dextroclorfeniramina	0,15-0,3 mg/kg/día (Max. 12 mg)	2-3	2 años
<i>Segunda generación</i>			
Cetirizina	0,3 mg/kg/día (Max. 10 mg)	1	1 año
Loratadina	0,3 mg/kg/día (Max. 10 mg)	1	2 años
Ebastina	0,2 mg/kg/día (Max. 10 mg)	1	2 años
Desloratadina	0,05-0,1 mg/kg/día (Max. 5 mg)	1	1 año

*EMTTO: Edad mínima recomendada para tratamiento según ficha técnica.

den producir sedación o agitación paroxística. En niños mayores producen fatiga y disminución de la atención que puede reducir la capacidad cognitiva, motora e intelectual.

Los antihistamínicos de segunda generación apenas superan la barrera hematoencefálica, reduciendo en gran medida las propiedades sedantes de sus predecesores. La cetirizina se ha mostrado como uno de los mejores antihistamínicos en la prevención de reacciones cutáneas, su inconveniente es que conserva un ligero efecto sedante. La loratadina y su metabolito activo, la desloratadina, son antihistamínicos H1 no sedantes. La loratadina y la ebastina tienen un inicio de acción ligeramente más lento que sus compañeros de grupo. La desloratadina tiene menores interacciones medicamentosas que el resto al no ser metabolizado en el hígado por el sistema citocromo P450.

En la mayoría de los casos de urticaria aislada será suficiente el tratamiento con un antihistamínico H1 que se elegirá según las características del paciente. En casos de mala respuesta a la monoterapia se pueden asociar un antihistamínico de segunda generación con otro de primera que aportará un efecto sedante y reducirá el prurito nocturno. También la asociación de antihistamínicos H1 y H2 ha mostrado buenos resultados en el tratamiento de urticaria crónica de adultos.

Los corticoides administrados parenteralmente, o vía oral si el estado del paciente lo permite, están indicados en los cuadros de urticaria aguda grave y/o angioedema. Una opción puede ser metilprednisolona a 1-2 mg/kg en dosis inicial continuando con la misma dosis al día repartida en 3-4 veces. Otras indicaciones de los corticoides en la urticaria-angioedema están todavía por aclarar. En cuadros

de urticaria leve prolongada hay algún trabajo que ha mostrado una mejoría y acortamiento de la sintomatología cuando se añade prednisona al antihistamínico. Los corticoides también están indicados en la urticaria crónica cuando ésta no responde a otros tratamientos, en todo caso, si es necesario deberá prescribirse la menor dosis efectiva para minimizar sus efectos secundarios.

Los antagonistas de los leucotrienos como el montelukast, a las dosis habituales de 4 – 10 mg / día dependiendo de la edad, son otros tratamientos alternativos a valorar en casos de urticaria crónica.

La ciclosporina y el tracolimus han sido probados con éxito en la urticaria crónica del adulto. Estos tratamientos están limitados por su toxicidad, que impide tratamientos muy prolongados, y su posible efecto rebote a la supresión del tratamiento.

La adrenalina está indicada en la urticaria grave y/o angioedema y en la anafilaxia. Se administrará adrenalina 1/1.000 vía intramuscular o intravenosa a la dosis de 0,01 ml/kg, máximo 0,3 ml en niños y 0,5 ml en adultos con dosis adicionales cada 15 - 20 minutos si es necesario.

La **anafilaxia** es un cuadro grave que precisa un tratamiento rápido y un ingreso con medidas de vigilancia y soporte adecuados. El tratamiento inicial se resume en la Figura 1. La prioridad inicial será el manejo de la vía aérea, pudiendo llegar a ser necesaria la realización de una cricotiroidotomía si la obstrucción laríngea no permite ventilar al paciente con métodos menos cruentos. Se administrará una dosis adrenalina por vía IV, o IM si no se dispone de acceso vascular, lo antes posible. En segundo lugar se monitorizará la función cardiocirculatoria y se tratará el

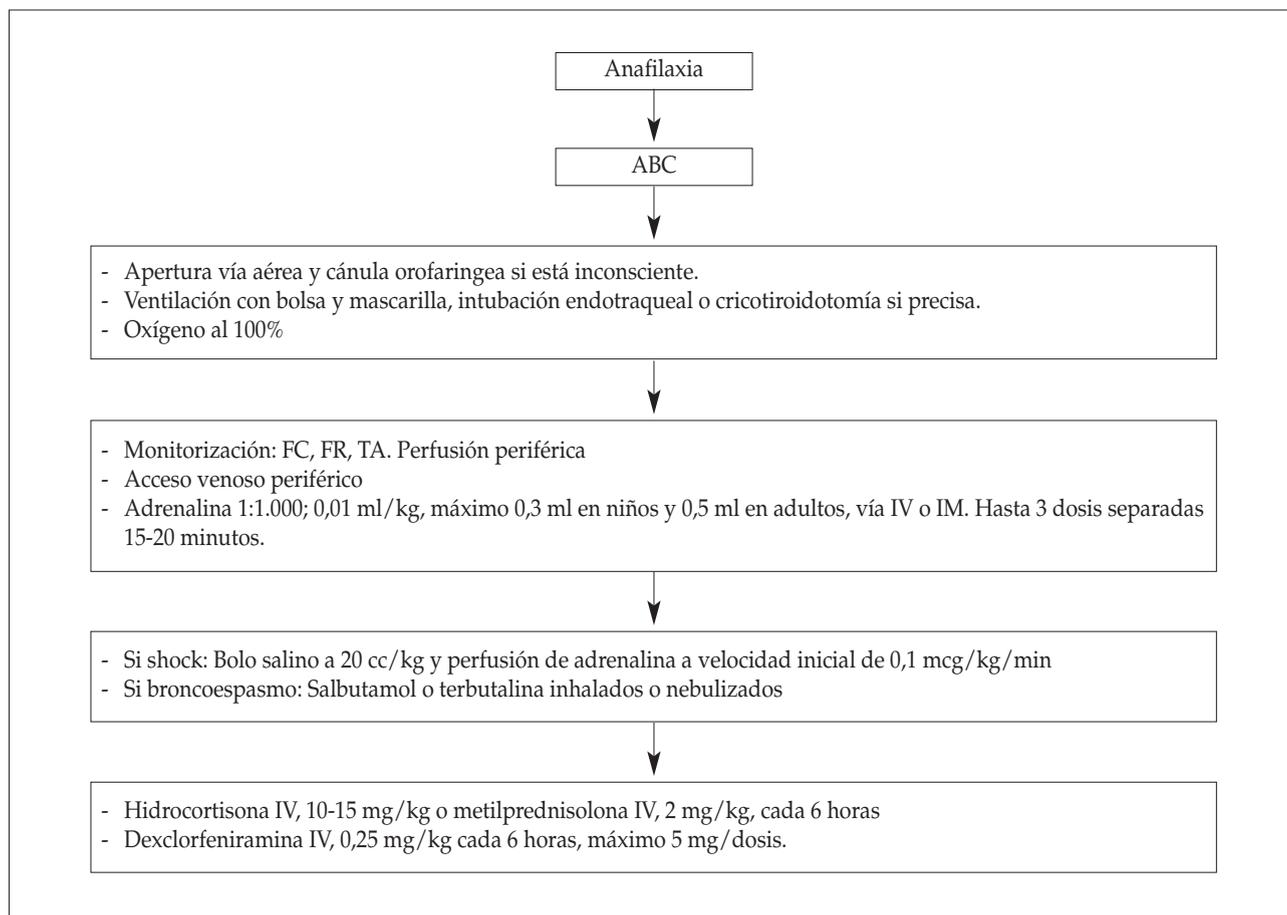


Figura 1. Tratamiento inicial de la anafilaxia.

shock con líquidos y adrenalina. Pueden ser necesarias grandes cantidades de líquidos y una perfusión de noradrenalina para controlar la hipotensión extrema que resulta de la hipovolemia y la caída de resistencias periféricas. En tercer lugar se administrarán corticoides y antihistamínicos IV. Clásicamente se defiende que estos tratamientos previenen las reacciones bifásicas pero este dato está aún por demostrar. En los casos en que el antígeno es un extracto alérgico o una picadura de himenóptero se pueden aplicar medidas que retrasen la distribución sistémica del alérgeno como inyecciones locales de adrenalina o la colocación de torniquetes.

Algunos cuadros de urticaria – angioedema tienen tratamientos específicos. Es el caso del angioedema hereditario con concentrado de C1 inhibidor a dosis de 1.000 UI o la urticaria solar con filtros solares.

PREVENCIÓN

Se debe realizar un estudio alérgico en aquellos cuadros que sugieran alergias específicas a fármacos, alimentos, venenos de himenópteros y sustancias inhaladas. En el caso de los fármacos se evitarán aquellos con antecedente sospechoso que indique sensibilización previa, se preferirá la vía oral siempre que sea posible y se evitará la vía tópica por el alto riesgo de sensibilización. La aplicación de inmunoterapia frente al veneno de himenóptero es un tratamiento efectivo que reduce la aparición de cuadros de anafilaxia ante posteriores picaduras.

A los pacientes que hayan sufrido cuadros de anafilaxia se les darán instrucciones para que lleven consigo adrenalina inyectable y cómo administrarla. Los pacientes diagnosticados de anafilaxia inducida por el ejercicio y dependiente de alimentos deben abstenerse de comer en las 6 horas

previas a la realización del esfuerzo físico, especialmente si la ingesta es de alimentos que hayan desencadenado el cuadro anafiláctico con anterioridad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burks W. Skin manifestations of food allergy. *Pediatrics* 2003; 111: 1617-1624.
2. Grattan C, Powell S, Humphreys F. Management and diagnostic guidelines for urticaria and angioedema. *Br J Dermatol* 2001; 144: 708-714.
3. Horowitz R, Reynolds S. New oral antihistamines in pediatrics. *Pediatr Emerg Care* 2004; 20: 143-146.
4. Joint Task Force on Practice Parameters. The diagnosis and management of urticaria: a practice parameter part I: acute urticaria/angioedema part II: chronic urticaria/angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2000; 85: 521-544.
5. Kozel MM, Bossuyt PM, Mekkes JR, Bos JD. Laboratory tests and identified diagnoses in patients with physical and chronic urticaria and angioedema: A systematic review. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 409-416.
6. Kozel MM, Sabroe RA. Chronic urticaria: aetiology, management and current and future treatment options. *Drugs* 2004; 64: 2515-2536.
7. Michael RS. Urticaria-angioedema. Anafilaxia. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). *Nelson. Tratado de Pediatría*. Madrid: McGraw-Hill. Interamericana; 2000, pp. 749-753.
8. Muller BA. Urticaria and angioedema: a practical approach. *Am Fam Physician* 2004; 69: 1123-1128.
9. Poon M, Reid C. Do steroids help children with acute urticaria? *Arch Dis Child* 2004; 89: 85-86.
10. Zuberbier T. Urticaria. *Allergy* 2003; 58: 1224-1234.

Protocolos de Nefrología

Síndrome nefrótico

F. SANTOS

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias

INTRODUCCIÓN

El síndrome nefrótico (SN) es una de las grandes formas de manifestación de la enfermedad renal en niños. Los elementos que componen el síndrome son: proteinuria persistente e intensa que ocasiona hipoalbuminemia, retención de líquidos con edema e hiperlipemia. Se presentan anualmente unos 2-7 nuevos casos por cada 100.000 niños menores de 18 años, la mayoría en la primera década de la vida.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Se recogen de forma esquemática en la Tabla I. La manifestación cardinal del SN es la proteinuria masiva detectada por positividad de 3 o más + en la tira reactiva de orina y confirmada por valores del cociente urinario proteína/creatinina superiores a 3,5 mg/mg en muestras aisladas de orina y/o por una eliminación de proteínas superior a 40 mg/m²/h o a 50 mg/kg/día en orina de 24 horas. La proteinuria del SN es de origen glomerular y da lugar a hipoalbuminemia, menor de 3 g/dl, e hipoproteinemia inferior a 6 g/dl. Otros hallazgos característicos son hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia.

El edema es el signo clínico más relevante. Su localización es variable según la actividad y posición del niño siendo predominantes los edemas maleolares, pretibiales y palpebrales. La aparición de un edema escrotal muy llamativo que llega a dificultar la marcha del niño no es infrecuente.

En casos de diagnóstico y tratamiento tardío puede observarse retención generalizada de líquido, ascitis, líquido intersticial pulmonar y derrame pleural.

CLASIFICACIÓN

En los niños, la mayor parte de los SN corresponden a nefropatías primarias, es decir, la afectación renal no se produce en el curso de una enfermedad sistémica, neoplásica o por la administración de un fármaco o tóxico. El SN a cambios mínimos es el más frecuente en la infancia, representando las tres cuartas partes, aproximadamente, de la totalidad de los casos. Otras formas primarias y secundarias ocurren con frecuencia mucho menor (Tabla II).

Una vez hecho el diagnóstico de SN lo que le interesa al pediatra es conocer los datos que permiten suponer que aquel SN obedece a una nefropatía a cambios mínimos o si, por el contrario, es presumible que se trate de otra de las entidades enunciadas en la Tabla II. Esto es importante pues tiene implicaciones en los estudios complementarios a realizar, en el tratamiento a seguir y en el pronóstico.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y ANALÍTICAS DEL SN A CAMBIOS MÍNIMOS

El diagnóstico cierto de nefropatía a cambios mínimos es anatomopatológico pero existen una serie de hallazgos clínicos y bioquímicos que se señalan en la Tabla III que per-

Correspondencia: Dr. Fernando Santos. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. C/ Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo. Asturias. *Correo electrónico:* fsantos@uniovi.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. HALLAZGOS BIOQUÍMICOS EN EL SÍNDROME NEFRÓTICO.

Proteinuria masiva

- Tres/cuatro cruces en tira reactiva
- Cociente proteínas/creatinina en micción aislada > 3,5 mg/mg
- Eliminación urinaria de proteínas > 40 mg/m²/h o > 50 mg/kg/día

Hipoalbuminemia < 2,5 - 3 g/dl**Hipoproteinemia < 6 g/dl****Otros datos habituales**

- Hiperlipemia: hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia
- Hipercoagulabilidad

miten realizar un diagnóstico de presunción. En brotes de SN con marcada contracción del volumen vascular, a veces acentuada por el uso de diuréticos, es posible observar insuficiencia renal que remite al ceder la proteinuria. Asimismo la retención de sodio y líquidos puede condicionar hipertensión arterial transitoria. La microhematuria coincidente con la proteinuria masiva es habitual, pero no la persistencia de la misma tras negativización de la proteinuria. Tampoco la aparición, incluso en los brotes de proteinuria, de macrohematuria. La proteinuria del SN a cambios mínimos es habitualmente selectiva con un cociente entre los aclaramientos de IgG y transferrina inferior a 0,1. La no desaparición de la proteinuria al tratamiento esteroideo es el dato de peor pronóstico en cuanto a la evolución de la enfermedad. Cuando uno de los criterios enumerados en la Tabla III no se cumple existe indicación para realizar una biopsia renal y averiguar el sustrato histológico del SN con vistas a sentar un pronóstico y establecer el tratamiento a seguir. En aquellos enfermos en los que la edad de debut del SN es el único hallazgo no típico de cambios mínimos podría demorarse la biopsia renal hasta evaluar la respuesta al tratamiento esteroideo, particularmente si la edad de presentación no está lejos de los límites señalados. Por otra parte, la ausencia de respuesta a la corticoterapia constituye el índice de peor pronóstico y exige ineludiblemente la realización de biopsia renal y la obtención de ADN, tras consentimiento informado, para búsqueda de las formas de SN de origen genético que se señalan en la Tabla II.

TRATAMIENTO

El SN idiopático sigue un curso crónico o recurrente por lo que debería limitarse al máximo la hospitalización del

TABLA II. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DEL SÍNDROME NEFRÓTICO (SN) EN LA INFANCIA.

SN idiopático o primarios

- Cambios mínimos
- Glomerulonefritis mesangial
- Glomeruloesclerosis segmentaria y focal
- Glomerulonefritis membranosa
- Glomerulonefritis membrano-proliferativa

SN secundario

- Infecciones
 - Sífilis congénita
 - Hepatitis B
 - Virus de la inmunodeficiencia humana, OTRAS
- Enfermedades sistémicas
 - Lupus eritematoso sistémico
 - Síndrome de Schönlein - Henoch
- Neoplasias
 - Linfoma de Hodgkin
 - Leucemias
- Fármacos/toxinas
- Otros

SN de origen genético

- SN congénito
 - SN finlandés
 - Esclerosis mesangial difusa
 - Otras alteraciones genéticas de las proteínas que intervienen en la barrera de filtración glomerular (podocitos y membrana basal)
- Enfermedad multiorgánica
 - Síndrome uña - rótula
 - Síndrome de Denys - Drash
 - Síndrome de Frasier
 - Síndrome de Laurence - Moon - Biedl - Bardet
 - Displasia tóracoaxfisante

paciente y procurar una escolarización normal. Mientras el paciente presente proteinuria debe recomendarse *dieta sin sal, restricción moderada de líquidos*, según el grado de oliguria y edema, y *reposo relativo* que implicará la no realización de ejercicios físicos intensos o competitivos pero no la confinación obligada del niño en su domicilio, por los mismos motivos expuestos anteriormente. Estas medidas tienden a aminorar la retención de líquidos pero no modifican la evolución de la enfermedad renal.

El uso de diuréticos, habitualmente *furosemida*, a dosis aproximadas de 1 mg/kg, debe reservarse para aquellas situaciones en las que en ausencia de signos clínicos de contracción del volumen vascular existe importante oliguria sin apenas eliminación de sodio urinario. En estos casos, y cuan-

TABLA III. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y BIOQUÍMICAS DEL SÍNDROME NEFRÓTICO A CAMBIOS MÍNIMOS EN NIÑOS.

- Edad del brote inicial entre 1 y 9 años
- No enfermedad renal familiar
- No enfermedad sistémica
- No insuficiencia renal crónica
- No hipertensión arterial mantenida
- No microhematuria persistente entre los brotes
- No hematuria macroscópica
- No hipocomplementemia
- Proteinuria selectiva
- Remisión de la proteinuria con corticosteroides

do la albuminemia es inferior a 1 g/dl, es a veces preciso combatir el edema y la oliguria con la administración de infusiones de *seroalbúmina al 20%*, 1 g/kg por vía intravenosa de forma lenta durante 4-6 horas.

Los *corticoides* constituyen el medicamento de elección para inducir la negativización de la proteinuria y, como regla general, hay que recordar que a lo largo de la evolución de la enfermedad, sólo en casos de estricta necesidad debe pasarse a otros medicamentos, que tienen mayor potencialidad tóxica. El régimen habitual de corticoterapia al diagnóstico de la enfermedad consiste en la administración de prednisona a 60 mg/m²/día en dosis única o dividida, equivalente a 2 mg/kg/día y con una dosis máxima diaria de 80 mg, por vía oral durante 4 semanas. Cuando el niño lleva un tiempo prolongado con SN, como puede pasar al diagnóstico inicial, es a veces preciso administrar los corticoides por vía intravenosa durante los primeros días del tratamiento pues por vía oral pueden resultar menos eficaces, seguramente por absorción defectuosa por edema o menor riego sanguíneo de la pared intestinal.

Al finalizar las 4 semanas de corticoterapia oral diaria, se reduce la prednisona a 40 mg/m²/días alternos durante 4 semanas más y posteriormente se disminuye gradualmente la dosis de prednisona para llegar a su suspensión en otras 8 semanas adicionales, de forma que el período total de corticoterapia inicial dura 4 meses. Hay grupos que utilizan dosis equivalentes de prednisolona o deflazacort. Algunos estudios indican que el empleo de pautas más largas de tratamiento con prednisona a dosis altas, 60 mg/m²/día durante seis semanas más 40 mg/m²/48 h seis semanas o 60 mg/m²/día cuatro semanas más 40 mg/m²/48 h seis semanas, o prolongación de la administración de prednisona a

días alternos hasta seis meses son más eficaces para prolongar la remisión de la proteinuria. El metaanálisis bibliográfico basado en revisiones sistemáticas y ensayos clínicos controlados con distribución de la muestra al azar indica que el riesgo de recaídas a los 12-24 meses es significativamente menor cuando la duración del tratamiento con prednisona del brote inicial de SN es de seis meses en lugar de tres meses, sin que aumente el riesgo de efectos tóxicos adversos. En las recaídas de la enfermedad se acorta el tiempo de administración de prednisona a dosis altas diarias, ya que se reduce la dosis a 40 mg/m²/48h a los cuatro días de mantenerse negativa la proteinuria, lo que suele suceder en los primeros 7-10 días tras iniciar el tratamiento.

Los términos empleados para definir la respuesta al tratamiento en niños con SN son como siguen:

- *Remisión*: proteinuria negativa o indicios por tira reactiva o inferior a 4 mg/m²/h.
- *Recaída*: proteinuria de 2 o más + por tira reactiva durante más de tres días o paciente con edemas y proteinuria de 3/4 +.
- *Recaídas frecuentes*: 2 o más recaídas en los primeros 6 meses tras la respuesta inicial o 4 o más recaídas en un período de 12 meses.
- *Córticodependencia*: 2 recaídas consecutivas durante la disminución de la dosis de esteroides o dentro de los 14 días siguientes a su supresión.
- *Córticorresistencia*: Fallo para alcanzar la remisión tras 8 semanas de tratamiento a dosis altas. En la práctica clínica suele considerarse un SN como córticorresistente cuando no se logra la remisión tras 4 semanas de prednisona diaria a 60 mg/m² más la administración de tres pulsos a días alternos de 30 mg/kg (dosis máxima 1 g) de metilprednisolona iv.

En pacientes con recaídas frecuentes es frecuentemente de utilidad la administración prolongada durante varios meses de dosis bajas de prednisona a días alternos, 0,2-0,3 mg/kg, con el fin de intentar espaciar la aparición de las recaídas. Asimismo, en caso de documentarse la proteinuria coincidiendo con un proceso infeccioso debe primero tratarse éste, ya que no es inhabitual que la proteinuria remita sin necesidad de usar corticoides al ceder la infección. Los niños que reciben corticoterapia a días alternos recaen menos si se pasa ésta a administración diaria mientras padecen infecciones respiratorias de vías altas.

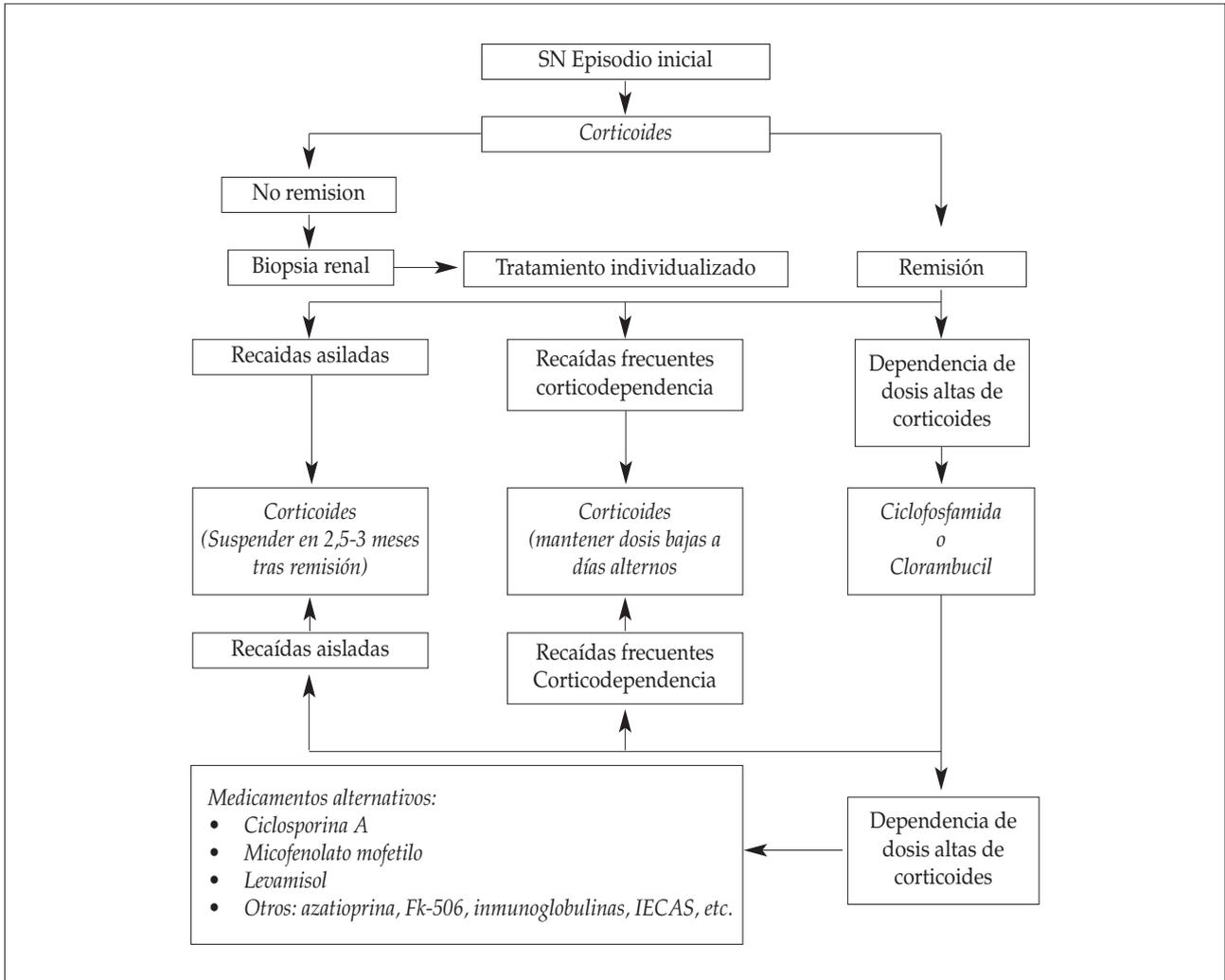


Figura 1. Esquema terapéutico del síndrome nefrótico (SN) idiopático en el niño. IECAS: inhibidores del enzima convertor de la angiotensina.

En la Figura 1 se representa esquemáticamente la conducta a seguir en niños con SN según la respuesta a los corticoides. Los casos de corticodependencia requieren biopsia, análisis genético y tratamiento individualizado en función de los hallazgos de estos estudios. En niños con corticodependencia de dosis altas de esteroides, 0,5–1 mg/kg, el segundo fármaco más comúnmente empleado es la *ciclofosfamida* a dosis de 2 o 3 mg/kg/día durante 12 u 8 semanas, respectivamente (misma dosis acumulativa de 168 mg). Una minoría de grupos emplea *clorambucil* en lugar de ciclofosfamida. Si tras haber usado uno de estos fármacos aparece nuevamente corticodependencia de dosis altas de prednisona, el medicamento más

habitualmente empleado en nuestro medio es *ciclosporina* a dosis de 4-5 mg/kg/día con monitorización de los niveles valle circulantes. La ciclosporina se puede asociar a dosis bajas de prednisona a días alternos y se mantiene durante uno o dos años. No es infrecuente que al suspenderla, lo que suele hacerse de modo progresivo en un período de 6-8 semanas, se presente de nuevo la corticodependencia. Una segunda tanda prolongada de ciclosporina no siempre es tan eficaz como la primera para mantener al niño libre de brotes de SN. En la Figura 1 se mencionan otros fármacos que pueden utilizarse en un tercer nivel de tratamiento en niños con SN corticodependiente siendo menos consistente la evidencia biblio-

gráfica que apoya su empleo. Es importante señalar que excepto con la ciclofosfamida, que es capaz de inducir por sí misma de negativizar la proteinuria, en el caso de los otros medicamentos debe inducirse la remisión de las recaídas con dosis diarias altas de prednisona.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Por lo que respecta a la nefropatía "per se" el riesgo de progresión hacia una situación de insuficiencia renal crónica es mínimo mientras no exista o se desarrolle corticorresistencia. Aproximadamente dos terceras partes de los niños con SN a cambios mínimos experimentan recaídas de la proteinuria durante su infancia. Se ha considerado clásicamente que una vez alcanzada la edad adulta se minimizaba la probabilidad de presentar nuevos brotes de proteinuria. Sin embargo, datos recientes sobre 102 pacientes con SN corticosensible diagnosticado en la infancia indican que hasta un 42% recaen en la edad adulta siendo mayor el riesgo en aquéllos con SN de comienzo antes de los 6 años de edad o con un curso más tórpido.

El déficit inmunitario de los niños con SN incrementa el riesgo de *infecciones* siendo obligado considerar la posibilidad de peritonitis bacteriana en un niño con SN que se presente con un cuadro de abdomen agudo, fiebre y afectación del estado general. La vacunación antineumocócica debe recomendarse al menos a aquellos pacientes con proteinuria persistente siendo preciso controlar periódicamente el nivel de anticuerpos. También es aconsejable la vacuna de la varicela cuando el paciente esté libre de proteinuria y tratamiento esteroideo. La contracción del volumen vascular puede dar lugar a episodios de dolor abdominal intenso por *isquemia* intestinal y, en asociación con la hipercoagulabilidad también característica de estos pacientes, a *episodios tromboembólicos*. En este sentido, la prescripción de un antiagregante plaquetario o de heparina de bajo peso molecular es recomendable en niños con proteinuria mantenida. La fuga urinaria de proteínas no ocasiona habitualmente problemas de nutrición o crecimiento salvo en casos de proteinuria masiva persistente en lactantes con SN corticorresistente.

Otro grupo de complicaciones esperables en un niño con SN son aquéllas derivadas de la medicación. Altas dosis acumulativas de corticoides ocasionan, además del efecto cushingoide conocido, hiperlipemia, afectación del potencial de crecimiento, cataratas subcapsulares, importantes alteraciones conductuales, sobre todo en adolescentes y disminución per-

sistente de la masa ósea. Durante la administración de ciclofosfamida, en los niños que la precisan, puede producirse leucopenia y/o alopecia reversibles pero, a las dosis anteriormente recomendadas, no se observan efectos nocivos a largo plazo. Como se indica en la Figura 1, puede utilizarse un amplio arsenal terapéutico para el control de la proteinuria en niños con SN dependientes de dosis elevadas de corticoides. Estos fármacos son tóxicos, existe poca experiencia sobre su empleo en niños y los efectos indeseables a largo plazo son en gran medida desconocidos. Así pues, considerando que el SN idiopático es, en principio, y salvo corticorresistencia, una entidad de evolución favorable debe valorarse cuidadosamente el riesgo inherente a la utilización de estos fármacos alternativos con los beneficios de limitar la toxicidad esteroidea.

BIBLIOGRAFÍA

- Allison AE, Symons JM: Nephrotic syndrome in childhood. *Lancet* 2003; 362: 629-39.
- Fakhouri F, Bocquet N, Taupin P, Presne C, Gagnadoux MF, Landais P et al. : Steroid-sensitive nephrotic syndrome: from childhood to adulthood. *Am J Kidney Dis* 2003; 41: 550-7.
- Guignard JP, Santos F: Laboratory investigations. En: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, eds. *Pediatric Nephrology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004, 399-424.
- Hodson EM, Knight JF, Willis NS, Craig JC: Corticosteroid therapy for nephrotic syndrome in children (Cochrane review). *Cochrane Database Syst Rev* 2003; 1: CD001533.
- Hodson EM, Craig JC, Willis NS: Evidence-based management of steroid sensitive nephritic syndrome. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1523-30.
- Hogg RJ, Potman RJ, Milliner D, Lemley KV, Eddy A, Ingelfinger J: Evaluation and management of proteinuria and nephrotic syndrome in children: Recommendations from a pediatric nephrology panel established at the National Kidney Foundation conference on proteinuria, albuminuria, risk, assessment, detection, and elimination (PARADE). *Pediatrics* 2000; 105: 1242-9.
- Latta K, Schnakenburg C von, Ehrich JHH: A meta-analysis of cytotoxic treatment for frequently relapsing nephrotic syndrome in children. *Pediatr Nephrol* 2001; 16: 271-82.
- Niaudet P: Steroid-sensitive idiopathic nephrotic syndrome in children. En: Avner ED, Harmon WE, Niaudet P, eds. *Pediatric Nephrology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004, 543-56.
- Orth SR, Ritz E: The nephrotic syndrome. *N Engl J Med* 1998; 338:1202-11.
- Torres VE, Scheinman SJ: Genetic diseases of the kidney. *Neph-SAP* 2004; 3: 5-70.

Protocolos de Nefrología

Crisis hipertensivas

S. MÁLAGA GUERRERO, F. A. ORDÓÑEZ ÁLVAREZ

Sección de Nefrología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo.

INTRODUCCIÓN

Se definen como crisis hipertensivas las situaciones caracterizadas por una elevación aguda de la tensión arterial (TA) capaz de producir alteraciones orgánicas y/o funcionales en los órganos diana, que puedan llegar a comprometer dichos órganos y/o la vida del paciente. En el adulto se considera crisis hipertensiva la elevación de la TA diastólica por encima de 120-130 mmHg. Intentando aplicar este mismo criterio a la edad pediátrica, se considera crisis hipertensiva cualquier elevación de la TA \geq 30% del P95 para su edad y sexo.

Con el fin de orientar al clínico sobre las elevaciones agudas de la TA, un grupo de expertos ha sugerido la siguiente diferenciación terminológica de las crisis hipertensivas:

1. **Urgencias hipertensivas:** Elevaciones de TA que, aunque no comprometen de forma inmediata la vida del enfermo o sus órganos diana, precisan un descenso progresivo de la TA en 24-48 horas, mediante fármacos administrados habitualmente vía oral.
2. **Emergencia hipertensiva:** Situación clínica con grave afectación orgánica capaz de comprometer la vida del paciente y que requiere una intervención inmediata para reducir los valores de TA (30% en los primeros 30 minutos), habitualmente mediante drogas por vía endovenosa.
3. **Hipertensión maligna o acelerada:** Se presenta con valores muy elevados de la TA diastólica y con edema de papila grado IV o exudados y hemorragias grado III.

4. **Encefalopatía hipertensiva:** Elevación brusca de la TA acompañada de síntomas neurológicos como cefalea importante, alteraciones del estado de conciencia, estupor o coma, que revierten una vez controlada la TA.

Esta clasificación, que tiene el inconveniente de no diferenciar el grado o nivel de elevación de la TA, ni la brusquedad con la que se instaura la crisis, es de difícil aplicación a la infancia. En esta etapa de la vida la repercusión sistémica de la hipertensión arterial (HTA) depende de la edad, de la existencia de HTA previa, de la rapidez de instauración de la crisis y de la presencia de enfermedades subyacentes: renales, cardíacas, cerebrales, oculares, intervenciones quirúrgicas recientes, etc. Es por esto que, en el niño, se considera *crisis hipertensiva* cualquier elevación de la TA arterial que produzca sintomatología grave, con independencia de los valores absolutos.

Aunque las crisis hipertensivas durante la infancia son poco frecuentes, se trata siempre de situaciones de riesgo, en las que suele ser habitual observar severas repercusiones clínicas, daño neurológico irreversible e incluso la muerte.

Las *emergencias hipertensivas* requieren siempre un descenso de la TA más rápido (aproximadamente en menos de una hora) que las *urgencias hipertensivas*, que permiten una bajada más progresiva, en 24 horas.

ETIOPATOGENIA

En situaciones de normalidad fisiológica, los mecanismos autorreguladores consiguen mantener la perfusión

Correspondencia: Dr. Serafín Málaga Guerrero. Sección de Nefrología Pediátrica. Hospital Universitario Central de Asturias.C/ Celestino Villamil,s/n. 33006-Oviedo. Correo electrónico: smalaga@hca.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

de los órganos diana ante moderados incrementos de la TA. Sin embargo, cuando la TA se eleva considerablemente la presión alcanza a los pequeños vasos periféricos, provocando estrés distal y daño vascular.

La disfunción endotelial se origina por la interacción de varios factores: sistema renina-angiotensina, óxido nítrico, endotelina, estrés oxidativo y mediadores inflamatorios. Esta lesión del endotelio condiciona un incremento de la permeabilidad vascular, proliferación celular y activación de la cascada de la coagulación y de las plaquetas, produciendo, en último término, necrosis fibrinoide de las arteriolas e isquemia tisular. El daño endotelial provoca también liberación de vasoconstrictores que, al inducir mayor daño endotelial e isquemia tisular, acaba cerrando el círculo vicioso. No obstante, investigaciones en animales y en población adulta han sugerido que esta explicación no justifica todos los hechos satisfactoriamente.

El sistema renina-angiotensina-aldosterona se encuentra habitualmente activado en las crisis hipertensivas, bien de forma primaria, como ocurre en la HTA renovascular, o secundariamente debido a isquemia renal, depleción de volumen, incremento de la actividad simpática o una implicación de todos los factores anteriores. Independientemente de sus efectos vasoconstrictores directos, la angiotensina II juega otro importante papel en la génesis de las crisis hipertensivas debido a su capacidad de inducir la expresión de citocinas proinflamatorias como la interleucina-6 y de potenciar el estrés oxidativo.

La mayoría de las crisis hipertensivas afectan a niños previamente hipertensos como consecuencia de nefropatías o enfermedades renovasculares. En estos casos actúan como desencadenantes la supresión brusca de la medicación hipotensora, el estrés, la aparición de una enfermedad aguda intercurrente o las intervenciones quirúrgicas. En los pacientes sin antecedentes de HTA, las crisis suelen aparecer durante los postoperatorios de cirugía, situaciones de dolor agudo grave, traumatismos craneales, fracaso renal agudo (FRA) o ingestión de fármacos o drogas (Tabla I).

SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA

En un gran número de ocasiones las crisis hipertensivas son asintomáticas o se acompañan de manifestaciones clínicas poco relevantes e inespecíficas. Lo más habitual es que se detecten por la presencia de sintomatología atribuible a la afectación de los órganos diana (Tabla II):

TABLA I. CAUSAS DE CRISIS HIPERTENSIVAS EN LA INFANCIA.

Enfermedades renales

- Fracaso renal agudo
- Glomerulonefritis aguda
- Estenosis de arteria renal
- Postoperatorio de trasplante renal
- Trombosis de vena renal

Coartación aórtica

Fármacos y drogas

- Corticoides, AINEs, doxapram, ciclosporina, antidepresivos tricíclicos, anfetaminas, cocaína, simpaticomiméticos y teofilina.

Enfermedades neurológicas

- Hemorragia cerebral
- Hipertensión intracraneal
- Traumatismo craneal
- Crisis convulsiva
- Síndrome de Guillain-Barré

Dolor agudo grave

Procesos endocrinológicos

- Síndrome de Cushing
- Neuroblastoma
- Feocromocitoma
- Hiperplasia suprarrenal
- Hipertiroidismo

Miscelanea

- Quemaduras
- Ventilación mecánica
- Neumotórax
- Sobrecarga hídrica

Esencial

- *Encefalopatía*: en presencia de cefalea occipital, náuseas, vómitos, irritabilidad, alteración de la conciencia y convulsiones.
- *Alteraciones visuales* como visión borrosa secundaria a hemorragia, exudados retinianos y/o edema de papila.
- *Insuficiencia cardíaca* con edema agudo de pulmón.
- *Empeoramiento de la función renal*.
- *Anemia hemolítica microangiopática*.
- *Hemorragia nasal, cerebral, digestiva o de la herida quirúrgica*.

DIAGNÓSTICO

Como ante cualquier enfermo hipertenso, es preceptivo confirmar la elevación y el nivel de la TA mediante determinaciones seriadas, identificar las causas secundarias de

TABLA II. SÍNTOMAS Y SÍGNOS DE LA EMERGENCIA HIPERTENSIVA EN PEDIATRÍA.

	%
Retinopatía hipertensiva	27
Encefalopatía hipertensiva	25
Convulsiones	25
Hipertrofia ventrículo izquierdo	13
Parálisis facial	12
Síntomas visuales	9
Hemiplejía	8
Soplo craneal	5
Tensión arterial >P99 sin daño órganos diana	29

Tomado de Adelman RD (Ref. 2)

HTA, investigar la presencia de daño en los órganos diana, cuantificar su extensión, conocer la existencia de otros factores de riesgo cardiovascular, así como las condiciones clínicas capaces de influir en el pronóstico y tratamiento.

La evaluación inicial implica la elaboración de una completa historia clínica y una exhaustiva exploración clínica que comprenda los parámetros de crecimiento, presencia de signos dismórficos o caracteres sexuales secundarios inusuales, manchas café con leche, soplos y reacciones pupilares.

Los estudios analíticos iniciales deben incluir uroanálisis, función renal y estudios radiológicos de tórax y ecografía doppler renal. Se completará con la realización de un electrocardiograma y examen de fondo de ojo. La práctica de pruebas más complejas como tomografía computerizada o resonancia magnética cerebrales puede ser de utilidad para evaluar la encefalopatía hipertensiva, la isquemia cerebral vascular o hemorragia intracranial. Cuando estas exploraciones son normales en presencia de un adolescente con crisis hipertensiva, se deberá proceder a un screening toxicológico.

TRATAMIENTO

Todo niño con crisis hipertensiva requiere su ingreso en un centro hospitalario, preferentemente en una unidad de cuidados intensivos pediátricos o de nefrología pediátrica, ya que su TA debe ser monitorizada estrechamente, siendo, además, aconsejable la administración de drogas hipotensoras por vía endovenosa. Se ha podido demostrar que la

perfusión continua se asocia con menos complicaciones que la administración de la droga en bolos.

A la hora de afrontar el tratamiento hay que tener presente que los descensos bruscos de la TA pueden aumentar la isquemia en los órganos diana y ocasionalmente dar lugar a encefalopatía secundaria a crisis hipertensiva. Por ello, en adolescentes, es recomendable descender la TA a valores de 160-170/100-110 en la primera hora de tratamiento. En niños más jóvenes conviene reducir la TA entre 15-25% en las primeras 8 horas y alcanzar los valores altos de la normalidad (P95 para su edad) a las 24-48 horas de iniciado el tratamiento. La conducta a seguir en los días siguientes irá encaminada a completar la normalización de la TA.

En el 80% de los casos el control de la crisis se consigue con la administración de una sola droga. En el momento actual disponemos de un importante número de ellas muy efectivas. El fármaco elegido debe ser de acción rápida, sostenida, capaz de no disminuir el riesgo sanguíneo de órganos vitales, carente de efectos secundarios y de fácil administración.

Desde un punto de vista práctico, tener en cuenta los siguientes criterios facilita una correcta elección de la droga:

- Facilidad y comodidad de administración. En presencia de crisis no muy severas y sin repercusión en órganos diana, puede recurrirse a la medicación sublingual u oral.
- El empleo de hipotensores en perfusión continua puede hacer necesaria la monitorización invasiva de la TA vía intrarterial.
- Utilizar preferentemente fármacos cuyos efectos sobre la TA sean bien conocidos, con los que se disponga de experiencia y que mejor se adapten a la causa de la crisis hipertensiva y al estado cardiovascular, neurológico y respiratorio del paciente.
- Evitar, siempre que sea posible, la asociación de fármacos por vía intravenosa, ya que pueden potenciar sus efectos y producir un descenso brusco e impredecible de la TA.
- Una vez decidida la utilización de fármacos por vía intravenosa, es preferible siempre la infusión continua del fármaco al empleo de bolos intermitentes.
- Al tratarse de drogas muy potentes se debe emplear la dosis mínima recomendada. Si las crisis son frecuentes o la HTA severa mantenida, es preferible repetir la dosis o recurrir a la infusión intravenosa continua.

TABLA III. DROGAS MÁS ÚTILES PARA USO EN CRISIS HIPERTENSIVAS.

Droga	Dosis	Inicio (minutos)	Duración (horas)	Efectos secundarios
Enalaprilat	Bolo IV (5-10 min.): 5-10 µg/kg/dosis. Puede repetirse dosis cada 8-24 h. Dosis máxima: 1,25 mg/dosis	< 15	12-24	Hipotensión, fallo renal, hiperpotasemia, rash
Esmolol	Infusión IV continua: 50-500 µg/kg/min	< 1	10-20 min.	Bradycardia, fallo cardíaco, brocoespasmo, bloqueo cardíaco A-V
Fenoldopan	Infusión IV continua: 0,5-2 µg/kg/min	15	15-30 min.	Taquicardia, cefalea, rash, náuseas
Hidralazina	Bolo IV (2 min.): 0,1-0,6 mg/kg/dosis Puede repetirse dosis cada 4-6 h Puede administrarse vía IM	10-30	4-12	Taquicardia, rubor facial, cefalea, angor
Labetalol	Bolo IV (2 min.): 0,2-1 mg/kg/dosis Dosis máxima: 40 mg/dosis Infusión continua: 0,25-3 mg/kg/h	2-5	2-3	Hipotensión, bradicardia, brocoespasmo, fallo cardíaco, hipoglucemia, hiperpotasemia
Nicardipina	Infusión IV continua: 0,5-3 µg/kg/min	1	15-30 min.	Hipotensión, taquicardia, rubor facial, puede elevar los niveles de ciclosporina
Nifedipina	Sublingual: 0,25 mg/kg Dosis máxima: 10 mg dosis. Puede repetirse dosis cada 4-6 h	20-30	4-6	Hipotensión, taquicardia, rash
Nitroprusiato sódico	Infusión IV continua: 0,5-8 µg/kg/min	< 1	1-10 min.	Hipotensión, taquicardia, toxicidad por cianuro y/o tiocianato

De todos los fármacos empleados en el tratamiento de las crisis hipertensivas, los que han demostrado mayor eficacia y seguridad y con los que existe mayor experiencia clínica en niños son el *nitroprusiato sódico*, el *labetalol*, la *nicardipina* y, más recientemente, el *fenoldopan* por vía endovenosa.

De los fármacos que se administran por vía endovenosa, tanto el *nitroprusiato sódico* como el *labetalol* tienen la misma eficacia. El *nitroprusiato*, debido a su efecto inmediato y a la rápida desaparición de su efecto al detener la perfusión, es el fármaco de elección en pacientes con insuficiencia cardíaca, bloqueo aurículo-ventricular y antecedentes de asma. Se comenzará a dosis de 0,5 µg/kg/min que puede incrementarse hasta 8 µg/kg/min. Como efecto secundario más frecuente se ha descrito la intoxicación por tiocianatos derivados de su metabolismo, aunque las manifestaciones clínicas (náuseas, síntomas neurológicos, disnea, etc.) son poco habituales. Al incrementar el flujo sanguíneo cerebral, se han descrito también episodios de hipertensión intracraneal, por lo que está siendo desplazado por otros fármacos menos agresivos.

El *labetalol*, que puede administrarse tanto en perfusión continua como en bolos, es más apropiado en niños con crisis hipertensiva secundaria a fármacos, fracaso renal agudo o con necesidad de tratamiento intravenoso prolongado, en los que el *nitroprusiato* tiene un mayor riesgo de toxicidad. La infusión es efectiva a dosis de 0,25-3 mg/kg/hora.

Otro nuevo fármaco de acción rápida que ha demostrado también su utilidad es el *esmolol* que se emplea a dosis de 50-500 µg/kg/min. Aunque la experiencia pediátrica con ambos fármacos es muy limitada, tienen la ventaja de no producir hipertensión intracraneal, si bien no deben ser empleados en pacientes con enfermedades pulmonares crónicas, como el asma, y con mucha precaución en insuficiencia cardíaca congestiva.

La *nicardipina* es un calcio-antagonista que se ha mostrado muy eficaz y seguro en el tratamiento de las crisis hipertensivas en Pediatría. La dosis eficaz es de 0,5-3 µg/kg/min y dispone de una vida media muy superior al *nitroprusiato* y sin los inconvenientes de éste, lo que permite ser utilizado a largo plazo. Conviene tener presente

que su administración por vía venosa periférica puede producir tromboflebitis así como riesgo de hipertensión intracranial.

El *fenodolpan*, un nuevo vasodilatador que actúa manteniendo o incrementando la perfusión renal, ha demostrado una efectividad similar a la nicardipina en las crisis hipertensivas. Aunque la experiencia en niños es escasa, se administra a dosis de 0,5-2 µg/kg/min.

Otros fármacos como el *enalaprilat*, la *hidralazina* y el *diazóxido* han mostrado su utilidad en el tratamiento de las crisis hipertensivas del niño y adulto.

En el momento actual los hipotensores orales no se consideran drogas de primera línea en el manejo de la crisis hipertensiva. En este sentido, estudios llevados a cabo en adultos desaconsejan el empleo de la nifedipina sublingual debido a sus numerosos efectos secundarios. Aunque su empleo en niños a dosis no superiores a 0,25 mg/kg ha demostrado ser bien tolerado, es preferible recurrir a agentes alternativos mucho más seguros. Otro fármaco oral de creciente uso en la HTA pediátrica severa es la isradipina (0,05-0,1 mg/kg/dosis, cada 6-8 horas, dosis máxima diaria de 0,8 mg/kg).

En la Tabla III se esquematizan las características de empleo de los fármacos recomendados en la edad pediátrica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adelman RD. Management of hypertensive emergencies. En Portman RJ, Sorof JM, Ingelfinger JR eds. Pediatric hypertension. Humana Press Inc. Totowa, New Jersey 2004; pp. 457-69
2. Adelman RD, Coppo R, Dillon MJ. The emergency management of severe hypertension. *Pediatr Nephrol.* 2000;14:422-7
3. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High blood pressure in Children and Adolescents. The four report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004; 114: 555-76.
4. Norwood VF. Hypertension. *Pediatr Rev* 2002;23:197-208
5. Patel HP, Mitsnefes Mark. Advances in the pathogenesis and management of hypertensive crisis. *Curr Opin Pediatr* 2005; 17: 210-4.
6. Porto I. Hypertensive emergencies in children. *J Pediatr Health Care.* 2000;14:312
7. Tenney F, Sakarcan A. Nicardipine is a safe and effective agent in pediatric hypertensive emergencies. *Am J Kidney Dis.* 2000; 35: E20.
8. Varon J, Marik PE. Clinical review: the management of hypertensive crises. *Crit Care.* 2003;7:374-84
9. Wells T, Stowe C. An approach to the use of antihypertensive drugs in children and adolescents. *Curr Ther Res Clin Exp* 2001;62:329-50.
10. Yiu V, Orrbine E, Rosychuk RJ, MacLaine P, Goodyer P, Girardin C, Gowrishankar M, Ogborn M, Midgley J, Filler G, Harley F. The safety and use of short-acting nifedipine in hospitalized hypertensive children. *Pediatr Nephrol.* 2004; 19: 644-50.

Protocolos de Cardiología

Taquiarritmias supraventriculares

J. ARDURA FERNÁNDEZ, J. ALDANA GÓMEZ*

Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid

**Centro de Salud Segovia.*

INTRODUCCIÓN

Las alteraciones de la frecuencia cardíaca tienen un interés creciente por causas concretas que determinan un incremento real de su prevalencia, como son la cirugía cardíaca y sus secuelas, los productos quimioterápicos empleados en el tratamiento del cáncer y los accidentes tóxicos. Han aparecido nuevas posibilidades de estudio y diagnóstico a través de técnicas electrónicas (registro Holter, electrofisiología intracavitaria), con lo que es posible abordar su conocimiento y diagnóstico. También se han desarrollado posibilidades terapéuticas, farmacológicas (amiodarona, verapamil, flecainida, beta-bloqueantes), quirúrgicas y de electrofisiología intervencionista.

Además es factible detectar y diagnosticar disritmias fetales potencialmente graves. Las nuevas tecnologías, en particular la ecocardiografía-doppler, permiten el diagnóstico de los diversos tipos, su frecuencia y características; así como la respuesta al tratamiento farmacológico transplantario.

El cuadro clínico resultante puede ser grave y la situación crítica, necesitando un diagnóstico exacto y rápido. Los fármacos suelen ser eficaces; pero en el caso de error diagnóstico o desconocimiento de interacciones, las consecuencias pueden ser fatales.

PROTOCOLO DIAGNÓSTICO DE UNA DISRITMIA

El protocolo contempla los siguientes aspectos.

1. **Anamnesis.** Conviene conocer las siguientes circunstancias: entidades sindrómicas, genéticas, disritmias familiares, alteraciones hidroelectrolíticas, ingesta de fármacos. Los síntomas acompañantes dependen de la edad. Los más frecuentes son: mareos, palpitaciones, síncope, palidez, dolor precordial, ansiedad y distrés en el lactante.
2. **Exploración clínica.** Se pondrá énfasis en las características del latido cardíaco y el pulso periférico, presencia de soplos, tonos anormales y cuantía de la presión arterial.
3. **Electrocardiograma (ECG).** Ofrece la cuantificación objetiva de la frecuencia cardíaca y su variación fisiológica respiratoria; irregularidad del ritmo y de la secuencia de activación aurículo-ventricular (P-QRS) y el carácter aislado o asociado de la disritmia.
4. **Radiografía de tórax.** Importante para detectar posibles cardiopatías asociadas o cardiomegalia por insuficiencia cardíaca, como consecuencia de la disritmia.
5. **Analítica.** Algunas variables permiten detectar implicaciones etiológicas en ciertas alteraciones del ritmo, como sodio, potasio, magnesio así como efectos secundarios de los fármacos, aminotransferasas, hormonas tiroideas, urea, creatinina o niveles farmacológicos.

Correspondencia: Dr. Julio Ardura. Dpto. de Pediatría. Facultad de Medicina. Avda Ramón y Cajal, 7. 47005 Valladolid.
Correo electrónico: ardura@ped.uva.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

6. **Electroencefalograma.** Imprescindible cuando concurren síntomas neurológicos.
7. **Ecocardiograma.** Clave para el diagnóstico de cardiopatías (las más vinculadas con disritmias: miocardiopatías, prolapso mitral, displasia arritmogénica del ventrículo derecho) así como para el estudio de la frecuencia y el ritmo fetal, a través del abdomen materno.
8. **Registro ambulatorio de Holter.** Permite conocer cambios y circunstancias de la disritmia; pero raramente está indicado en las taquicardias paroxísticas.
9. **ECG de esfuerzo.** Útil para evidenciar arritmias ocultas en reposo, estudio de la función y la enfermedad sinusal.
10. **Electrofisiología intracavitaria.** Permite el registro de los tiempos de la activación sinusal, auricular, His y ventrículos y cabe la posibilidad de efectuar pruebas de provocación de estímulos y el registro de sus consecuencias. Es útil para conocer el mecanismo, localizar focos y haces anómalos, sentar indicaciones terapéuticas y valorar los efectos de ciertos fármacos.

De todas estas pruebas destaca el ECG. Su fundamento es el registro del origen y la actividad eléctrica del corazón y su forma de propagación a través del mismo. Es decir, cómo y dónde se genera el impulso automático y en qué circunstancias se propaga. Sus ventajas son: asequible, manejable, incruento, repetible, rápido y barato. Sus limitaciones: breve duración, sólo en vigilia, decúbito y reposo. Puede hacer un diagnóstico de forma sencilla y segura. A la hora de efectuar un registro deben de tenerse en cuenta una serie de condiciones técnicas, y seguir luego una secuencia determinada en el análisis del trazado. Conviene disponer de un trazado de 15 derivaciones (6 frontales y 9 precordiales), simultáneas de 3 en 3, con fragmentos de al menos 60 cm. de longitud. En el análisis conviene seguir siempre la misma secuencia. Frecuencia de las ondas auriculares (P) y ventriculares (QRS), su relación y regularidad o ritmo. Medición del eje eléctrico de P y QRS y del tiempo o duración de las ondas y espacios del ciclo cardíaco basal (P-QRS-T). Valoración del voltaje, forma y cambios de las ondas, incluida la repolarización (ST-T). Existen datos tabulados como valores normales, así como sus límites en relación a la edad y frecuencia cardíaca.

TAQUICARDIA SUPRAVENTRICULAR (TSPV)

La estimación de su incidencia en los años 60 era de 1/25.000 niños, pero ha experimentado un incremento con-

siderable, como consecuencia del crecimiento espectacular de la cirugía cardíaca y de los medios para el estudio y diagnóstico de estos trastornos. Ocupa el segundo lugar de las DRT, inmediatamente detrás de las extrasístoles.

Se trata de una taquicardia de mecanismo anormal, cuyo origen es previo a la bifurcación del haz de His y en la que generalmente el complejo QRS es "fino" (inferior a 90 mS). El matiz de mecanismo anormal (reentrada, foco automático, etc.) excluye de este grupo a la taquicardia sinusal. Aunque el criterio de taquicardia se vincula a la frecuencia auricular (P) y no necesariamente a la ventricular (QRS), en muchas ocasiones las ondas P no son visibles, están bloqueadas, son retrógradas o asociadas respecto al QRS del electrocardiograma. Por ello, en la práctica, la sospecha de TSPV se basa en la frecuencia de complejos ventriculares finos.

Dado que las manifestaciones clínicas son comunes, las diferencias por el mecanismo desencadenante y el nivel (sinusal, auricular, nodal, por haz anómalo), ofrecen menor interés. Realmente, conocer los diferentes mecanismos tiene interés, cuando los tipos resultantes responden a diferentes tratamientos. El mecanismo de reentrada se produce por un estímulo que despolariza un tejido y vuelve a pasar reactivando la misma zona. El automático consiste en la repetición de la despolarización celular con mayor velocidad.

Manifestaciones clínicas

Están condicionadas por la edad. En los neonatos y lactantes jóvenes, las frecuencias en torno a 200/minuto dan lugar por un lado a la llegada de menor cantidad de sangre al ventrículo (debido al acortamiento del tiempo diastólico), causando bajo gasto; y por otro es motivo de congestión venosa, provocando en conjunto la situación de insuficiencia cardíaca (IC) en un plazo inferior a 24 horas. Por ello esta DRT se expresa por el cortejo sintomático correspondiente a la IC: palidez con acrocianosis, sudoración, frialdad, irritabilidad, disnea, oliguria, hepatomegalia y existe riesgo de muerte si no se controla en un breve plazo. La importancia de este cuadro se basa en que siendo la edad media de presentación 3 años, el 60% son menores de 4 meses y cursan con IC el 25%. Aunque la mayor parte no padece afectación cardíaca estructural, el 22% muestra un patrón de preexcitación en el ECG basal. En edades posteriores, la tolerancia a la perturbación hemodinámica es supe-

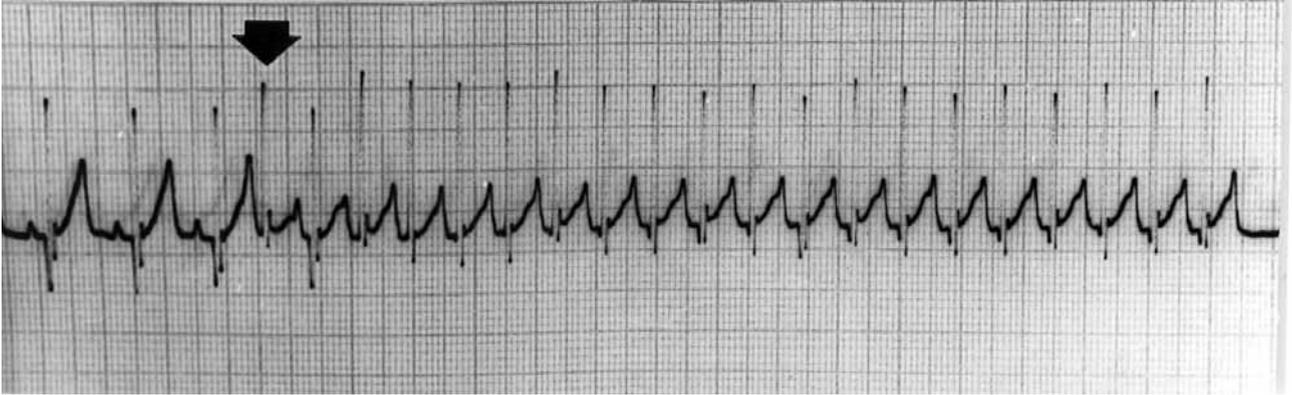


Figura 1. Cambio de ritmo sinusal (tres primeros ciclos cardíacos: P-QRS-T a 115 L/min), a taquicardia (161 L/min) (flecha) en un registro Holter ambulatorio.

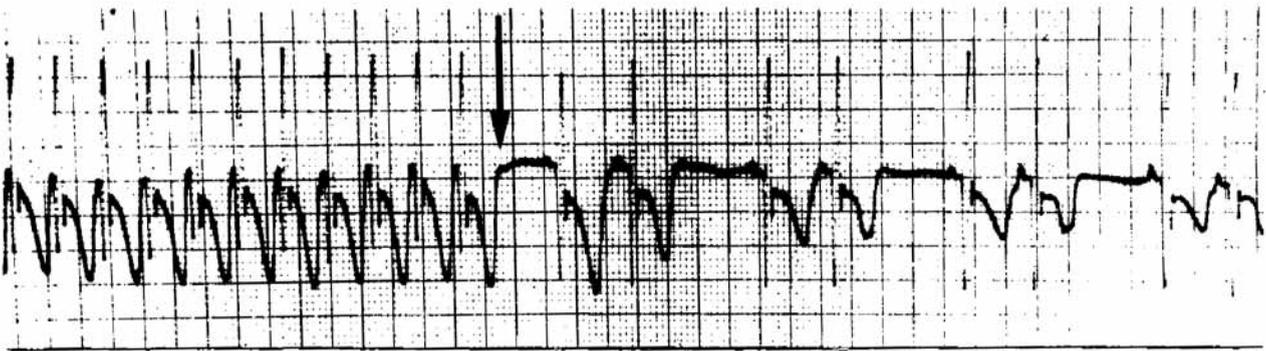


Figura 2. Finalización de taquicardia paroxística (215 L/min) (flecha) con transición a ritmo sinusal inestable.

rior y no suele ocurrir IC, manifestándose entonces por ansiedad, palidez, vómitos, mareos, palpitaciones, cefaleas y opresión precordial. Si cede espontáneamente, suele ir seguida de poliuria. Menos frecuentes son la pérdida de conciencia o los síncope. En la etapa prenatal se manifiesta por hidrops como reflejo de fallo cardíaco por la taquicardia sostenida.

Diagnóstico

Debe sospecharse por la clínica y se confirma por el ECG, que muestra QRS fino, con frecuencia en torno a 200 L/minuto (Fig. 1, 2 y 3). El tipo exacto (auricular, juncional, por reentrada, etc.) requiere en general un estudio electrofisiológico, que permite establecer la respuesta al tratamiento y el pronóstico. En neonatos y lactantes, la situación de IC

hace pensar en CC, por lo que el diagnóstico de DRT suele hacerse por el ECG, o una vez controlada la IC, al verificar la ausencia de signos de cardiopatía. Con el ECG periférico es posible diagnosticar la taquicardia juncional por foco ectópico: los finos complejos ventriculares (QRS) son más frecuentes y están disociados de las ondas auriculares (P). Su interés estriba en la resistencia al tratamiento y en el riesgo de usar verapamil, que no es eficaz en la supresión de la DRT y además disminuye la contractilidad, pudiendo llevar a consecuencias funestas para el paciente. En ocasiones, se detecta conducción aberrante por una rama del His, dando origen a QRS anchos (>90 mS); pero no es frecuente (10%) y debe sospecharse taquicardia ventricular. Para la orientación diagnóstica clínica, resulta útil el sencillo algoritmo de la Tabla I.

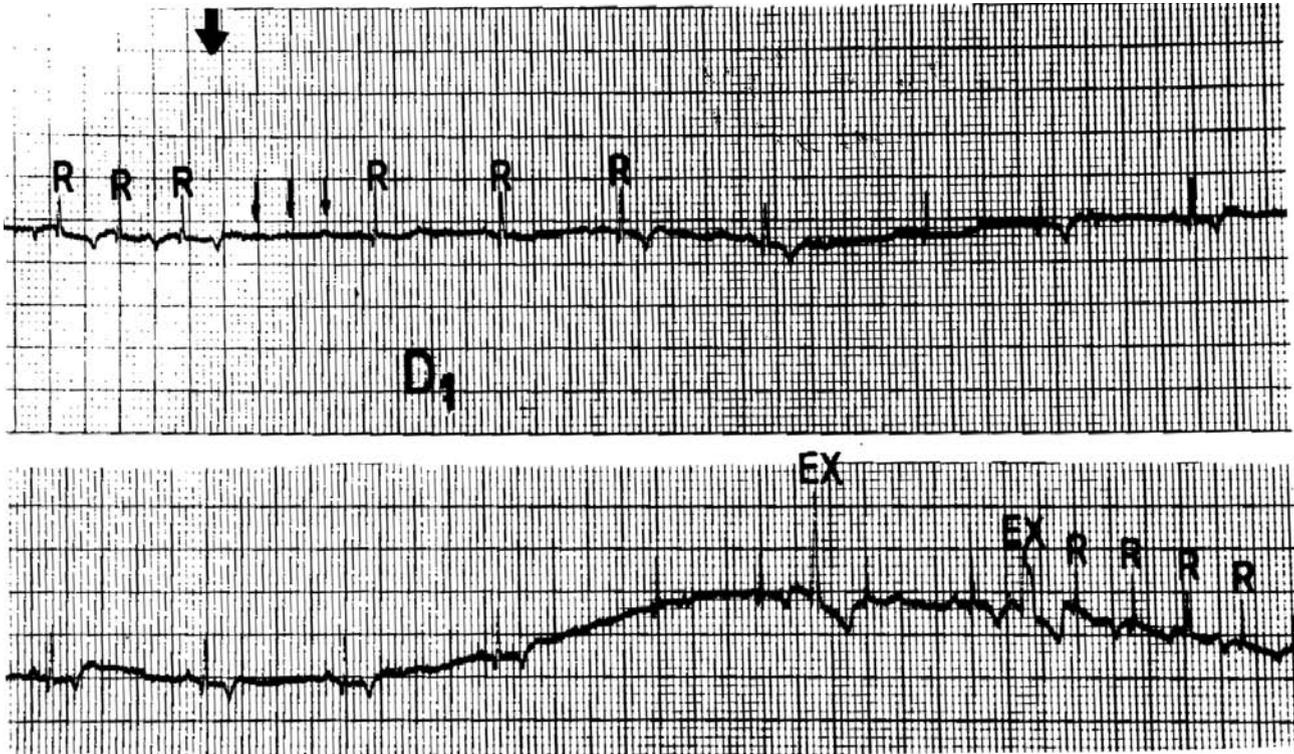


Figura 3. Finalización de taquicardia con 5-AMP-fosfato (estriadin®), visible en el registro superior lado izquierdo. Cambio de la frecuencia de ondas R, con fase intermedia de ondas P bloqueadas (flechas verticales). En la parte final del registro inferior, se reanuda espontáneamente la taquicardia, después de extrasístoles previas.

Tratamiento

Cabe considerar:

1) Situaciones críticas

En situaciones críticas son prioritarios la cardioversión eléctrica y el tratamiento del shock. Como alternativa, las **maniobras vagotónicas** pueden yugular la crisis. En niños mayores de 3 años, es útil provocar náuseas por estimulación mecánica de la faringe mediante un depresor, provocación de tos o maniobra de Valsalva. En niños pequeños puede conseguirse un efecto equivalente mediante infusión intraesofágica de agua helada o masaje con sonda rectal. Debe evitarse la compresión de globos oculares, por el riesgo de bloqueo súbito prolongado y de desprendimiento de retina.

Además de las medidas físicas, algunas **medidas farmacológicas** pueden ser de utilidad. Entre ellas la inyección de **adenosina** (0,03-0,25 mg/kg) (Fig. 3) o de **ATP** (0,05-0,1 mg/kg) que produce un súbito bloqueo aurículoventricular, interrumpiendo la transmisión latido/latido. El bloqueo

es transitorio (máximo 10 segundos) y no tiene riesgo de persistencia, debido al rápido metabolismo del ATP. En la duda diagnóstica o ante taquicardia con QRS ancho, debido a su origen ventricular o por aberrancia en la conducción supraventricular, es preferible el choque de corriente continua (DC) en forma de 0,5 Julios/kg.

La **digoxina** intravenosa a dosis ligeramente superiores a las usadas en la IC, ofrece la ventaja de ser efectiva, tanto para el control de la DRT, como para el de la IC. La respuesta es más lenta y puede tardar entre 4 y 8 horas en manifestar su efecto. No debe usarse en casos con WPW. La **amiodarona** parece muy eficaz por vía intravenosa lenta, a dosis de 5-10 mg/kg, pero es prudente reservarla para situaciones críticas y resistentes. El **verapamilo** por vía intravenosa, en inyección lenta, a dosis de 0,1-0,2 mg/kg, sin pasar de una dosis total de 2 mg, puede interrumpir la crisis en 30 segundos. Si no hay respuesta, se puede intentar una segunda dosis al cabo de 5 minutos. Como precauciones, nunca debe usarse antes de transcurridas 48 horas de

TABLA I. APROXIMACIÓN AL DIAGNÓSTICO DE UNA DISRITMIA.

Síntomas:

- Palpitaciones
- Mareos. Síncopes
- Polipnea. Taquicardia. Hepatomegalia (recién nacidos y lactantes)

Radiología

- IC/T: 1) Rango normal: Sin repercusión clínica
2) Aumentado: Insuficiencia cardíaca potencial

Electrocardiograma

Frecuencia del QRS:

- 1) aumentada: Taquicardia
- 2) disminuida: Bloqueo

Duración QRS:

- < 100 mS: Supraventricular
- > 100 mS: Ventricular / Supraventricular + bloqueo rama

IC/T: índice cardiorácico; QRS: ondas del complejo ventricular del ECG; mS: milisegundos

la supresión de betabloqueadores, ni en menores de 1 año, ni en casos de taquicardia por foco ectópico, preexcitación (WPW) o con QRS ancho. Debe tenerse a mano una solución de cloruro cálcico o derivados de isoproterenol, para el supuesto de que aparezcan efectos hemodinámicos adversos, bradicardia grave o bloqueo a-v avanzado. Algunos clínicos consideran que la inyección de gluconato cálcico al 10% previene los efectos negativos del verapamil, sin interferir el efecto antiarrítmico. Algunos autores también recomiendan *flecainida y betabloqueantes* como fármacos de 2ª línea.

La introducción de un *catéter-electrodo auricular*, con sobreestimulación a la frecuencia de la taquicardia, o con extraestímulos acoplados, produce despolarización súbita de todas las células, permitiendo el reinicio del marcapasos sinusal. Como alternativa incruenta, la estimulación esofágica con sonda-electrodo produce resultados equivalentes por la proximidad del esófago y la aurícula; pero tiene efectos secundarios (espasmos esofágicos dolorosos) y no debe emplearse en recién nacidos y lactantes

2) Cuadros agudos no críticos

Pueden usarse las medidas precedentes o tomar un compás de espera con fármacos tradicionales. La indicación

es específica para la digoxina a las dosis especificadas. Si no hay respuesta pasar a la asociación de betabloqueantes (propranolol), comenzando por 2 mg/kg y subiendo paulatinamente hasta 12 mg/kg si fuera necesario. Esta asociación (digoxina-betabloqueantes) ha sido muy útil, incluso en síndromes de preexcitación, en los que a, diferencia del adulto, es raro que se desencadenen episodios de taquicardia ventricular. Pero digoxina y verapamil están contraindicados en taquicardias con QRS ancho y no son recomendables en WPW con carácter general. En la taquicardia no paroxística, funcional, del postoperatorio, la inducción de hipotermia por métodos físicos, hace disminuir la frecuencia cardíaca y el automatismo. En el feto con IC, hidrops fetal o taquicardia sostenida, hay indicación para administrar a la madre digoxina, verapamil o flecainida; y si la gestación alcanza las 36 semanas esta indicada la conclusión del embarazo.

3) Formas recurrentes y rebeldes

Requieren una terapéutica mantenida o profilaxis. Se han mostrado útiles por vía oral, la digoxina, betabloqueantes, la asociación de ambos, el verapamil y la amiodarona. Pero en ocasiones recidivan al suspenderlos o incluso durante el tratamiento por fracaso del mismo, por lo que se han desarrollado experiencias de acción directa sobre el sistema de conducción específica, con estudio electrofisiológico intracavitario y aplicación de radiofrecuencia por vía de cateterismo que alcanza éxito en el 90% de los casos. Finalmente, queda como recurso la cirugía, raramente utilizada tras el advenimiento de la radiofrecuencia. La amiodarona es uno de los productos más eficaces al respecto, pero sus efectos sobre el crecimiento cuestionan su uso prolongado. Menor es la experiencia con propafenona y flecainida que pueden inducir efectos proarrítmicos. La valoración de la eficacia terapéutica debe hacerse con registros continuos por sistema Holter durante 24-72 horas.

TAQUICARDIA SINUSAL

Se diferencia de la TSPV, en que raramente excede los 200/minuto, muestra variación en los intervalos RR, experimenta enlentecimiento gradual con la estimulación vagal, el comienzo y final son progresivos y no súbitos y la onda P no muestra variaciones de eje. Debe indagarse la causa basal (fiebre, hipertiroidismo, hipoglucemia, anemia, infec-

ción, etc.), para, tratándola, controlar y suprimir la DRT. Sólo en raros casos de grave afectación, puede estar indicada la conversión eléctrica y para algunos el tratamiento temporal con digoxina.

FLUTTER AURICULAR

Es una entidad rara que suele presentarse en período neonatal o tras cirugía de la aurícula. La morfología del ECG es característica en forma de dientes de sierra y la sintomatología se solapa con la referida para la TSPV. El pronóstico depende de la asociación o no de cardiopatía estructural, siendo mejor en el segundo supuesto. El tratamiento de elección es la digoxina, teniendo cabida la conversión eléctrica en los casos críticos.

PRONÓSTICO

Una vez tratada y controlada, la taquicardia supraventricular puede recidivar hasta en el 85% de los casos, pero con el tiempo no persisten más del 56%. Los tipos relacionados con haces anómalos y síndromes de preexcitación (22%), aumentan los intervalos de recurrencia con la edad y son raros después de los 8 años. La respuesta a las medidas terapéuticas suele ser positiva inicialmente, pero algunos tipos se muestran resistentes o recurren con frecuencia. Entre ellos los vinculados al mecanismo de reentrada por haz anómalo, tipo síndrome de preexcitación de Lown-Gannon-Levine, así como la taquicardia auricular y la junctional ectópica por foco automático; y los casos con inicio de la taquicardia a mayor edad. El riesgo de muerte en una

crisis de taquicardia, debe ser considerado en los niños de corta edad.

BIBLIOGRAFIA

1. Ardura J. Tratamiento de las Enfermedades Cardiovasculares en niños y adolescentes. En Colección de Terapéutica Pediátrica (M Cruz). Espaxs. Barcelona, 1999.
2. Castro FJ. Arritmias de presentación neonatal. XI Curso Actualización Cardiología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid, 2005: 101-109.
3. Burri S, Hug MI, Bauersfield U. Efficacy and safety of amiodarone for incessant tachycardias in infants. *Eur J Pediatr* 2003; 162:880-885.
4. Guía JM. Arritmias que requieren actuación urgente. VII Curso Actualización Cardiología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid, 2001: 99-105.
5. Gillete PC, Garson jr A. Pediatric Cardiac Dysrhythmias. Grune&Straton. New York, 1981.
6. Kugler JD, Danford DA. Management of infants, children and adolescents with paroxysmal supraventricular tachycardia. *J Pediatr* 1996; 129: 324-338.
7. Maître MJ, Maroto E, Mortera C, Maroto C. Indicaciones de la ecocardiografía fetal. Normas de Actualización Clínica en Cardiología. *Soc Esp Cardiol*, Madrid, 1996:474-477.
8. Maroto C, Maroto E, Zabala JI, Zunzunegui JL, Centeno F. Taquicardia supraventricular: Tratamiento y pronóstico. V Curso Actualización Cardiología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón, Madrid, 15-18, Marzo, 1999.
9. Solana R, Burgueros M, Pérez J, Benito F. Taquicardia supraventricular en el neonato. Libro Actas III Congreso Nacional Cardiología Pediátrica, Madrid, 2005: 222.

Protocolos de Neurología

Enfoque diagnóstico y terapéutico del niño en coma

R. PALENCIA

Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Valladolid

INTRODUCCIÓN

Coma es un estado patológico caracterizado por inconsciencia profunda, con ojos cerrados, resistente a estímulos externos, que resulta de una disfunción del sistema reticular activador ascendente, bien en el tronco o en los hemisferios cerebrales. La situación de coma requiere habitualmente un período de inconsciencia de al menos una hora de duración, para distinguirlo del síncope, contusión cerebral o de otras situaciones de inconsciencia transitoria.

Existen unos estados intermedios entre vigilia y coma que son la somnolencia o letargia y el estupor. En la somnolencia existe una tendencia al sueño, con disminución del estado de vigilia y facilidad para despertarse tras estímulos ligeros, con respuestas adecuadas. El estupor ocurre cuando la actividad física y mental está al mínimo y el sujeto sólo puede ser despertado parcial y temporalmente por estímulos externos fuertes y repetidos; al cesar los estímulos el individuo vuelve al estado previo de estupor.

FISIOPATOLOGÍA

La conciencia –el estado de alerta– es el resultado de la activación de la corteza hemisférica cerebral por impulsos que proceden de grupos de neuronas que constituyen el sistema reticular activador ascendente, el cual se localiza fundamentalmente desde la parte rostral de la pro-

tuberancia hasta la parte caudal del diencefalo. El coma se produce por enfermedades que originan una disfunción cerebral cortical bilateral, una disfunción del sistema reticular ascendente activador o de ambas estructuras. Así, para que una lesión produzca un coma tiene que afectar al sistema reticular activador ascendente, bien a nivel del tronco del encéfalo (a partir de la protuberancia rostral), hasta el diencefalo (lesiones bitalámicas). Para que una lesión únicamente telencefálica (hemisférica) produzca coma debe ser bilateral y extensa. Las lesiones hemisféricas pueden causar también coma por compresión tronco encefálica secundaria a herniación transtentorial. Los trastornos metabólicos y las intoxicaciones son la causa más frecuente de coma sin signos de focalidad y función tronco encefálica intacta.

ETIOLOGÍA DEL COMA

Una clasificación sencilla permite diferenciar a los comas en originados por causas estructurales (orgánicas) o metabólicas-tóxicas.

- Entre las causas estructurales se incluyen traumatismos, tumores, enfermedades vasculares (originan un coma agudo en niños aparentemente sanos), infecciones, hidrocefalia. Un mecanismo importante por el que estas causas originan el coma es mediante la herniación de las estructuras del tronco cerebral.

Correspondencia: Dr. R. Palencia. Colón 8-4ªA. 47005 Valladolid
Correo electrónico: palenciar@usuarios.retecal.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

- Como causas metabólicas y tóxicas debe incluirse la hipoxia-isquemia (la causa más frecuente en el período neonatal), trastornos metabólicos intrínsecos (en especial en neonatos y lactantes), intoxicaciones agudas, trastornos paroxísticos como crisis epilépticas o de migraña, causas endocrinas.

Algunas patologías psiquiátricas como trastornos de conversión, ansiedad, pánico, pueden presentarse con manifestaciones neurológicas incluyendo afectación de la conciencia, real o aparente.

Un grupo especial de situaciones lo constituyen los comas recurrentes: la aparición del coma se repite a lo largo del tiempo por lo que debe conocerse su etiología para poder iniciar una inmediata terapéutica del episodio agudo y así prevenir la recurrencia. El cuadro clínico, en el que destaca la afectación del nivel de conciencia (estupor, letargia, coma) suele estar precedido o acompañado por vómitos, ataxia y, en ocasiones, crisis convulsivas. Pueden relacionarse con diversas etiologías: enfermedades metabólicas hereditarias (trastornos mitocondriales, acidemias orgánicas, trastornos del ciclo de la urea, intolerancia familiar a la proteína lisina, trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono), síndrome de Munchausen, epilepsia, migraña, vómitos cíclicos.

VALORACIÓN DEL PACIENTE EN COMA

El coma es una urgencia neurológica que requiere la puesta en marcha inmediata de una serie de medidas que incluyen el inmediato soporte vital (vía aérea permeable, circulación, mantenimiento de la respiración), identificación de la causa y la instauración de un tratamiento específico. Una vez estabilizado el paciente y descartada patología quirúrgica urgente, la identificación de la causa es importante para instaurar un tratamiento específico y, en este sentido, la historia clínica y la exploración (general y neurológica) son fundamentales.

Historia clínica

Se realizará a expensas de las personas que acompañen al paciente, valorando la forma de comienzo, tiempo de evolución, enfermedades conocidas en el niño, posibles traumatismos, medicación que toma o que pueda haber en casa.

El comienzo brusco de un coma en un niño que previamente estaba sano sugiere una convulsión o una hemorragia

intracraneal. El coma precedido por somnolencia o inestabilidad sugiere la ingesta de un tóxico. La fiebre sugiere una infección aguda o una complicación de enfermedad infecciosa como la encefalitis aguda diseminada, síndrome de Reye o trastorno mitocondrial y una historia de cefalea puede sugerir una hipertensión endocraneal. En caso de traumatismo, el coma puede presentarse desde el momento del impacto o aparecer tras un intervalo de lucidez, lo que justifica el estudio radiológico del cráneo para descartar una lesión expansiva como un hematoma epidural. Los niños con diabetes pueden llegar al coma por hipoglucemia o cetoacidosis.

Exploración general

Comienza con la valoración de los signos vitales incluyendo la temperatura corporal (la fiebre sugiere infección pero también puede estar causada por una anomalía del control central de la temperatura), frecuencia cardíaca (una taquicardia hace pensar en shock hipovolémico o ser secundaria a la fiebre o a insuficiencia cardíaca, mientras que la bradicardia se relaciona con daño miocárdico o aumento de la presión intracraneal), respiración (una hiperventilación puede relacionarse con un trastorno de la oxigenación o lesiones del tronco del encéfalo) y presión arterial (la hipotensión se ve en el shock o ingesta de algunas drogas y la hipertensión puede verse en la encefalopatía hipertensiva o ser un mecanismo compensador para asegurar la perfusión cerebral en casos de hipertensión endocraneal o shock). La inspección permite apreciar la postura corporal, señales de traumatismos, presencia de hemorragias cutáneo-mucosas, exantemas, etc. La cianosis sugiere una mala oxigenación, la ictericia aparece en casos de fallo hepático, palidez extrema se ve en casos de anemia o shock y el enrojecimiento en la intoxicación por monóxido de carbono. El olor del aliento puede ser orientativo en la intoxicación por alcohol, cetoacidosis diabética (dulce afrutado) o uremia (a orina). La exploración cardiovascular puede evidenciar una cardiopatía congénita o una endocarditis, ambas posible punto de partida para la formación de un absceso intracraneal.

Exploración neurológica

Para valorar el *nivel de conciencia* existen una serie de escalas de las que la más conocida y empleada es la **escala de Glasgow** que da una puntuación de 3 a 15, basada en la mejor respuesta a estímulos de tres tipos: apertura de ojos,

TABLA I. PUNTUACIÓN DE LA ESCALA DE GLASGOW PARA EL COMA Y MODIFICACIONES PARA NIÑOS.

Signo	Escala de Glasgow	Modificada para niños	Puntuación
<i>Ojos abiertos</i>	Espontáneamente	Espontáneamente	4
	Al ordenárselo	Al sonido	3
	Al dolor	Al dolor	2
	No	No	1
<i>Respuesta verbal</i>	Orientado	Verbalización apropiada a edad Orienta el sonido, fija y sigue, sonrisa social	5
	Confuso	Llanto pero a veces consolable	4
	Desorientado, Palabras inapropiadas	Irritable, no colabora, se entera del entorno, llanto, no siempre se le consuela	3
	Sonidos incomprensibles	Llanto inconsolable, agitado	2
	Ninguna	Ninguna	1
<i>Respuesta motora</i>	Obedece órdenes	Obedece órdenes, movimiento espontáneo	6
	Localiza el dolor	Localiza el dolor	5
	Retirada	Retirada	4
	Flexión anormal al dolor	Flexión anormal al dolor	3
	Extensión anormal	Extensión anormal al dolor	2
	Ninguna	Ninguna	1
Máxima puntuación			15
Mínima puntuación			3

respuesta verbal y respuesta motora que fue modificada para empleo en niños (Tabla I) y, además, se ha propuesto una escala equivalente para el período neonatal; los niños con conciencia normal tienen una puntuación de 15, una puntuación de 12 a 14 indica una discreta afectación de la conciencia, de 9 a 11 se relaciona con coma moderado y por debajo de 8 indica un coma profundo. Además se han propuesto otras escalas (Tablas II y III). El *patrón respiratorio* es de utilidad en la valoración del paciente comatoso. La respiración involuntaria está bajo el control del centro respiratorio del tronco del encéfalo y médula alta. La corteza frontal es responsable de la respiración voluntaria y si la sustancia reticular ascendente activadora está funcionando, modulará o cambiará el patrón de respiración. Los principales patrones que pueden observarse son:

- Bradipnea: se puede ver en caso de hipotiroidismo y sobre todo es debida a depresores del SNC (benzodiazepinas, alcohol).
- Respiración de Kussmaul: es una respiración profunda hiperpneica, típica del coma diabético cetoacidótico. La intoxicación por ácido acetilsalicílico tiene también un patrón hiperpneico.

- Respiración de Cheyne-Stokes: es una respiración cíclica, en la que se suceden períodos de apnea con otros en los que las excursiones respiratorias se van haciendo cada vez más profundas hasta que comienzan a decrecer y llegar de nuevo a la fase de apnea. Se presenta en lesiones hemisféricas bilaterales o difusas y en los trastornos metabólicos, como la uremia.
- Hiperventilación neurógena central: es un aumento de la frecuencia y profundidad de las inspiraciones que se suele ver, si bien es rara, en lesiones del mesencéfalo.
- Respiración apnéusica: al final de la inspiración se produce una pausa; aparece en casos de lesión pontina.
- Respiración atáxica de Biot: anarquía de los movimientos respiratorios, por lesión bulbar, que anuncia parada respiratoria.

Respuesta motora

Dependiendo de la lesión primaria habrá diferentes tipos de respuesta motora. En la rigidez de decorticación existe una flexión y adducción del brazo con extensión de la extremidad inferior y la lesión se localiza a nivel telencéfalo diencefálico. En la rigidez de descerebración se aprecia una exten-

TABLA II. ESCALA DEL COMA EN NIÑOS.

<i>Respuesta ocular</i>	Puntuación
Persigue	4
Conserva movimientos extraoculares, pupilas reactivas	3
Afectación fijación pupilar y de los movimientos extraoculares	2
Pupila fija y parálisis extraocular	1
Respuesta verbal	
Llanto	3
Respiración espontánea	2
Apnea	1
Respuesta motora	
Flexiona y extiende	4
Retirada por estímulo doloroso	3
Hipertonía	2
Flacidez	1
Mejor puntuación	11
Mínima puntuación	3

sión de piernas, flexión plantar de los pies, puños cerrados, brazos extendidos y en rotación interna (pronación); se produce cuando la lesión afecta a estructuras mesencefálicas. La flacidez generalizada se encuentra en algunos trastornos, sobre todo en alteraciones metabólicas, lesiones de la médula espinal y disfunción del tronco. El hallazgo de asimetrías en el tono muscular o en los reflejos, así como la presencia del signo de Babinski sugiere lesión del hemisferio contralateral. La resistencia a la flexión del cuello sugiere una irritación meníngea, herniación de amígdalas, traumatismo craneocervical o hemorragia subaracnoidea (aunque los pacientes con esta última pueden no desarrollar signos de irritación meníngea hasta varias horas más tarde).

La posición de la cabeza y de los ojos es orientativa del lugar de la lesión: una desviación conjugada lateral al lado contrario de una hemiparesia nos localiza la lesión en el hemisferio contralateral a la paresia ("los ojos miran a la lesión"); en caso de lesión pontina los ojos se desvían de forma conjugada hacia el lado de la hemiparesia.

El *examen ocular* puede proporcionar datos de gran interés. Al levantar los párpados a un paciente en coma suele apreciarse que la mirada está dirigida hacia delante de forma conjugada o divergente; el estrabismo convergente indica lesión ipsilateral del VI par y el divergente del III. El hallazgo de papiledema en el fondo de ojo indica una hipertension

TABLA III. OTRA ESCALA PEDIÁTRICA DEL COMA.

Respuesta	Puntuación
Ojos abiertos	
Espontáneamente	4
Al hablarle	3
Al dolor	2
No	1
Respuesta verbal	
Orientado	5
Palabras	4
Sonidos vocales	3
Llanto	2
Ninguna	1
Respuesta motora	
Obedece órdenes	5
Localiza el dolor	4
Flexión al dolor	3
Extensión al dolor	2
Ninguna	1
Puntuación total normal	
Recién nacido a 6 meses	9
De 6 a 12 meses	11
De 1 año a 2 años	12
De 2 años a 5 años	13
Menos de 5 años	14

sión endocraneal (si bien en caso de aumento agudo de la presión intracraneal puede que no haya dado tiempo a que se presente cuando el paciente acude a urgencias) y las hemorragias retinianas apoyan un trauma oculto.

El tamaño de las **pupilas** (constricción y dilatación) y su capacidad de reacción se controlan a través de la inervación por los sistemas simpático (midriasis) y parasimpático (miosis). La inervación simpática de las pupilas se origina en el hipotálamo y desciende hasta la médula cervical baja y torácica alta y asciende a lo largo de la carótida interna y a través de la fisura orbitaria superior llega a la pupila; la vía simpática es vulnerable en diversas localizaciones y su lesión puede originar un síndrome de Claude-Bernard-Horner (ptosis, miosis unilateral y enoftalmos). La inervación parasimpática se origina en el tronco cerca del núcleo de Edinger-Westphal y viaja a la pupila con el nervio oculomotor. La presencia de pupilas pequeñas, isocóricas y que responden a la luz (normorreactivas) orienta hacia un coma de origen metabólico; la lesión diencefálica y la intoxicación por

barbitúricos origina un hallazgo similar (miosis reactiva). La pupila dilatada (midriática) y no reactiva en un lado indica herniación uncal con compresión del tercer par; si ambas están dilatadas, isocóricas y no reaccionan a la luz hay que pensar en lesión peduncular, anoxia, isquemia severa o intoxicación atropínica. Una miosis arreactiva (pupilas en cabeza de alfiler) orienta a lesión del puente y pueden asociarse con sacudidas oculares. Las lesiones hipotalámicas originan pupilas pequeñas por interrupción de las fibras simpáticas cerca de su origen.

Reflejos de tronco

El reflejo oculocefálico se explora girando pasivamente la cabeza de un lado a otro (no debe realizarse cuando esté contraindicada la movilización del cuello) y una respuesta positiva es la desviación de los ojos de manera conjugada al lado contrario al movimiento de la cabeza (ojos de muñeca), siempre que estén ilesos los núcleos oculomotores, oculo vestibulares y sus conexiones internucleares; su abolición sugiere lesión del tronco o de los pedúnculos cerebrales, aunque también se ve en encefalopatías tóxicas y metabólicas y en pacientes a los que se seda para realizar pruebas. El reflejo oculo vestibular se provoca irrigando con agua helada los conductos auditivos externos (primero uno, luego el otro, y finalmente los dos de manera simultánea) tras haber descartado por otoscopia una perforación timpánica; los ojos se mueven de forma tónica y conjugada hacia el lado estimulado. La normalidad de estos reflejos asegura la integridad del tronco, aunque su ausencia no implica siempre lesión del mismo, puesto que en comas profundos de origen metabólico pueden estar incluso abolidos.

Otros reflejos de tronco que pueden ser explorados son el corneal, el corneomandibular, el ciliospinal y el cocleoparpebral. El reflejo corneal consiste en el cierre de los ojos originado por el estímulo de la córnea con un algodón o gasa estéril. La vía aferente del reflejo es la primera rama del trigémino (V par) y la eferente o motora es el nervio facial (VII par). La respuesta normal a la estimulación corneal unilateral es el parpadeo bilateral. Una falta de respuesta sugiere una entrada aferente trigeminal anómala o afectación pontina bilateral. Una respuesta con guiño contralateral indica que la vía de entrada sensitiva (V par) es normal, mientras que una respuesta motora anormal en el lado ipsilateral es más propia de una anomalía estructural ipsilateral.

Las lesiones de origen metabólico producen una disminución bilateral de la respuesta.

La *lesión hipotalámica* se traduce por la aparición de trastornos de la regulación térmica o del equilibrio hidroelectrolítico como una diabetes insípida o una secreción inadecuada de hormona antidiurética.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- **Sangre.** A todos los pacientes con afectación del nivel de conciencia o coma se les determinará glucosa, sodio, potasio, urea, calcio, magnesio, amoníaco y gases.
- **Orina.** Se investigará volumen, osmolaridad, pH, sedimento, posibles tóxicos.
- **Punción lumbar.** Debe efectuarse cuando se sospeche una infección del sistema nervioso central, siempre que no existan contraindicaciones (evidenciar que no existe hipertensión endocraneal previo examen de fondo de ojo, descartar lesiones focales con tomografía computarizada (TC) y trastornos de la coagulación).
- **Neurorradiología.** Dependiendo de los hallazgos clínicos y de la historia puede ser preciso efectuar TC o resonancia nuclear magnética (RM), incluso antes realizar la punción lumbar, para descartar hematoma subdural, edema, hidrocefalia o herniación y establecer el oportuno tratamiento específico. La TC es la primera prueba que debe realizarse en todo paciente comatoso, en especial en pacientes con traumatismo craneal, por su sensibilidad para detectar el sangrado intracraneal; en caso de sospecha de proceso expansivo debe hacerse TC con contraste. La ventana ósea puede ser necesaria para establecer si hay fracturas. La RM es ideal pero no siempre razonable en la situación aguda. La tomografía por emisión de fotón único (SPECT) demuestra mejor las lesiones focales cuando se compara con la TC o RM y la tomografía por emisión de positrones (PET) es capaz de evidenciar una disminución difusa del metabolismo cerebral en los niños con estado vegetativo persistente, pero estas técnicas no están disponibles en la mayoría de los centros.
- **Electroencefalograma.** El EEG es esencial para el diagnóstico de estatus epilépticos clínicamente inaparentes, en especial cuando el paciente está intubado o han recibido sedación y/o bloqueantes neuromusculares. Es habitual encontrar una actividad lenta difusa pero algu-

TABLA IV. BASES PARA EL TRATAMIENTO DEL PACIENTE EN COMA.

-
- Asegurar una oxigenación adecuada
 - Mantener una buena perfusión
 - Aporte de glucosa
 - Considerar antídotos específicos
 - Reducir la hipertensión endocraneal
 - Detener las convulsiones
 - Tratar la posible infección
 - Corregir el desequilibrio ácido-base y electrolítico
 - Ajuste de la temperatura corporal
 - Tratamiento de la agitación
-

nos patrones pueden ser orientadores como las descargas periódicas epileptiformes lateralizadas que sugieren una encefalitis herpética, sobre todo si se presentan en el contexto de una enfermedad febril, un trazado de descarga-supresión y silencio eléctrico indica un mal pronóstico; también es útil para establecer el diagnóstico de muerte cerebral.

- **Monitorización de la presión intracraneal.** Es esencial para el control de la hipertensión intracraneal.
- **Potenciales evocados.** Los potenciales auditivos de tronco junto a los somatosensoriales son útiles para establecer el pronóstico del paciente comatoso.

TRATAMIENTO

Los pacientes en coma deben permanecer en unidad específica bajo estricta vigilancia. En la mayoría de los casos son de utilidad las medidas que se recogen en la Tabla IV.

El mantenimiento de una vía aérea permeable es uno de los objetivos más importantes y si se necesario se recurrirá a la intubación y ventilación asistida. Asimismo, debe mantenerse una perfusión adecuada combatiendo la hipovolemia mediante expansores plasmáticos. Si persiste el bajo gasto cardíaco se recurrirá a fármacos como la dopamina o dobutamina. Los estudios analíticos nos proporcionarán datos para corregir deshidratación, trastornos electrolíticos o del equilibrio ácido-base.

La glucosa es la fuente principal de energía para el cerebro. Una vez realizada la determinación de la glucemia, si los niveles son bajos se administrará suero glucosado. Dado que en las fases iniciales es frecuente una hiperglucemia y si, además, existe una mala oxigenación, se favorece un metabolismo anaerobio con producción de una acidosis láctica

que empeora el pronóstico, la administración de glucosa debe demorarse hasta que los niveles de glucemia se aproximen a los normales. Si el oxígeno y la glucosa no llegan a las neuronas, el resto de las medidas terapéuticas pueden ser superfluas. Si existe hiperglucemia se administrará insulina, 0,1 UI/kg/hora, efectuando controles de la glucemia para adaptar la dosis a los hallazgos, aunque su empleo es controvertido por la sensibilidad a ella en las encefalopatías agudas.

En casos concretos puede ser preciso el aporte de antídotos específicos como la naloxona en las sobredosis por opiáceos (rara en niños) o flumacénilo en la de benzodiazepinas.

Cuando la hipertensión endocraneal no se relaciona con una lesión tratable con cirugía, existen una serie de medidas que pueden ser útiles. Puede reducirse la administración de fluidos a la mitad o dos tercios de la dosis de mantenimiento. También es útil la colocación de la cabeza en un ángulo de unos 30° sobre el plano horizontal. La hiperventilación con ventilación mecánica puede ser útil a corto plazo pero empeora el pronóstico a largo plazo. Los agentes que reducen el volumen intracraneal pueden ser beneficiosos, como el manitol al 20% a razón de 0,25 g/kg, administrado en 20-40 minutos, la furosemida (1-2 mg/kg). También puede utilizarse la dexametasona (dosis inicial de 1,5 mg/kg y dosis de mantenimiento de 0,15 mg/kg/6 horas) sobre todo cuando la presión intracraneal se relaciona con edema peritumoral y aunque tarde más en actuar, su efecto es más prolongado.

Se deben tratar las convulsiones, si existen. Se recomienda la difenilhidantoina que no modifica el nivel de conciencia. Dosis inicial de 15-20 mg/kg, en administración muy lenta –riesgo de hipotensión y parada cardíaca– y 10 mg/kg/día como dosis de mantenimiento.

Cuando exista o se sospeche infección se aplicará el correspondiente tratamiento antibiótico o antivírico. Si existe hipertermia se utilizarán antipiréticos por vía rectal o venosa y en caso de hipotermia manta eléctrica o calor ambiental.

Es importante prevenir la agitación que puede incrementar la presión intracraneal y dificultar el control de la respiración con ventilación mecánica.

La colocación de una sonda nasogástrica permite un vaciamiento gástrico y reducir el riesgo de una aspiración a vías

aéreas. Además debe controlarse la diuresis manteniendo la vejiga vacía con el correspondiente sondaje vesical.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Pisón J. Alteración de la conciencia: estupor-coma. En: C Casas (coordinador). Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Tomo I. Madrid: Anales Españoles de Pediatría 2000, pp 244-248.
2. Myer EC, Watemberg W. Coma in infants and children. En: Principles of child neurology. Chap 13. Berg BO, ed. New-York: McGraw-Hill 1996:303-315.
3. Pastor X. Comas en la infancia. En: Cruz M, Crespo M, Brines J, Jiménez R, Molina JA (eds). Manual de Pediatría. Madrid: Ergón 2003, pp 788-792
4. Reilly PL, Simpson DA, Sprod R, Thomas L. Assessing the conscious level in infants and young children : a pediatric version of the Glasgow Coma Scale. Childs Nerv Syst 1988; 4: 30-33.
5. Ruiz López M^ªJ, Serrano González A. Patología: coma neurológico. Enfoque diagnóstico-terapéutico. En: Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3^ª edición. Cap 40. Ruza Tarrío F (ed). Madrid: Ediciones Norma-Capitel 2003, pp. 922-928.
6. Taylor DA, Ashwal A. Impairment of consciousness and coma. En: Pediatric Neurology. Principles & Practice. Swaiman KF, Ashwal S (eds). Third edition. St Louis: Mosby 1999, pp. 861-872.
7. Teasdale G, Jennet B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. Lancet 1974;2:81.
8. Tinuper P, Montagna P, Plazzi G, Avoni P, Cerullo A, Cortelli P, et al. Idiopathic recurring stupor. Neurology 1994; 44: 621-625.

Protocolos de Neurología

Estatus convulsivo

J.L. HERRANZ, A. ARGUMOSA

Universidad de Cantabria. Neuropediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander

INTRODUCCION

Por **estatus convulsivo** (EC) se entiende la crisis convulsiva, de cualquier etiología, que tiene una duración superior a 30 minutos, o la sucesión de crisis convulsivas más breves pero sin recuperación de la conciencia entre las mismas y todo ello con duración superior a 30 minutos.

La edad media en que los niños padecen EC es de 5 años, 21% de ellos durante el primer año y 64% en los primeros 5 años de edad. Si se distribuyen los factores etiológicos en cinco grupos –idiopáticos o criptogénicos, sintomáticos remotos, febriles, sintomáticos agudos y encefalopatías progresivas- es evidente el predominio en los niños menores de 3 años de los EC febriles y los de origen sintomático agudo, mientras que de 4 a 15 años predominan los EC criptogénicos o sintomáticos crónicos.

La mortalidad global por EC es muy inferior en niños -2,3%- que en adultos -25%- y siempre por EC secundarios a sintomatología aguda o a encefalopatías progresivas, aunque la mortalidad es muy elevada, entre 25 y 40%, en niños con EC refractarios, es decir, en los que persiste la actividad paroxística a pesar del tratamiento. Las secuelas a largo plazo también se relacionan estrechamente con la etiología: el 9,1% tiene secuelas permanentes. En casi todos los niños con secuelas, los EC se producen por sintomatología aguda o por encefalopatías progresivas. La edad es otro factor condicionante, con secuelas en el 29% de los niños con EC acacidos durante el primer año de edad, frente a 11% en los niños de 1 a 3 años y a 6% en los mayores de 3 años. Sólo en

3% de los niños se pudo constatar epilepsia secundaria a los EC sin detectarse secuelas neurológicas ni fallecimientos en niños con EC febriles.

FISIOPATOLOGIA Y ASPECTOS TERAPEUTICOS

Las descargas paroxísticas de las neuronas de la corteza cerebral se traducen en (Fig. 1):

1. Estímulo del sistema nervioso vegetativo, con hipertensión arterial, taquicardia, hiperglucemia e hipertermia.
2. Aumento del metabolismo cerebral –mayor consumo de oxígeno y de glucosa- gracias al incremento del flujo sanguíneo cerebral.
3. Contracciones musculares, que elevan la temperatura sistémica y la del núcleo supraóptico, con secreción inapropiada de hormona antidiurética, hiponatremia y descenso del umbral convulsivo, que contribuye al mantenimiento de las descargas paroxísticas neuronales. Al principio están preservadas la homeostasis y la autorregulación cerebral pero, cuando la crisis convulsiva se prolonga más de 30 minutos, fracasan la homeostasis y la autorregulación cerebral y sistémica, produciéndose hipotensión arterial, hipertensión intracraneal, hipoxia cerebral e hipoglucemia, instalándose diversos círculos viciosos que conducen al fracaso hepático y renal, a la coagulación intravascular diseminada y a la muerte.

Para evitar esta cascada fisiopatológica debe interrumpirse inmediatamente la actividad paroxística neuronal y

Correspondencia: Prof. José Luis Herranz. Neuropediatría. Hospital Universitario. Marqués de Valdecilla. 39008 Santander.
Correo electrónico: pedhfj@humv.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

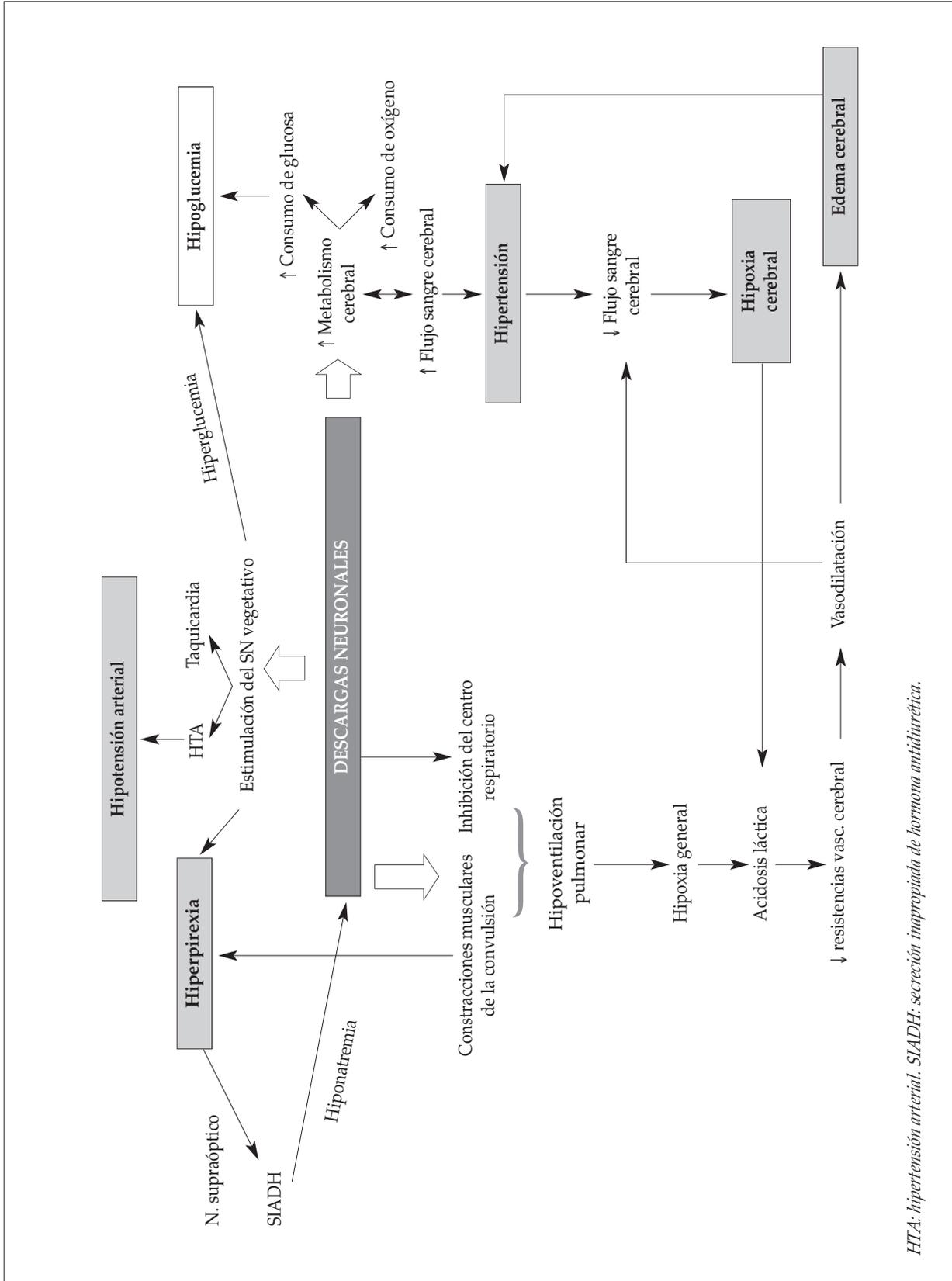


Figura 1. Fisiopatología del status epilepticus convulsivo.

de la actividad convulsiva, seleccionando fármacos cuyas características ideales son las siguientes:

1. Disponibilidad para su utilización por vía intravenosa.
2. Eficacia clínica en convulsiones agudas de cualquier etiología.
3. Potencia suficiente, que permita la utilización de volúmenes pequeños, que puedan administrarse en un breve período de tiempo.
4. Penetración rápida en el sistema nervioso central (SNC), para que su efecto clínico sea inmediato.
5. Permanencia en el SNC, para que el efecto conseguido se prolongue, y se minimice el riesgo de recidiva.
6. Buena tolerabilidad, es decir, ausencia de efectos adversos sistémicos y locales.
7. Posibilidad de utilización posterior del fármaco por vía oral, de modo que se pueda prolongar el efecto conseguido por vía parenteral con una terapia de mantenimiento.

Los fármacos utilizados habitualmente en niños para el tratamiento agudo de las convulsiones y de los EC –fenobarbital, fenitoína, diacepam, valproato– cumplen estas condiciones en diferente medida (Tabla I), puesto que tienen unas características farmacocinéticas y farmacodinámicas muy diversas, que se refieren a continuación.

El **fenobarbital** (PB) es poco soluble en lípidos y, tras su inyección intravenosa, se distribuye en órganos muy vascularizados como el hígado, el corazón y el riñón; después en cerebro, músculo e intestino; y, finalmente, en órganos muy ricos en lípidos. En circunstancias normales, la entrada del PB en el SNC se demora 30 minutos. Pero en los EC el metabolismo cerebral se acelera de tal modo que el PB alcanza 3 minutos después de su inyección i.v. concentraciones suficientes en SNC para yugular la crisis convulsiva. Las características del PB, así como las dosis de choque y de mantenimiento se refieren en la Tabla II, y los efectos adversos en la Tabla III. Ocasionalmente, el PB puede producir una parada respiratoria, riesgo que es mayor cuando se precede de la administración de una benzodiazepina, por ejemplo, cuando el niño ha recibido previamente diacepam vía rectal o i.v. Por otra parte, la hipotensión arterial, que depende de la dosis inyectada, limita la utilización de dosis elevadas de PB.

La **fenitoína** (PHT) es un fármaco muy liposoluble, por lo que sus concentraciones cerebrales son 3 a 5 veces supe-

TABLA I. CARACTERÍSTICAS DEL FÁRMACO ANTICONVULSIVANTE IDEAL Y DE LOS FÁRMACOS EMPLEADOS HABITUALMENTE EN EL TRATAMIENTO DE LAS CONVULSIONES AGUDAS Y DE LOS ESTATUS EPILEPTICUS.

Características ideales	PB	PHT	DZP	VPA
<i>Disponible iv</i>	si	si	si	si
<i>Eficacia amplia</i>	no	no	si	si
<i>Potencia suficiente</i>	si	no	si	no
<i>Rapidez</i>	si	no	si	si
<i>Persistencia en SNC</i>	si	si	no	si
<i>Tolerabilidad</i>	mala	mala	mala	buena
<i>Mantenimiento</i>	si	si	no	si

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diacepam; VPA: valproato.

riores a las plasmáticas, que explican la relativa rapidez con la que se produce la respuesta terapéutica. Además, las concentraciones de PHT en SNC se mantienen varias horas, durante las cuales se prolonga el efecto anticonvulsivante del fármaco (Tabla I). Debido a su insolubilidad, la PHT se mezcla con propilenglicol, que es el responsable de casi todos los efectos secundarios que se producen tras la inyección i.v.: quemazón y dolor local, hipotensión arterial y arritmias (Tabla III). La mala solubilidad de la PHT también induce su cristalización cuando se administra por vía intramuscular, con una absorción irregular y lenta, a lo largo de varios días, y la producción de zonas hemorrágicas, abscesos estériles y necrosis muscular. Hasta los 3 meses de edad, la absorción de la PHT por vía oral es lenta e incompleta, por lo que la vía endovenosa es la única forma de administrar correctamente el fármaco. A diferencia del PB, la PHT no deprime el sensorio y afecta poco la frecuencia respiratoria (Tabla III).

Para evitar o minimizar los efectos adversos de la PHT debe inyectarse en venas gruesas y observar las normas que se indican a continuación. El contenido de la ampolla de disolvente debe introducirse en el vial de PHT y agitar, pudiendo tardar 10 minutos para completar dicha disolución, tiempo que puede acortarse calentando el vial con la mano o con agua tibia. La solución final es estable porque tiene un pH de 12, pero no debe exponerse al aire, porque absorbe CO₂ y se acidifica, acelerando la precipitación, que forma una película blanca en la superficie del líquido. El vial ya disuelto debe utilizarse lo antes posible, aunque puede

TABLA II. CARACTERÍSTICAS FARMACOCINÉTICAS Y FARMACODINÁMICAS DE LOS FÁRMACOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO INTRAVENOSO DE LAS CONVULSIONES AGUDAS Y DE LOS EC.

	PB	PHT	DZP	CZP	VPA
<i>Administración</i>	iv	iv	r/iv	iv/sl	iv/r
<i>Presentación (iv)</i>	Luminal® 1 amp = 200 mg	Fenitoína® 1 vial = 250 mg	Valium® 1 amp = 10 mg	Rivotril® 1 amp = 1 mg	Depakine inyectable® 1 vial = 400 mg
<i>Dosis inicial (mg/kg)</i>	10-20	15-20	0,5	0,2-0,5	20
<i>Mantenimiento (mg/kg/día)</i>	3-5	7	-	0,2-0,8 (BIC)	24-48 (BIC)
<i>Velocidad de infusión (mg/min)</i>	60	30	2	0,2	10
<i>Concentración máxima en LCR</i>	5-15 min	10 min	1 min	1 min	5-10 min
<i>Duración efecto</i>	+++	++	+/-	+	+++
<i>Contraindicaciones</i>	DZP	cardiopatía	PB	PB	Hepatopatía, pancreatopatía, coagulopatía, ECM

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diacepam; CZP: clonacepam; VPA: valproato. BIC: bomba de infusión continua. ECM: errores congénitos del metabolismo.

conservarse 2 horas en condiciones de asepsia, a temperatura de 15-30 grados. Antes de administrar la PHT por vía i.v., debe diluirse con suero fisiológico (concentración de 1 a 10 mg de PHT por cada ml de suero fisiológico), no pudiendo ser utilizados los sueros glucosado ni glucosalino, porque disminuyen la concentración de sodio y favorecen la precipitación. Antes de administrar la PHT debe lavarse la vena con suero fisiológico, no administrando nunca otros fármacos simultáneamente ni en el mismo gotero ni en la misma vía. La inyección debe ser muy lenta, menos de 50 mg/min en el niño y de 1 a 3 mg/kg/min en el recién nacido. Siempre que sea posible, debe utilizarse una bomba de infusión, para asegurar la regularidad de la administración, con un filtro para evitar la entrada de precipitados. Finalizada la administración de PHT, se debe lavar la vena de nuevo con suero fisiológico.

Durante la administración i.v. de PHT deben monitorizarse la frecuencia cardíaca, la frecuencia respiratoria y la presión arterial. Al administrar PHT se intenta yugular el EC alcanzando niveles plasmáticos terapéuticos, entre 10 y 20 µg/ml, lo que suele conseguirse con una dosis inicial de 15-20 mg/kg en recién nacidos y de 18-20 mg/kg en niños. La dosis de mantenimiento se instaura a las 12 horas de la dosis inicial, a razón de 3-4 mg/kg/día en recién nacidos y de 8-10 mg/kg/día en niños, repartidos en una o dos dosis diarias (Tabla III).

TABLA III. EFECTOS ADVERSOS DE LOS FÁRMACOS UTILIZADOS PARA EL TRATAMIENTO INTRAVENOSO DE LAS CONVULSIONES Y DE LOS EC.

PB	PHT	DZP	VPA	
<i>Sedación</i>	Duradera	No	Transitoria	No
<i>Depresión respiratoria</i>	Si	No	Si (con PB)	No
<i>Hipotensión arterial</i>	Si	Intensa	Si	No
<i>Asistolia</i>	Rara	Si	No	No
<i>Flebitis</i>	No	Si	Si	No
<i>Estatus tónico</i>	No	No	Si	No

PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diacepam; VPA: valproato.

El **diacepam** (DZP) penetra rápidamente en SNC, alcanzando concentraciones elevadas en menos de 1 minuto, pero se distribuye muy pronto en los compartimentos grasos periféricos, por lo que su efecto anticonvulsivante no se suele prolongar más de 20-30 minutos, con riesgo de recidivas⁽⁴⁾ (Tabla I). La dosis inicial de DZP es de 0,5 mg/kg, no utilizándose habitualmente como fármaco de mantenimiento. El DZP es insoluble en agua, como la PHT, y utiliza igualmente el propilenglicol como disolvente, por lo que puede inducir también reacciones locales e hipotensión arterial. Además, el DZP puede deprimir el nivel de conciencia y el centro respiratorio, especialmente cuando se administran simultáneamente barbitúricos (Tabla III).

Dosis de choque 15-20 mg/kg			
		Casos resistentes 10 mg/kg a los 10-20 minutos	
	Recién nacido	Niños menores de 9 años	Niños mayores de 9 años
Si recibe inductores enzimáticos	0,5 mg/kg/hora	1,5 mg/kg/hora	1 mg/kg/hora
No recibe inductores enzimáticos	0,25 mg/kg/hora	1 mg/kg/hora	0,5 mg/kg/hora

Figura 2. Pauta de administración del valproato intravenoso en recién nacidos, niños menores y mayores de 9 años de edad, que no estaban tomando previamente valproato por vía oral.

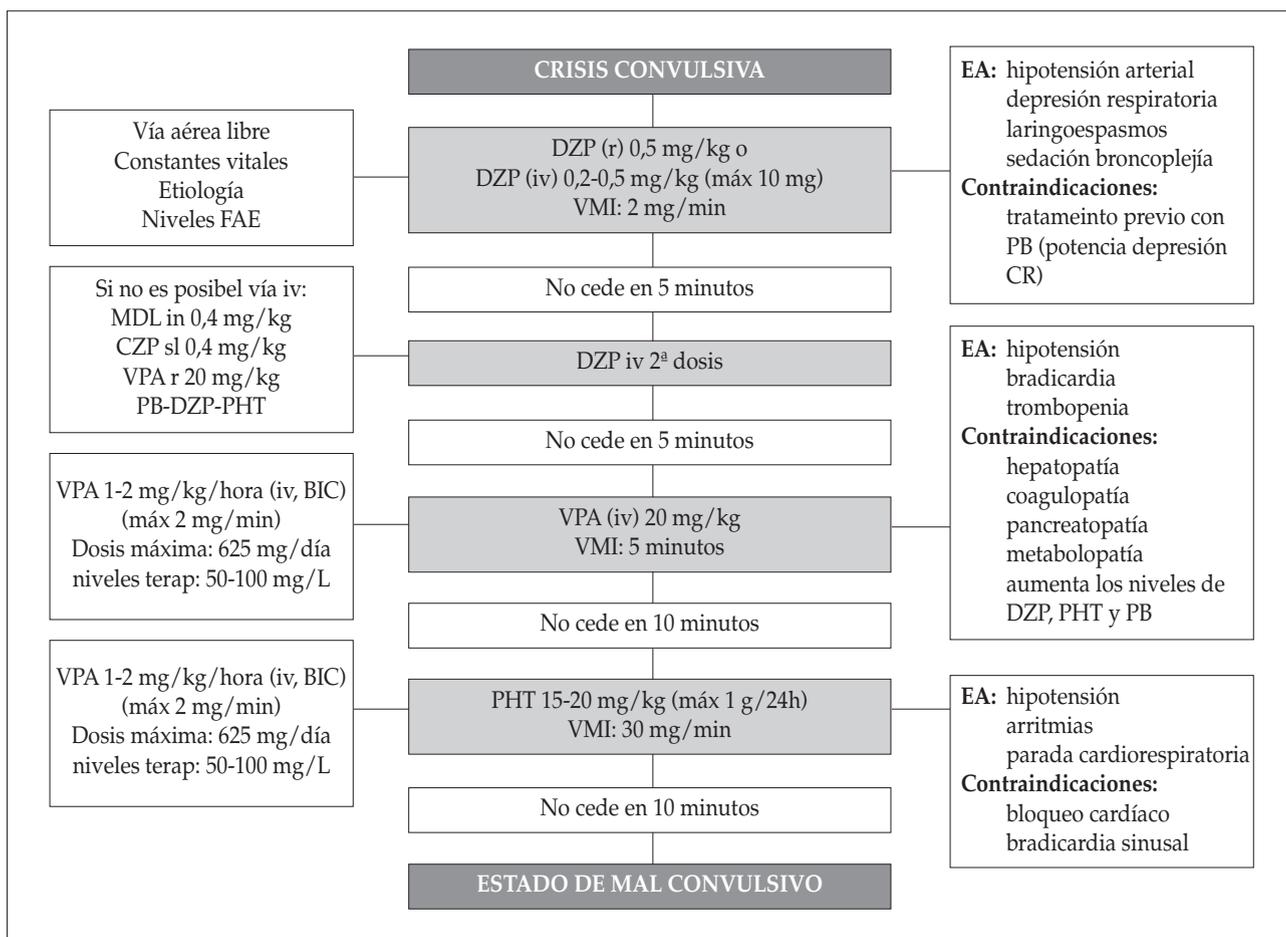


Figura 3. Pauta terapéutica en las convulsiones agudas en niños mayores de 1 mes de edad. PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diazepam; VPA: valproato; CZP: clonazepam; MDL: midazolam; r: rectal; iv: intravenosa; in: intranasal; sl: sublingual; VMI: velocidad máxima de infusión; BIC: bomba de infusión continua; EA: efectos adversos. Tomada de Campistol y col⁽¹⁰⁾.

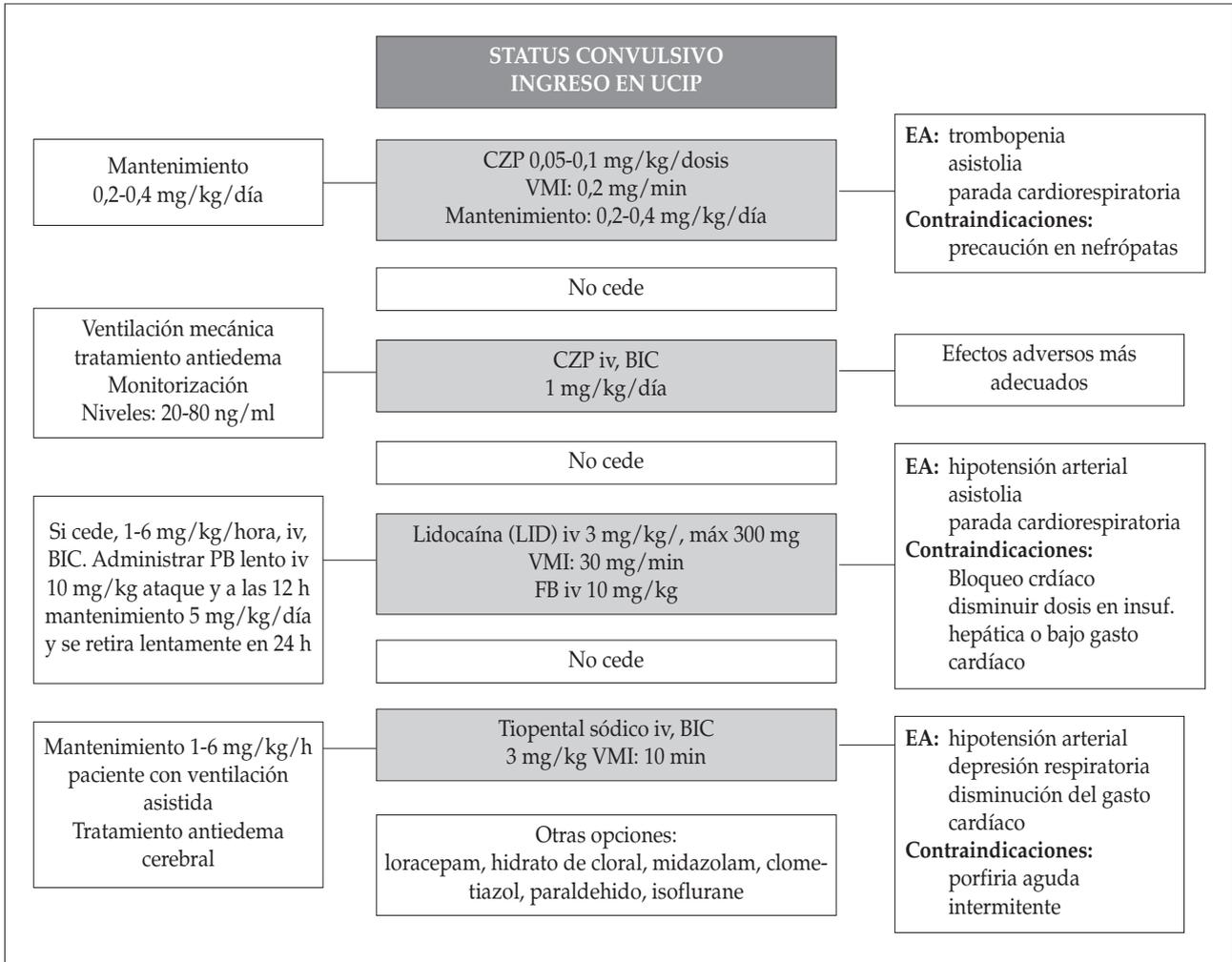


Figura 4. Pauta terapéutica en el EC epileptico. PB: fenobarbital; PHT: fenitoína; DZP: diazepam; VPA: valproato; CZP: clonacepam; MDL: midazolam; r: rectal; iv: intravenosa; in: intranasal; sl: sublingual; VMI: velocidad máxima de infusión; BIC: bomba de infusión continua; EA: efectos adversos. Tomada de Campistol y col⁽¹⁰⁾.

El DZP se absorbe también con mucha rapidez cuando se administra por vía rectal, en forma de solución, no en supositorios, propiedad que se aprovecha para el tratamiento de las convulsiones agudas en medios extrahospitalarios en incluso en el Hospital, administrando una canuleta de 5 mg de DZP en niños menores de 2 años y de 10 mg en mayores de 2 años de edad.

El **clonacepam** (CZP) es una benzodiazepina con propiedades similares a las del DZP, pero con vida media más larga, que le confiere un efecto anticonvulsivante más prolongado y una tasa menor de recidivas (Tabla III). A pesar de estas ventajas, el CZP se emplea con mucha menos fre-

cuencia que el DZP. Todavía tiene mejores características el **lorazepam**, no comercializado en España, mientras que en otros países es la primera alternativa terapéutica en los estados convulsivos.

El **valproato** (VPA) por vía i.v. pasa al cerebro con una rapidez similar a la del DZP y superior a la de la PHT (Tabla I), siendo eficaz en el tratamiento de convulsiones agudas y EC en el 81% de casos, con muy baja incidencia de efectos adversos sistémicos y locales, siendo excepcional la inducción de alteraciones cardiovasculares (Tabla III) estando contraindicado en niños con alteraciones hepáticas agudas o con errores congénitos del metabolismo.

Se prepara inyectando los 4 ml de suero fisiológico en el vial de 400 mg de VPA y agitando. Como es muy soluble en agua, el VPA se disuelve con rapidez, no precipita, y la concentración obtenida, con 100 mg/ml, se mantiene estable durante 24 horas. Se puede facilitarse la inyección disolviéndolo en suero fisiológico, glucosalino o glucosado. Sólo debe administrarse por vía intravenosa, no por vía intramuscular, y aunque no se han descrito incompatibilidades con otros fármacos, no es conveniente administrarlos simultáneamente en el mismo gotero ni por la misma vía. La inyección del VPA i.v. en 3-5 minutos es muy bien tolerada, por lo que no es necesario recurrir a una mayor lentitud en su administración parenteral

La dosis inicial es de 15-20 mg/kg de VPA i.v. y, si no cesa la convulsión, con una dosis suplementaria de 10 mg/kg a los 10-20 minutos, pauta que es válida para los niños de cualquier edad, también recién nacidos y adolescentes. La dosis de mantenimiento se inicia a los 30 minutos, con una infusión continua (Fig. 2): en recién nacidos 0,25 mg/kg/hora si no recibe inductores enzimáticos asociados, o 0,5 mg/kg/hora si los recibe; en niños de 1 a 9 años 1 mg/kg/hora sin inductores, o 1,5 mg/kg/hora con inductores enzimáticos; y en los mayores de 9 años, 0,5 mg/kg/día sin inductores, o 1 mg/kg/hora con inductores.

El **midazolam** es una benzodiazepina hidrosoluble, de vida media corta, muy eficaz y muy bien tolerado en EC refractarios, con un bolo inicial de 0,1-0,3 mg/kg, seguido de 1-3 µg/kg/min en infusión continua, con eficacia similar al propofol e inferior al diazepam. Por su rápida absorción por vía intranasal o sublingual, se está propugnando su utilización en spray o líquido en el tratamiento extrahospitalario de las convulsiones agudas, con dosis de 0,2 mg/kg.

Teniendo en cuenta estos datos, en las Figuras 3 y 4 se refiere la pauta para el tratamiento de niños y adolescentes con convulsiones agudas y EC, respectivamente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Eriksson KJ, Koivikko MJ. Estatus epilepticus in children: aetiology, treatment, and outcome. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39: 652-658.
2. Sahin M, Menache CC, Holmes GL, Riviello JJ. Outcome of severe refractory status epilepticus in children. *Epilepsia* 2001; 42: 1461-1467.
3. Herranz JL, Argumosa A. Actuación ante un niño con una convulsión aguda. *Bol Pediatr* 2004; 44: 78-94.
4. Herranz JL, Argumosa A. Características de los fármacos utilizados en el tratamiento de las convulsiones agudas y de los estados convulsivos. *Rev Neurol* 2000; 31: 757-762.
5. Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Normas básicas para la utilización de la fenitoína por vía intravenosa. *Neurología* 1993; 8: 184-187.
6. Dreifuss FE, Rosman NP, Cloyd JC et al. A comparison of rectal diazepam gel and placebo for acute repetitive seizures. *N Engl J Med* 1998; 338: 1869-1875.
7. Adín J, Arteaga R, Herranz JL, Armijo JA. Utilización del valproato por vía intravenosa. *Rev Neurol* 1999; 29: 744-753.
8. Yoshikawa H, Yamakazi S, Abe T, Oda Y. Midazolam as a first-line agent for status epilepticus in children. *Brain & Dev* 2000; 22: 239-242.
9. Armijo J, Herranz JL, Pena-Pardo MA, Adin J. Midazolam intranasal y bucal en el tratamiento de las convulsiones agudas. *Rev Neurol* 2004; 38: 458-468.
10. Campistol J, Fernández A, Ortega J. Estado de mal convulsivo en el niño. Experiencia con valproato endovenoso. Actualización del protocolo de tratamiento. *Rev Neurol* 1999; 29: 359-365.

Protocolos de Neurología

Síndrome de Guillain-Barré

A. PÉREZ GUIRADO, J. DE JUAN FRIGOLA

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias

INTRODUCCION

El síndrome de Guillain Barré o polirradiculoneuropatía inflamatoria desmielinizante aguda es en la actualidad la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en la población infantil y es la polineuropatía adquirida aguda más frecuente en nuestro medio. Su incidencia es de 0,4-2 casos/100.000 habitantes/año, es más frecuente en jóvenes y en adultos. En niños hay un ligero aumento de riesgo en los grupos de edad de 5 a 9 años y adolescencia, predominando ligeramente en el varón (1,25-1); no tiene preferencia estacional. Es un síndrome heterogéneo en donde la mayoría tiene como principal base patológica la desmielinización, en otros predomina la degeneración axonal y en una minoría los hallazgos patológicos son inespecíficos, reconociéndose varios subtipos con características anatomopatológicas y electrofisiológicas diferentes (Tabla I). Se puede definir como una polirradiculoneuropatía autoinmune caracterizada por parálisis flácida y arreflexia, trastorno sensorial variable y elevación de proteínas en el líquido cefalorraquídeo.

ETIOLOGIA

Dos tercios de los casos están precedidos de una infección aguda, frecuentemente infecciones víricas inespecíficas de vías respiratorias superiores o gastroenteritis. El intervalo entre el pródromo infeccioso y el inicio de los síntomas

es variable, de una a tres semanas. La mayor parte de las veces el agente desencadenante no se conoce. Dentro de los identificados destacan:

- *Campylobacter jejuni*: el más frecuente (23-45%), se relaciona sobre todo con las formas axonales y con el síndrome de Miller-Fisher, caracterizado por oftalmoplejía, ataxia y arreflexia. También puede hallarse en la forma desmielinizante clásica. El tratamiento con antibióticos no previene la aparición del síndrome. Se puede aislar el *Campylobacter* en las heces hasta varias semanas tras el cese de la diarrea.
- Citomegalovirus (10-22%): particularmente frecuente en niñas, se relaciona con la forma desmielinizante y con la afectación prominente de nervios sensitivos y craneales.
- Virus de Epstein-Barr (10%)
- *Haemophilus influenzae* (2-11%)
- Virus varicela-zoster
- *Mycoplasma pneumoniae*.
- VIH: sobre todo en el momento de la seroconversión.

El desarrollo del síndrome también se ha puesto en relación con diferentes vacunaciones, diversos estudios no han encontrado asociación causal con la vacuna del sarampión-rubéola-parotiditis; la relación con otras vacunas como la poliovirus oral, difteria-tétanos o gripe no ha sido bien probada.

Correspondencia: Drs. A. Pérez Guirado, J. de Juan Frigola. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo. Correo electrónico: rosalejandria@hotmail.com

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. TIPOS DE SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ.

Tipo	Patógeno asociado	Anticuerpo asociado	Síntomas	Patogenia	Pronóstico
NIAD	Variable	GM1	M +++ S +	Desmielinización	Favorable
NMAA	<i>C. jejuni</i>	GM1 GD1a GD1b	M +++ Craneal +	Axonopatía	Desfavorable
NSMAA	CMV	GM2	M +++ S ++	Axonopatía	Desfavorable
SMF	<i>C. jejuni</i> <i>H. influenzae</i>	GQ1b	Craneal +++ Ataxia Arreflexia	Desmielinización	Favorable

NIAD: Neuropatía inflamatoria aguda desmielinizante. NMAA: Neuropatía motora axonal aguda. NSMAA: Neuropatía sensitivo- motora axonal aguda. SMF: Síndrome de Miller Fisher. M: Síntomas motores. S: Síntomas sensitivos. (Tomado de Ulloa Santamaría E⁽⁹⁾).

Otros antecedentes menos frecuentes mencionados son la cirugía, anestesia, embarazo (primer trimestre y posparto) o la picadura de insectos.

En una pequeña proporción de casos se presenta en el curso de enfermedades sistémicas como el lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Hodgkin, sarcoidosis y diferentes neoplasias, a estos casos, algunos autores los denominan con el término de síndrome de Guillain-Barré sintomático.

FISIOPATOLOGÍA

El síndrome de Guillain-Barré es un proceso autoinmune en el que intervienen tanto factores humorales como celulares probablemente provocado por un fenómeno de mimetismo molecular que desencadenaría una reacción cruzada entre determinantes antigénicos del agente infeccioso y ciertos componentes del sistema nervioso periférico, sobre todo determinadas estructuras glicolípídicas denominadas gangliósidos. Aunque se han encontrado anticuerpos contra diferentes gangliósidos en diferentes variantes de la enfermedad, solamente se ha informado de uno específico, el anti-GQ1b, que aparece en un 95% de los pacientes con síndrome de Miller-Fisher (Tabla I).

CLÍNICA

La sospecha clínica del síndrome es fundamental, teniendo en cuenta que los estudios neurofisiológicos y del líquido cefalorraquídeo podrían ser normales durante los primeros días de la enfermedad.

La clínica puede ser muy variada en cuanto a semiología, gravedad y evolución. Clásicamente se presenta como una polineuropatía motora ascendente (de inicio en los miembros inferiores, por lo general proximalmente y no por los pies) precedida de síntomas sensitivos como parestesias o entumecimiento distales que se acompaña de arreflexia-hiporreflexia en las áreas afectadas, dolor en miembros, espalda o flancos que puede ser tan intenso que domine la clínica de presentación, con ausencia o mínimos signos sensitivos así como preservación de la función esfinteriana de modo general, si bien hay disfunción esfinteriana leve y transitoria en un 15% de los casos; puede haber retención urinaria al inicio del proceso causando confusión con un cuadro medular compresivo que debe descartarse mediante resonancia magnética nuclear urgente. En un tercio de los casos existe debilidad en la musculatura facial y en otras ocasiones disfunción para la deglución u otro trastorno bulbar. Se presentan signos meníngeos hasta en un 30% de los casos con irritabilidad, somnolencia y vómitos que llevarían al diagnóstico inicial de meningitis probablemente vírica, dada las características del líquido cefalorraquídeo. En algunas ocasiones existe afectación del sistema nervioso central con obnubilación y enlentecimiento en el electroencefalograma; incluso hay casos que simulan muerte cerebral. Es importante vigilar la aparición de trastornos autonómicos como labilidad cardíaca, hipertensión arterial, hipotensión ortostática o ante maniobras vagales como la intubación o aspiración de la vía aérea.

Los síntomas evolucionan con velocidad variable completándose antes de las dos semanas en un 50% de los casos, antes de tres semanas en un 80% de los casos y antes de las cuatro semanas en un 90% de los casos. Esta fase va seguida de un período estable o de meseta seguido por una fase de recuperación de semanas a meses.

En un intento de facilitar el diagnóstico de esta enfermedad se han establecido criterios como los de Asbury y Cornblath (Tabla II).

DIAGNÓSTICO

Se basa fundamentalmente en la clínica apoyada por el examen del líquido cefalorraquídeo y los estudios neurofisiológicos.

- **Líquido cefalorraquídeo:** disociación albúmina-citológica, con elevación de las proteínas, habitualmente entre 80-200 mg/dl, con escasa celularidad, generalmente menos de 10 células/mm³ y de predominio monocítico. Una celularidad mayor de 50 células/mm³ o un predominio de polimorfonucleares debe hacer dudar del diagnóstico. Hay que tener en cuenta que el líquido cefalorraquídeo puede ser normal durante la primera semana de evolución y que en un 20% de los casos siempre será de características normales. En caso de duda de lesión medular la punción lumbar está contraindicada y debe demorarse hasta la realización de una resonancia nuclear magnética que descarte esta posibilidad.
- **Estudios neurofisiológicos (electromiograma y velocidad de conducción nerviosa):** permiten confirmar el diagnóstico y determinar el subgrupo patogénico. Las alteraciones neurofisiológicas pueden no estar presentes los primeros días de evolución, aunque preceden con bastante frecuencia a las alteraciones en el líquido cefalorraquídeo. Durante la primera semana la sensibilidad es de un 90% siguiendo los criterios de Delanoe (Tabla III).
- **Determinación de anticuerpos antigangliósidos:** sólo es útil para el diagnóstico si se sospecha un síndrome de Miller-Fisher, solicitando la determinación de anticuerpos anti GQ1b, raros en otras formas del síndrome o en otras afecciones del tronco cerebral.
- **Estudios de imagen:** útiles en caso de diagnóstico dudoso para descartar lesiones medulares.

TABLA II. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS PARA EL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ TÍPICO, MODIFICADOS DE ASBURY Y CORNBALTH.

Rasgos requeridos para el diagnóstico

- Debilidad motora progresiva en más de una extremidad
- Arreflexia

Rasgos que apoyan fuertemente el diagnóstico

- Progresión de los síntomas hasta un máximo de cuatro semanas
- Simetría relativa (la absoluta es rara pero si un miembro está afectado el otro lo estará en mayor o menor grado)
- Síntomas o signos sensitivos leves
- Afectación de nervios craneales, especialmente parálisis facial bilateral, los nervios oculomotores pueden afectarse
- Comienzo de la recuperación entre 2-4 semanas después de cesar la progresión
- Disfunción autonómica
- Ausencia de fiebre al inicio de la enfermedad
- Elevación de la concentración de proteínas en líquido cefalorraquídeo con menos de 10 células/mm³.
- Hallazgos típicos en los estudios neurofisiológicos

Rasgos dudosos para el diagnóstico

- Presencia de un nivel sensitivo nítido
- Marcada o persistente asimetría de los síntomas o los signos
- Disfunción esfinteriana persistente y grave
- Más de 50 células/mm³ en el líquido cefalorraquídeo
- Presencia de polimorfonucleares en el líquido cefalorraquídeo

Rasgos que excluyen el diagnóstico

- Diagnóstico de botulismo, miastenia grave, poliomieltis, neuropatía tóxica
- Trastornos en el metabolismo de las porfirinas
- Difteria reciente
- Síndrome sensitivo puro sin debilidad
- Progresión de la enfermedad durante más de dos meses: sería una polirradiculoneuropatía crónica inflamatoria desmielinizante

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL (Fig. 1)

Debe de hacerse con aquellas entidades que producen déficit motor agudo generalizado con arreflexia, descartando en primera instancia los procesos que producen una lesión espinal rápidamente progresiva como un absceso epidural, mielitis transversa, malformaciones, etc.

- Lesiones encefálicas: habitualmente asimétricas y/o con alteración en el nivel de conciencia
- Lesiones medulares: suelen presentar un nivel sensitivo y disfunción de esfínteres. La poliomieltis suele ir precedida de fiebre y síntomas digestivos, con parálisis asi-

TABLA III. CRITERIOS DE DESMIELINIZACIÓN DE DELANTE.

Presencia de al menos cuatro de los siguientes criterios en tres nervios (al menos dos motores y uno sensitivo)

Reducción de la velocidad de conducción motora:

- Menor del 80% del límite bajo de la normalidad (LBN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN
- Menor del 70% del LBN si la amplitud es menor del 80% del LBN

Bloqueo parcial de la conducción: menos del 15% de cambio en la duración del potencial evocado motor (potencial de acción compuesto) entre la estimulación proximal y distal, y más del 20% de disminución en la amplitud de pico a pico (o del área negativa) entre el estímulo proximal y distal

Dispersión temporal: más del 15% de cambio en la duración del potencial entre la estimulación proximal y distal

Latencias distales prolongadas:

- Latencia mayor que el 125% del límite alto de la normalidad (LAN) si la amplitud es mayor del 80% del LBN
- Latencia mayor del 150% del LAN si la amplitud es menor del 80% del LBN

Ausencia de ondas F o aumento de las latencias mínimas de las ondas F (latencia mayor que el 120% del LAN si la amplitud del potencial evocado motor es superior al 80% del LBN)

Velocidad de conducción sensitiva: la misma definición que la referida para los nervios motores

Disminución de la amplitud del potencial evocado motor (potencial de acción compuesto muscular) **o del potencial sensitivo**, que debe ser menor del 80% del LBN

métrica y sin alteración sensitiva o esfinteriana, al principio hay pleocitosis en el líquido cefalorraquídeo y posteriormente aparece hiperglucorraquia.

- Neuropatías agudas secundarias: intoxicación por metales pesados, inhalación de hidrocarburos, porfiria, difteria.
- Patología de la unión neuromuscular: miastenia gravis, botulismo, intoxicación por organofosforados.
- Miopatías
- Parálisis periódicas.

Tras una meticolosa anamnesis y exploración física se solicitarán los estudios complementarios oportunos, comenzando por hemograma, bioquímica sérica, electrolitos en sangre, enzimas musculares, análisis citológico de líquido cefalorraquídeo, determinaciones de anticuerpos en suero y líquido cefalorraquídeo para el diagnóstico de infección

por enterovirus o *Borrelia burgdoferi*, electromiografía y estudios de conducción nerviosa, y en muchos casos pruebas de neuroimagen, (resonancia magnética medular). No debe olvidarse, ante toda parálisis flácida, su declaración inmediata a los organismos de sanidad correspondientes.

TRATAMIENTO

Todo paciente debe ser ingresado y vigilado estrechamente en un centro con unidad de cuidados intensivos, teniendo en cuenta que la atención integral de todos los aspectos del cuidado médico diario en estos pacientes es tan importante o más que el tratamiento médico inmunomodulador, así se tendrán en cuenta aspectos como:

- Cambios posturales
- Rehabilitación-ortopedia para prevenir rigideces articulares y mejorar la recuperación motora.
- Prevención de trombosis venosa profunda y embolismo pulmonar con heparina de bajo peso molecular
- Fisioterapia respiratoria.
- Equilibrio hidroelectrolítico.
- Nutrición: las necesidades nutricionales de estos pacientes suelen estar aumentadas por su estado hipercatabólico. De elección la alimentación por vía enteral con un aporte calórico adecuado.
- Apoyo psicológico
- Las constantes vitales deben ser monitorizadas de forma cuidadosa, incluyendo la temperatura, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, tensión arterial y saturación de oxígeno; se debe vigilar la aparición de complicaciones evolutivas como la insuficiencia respiratoria, arritmias cardíacas, hipertensión o hipotensión arterial, disfagia o complicaciones infecciosas.
- En cuanto a las disautonomías, la taquicardia sinusal no suele requerir tratamiento. En contraste, las bradiarritmias, entre ellas la asistolia, suelen ser las alteraciones del ritmo más peligrosas y pueden desencadenarse con estímulos vagotónicos. El tratamiento de la hipotensión es difícil, la terapia de reposición con volumen puede mejorar estos episodios. Los fármacos presores deben ser empleados cuidadosamente por la posibilidad de hipertensión excesiva cuando cese la reacción vasodilatadora.
- El dolor puede requerir un tratamiento agresivo, se puede iniciar con analgésicos menores como el acetaminofén.

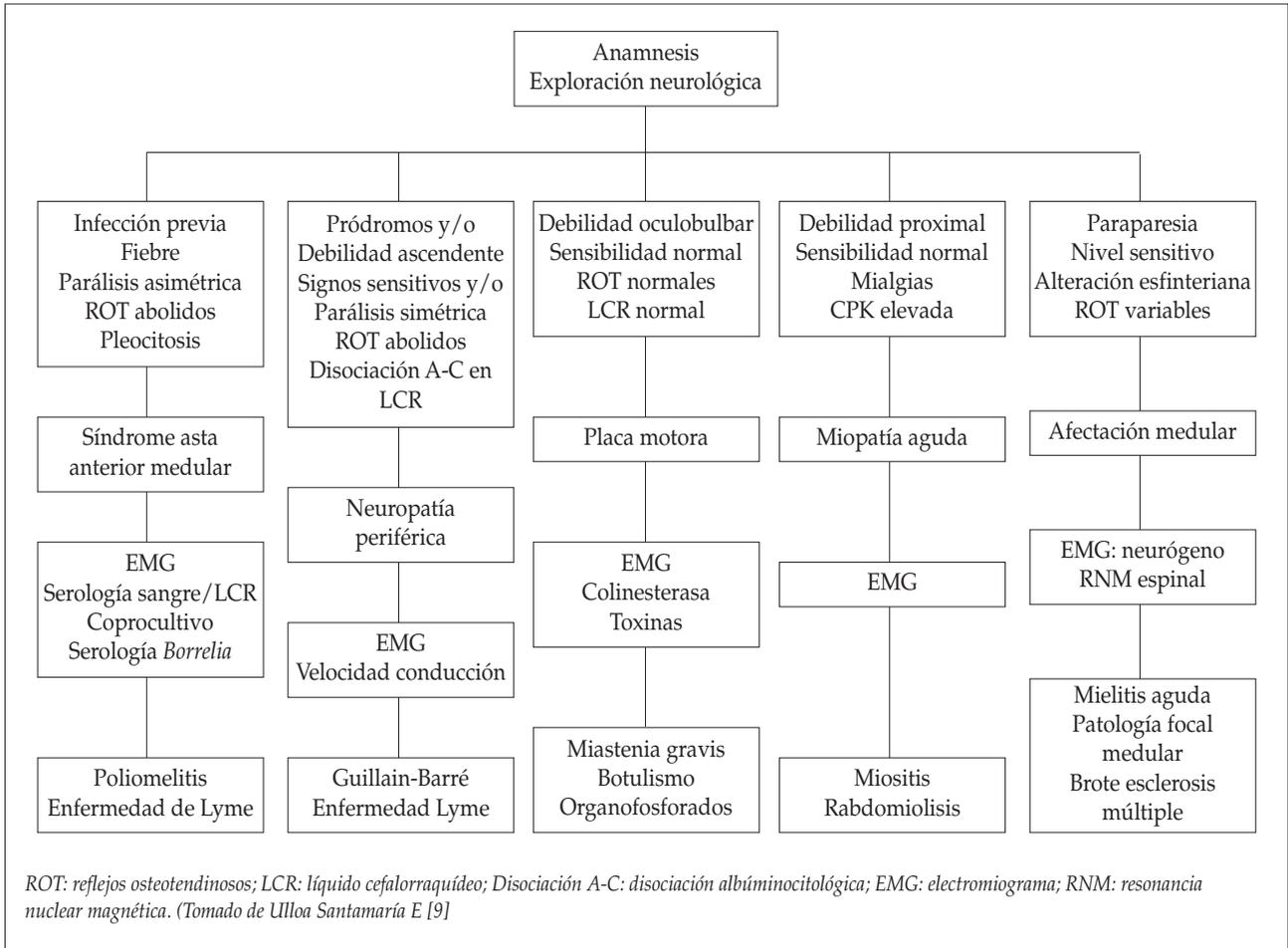


Figura 1. Diagnóstico diferencial de la parálisis flácida.

minofén, aunque frecuentemente proveen sólo un alivio temporal, los antidepresivos muchas veces no alivian el dolor disestésico. La inyección intramuscular de una dosis de metilprednisolona puede conseguir un alivio sostenido durante varios días cuando otras medidas de tratamiento han fracasado.

- Mención aparte merece la disfunción respiratoria, causa un 20-30% de los ingresos en UCIP, por ello es necesaria su monitorización continua. El estudio gasométrico de la sangre no es útil para tomar una decisión en relación a la instauración de una ventilación mecánica precoz y electiva ya que la hipoxia, la hipercarbía y la acidosis aparecen con posterioridad al establecimiento del fallo respiratorio. Puede resultar útil la medición de la capacidad vital forzada (CVF) (nor-

mal: 45-65 ml/kg). La intubación estaría indicada cuando la capacidad vital se encontrara entre 10-12 ml/kg de peso y tendiera a disminuir. Debe vigilarse las alteraciones en la deglución o la debilidad en la lengua no sólo por la posibilidad de broncoaspiraciones sino también porque pueden preceder al fallo respiratorio.

En los pacientes con afectación moderada la decisión de ingreso en UCIP puede ser difícil ya que la progresión del síndrome es impredecible, esta decisión puede ser facilitada siguiendo criterios como los de Ropper (Tabla IV).

Terapia inmunomoduladora

No existen adecuados estudios aleatorizados y randomizados en niños, por lo que la plasmaféresis y la immuno-

TABLA IV. CRITERIOS DE ADMISIÓN DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ EN UCIP.

-
- Capacidad vital inferior a 12 ml/kg
 - Capacidad vital inferior a 18-20 ml/kg y signos de fatiga diafragmática, incluyendo taquipnea, diaforesis y respiración paradójica
 - Tos escasa, tendencia a acumular secreciones en las vías respiratorias, neumonía por aspiración
 - Debilidad progresiva asociada a trastornos de la deglución
 - Trastornos autonómicos mayores (fluctuaciones amplias de la tensión arterial y del pulso, arritmias, bloqueo cardíaco, edema pulmonar, íleo paralítico)
 - Hipotensión precipitada por la plasmaféresis o cuando se intenta realizar plasmaféresis en pacientes inestables
 - Sepsis o neumonía
 - Dolor torácico
-

globulina intravenosa en el tratamiento del síndrome de Guillain-Barré tiene un nivel de recomendación B (probable efectividad) derivado de una evidencia de clase II en adultos. Entre ambas no hay diferencias significativas y su empleo combinado en un mismo paciente no parece proporcionar mejores resultados

- **Plasmaféresis:** es efectiva cuando se emplea durante las dos primeras semanas de evolución, aunque algunos autores sostienen que puede ser beneficiosa después de este período si la enfermedad continúa progresando durante la tercera semana. La Asociación Americana de Neurología la recomienda en pacientes incapaces de deambular dentro de las cuatro primeras semanas de evolución de la enfermedad. El número mínimo eficaz es de dos recambios. En casos leves (estadio funcional 2: camina más de 10 metros sin ayuda, sin poder saltar, correr o realizar actividades para su cuidado personal; estadio 3: camina más de 10 metros con ayuda) basta con dos recambios, en casos moderados (estadio 4: confinado en cama) cuatro recambios. Los casos graves (estadio 5: ventilación asistida) no parecen mejorar al aumentar a seis recambios. Los recambios son de 40 cm³/kg de peso corporal en días alternos. En caso de recaída (empeoramiento 1-2 semanas tras la mejoría inicial) puede tratarse con nuevos recambios plasmáticos o con inmunoglobulina intravenosa. Si el paciente no mejora con el empleo de plas-

maféresis sólo queda mantener las medidas de soporte ya que por el momento no existen alternativas terapéuticas.

Es una técnica segura pero no exenta de efectos secundarios como alteraciones hemodinámicas, trastornos en la coagulación, infecciones, reacciones alérgicas o hipocalcemia.

- **Inmunoglobulina intravenosa:** 0,4 gramos/kg de peso corporal/día durante cinco días. La Asociación Americana de Neurología la recomienda en pacientes que requieren ayuda para caminar durante las dos primeras semanas de evolución, con una efectividad probable durante las cuatro primeras semanas.

En caso de recaída inmediata o ausencia de mejoría no se recomienda nuevo tratamiento con inmunoglobulina, en estos casos el tratamiento con plasmaféresis puede resultar beneficioso. Si tras una mejoría o estabilización inicial recae tras dos o tres semanas se recomienda nuevo tratamiento con inmunoglobulina.

Contraindicada en el déficit de IgA por riesgo de anafilaxia.

La plasmaféresis es el primer y único tratamiento que ha demostrado ser superior al tratamiento de soporte, y por consiguiente el paradigma contra el que deben compararse otras opciones terapéuticas por lo que es preferida por unos autores. La aplicación más sencilla de la inmunoglobulina y su menor tasa de efectos secundarios (fiebre, cefalea, mialgias taquicardia o disnea) hace que otros la consideren como elección para iniciar el tratamiento. Por ello, la decisión de con qué fármaco se debe iniciar el tratamiento se basará en preferencias personales, disponibilidad de medios, razones prácticas y en las condiciones que contraindiquen o limiten el empleo de una u otra modalidad terapéutica.

En un tercio de los casos tras iniciar el tratamiento y durante los primeros días puede haber deterioro, no se debe cambiar de tratamiento y sí completar el iniciado.

¿A qué pacientes hay que tratar?: en primer lugar debe llegarse al diagnóstico y tratar lo antes posible. Se pueden considerar tres tipos de evolución:

1. Empeoramiento funcional. Si ya está en estadio 3, tratar.
2. Curso estable: tras el empeoramiento inicial, la actitud será de vigilancia; en caso de retroceso funcional, tratar.
3. Mejoría progresiva: no tratar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pascual-Pascual SI. Aspectos actuales de las neuropatías inflamatorias agudas y crónicas. Síndrome de Guillain-Barré y polineuritis crónica inflamatoria desmielinizante. *Rev Neurol* 2002;35(3): 269-276.
2. Tellería-Díaz A, Calzada-Sierra DJ. Síndrome de Guillain-Barré. *Rev.Neurol* 2002;34(10):966-976.
3. Kuwabara S. Guillain-Barré Syndrome, epidemiology, pathophysiology and management. *Drugs* 2004;64(6):597-610.
4. Hughes RA, Wijdicks EF, Barohn R, Benson E, Cornblath DR, Hahn AF, Meythaler JM, et al. Practice parameter: immunotherapy for Guillain-Barré syndrome: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2003;61(6):736-740.
5. Tellería-Díaz A. Síndrome de Guillain-Barré. ¿Qué hacer cuando el tratamiento falla? *Rev Neurol* 2003;37(8):798-800.
6. Joseph SA, Tsao CY. Guillain-Barré syndrome. *Adolesc Med* 2002;13(3):487-494.
7. Hahn AF. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 1998;352: 635-641.
8. Pascual-Pascual SI. Síndrome de Guillain-Barré. En: Asociación Española de Pediatría. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. 2001 Tomo1:128-132.
9. Ulloa Santamaría E. Síndrome de Guillain-Barré. En Juan Luis Pérez-Navero, Rafael Camino León (eds). *Urgencias neuropediátricas*. Madrid 2005:123-130.
10. Hartung HP, Willison HJ, Kieseier BC. Acute immunoinflammatory neuropathy: update on Guillain-Barré syndrome. *Current Opin Neurol* 2002;15:57.

Protocolos de Neurología

Ataxia aguda

J.R. GUTIÉRREZ MARTÍNEZ, C. TOMÉ NESTAL

Hospital del Oriente de Asturias. Fundación Grande Covan

CONCEPTO

La ataxia es un tipo de trastorno del movimiento caracterizado por alteraciones del equilibrio y la coordinación.

Se produce comúnmente por una disfunción cerebelosa, aunque una lesión a cualquier otro nivel del sistema nervioso central (SNC) puede producir una descoordinación motora.

La ataxia puede ser congénita o adquirida. La ataxia congénita se asocia normalmente con malformaciones del SNC. La ataxia adquirida se puede clasificar en aguda, episódica o crónica. Las formas episódicas y crónicas son raras en niños. Se deben en su mayoría a errores innatos del metabolismo o a trastornos genéticos.

La ataxia aguda puede definirse como una alteración en la marcha y/o en los movimientos motores finos de menos de 72 horas de evolución en un niño previamente sano.

ETIOLOGIA

Las causas más frecuentes de ataxia aguda son (Tabla I):

Cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda

Es responsable de alrededor del 40% de todos los casos de ataxia aguda en niños.

Se genera en la mayoría de las ocasiones por una desmielinización cerebelosa postinfecciosa. Una pequeña parte se produce por ataque directo del germen sobre el cerebelo.

Afecta generalmente a preescolares. En un 70% de los pacientes se identifica entre 5 y 21 días antes del desarrollo

de la misma un proceso infeccioso. La mayor parte de las ocasiones es una infección viral (Tabla II), siendo la varicela el antecedente encontrado en una cuarta parte de los casos.

El inicio es muy brusco, con una alteración en la marcha que va desde ampliación de la base de sustentación hasta incapacidad marcada para la misma. Se puede acompañar de dismetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmo. La sintomatología en su expresión máxima se completa en las primeras horas. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal, afectación del estado mental, convulsiones y otros datos de enfermedad sistémica como puede ser la fiebre.

La mejoría se produce en pocos días. La recuperación completa con normalización de la marcha puede demorarse entre 3 semanas y 6 meses. En un porcentaje bajo de casos puede haber secuelas.

Ataxia aguda de origen tóxico

Alrededor del 30% de los casos de ataxia aguda se producen por intoxicaciones

En preescolares normalmente es por ingesta accidental. Es frecuente la aparición de síntomas cerebelosos tras la ingesta de cantidades supratóxicas de fármacos sedantes e hipnóticos (anticonvulsivantes, benzodiazepinas, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos), toma de alcohol e inhalación de monóxido de carbono.

En preadolescentes y adolescentes la intoxicación acontece por la ingesta voluntaria de alcohol o el consumo de

Correspondencia: Dr. José Ramón Gutiérrez Martínez. C/ Bergantín Habana 66. 33560 Ribadesella. Asturias.
Correo electrónico: joseamon.gutierrez@sespa.princast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. ETIOLOGÍA DE LAS ATAXIAS AGUDAS.

Desmielinización postinfecciosa o infección directa

- Ataxia aguda cerebelosa o cerebelitis postinfecciosa
- Encefalomiелitis aguda desmielinizante
- Meningoencefalitis aguda
- Encefalitis de tronco

Ataxia de origen tóxico

- Intoxicaciones medicamentosas
- Ingesta de alcohol y drogas
- Inhalación de monóxido de carbono

Ataxia por efecto masa encefálica

- Tumor
- Lesión vascular
- Absceso
- Hidrocefalia

Ataxia postraumática

- Contusión cerebelosa o hemorragia
- Síndrome postconcusión cerebral
- Hematoma en fosa posterior
- Disección arteria vertebral

Ataxia sensorial

- Síndrome Guillain Barré
- Síndrome de Miller Fisher

Otras causas

- Laberintitis aguda
- Accidentes cerebrovasculares

Ataxias agudas recurrentes

- Migraña basilar
- Crisis epilépticas
- Enfermedades metabólicas

otras drogas como el cannabis, inhalación de disolventes, derivados anfetamínicos o de LSD. Hay que tener en cuenta la toma de fármacos con fines autolíticos en pacientes con problemas psiquiátricos.

La ataxia no se suele presentar de forma aislada, asociándose comúnmente a una disminución de la conciencia.

Ataxia postraumática

La mayoría de las ataxias postraumáticas aparecen de forma precoz tras el traumatismo, formando parte del síndrome postconcusión, asociándose entonces a vómitos y somnolencia. Puede aparecer de forma diferida por desarrollo de hematoma intracraneal con presencia de signos de focalidad neurológica y clínica de hipertensión intracraneal. Tras un trauma cervical puede aparecer ataxia por disección de la arteria vertebral.

TABLA II. GERMENES IMPLICADOS EN EL DESARROLLO DE ATAXIA AGUDA CEREBELOSA.

Infección directa

- Varicela zoster
- Echovirus tipo 9
- Coxsackie B
- Meningitis bacteriana
 - Meningococo
 - Neumococo

Infecciones asociadas con el desarrollo de cerebelitis para o postinfecciosa

- Varicela zoster
- Epstein Barr
- Parotiditis
- Influenzae A y B*
- Herpes simplex tipo I
- Coxsackie A
- Coxsackie B
- Echovirus tipo 6
- Echovirus tipo 9
- Parvovirus B19
- Sarampión
- Hepatitis A
- Mycoplasma pneumoniae*
- Legionella pneumophila*

Ataxia por efecto masa a nivel encefálico

En torno al 60% de los tumores encefálicos en los niños asientan en tronco del encéfalo o cerebelo.

Normalmente los tumores de fosa posterior se presentan con una ataxia de instauración lenta y progresiva añadiendo síntomas derivados del incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos, edema de papila o afectación de pares craneales. Puede aparecer una descompensación aguda al desarrollarse una hidrocefalia o un sangrado.

Ataxia sensorial

La ataxia sensorial se caracteriza por presentar signo de Romberg positivo y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Se produce por afectación de las vías sensoriales aferentes (cordones posteriores medulares, raíces espinales o nervios periféricos)

Existe ataxia en torno al 15% de los casos de síndrome de Guillain Barré, acompañada de debilidad muscular ascendente y arreflexia. Una variante, denominada síndrome de

Miller Fisher viene definida por la triada ataxia, arreflexia y oftalmoplejía.

Ataxia aguda. Otras causas

Infecciones del SNC

Puede aparecer ataxia en meningitis y meningoencefalitis, tanto de etiología vírica como bacteriana. Normalmente se acompaña de fiebre y afectación del estado de conciencia. En las encefalitis con implicación del tronco del encéfalo es común la alteración de pares craneales.

Es frecuente que aparezca ataxia en las encefalopatías postinfecciosas desmielinizantes. Se trata de una entidad que aparece en la fase de recuperación de una enfermedad viral. Se distinguen de las ataxias cerebelosas agudas en que asocian, además, alteración de la conciencia, crisis epilépticas y múltiples déficits neurológicos.

Laberintitis aguda

Afectación del sistema vestibular de etiología infecciosa o traumática. Aparece ataxia junto con vómitos, vértigo, hipoacusia, nistagmo y tinnitus.

Accidente cerebrovascular

Son muy raros en niños. Debe tenerse en consideración tras un trauma cervical o en niños con enfermedades predisponentes (enfermedades hematológicas o malformaciones congénitas vasculares).

Ataxias agudas intermitentes

Migraña basilar

Suele aparecer ataxia junto a un conjunto de síntomas formado por percepciones visuales positivas, náuseas, vómitos, vértigo, disfunción de pares craneales y finalmente cefalea. Son comunes los antecedentes familiares de migraña.

Crisis epilépticas

Tanto en fase ictal como en fase postictal es corriente la presencia de ataxia. Suelen ser crisis no convulsivas con o sin alteración de la conciencia, sin movimientos clónicos. Este tipo de crisis son más frecuentes en niños con patología encefálica previa y suelen coexistir con otros tipos.

Enfermedades metabólicas

El debut de muchos errores innatos del metabolismo se produce en forma de ataxia aguda. Debe pensarse en ellos si son episodios recurrentes, coexisten con retraso del desarrollo o una historia familiar con otros miembros afectados de procesos similares y si la ataxia se asocia con somnolencia, excesivos vómitos o inusual olor corporal.

DIAGNÓSTICO

En la valoración de un niño con ataxia aguda es esencial contemplar los siguientes elementos: (Fig. 1)

Historia clínica

Es imprescindible realizar una anamnesis rigurosa buscando antecedentes de trauma, infección, ingesta de tóxicos o fármacos, epilepsia, ingesta de alcohol o drogas, problemas psiquiátricos o inhalación de gases.

Repasar los antecedentes personales por si existieran episodios previos de ataxia, retraso del desarrollo u otros problemas neurológicos. Valorar si existen familiares con enfermedades metabólicas o migrañas

Exploración física y síntomas acompañantes.

Imperativo realizar una exploración física y neurológica detallada. Fundamental valorar si se trata de una ataxia aislada o se asocia con otros déficits neurológicos.

Prestar especial atención a los signos y síntomas acompañantes. La fiebre junto con afectación de la conciencia sugieren meningoencefalitis. La cefalea y los vómitos son síntomas que orientan hacia un aumento de la presión intracraneal. La parálisis de pares craneales se presentan en los tumores de tronco del encéfalo. Debilidad muscular ascendente junto con hiporreflexia son constantes en el síndrome de Guillain Barré.

Pruebas complementarias

Nos interesa siempre descartar las patologías más graves causantes de ataxia: proceso expansivo intracraneal, infección e intoxicación. El diagnóstico de la ataxia aguda cerebelosa es siempre por exclusión. Por ello, salvo en los casos claros de intoxicación o cerebelitis postvaricela es imprescindible la realización de un escaner (TAC) craneal. Descartada por imagen la posibilidad de un efecto masa a nivel encefálico se puede y se debe proceder a la realización

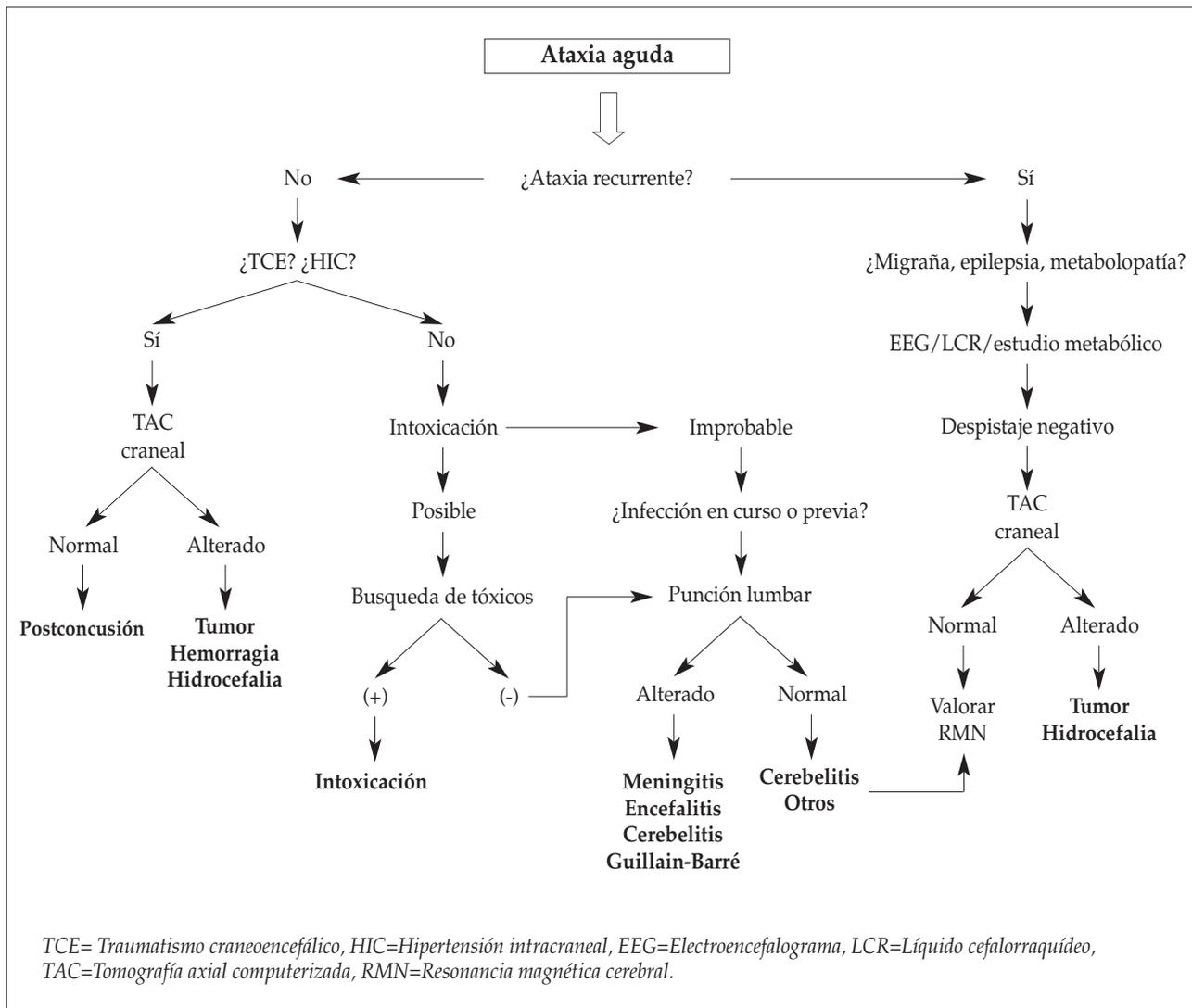


Figura 1. Valoración de un niño con ataxia aguda.

de una punción lumbar, en especial en aquellos caso en los que se asocia fiebre o si existe sospecha de síndrome de Guillain Barre. Tener en cuenta que entre el 26-50% de las cerebelitis postinfecciosas puede existir ligera pleocitosis y/o leve elevación de la proteinorraquia. La búsqueda de tóxicos en sangre y orina es obligada si la anamnesis lo sugiere. Deben de realizarse también si hay alteración de la conciencia y el TAC es normal y si la causa de la ataxia no está suficientemente aclarada.

La realización de otras pruebas diagnósticas dependerá de la sospecha. Si se piensa en un error innato del meta-

bolismo es fundamental el estudio de las muestras de sangre y orina durante la fase aguda (glucosa, amonio, láctico, gasometría, cetonuria, perfil aminoácidos en sangre y orina)

La resonancia magnética nuclear encefálica (RMN) permitirá identificar lesiones no valorables por la TAC. Múltiples focos asimétricos de desmielinización en la sustancia blanca en las encefalopatías desmielinizantes. Zonas de incremento de señal en tronco cuando exista una encefalitis del mismo. Fundamentalmente detecta pequeñas lesiones en tronco de encéfalo y fosa posterior producidas por infección, desmielinización o infarto. Puede servir, realizada en

las fases agudas en pacientes con ataxia severas como marcador pronóstico.

El electroencefalograma (EEG) está indicado en aquellas ataxias no filiadas que cursan con alteración de la conciencia o con signos clínicos fluctuantes.

TRATAMIENTO Y EVOLUCION

En una entidad clínica con tantas y tan dispares causas, lógicamente el tratamiento y la evolución van a depender de la etiología subyacente.

La causa más frecuente de ataxia aguda, la cerebelitis postinfecciosa no tiene tratamiento específico. No hay evidencia que las terapias inmunosupresoras mejoren el resultado final. La mayoría inician la recuperación en la primera semana tras el inicio de la sintomatología. La mejoría es

completa sin secuelas en 9 de cada 10 niños a los 4 meses del proceso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan MM, Engle EC. Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol* 2003; 18:309-316
2. Nussinovitch M, Prais D, Volovitz B, Shapiro R, Amir J. Post-infectious acute cerebellar ataxia in children. *Clin Pediatr (Phila)*. 2003 Sep; 42(7):581-4.
3. Dinolfo EA. Evaluation of ataxia. *Pediatr Rev*. 2001 May; 22(5):177-8.
4. García Peñas JJ. Trastornos motores de aparición aguda. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). *Urgencias y transporte del niño grave*. Ergon SA. 1997. p.123-130.
5. Mateos Beato F. Ataxia aguda. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría*. www.aeped.es.

Protocolos de Endocrino-Metabolismo

Tratamiento de la cetoacidosis diabética en el niño y adolescente

F. HERMOSO LÓPEZ

Departamento de Pediatría de la Universidad. H.C.U. de Valladolid

INTRODUCCIÓN

La cetoacidosis diabética (CAD) es una de las formas de debut de la diabetes mellitus (DM) tipo 1 (entre el 18-50% de los casos, según el medio donde se inicie) y la más grave de sus complicaciones.

Puede ser causa de muerte en el niño, la mayoría de las veces, secundaria a un **edema cerebral**, que se presenta en el 1% de los casos y conlleva una importante mortalidad (40-80%) y morbilidad cerebral.

Los factores asociados con la presentación como CAD de una DM tipo 1 suelen ser: menor de 5 años (a menor edad, mayor riesgo), sin antecedentes familiares de 1^{er} grado de DM y nivel socio-económico bajo.

Es importante tener en cuenta que:

1. Se reduce la incidencia de CAD realizando:
 - Diagnóstico precoz de DM.
 - Manejo de la diabetes en las enfermedades intercurrentes.
 - Conocer que las CAD recurrentes suelen ser secundarias a la omisión de insulina, frecuente en chicas adolescentes con trastornos del comportamiento alimentario, alteraciones psiquiátricas y en niveles socio-económicos bajos.
2. Es preciso un óptimo manejo de CAD:
 - Disponer de un protocolo, claro, conciso y adaptado a las circunstancias locales y que pueda aplicarse inmediatamente.

Los niños y adolescentes con CAD deben ser tratados en un centro con experiencia, donde los signos vitales, neurológicos y los resultados del laboratorio puedan ser monitorizados y evaluados frecuentemente

DEFINICIÓN

El cuadro de CAD se instaura como consecuencia de un déficit de la concentración de insulina circulante, asociado a insulinoresistencia y un incremento de la producción de hormonas contrarreguladoras (glucagón, catecolaminas, cortisol y hormona de crecimiento). Los **criterios bioquímicos** para el diagnóstico son:

- Glucemia > 250 mg/dl, cetonemia y cetonuria.
- pH < 7,3 y bicarbonato < 15 mEq/L
- Deshidratación > 5%.
- Con/sin vómitos, con/sin afectación del estado general.

CONFIRMACIÓN DIAGNÓSTICA

- Historia clínica característica (polidipsia y poliuria).
- Bioquímica (hiperglucemia, glucosuria, cetonuria, acidosis).
- **Grado de deshidratación:**
 - 3%: detectable.
 - 5%: mucosas secas, turgor de piel disminuido.
 - 10%: relleno capilar > 3 seg, ojos hundidos.
 - > 10%: shock, pulsos periféricos disminuidos.

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

- Evidencia de acidosis: hiperventilación
- Valoración nivel de conciencia (examen pupilar y fondo de ojo)

El manejo de un niño con CAD severa (pH < 7.1, hiperventilación, shock, disminución de conciencia, vómitos, edad < 5 años) debe realizarse en U.C.I.P. o al menos en centro especializado en cuidados de pacientes diabéticos.

MEDIDAS GENERALES

- Peso real / aproximado. Temperatura, Monitorización FC, FR, TA y/o ECG.
- Mantener dos vías periféricas gruesas (para fluidoterapia e insulino terapia).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- Gasometría
- Bioquímica hemática: glucosa, urea, creatinina, proteínas, Cloro, Sodio, Fósforo, Calcio, Osmolaridad.
- Cetonemia, cetonuria.
- Sistemático de orina. Sedimento.
- Hemoglobina glicosilada (HbA1c).
- Otras determinaciones en función de los datos clínicos.
- Si es el debut de una diabetes:

Reservar suero congelado de la 1ª extracción para insulina, péptido C, anticuerpos (ICA, GAD, IA2, IAA),

RESUCITACIÓN

En caso de shock con pulsos periféricos disminuidos o coma:

- Oxígeno al 100% con mascarilla y/o intubación
- Suero salino fisiológico a 10 ml/kg.
- Si no remonta, albúmina al 5%, 10 ml/kg en 20 minutos
- Sonda nasogástrica y sonda vesical.

Monitorización clínica

Cuidadosa para detectar signos de empeoramiento y complicaciones

- Enfermera permanente.
- Horariamente: FC, ECG, FR, TA, Glucemia, cetonemia. pH, Bicarbonato, Iones, Calcio, Urea, Osmolaridad
- Control de líquidos (entradas y salidas). Glucosuria y cetonuria en cada micción durante las 2 primeras horas. Posteriormente, cada 2-4 horas, según evolución

- Nivel de conciencia.

La causa del edema cerebral durante el tratamiento no está totalmente esclarecida. Presentar valores elevados de urea (que reflejan un mayor grado de deshidratación) y una acidosis severa que precisa bicarbonato se han correlacionado con la presentación de edema cerebral. La reducción demasiado rápida de la osmolaridad puede agravar el proceso. Es prudente una rehidratación más lenta de lo habitual.

Valores altos de urea y bajas presiones parciales arteriales de CO₂ en los tratados con bicarbonato tienen una mayor incidencia de edema cerebral.

REHIDRATACIÓN DURANTE LAS DOS PRIMERAS HORAS E INSULINOTERAPIA

1. Fluidos

Volumen:

- 10 ml/kg/hora de suero salino fisiológico 0,9% (SF).
- 20 ml/kg/hora si shock.

2. Iones

En esta fase, solamente plantearse añadir potasio si hay hipokaliemia inicial, a razón de 40 mEq/L, la mitad administrado como ClK y la otra mitad como fosfato monopotásico para evitar acidosis hiperclorémica.

3. Insulina

Insulina de acción rápida o análogos de rápida con bomba de infusión intravenosa continua a **0,1 UI/kg/h. (algunos recomiendan 0,05 UI/kg/h para niños pequeños)**

Preparación: 0,5 U /kg insulina rápida diluida en 50 ml de SF (10 ml= 0,1 UI/kg/h)

Ajustar ritmo para que el descenso de glucemia no sea mayor de **90-100 mg/dl cada hora**. Cuando la glucemia sea **< 250 mg/dl** descender la insulina a **0,05 UI/kg/h** y aportar glucosa.

4. Bicarbonato

Constatar la existencia de un pH < 6,9 o Bicarbonato < 5 mEq/L. Si es necesario el bicarbonato, administrar 1-

2mEq/kg en 60 minutos o 25-50 mEq/L 1M en un suero salino con un 0,45% de ClNa.

No hay evidencia de que el bicarbonato sea necesario y que no tenga riesgos en CAD. Puede no utilizarse en el inicio.

El bicarbonato debe considerarse para el tratamiento de un fallo cardíaco si persiste un shock severo.

Inconvenientes del tratamiento con bicarbonato

- Incremento de la acidosis del SNC.
- Hipokaliemia y alteración del Ca iónico.
- Hipoxia tisular.

Si persiste la acidosis, puede estar causado por una inadecuada resucitación o insulino terapia o sepsis.

REHIDRATACIÓN PASADAS LAS DOS PRIMERAS HORAS

Datos analíticos: glucemia, urea, iones, pH, bicarbonato.

1. Fluidos. Necesidades basales para 24 horas

- Los primeros 10 kg de peso: **100 ml/kg**
- De 10-20 kg: **1.000 ml +50 ml/kg** que sobrepase.
- De >20 kg: **1.500 ml + 20 ml/kg** que sobrepase.

2. Déficit

La deshidratación más habitual es **5-10%** del peso, lo que equivale a **50-100 ml/kg**.

3. Pérdidas extraordinarias

- Diuresis superior a **3 ml/kg/hora**
- Vómitos. Hiperventilación. Diarrea. Fiebre

FLUIDOS: NECESIDADES BASALES+
DÉFICIT+PÉRDIDAS EXTRAORDINARIAS

Primeras 12 horas

Del volumen calculado para 24 horas pasar la mitad, restando los líquidos introducidos en las dos primeras horas

Las 24 horas siguientes (12-36 horas)

- Necesidades basales para **24 horas + 1/2 del déficit calculado**.
- No pasar de **3500-4000 ml/m²/24 horas** para prevenir el edema cerebral

Tipo de fluidos

- Si el pH ≥ 7 y glucemia > 250 mg/dl: suero fisiológico.
- Si el pH > 7 y glucemia < 250 mg/dl: suero glucosalino $1/2$ (75 mEq/L Na) o $1/3$ (50 mEq/L Na) dependiendo de la natremia corregida*. Añadir glucosa a 7-10 g/dl si la glucemia es < 150 g/dl.
- Si el pH < 6,9 o HCO₃ < 5, suero salino al 0,45% + 1-2 mEq/kg o 25-50 mEq/L de Bicarbonato sódico 1 M.

SODIO

Necesidades basales (1-3 mEq/kg) + déficit (6-10 mEq/kg) aproximado, pero teniendo en cuenta que el sodio inicial está influido por la glucemia, por lo que es más adecuado calcular la **natremia corregida***.

- * **Sodio corregido** = sodio actual + 0.016 x (glucemia en mg/dl - 100)
- Si el Na > 155 mEq/L, utilizar perfusiones con menor concentración.
 - Si el Na < 130 mEq/L, utilizar perfusiones con mayor concentración (cloruro sódico al 20%: 1cc = 3,4 mEq)

Diversos estudios han relacionado una caída de sodio con el edema cerebral.

POTASIO

Iniciar tras descartar hiperkaliemia y tan pronto como recupere la conciencia, para evitar hipokaliemias al superar la acidosis. En general, aportar 40 mEq/L (el 50% en forma de ClK y el 50% como fosfato monopotásico).

CALCIO

Gluconato cálcico al 10% a razón de 1-2 ml/kg/día (10 mg/kg/día) en perfusión continua, separado del fosfato o bicarbonato o en bolos iv muy lentos cada 6 horas.

DOSIS DE INSULINA EN RELACIÓN CON LA GLUCEMIA CAPILAR

- **Glucemia > 250 mg/dl: 0,1 UI /kg/h: 10 ml /h** de la solución anterior
- **Glucemia > 200-250 mg/dl: 0,08 UI /kg/h: 8 ml/h** de la solución anterior
- **Glucemia > 200-150 mg/dl: 0,06 UI /kg/h: 6 ml/h** de la solución anterior

- **Glucemia > 150-100 mg/dl: 0,04 UI /kg/h:4 ml/h** de la solución anterior
- **Glucemia < 100 mg/dl: 0,02 UI /kg/h: 2ml/h** de la solución anterior

No retirar la perfusión de insulina hasta pasadas 24 horas después de superar la cetosis. Si es posible, esperar 48 horas después para evitar hiperglucemias que provoquen gluco-toxicidad a la célula β. Permite un período de “remisión” de la DM más prolongado (ver apartado inicio tratamiento subcutáneo de insulina)

COMPLICACIONES. EDEMA CEREBRAL

- Aproximadamente 0,4-1% de los niños con CAD desarrollan edema cerebral con una alta mortalidad/morbilidad.
- Acontece en las primeras 24 horas de iniciar la rehidratación cuando las condiciones generales del niño han mejorado. No disminuir la vigilancia durante ese tiempo.
- En muchos casos el empeoramiento de los signos / síntomas, puede ser el aviso de la emergencia y deberá administrarse manitol.
- Cambios dramáticos como convulsiones, papiledema y parada respiratoria son signos tardíos con extremado mal pronóstico.

Signos y síntomas premonitorios de edema cerebral

- **Dolor de cabeza y disminución de la frecuencia cardíaca**
- **Cambios neurológicos (irritabilidad, sopor, incontinencia) o signos neurológicos específicos (alteración pares craneales)**
- **Disminución saturación de oxígeno, descenso T.A.**

Actuación

- Descartar hipoglucemia.
- Si se inician los signos/síntomas de mal pronóstico, dar inmediatamente **Manitol iv al 20%: 0,5 g/kg en 20 minutos**.
- Reducir un 50% la rehidratación hasta iniciar la mejoría.
- Mantener la cabeza elevada.
- Ventilación asistida.
- Mantener la infusión de Manitol a 0,25 g/kg/h para descender la hipertensión endocraneal.

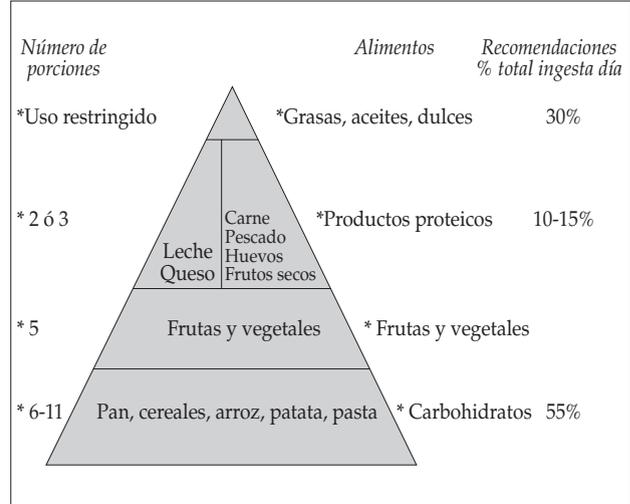


Figura 1. Pirámide alimentaria.

RECOMENDACIONES DE ALIMENTACIÓN TRAS SUPERAR LA CAD

- Iniciar la alimentación precozmente, siempre que lo permita el estado del paciente, con **hidratos de carbono** exclusivamente y mientras mantenga cetonemia-cetonuria.
- Cuando la alimentación oral se tolere, se reduce la perfusión iv o se retira.
- Elegir hidratos de carbono de absorción rápida (dieta anticetogénica). Puede darse leche, yogur descremado, compota de fruta, zumo de fruta natural, galletas, caldos desgrasados, puré de patata etc.

CÁLCULO CALÓRICO

1. **Cálculo energético suficiente para el crecimiento:**
 $1.000 \text{ calorías } 1^{\text{er}} \text{ año} + (\text{edad} \times 100)$.
Máximo 2.400 calorías en niños y 2.000 en niñas (ajustar necesidades individuales)
2. **Del total del cálculo energético, distribuir de la siguiente manera:**
 - **Carbohidratos > 50%**. Complejos, no refinados, con alto contenido en fibra. Moderada cantidad de sacarosa.
Cálculo de carbohidratos: porciones de 10 gramos de carbohidratos:

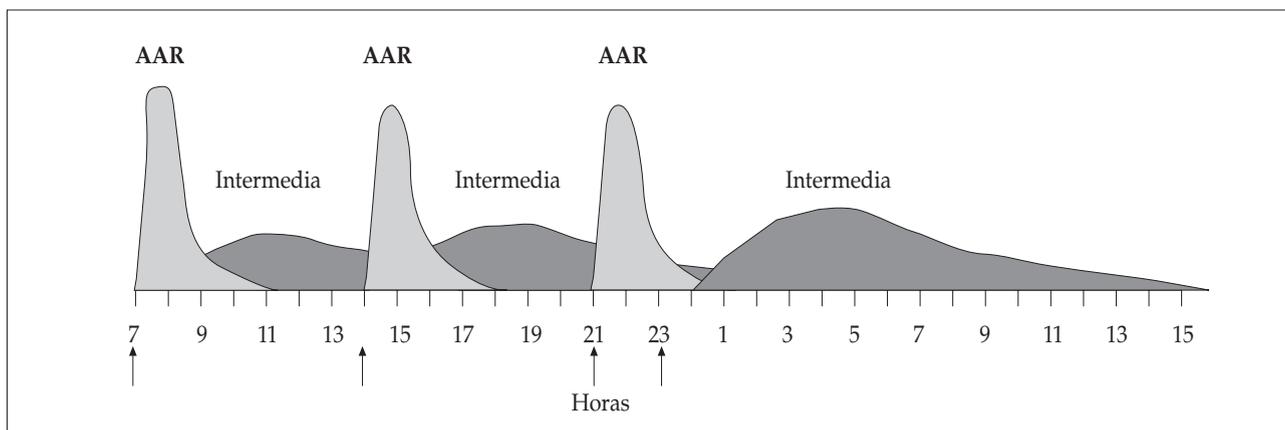


Figura 2. Pauta de 3 dosis. Insulina NPH + insulina análogo de rápida.

$$\frac{50-60\% \text{ de la energía calculada}}{4} = \frac{\text{gramos de carbohidratos}}{10} = n^{\circ} \text{ porciones}$$

Distribución diaria: desayuno 20-25%, media mañana 5-10%, comida 30%, merienda 5-10%, cena 30%

- **Grasa < 30%:** < 10% saturada, < 10% poliinsaturada, > 10% mono- insaturada
- **Proteínas 15-25%.** Disminuir con la edad (introducir cuando la cetonemia sea negativa, igual que la grasa).
- **Frutas y vegetales se recomiendan 5 veces al día** (recordar el diagrama de la guía Alimentaria) (Fig. 1). Valorar pauta de insulina dispuesta

Distribuir el aporte energético de los alimentos e ingesta de hidratos de carbono concordante con los perfiles de insulina pautados.

INSULINOTERAPIA TRAS EL INICIO DE LA ALIMENTACIÓN ORAL

Mientras manejamos la bomba de insulina, una vez iniciada la alimentación oral, establecemos dos tipos de ritmo:

- Ritmo basal. **0,03 - 0,04 UI/kg/hora** en función de glucemias.
- Ritmo comidas de **desayuno, comida y cena: 0,07-0,1 UI/kg/hora** de 2 horas de duración desde el inicio de las comidas.

TRANSICIÓN A LAS INYECCIONES SUBCUTÁNEAS DE INSULINA

- La insulina intravenosa se mantiene para ajustar la dosis con la ingesta de hidratos de carbono. Si es un diabético conocido, se puede iniciar la administración subcutánea de insulina cuando se tenga la seguridad de la tolerancia oral. Dosis de insulina subcutánea en función de la pauta domiciliaria, si es diabético conocido.
- Para evitar la hiperglucemia, no retirar la infusión iv de insulina y esperar hasta 90 minutos tras la primera inyección subcutánea de análogo de rápida y de NPH o análogo de lenta, tras un registro de glucemia previo. Hacerlo coincidir con una comida.
- Si es un debut de diabetes, realizar el cálculo teórico, aproximado a las necesidades iv diarias o en torno a **0,8-1 UI/kg/día**.

DISTRIBUCIÓN EN TRES DOSIS DIARIAS (Fig. 2)

- **Desayuno: NPH + Lispro o Aspártico: 80/20%**
- **Comida: NPH + Lispro o Aspártico: 80/20%**
- **Cena: NPH + Lispro o Aspártico: 80/20%**

Añadir suplementos de insulina Lispro según glucemia preprandrial y a media mañana o tarde si precisa corregir la glucemia.

DISTRIBUCIÓN EN 4 ó 5 DOSIS DIARIAS

Con una **insulina análoga lenta** se pondrán el 50-60% de las necesidades en una dosis matinal o nocturna de Glar-

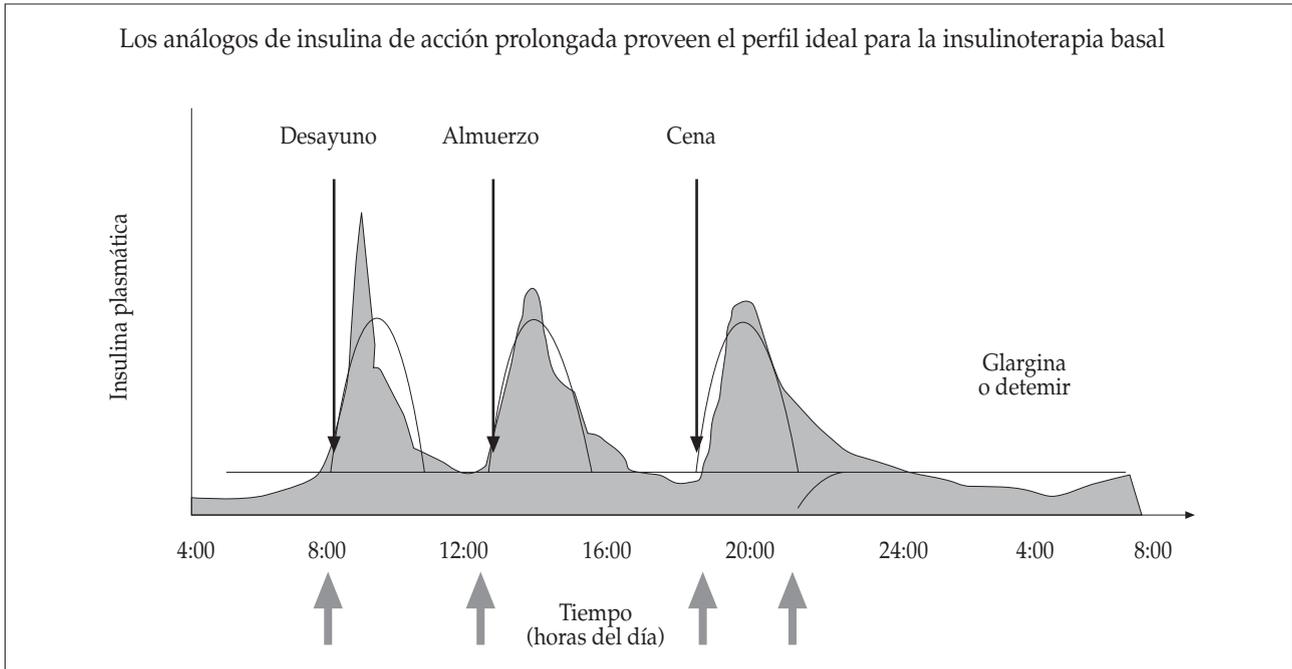


Figura 3. Pauta de análogo lenta + análogo de rápida.

gina (Lantus®) o dos dosis (una cada 12 horas) de Detemir (Levemir®). El restante 40-50% de las necesidades será de **insulina análogo de rápida**, repartida en las tres principales comidas (desayuno, comida y cena) (Fig. 3).

Se puede aconsejar una dosis en relación a la glucemia capilar previa a las comidas.

Si la glucemia capilar está entre:

- 100-150 mg/dl: 0,5- 1 UI análogo rápida
- 150-200 mg/dl: 1- 2
- 200-250 mg/dl: 1,5- 3

Son dosis aproximadas para escolares y puberales, reduciéndose el 50% para preescolares y lactantes.

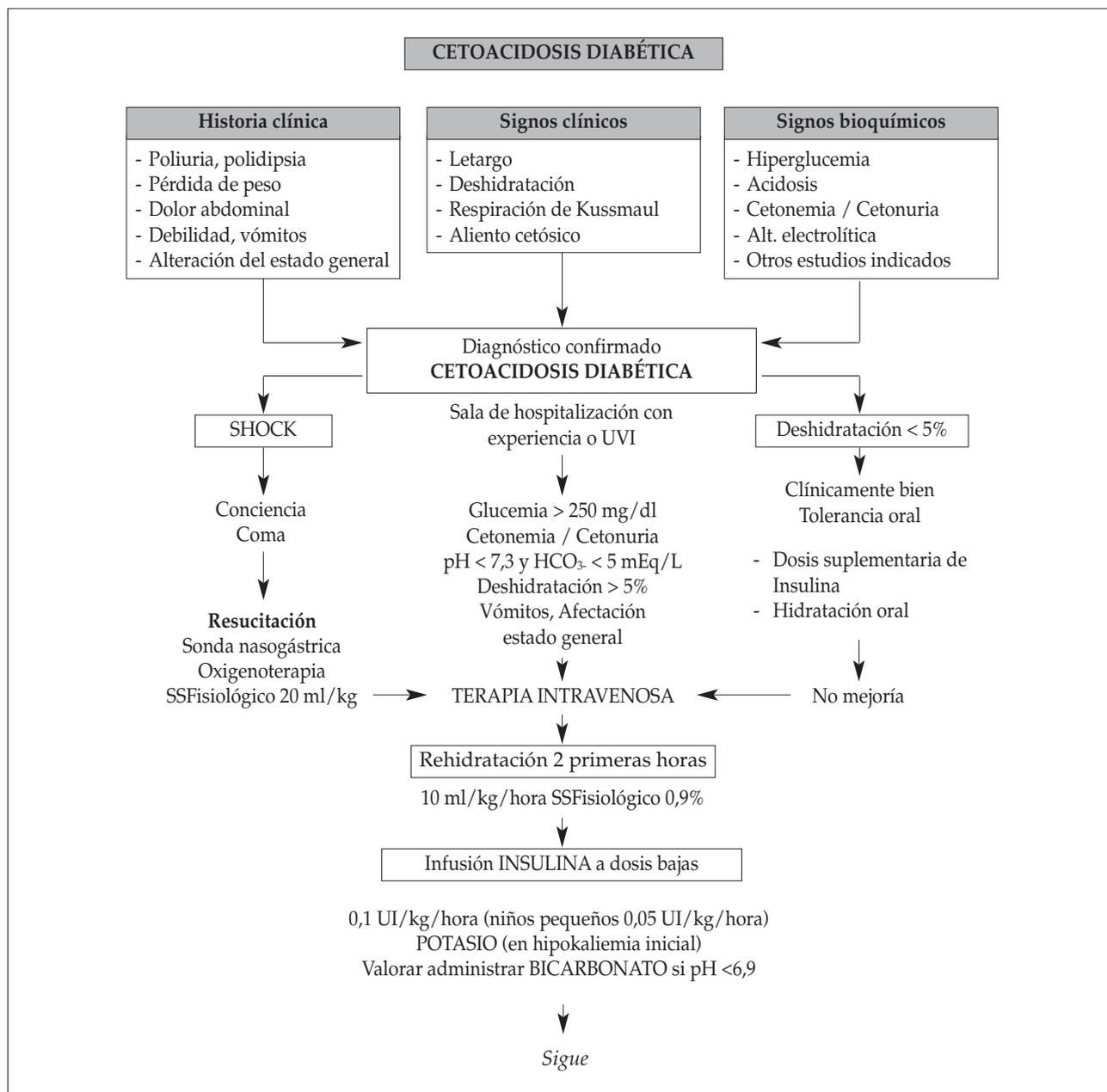
Posteriormente, el calculo de la dosis administrar de insulina análogo de rápida, se realizará, a ser posible, teniendo en cuenta el **índice individual de la sensibilidad a la insulina** más el **índice de las necesidades para los Hidratos de Carbono**.

Objetivos glucémicos:

Antes de las comidas..... 80 - 140 mg/dl

2 horas después..... 100- 140 mg/dl

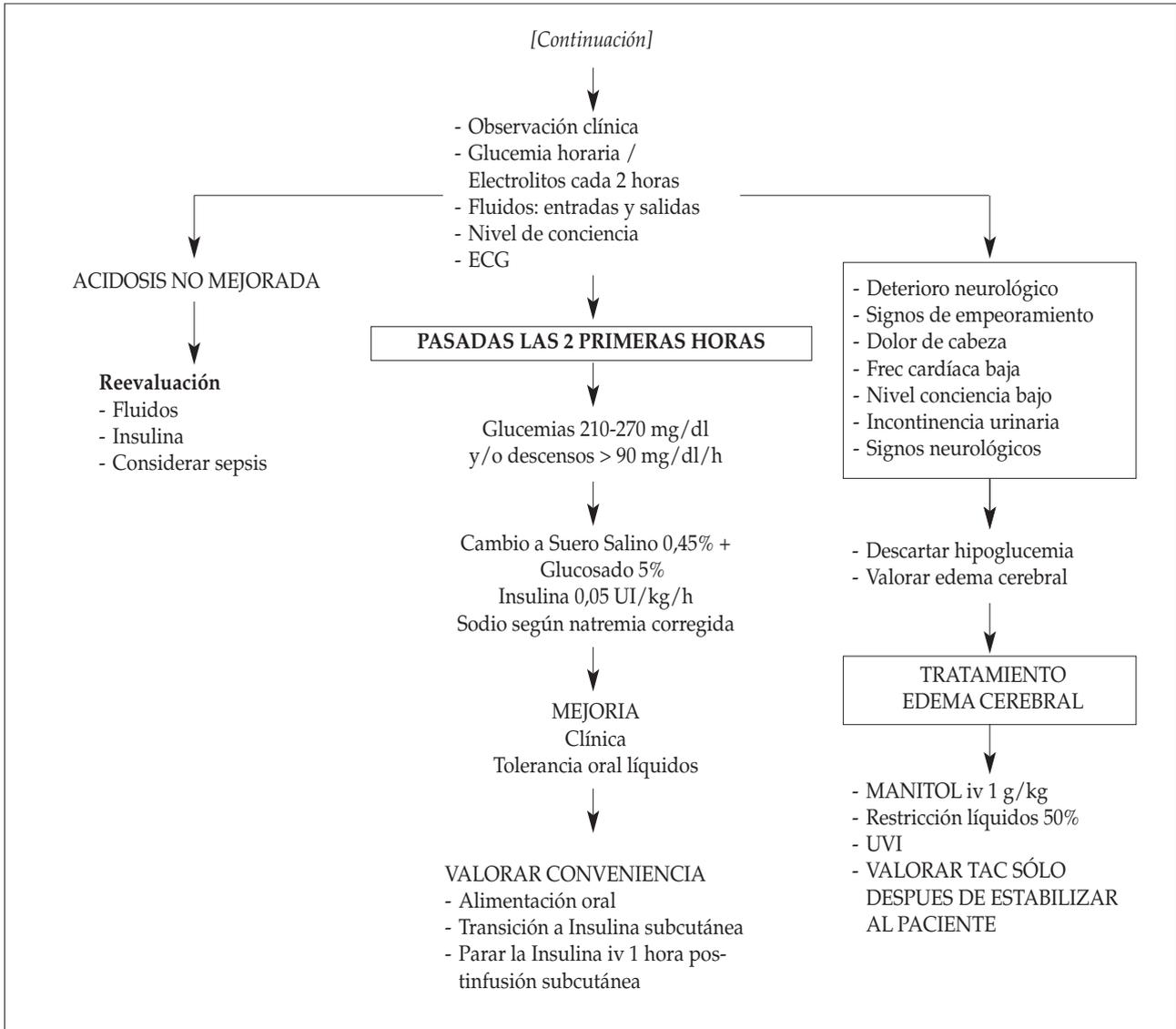
Nocturno..... No menos de 80 mg/dl



Esquema Resumen. Manejo inicial de la cetoacidosis diabética.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barrios R, Cussinyé M, Hermoso F et al (Comisión de Diabetes de la SEEP). Protocolo de Tratamiento de la Cetoacidosis diabética en la infancia. Santander 1991.
2. Laron Z, Phillip M. Diabetes Mellitus (III). Tratado de Endocrinología Pediátrica y de la adolescencia. Ediciones Doyma, 2000: 1267.
3. Consensus guidelines 2000. ISPAD C.G. For the management of diabetes mellitus in children and adolescents.
4. National Collaborating Centre for women's and children's Health. Type 1 diabetes. Diagnosis and management of type 1 diabetes in children and young people. Ap. D: Management of diabetic ketoacidosis. 159-168. Fish books. London. Sept 2004.
5. Clinical practice guidelines: type 1 diabetes in children and ado-



Esquema Resumen. Manejo inicial de la cetoacidosis diabética. (Continuación)

- lescents. Australasian Paediatric Endocrine Group. Chap 9: Diabetic ketoacidosis 101-106. March 2005.
6. Nicole Grase. Risk factors for cerebral edema in children with diabetic ketoacidosis. *N Engl J Med* 2001; 344 (4).
 7. Viallon A, Zeni F, Lafond P, Venet C. Does bicarbonate therapy improve the management of severe diabetic ketoacidosis? *Crit Care Med* 1999; 27(12): 2833-4.
 8. Okuda Y, Androque HJ, Field JB, Nohara M, Yamashita K. Counterproductive effects of sodium bicarbonate in diabetic ketoacidosis. *J Clin Endocrinol Metab* 1996; 81(1): 314-20
 9. Beech JS, Williams SC, Iles RA, Cohen RD, Nolan KM, Evans SJ. Haemodynamic and metabolic effects in diabetic ketoacidosis in rats of treatment with sodium bicarbonate or a mixture of sodium bicarbonate and sodium carbonate. *Diabetologia* 1995; 38 (8): 889-98.
 10. Beech JS, Iles RA, Cohen RD. Bicarbonate in the treatment of metabolic acidosis: effects on hepatic intracellular pH, gluconeogenesis, and lactate disposal in rats. *Metabolism* 1993; 42 (3): 341-6
 11. Gamba G, Osequera J, Castrejon M, Gómez Pérez. Bicarbonate therapy in severe diabetic ketoacidosis. A double blind, randomized, placebo controlled trial. *Rev Invest Clin* 1991; 43 (3): 234-8.
 12. Morris LR, Murphy MB, Kitachi AE. Bicarbonate therapy in severe diabetic ketoacidosis. *Ann Intern Med*; 105(6): 836-40.

Protocolos de Endocrino-Metabolismo

Hipoglucemia

I. RIAÑO GALÁN, J. I. SUÁREZ TOMÁS

Servicio de Pediatría, Hospital San Agustín, Avilés

INTRODUCCIÓN

La hipoglucemia como trastorno bioquímico se conoce desde la introducción de la insulina en el tratamiento de la diabetes, siendo su causa más frecuente la sobredosificación de insulina.

El estudio de la hipoglucemia tiene gran interés por su frecuencia y gravedad. En ocasiones es el síntoma guía de una enfermedad grave.

Es preciso mantener una glucemia estable para conservar el aporte energético al sistema nervioso central (SNC), pues la glucosa es prácticamente su única fuente, aunque en situaciones excepcionales de ayuno prolongado, puede utilizar también los cuerpos cetónicos y ácidos grasos.

HOMEOSTASIS DE LA GLUCOSA

Un complejo sistema hormonal y enzimático regula la gluconeogénesis, la glucogenogénesis, la glucogenolisis y la lipólisis con el objetivo de mantener la normoglucemia. La carencia de sustratos, el excesivo consumo periférico de glucosa, los déficits hormonales y alteraciones en los diversos pasos enzimáticos del metabolismo de la glucosa, lípidos y aminoácidos son el origen de situaciones de hipoglucemia. Una única hormona, la insulina, evita la hiperglucemia. Sin embargo, cuatro hormonas previenen la hipoglucemia. El glucagón y las catecolaminas son de acción inmediata. El cortisol y la GH son estimuladas de forma más tardía.

Cuando la concentración de glucosa plasmática se eleva después de comer, la glucosa es transportada a la célula β pancreática via el GLUT2, es fosforilada por la glucocinasa y metabolizada mediante glicolisis. Como consecuencia se incrementa la relación ATP/ADP, cerrándose los canales de K-ATP, se despolariza la membrana celular y se abren los canales de Ca^{+2} , produciéndose la secreción de insulina. De forma contraria, el descenso de la glucemia provoca una disminución del metabolismo de la glucosa en la célula β pancreática, se reduce la relación ATP/ADP abriéndose los canales K-ATP, se hiperpolariza la membrana y se cierran los canales de Ca^{+2} reduciendo la secreción de insulina.

El hígado actúa como un tampón situado entre el intestino y la sangre. En la fase postprandial, tras llenarse los depósitos hepáticos de glucógeno, la glucosa llegará al músculo donde se constituirán los depósitos de glucógeno muscular y el exceso penetrará en el tejido adiposo, donde se almacena tras metabolizarse a ácidos grasos.

Cualquier alteración del control hormonal, en especial si aumenta la relación insulina/glucagón, predispone por un lado a la inhibición de la glucogenolisis, de la gluconeogénesis y de la cetogénesis y por otro, al aumento de la velocidad de utilización de la glucosa, lo que condiciona una disminución de la glucosa circulante.

La glucosa se sintetiza a partir del glucógeno (glucogenolisis), de la alanina y del piruvato (gluconeogénesis) y del

Correspondencia: Dra. Isolina Riaño Galán. C/ Tomás Crespo 14, 6º E. 33013 Oviedo. Asturias.
Correo electrónico: isogalan@teletel.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

glicerol (procedente de las grasas) que entra en la gluconeogénesis. La glucosa por glicolisis sintetiza Acetil-CoA entrando en el ciclo de Krebs y produciendo energía en forma de 38 moléculas de ATP por cada molécula de glucosa utilizada. Para activarse la gluconeogénesis se precisa de la síntesis de Acetil-CoA procedente de la β oxidación mitocondrial de los ácidos grasos. Los cuerpos cetónicos, sustratos energéticos alternativos a la glucosa, se sintetizan a partir del Acetil-CoA y por cetolisis de nuevo sintetizan Acetil-CoA a nivel del ciclo de Krebs, para producir energía en forma de 34 moléculas de ATP.

DEFINICIÓN DE HIPOGLUCEMIA

La concentración sanguínea de glucosa es una de las constantes más estables del organismo. Los valores plasmáticos normales en ayunas están comprendidos entre 80 a 110 mg/dl. En la fase postprandial estos valores pueden alcanzar hasta 130 mg/dl.

Los valores en sangre total y sangre capilar son aproximadamente entre un 10%-15% inferiores, dependiendo del valor del hematócrito. Estos valores oscilan entre 70 mg/dl y 100 mg/dl en ayunas y no han de superar los 120 mg/dl postprandialmente.

La hipoglucemia se define como aquella situación clínica en la cual los valores plasmáticos de glucemia en sangre venosa, son inferiores a 45 mg/dl en todas las edades, incluido el período neonatal (a partir de las primeras 24 horas de vida). No existe consenso acerca de las cifras normales de glucemia en el recién nacido y prematuro. En general durante las primeras 24 horas de vida, se considera que existe hipoglucemia cuando es inferior a 25 mg/dl en neonatos con peso menor a 1.000 g, o inferior a 30 mg/dl en aquellos con peso superior. La glucemia puede determinarse también en sangre total venosa, en cuyo caso se considera hipoglucemia cuando se observan cifras menores de 41 mg/dl. Las cifras de glucemia en sangre capilar debemos considerarlas informativas pero no concluyentes.

CLÍNICA

En el niño mayor y adolescente, la hipoglucemia se manifestará por síntomas glucopénicos derivados de la falta de energía en diferentes órganos y por síntomas adrenérgicos derivados de la secreción de hormonas de contrarregulación. La carencia de energía a nivel del SNC será respon-

sable de los síntomas neuroglucopénicos, y a nivel del sistema muscular de los mioglucopénicos (hipotonía, debilidad, calambres, bradicardia y trastornos del ritmo). La neuroglucopenia se manifiesta como cefalea, trastornos de la visión, disartria, ataxia, irritabilidad, somnolencia, estupor, convulsiones y coma. Los síntomas adrenérgicos son sudoración, palidez, taquicardia, ansiedad, náuseas, dolor abdominal y vómitos.

Sin embargo, en el recién nacido y lactante esta sintomatología es muy difícil de apreciar. Cuanto más joven es el niño, más inespecíficos son los síntomas confundiendo en el neonato con los de una sepsis o hemorragia cerebral: letargia, apatía, flacidez, apnea, hipotermia, cianosis, llanto débil, rechazo del alimento, temblor, irritabilidad, convulsiones y coma. Por ello, es necesario monitorizar la glucemia en aquellos recién nacidos con riesgo de presentar hipoglucemia.

ETIOLOGÍA

La hipoglucemia se puede observar en diversas situaciones: carencia de sustratos energéticos por falta de aporte de glucosa endógena al torrente circulatorio en hepatopatías o déficits enzimáticos; déficits de las hormonas contrarregulación, exceso de consumo periférico secundario a hiperinsulinismo así como defectos del transporte celular de glucosa o falta de combustible alternativo. Además, el alcohol inhibiendo la glucogenolisis o el propanolol inhibiendo la glucogenolisis y estimulando la secreción de insulina (Tabla I).

Las hipoglucemias neonatales transitorias (autolimitadas durante los primeros siete días de vida) se deben a reservas energéticas limitadas, a excesivo consumo periférico con agotamiento precoz de las reservas energéticas y a inmadurez del sistema hipotálamo-hipofisario responsable de la secreción de hormonas de contrarregulación (fundamentalmente el cortisol). Constituyen poblaciones de riesgo: 1) Recién nacidos pretérmino y recién nacidos de bajo peso; 2) Recién nacidos con hipoxia, hemorragia cerebral y síndrome meníngeo; 3) Recién nacidos con sepsis y distrés respiratorio; y 4) Recién nacidos hijos de madre diabética, con eritroblastosis fetal y síndrome de Wiedemann-Beckwith.

Las causas más frecuentes de hipoglucemia persistente en el recién nacido, lactante y durante los dos primeros años de vida son el hiperinsulinismo, los déficit de cortisol (primario o secundario) y los déficits enzimáticos.

TABLA I. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LAS HIPOGLUCEMIAS.

1. Falta de aporte de glucosa endógena al torrente circulatorio
- Glucogenosis hepáticas
- Defectos de la neoglucogénesis
- Intolerancia hereditaria a la fructosa
2. Deficiencias de los sistemas de contrarregulación
- Déficit de ACTH, cortisol
- Déficit de GH / Panhipopituitarismo
- Déficit de glucagon
- Déficit de adrenalina
3. Consumo periférico excesivo: Hiperinsulinismos
- Mutaciones en el gen SUR1 (AR)
- Mutaciones en el gen KIR6.2 (AR)
- Mutaciones en el gen de la glucocinasa (AD)
- Mutaciones en el gen de la glutamato dehidrogenasa (AD)
- Hiperinsulinismo AD de causa desconocida
- Hiperinsulinismo focal por pérdida materna en 11p y mutación SUR1 o KIR6.2 paterna
- Adenoma
- Insulinoterapia
4. Defectos del transporte celular de glucosa
- Déficit de GLUT1
- Déficit de GLUT2 (enfermedad de Bickel-Fanconi)
5. Falta de combustible alternativo
- Defectos del ciclo de la carnitina
- Defectos de la espiral de la β -oxidación
- Defectos de acoplamiento de H ⁺ a la cadena respiratoria mitocondrial
- Defectos de la cetogénesis
6. Hipoglucemia "idiopática cetogénica"
7. Otras
- Hepatopatías graves
- Secundarias a la acción de tóxicos: alcohol, propanolol,...
- Sepsis
- Trastornos del metabolismo de los aminoácidos, etc.

Entre los dos y ocho años de edad es más frecuente la hipoglucemia cetogénica por intolerancia al ayuno siguiéndole con menor frecuencia, las secundarias a fallo hepático agudo e intoxicaciones. A partir de los 8 años y en los adolescentes, la presentación de crisis de hipoglucemia no secundarias a fallo hepático agudo o intoxicaciones y en especial si las crisis son repetitivas, son con mucha probabilidad secundarias a un adenoma pancreático.

DIAGNÓSTICO

Los episodios de hipoglucemia pueden ser el resultado de una o varias causas siendo imperativo llegar al diagnóstico etiológico para que el tratamiento sea efectivo.

TABLA II. ESTUDIOS ANALÍTICOS A INVESTIGAR DURANTE LA CRISIS DE HIPOGLUCEMIA.

Muestra	Estudios analíticos
<i>Sangre*</i>	Glucosa Gases, anión GAP Láctico/pirúvico Ácidos grasos libres β hidroxibutírico / Acetoacético Insulina, Cortisol, GH, ACTH, catecolaminas Amonio Carnitina libre / total
<i>Orina</i>	Cuerpos cetónicos Cuerpos reductores, iones, pH
<i>LCR **</i>	Glucosa Láctico/pirúvico

* Guardar muestras de plasma y sangre total recogida con EDTA congelados para futuras determinaciones (ácidos grasos libres específicos, carnitinas y aminoácidos; estudios enzimáticos o de biología molecular). ** El estudio del LCR se realizará sólo cuando sea necesario. Guardar congelado para determinación de aminoácidos.

El diagnóstico etiológico de las hipoglucemias no siempre es fácil y precisa una metodología cuidadosa. Se basa en la correcta interpretación del perfil bioquímico en el momento de la crisis; en la práctica de algunas pruebas funcionales en situaciones muy seleccionadas; en la investigación de la actividad de los enzimas implicados en el control de la glucemia; y en los exámenes de las anomalías génicas responsables de hipoglucemia. En la actualidad, no suele estar justificado ni ser necesario provocar la situación de crisis metabólica mediante test de ayuno.

Se deben relacionar estos episodios con la ingesta de determinados alimentos (fructosa: azúcar, frutas, cereales, etc. o galactosa: leche de mamíferos), con el tiempo de ayuno y la edad de comienzo, con el ejercicio muscular, con la administración de medicamentos como la insulina, aspirina, anti-diabéticos orales, etc. (dados por indicación médica o indiscriminadamente por la familia) y con los antecedentes familiares (muertes súbitas, muertes neonatales etiquetadas de sepsis, diabetes, etc.).

En la exploración clínica hay que buscar la presencia o no de organomegalias (en especial hepatomegalia), alteraciones del ritmo cardíaco, neurológicas y retinianas.

La analítica de sangre ha de realizarse si es posible antes del tratamiento y se resume en la Tabla II. Se recomienda extracción de vía venosa sin manguito (la hipoxia muscular puede aumentar el lactato y el amonio en el grupo mus-

cular hipoxémico, modificando los resultados) de vena femoral, de yugular o de arteria.

La cuantificación de β hidroxibutírico en sangre mediante tira reactiva tiene la ventaja de su sencillez y orienta de modo inmediato acerca de la situación de los cuerpos cetónicos.

Es importante la recogida de orina, y puede estar justificado sondar al paciente o realizar punción suprapúbica, pero sirve la recogida inmediatamente después del tratamiento. Siempre hay que guardar congeladas alícuotas de antes y después del tratamiento, para investigar perfil de ácidos orgánicos.

El examen del LCR sólo se realizará cuando se considere necesario, y es importante recordar que la cuantificación de ácido láctico suele ser más fiable que en sangre. La existencia de un **déficit de GLUT1** debe ser descartada en aquellos casos con clínica de hipoglucemia y niveles normales de glucemia. Un cociente glucosa LCR/glucosa sangre inferior a 0,35 apoya este diagnóstico.

A continuación se describe el patrón encontrado según la causa de la hipoglucemia:

1. **Hiperinsulinismo.** El cociente glucemia/insulinemia es inferior a 3. El cortisol está alto y la GH normal o elevada. El β hidroxibutírico, triglicéridos y FFA en plasma están disminuidos, reflejo de que la lipólisis está inhibida. También la alaninemia está disminuida porque la gluconeogénesis está inhibida. Es importante resaltar que es la única hipoglucemia que presenta inhibición de la lipólisis.
2. **Déficit de las hormonas de contrarregulación: cortisol, ACTH y/o GH.** De forma característica el cortisol y/o GH en plasma están disminuidos. En cambio, el cociente glucemia/insulinemia es superior a 5. Los triglicéridos y FFA en plasma están elevados, reflejo de que la lipólisis está mantenida. La alanina en sangre está disminuida, puesto que la gluconeogénesis está disminuida. El neonato varón con hipoglucemia por panhipopituitarismo presentará micropene, lo que facilita el diagnóstico. En cambio, si es niña resulta más difícil su diagnóstico. En la ecografía suprarrenal se pueden observar glándulas suprarrenales pequeñas por falta de estímulo de la ACTH en el período intrauterino.
3. **Alteraciones de las vías metabólicas de la gluconeogénesis (glucogenosis).** El cociente glucemia/insulinemia es superior a 5, el cortisol y la GH, así como la alanina, los triglicéridos y FFA en plasma están elevados. Ello se

debe a que tanto la neogluconeogénesis como la lipólisis se mantienen. El β hidroxibutírico está bajo o ligeramente elevado en las glucogenosis tipo I, y muy elevado en los otros tipos de glucogenosis hepáticas. Además de forma característica hay acidosis láctica en la glucogenosis tipo I. El diagnóstico etiológico de las causas de cada tipo de glucogenosis requiere la determinación de la actividad enzimática en hígado (en la glucogenosis tipo I es en el único sitio en que se puede determinar) y/o leucocitos.

4. **Alteraciones de las vías metabólicas de la gluconeogénesis.** El cociente glucemia/insulinemia es superior a 5. Tanto el cortisol, la GH, el β hidroxibutírico, así como los triglicéridos y FFA en plasma están elevados puesto que la lipólisis está conservada. La alaninemia está disminuida en la hipoglucemia cetogénica por falta de movilización de la alanina, y aumentada en los déficits de la gluconeogénesis hepática.

La inmensa mayoría de las hipoglucemias con este perfil de respuesta metabólica corresponden a las llamadas **hipoglucemias cetogénicas**, por falta de movilización de la alanina, siendo el ácido láctico plasmático normal. De forma característica, las alteraciones de la gluconeogénesis hepática (Glucogenosis tipo I, déficit de fructosa 1-6-difosfatasa, déficit de fosfoenolpiruvato carboxiquinasa, y en el déficit de fructosa-1-fosfatoaldolasa) cursan con acidosis láctica importante en situación de hipoglucemia, siendo preciso realizar la valoración de la actividad enzimática en leucocitos, para realizar el diagnóstico etiológico.

5. **Alteraciones de las vías metabólicas de la β -oxidación de los ácidos grasos.** El cociente glucemia/insulinemia es superior a 5. Tanto el cortisol como la GH están elevados. En cambio, el β hidroxibutírico está disminuido con triglicéridos y FFA en plasma elevados dado que la lipólisis se mantiene. Además la alaninemia está elevada, puesto que la gluconeogénesis está conservada. El ácido láctico plasmático es normal o ligeramente elevado. El perfil de ácidos orgánicos en orina está alterado con disminución de los ácidos dicarboxílicos.

El diagnóstico diferencial se resume en las Figuras 1 y 2, según la hipoglucemia se acompañe de cuerpos cetónicos elevados o no.

El diagnóstico de **hipoglucemia idiopática cetogénica** se basa en la clínica y en la existencia de una hipoglucemia con niveles adecuados de FFA y de cuerpos cetónicos.

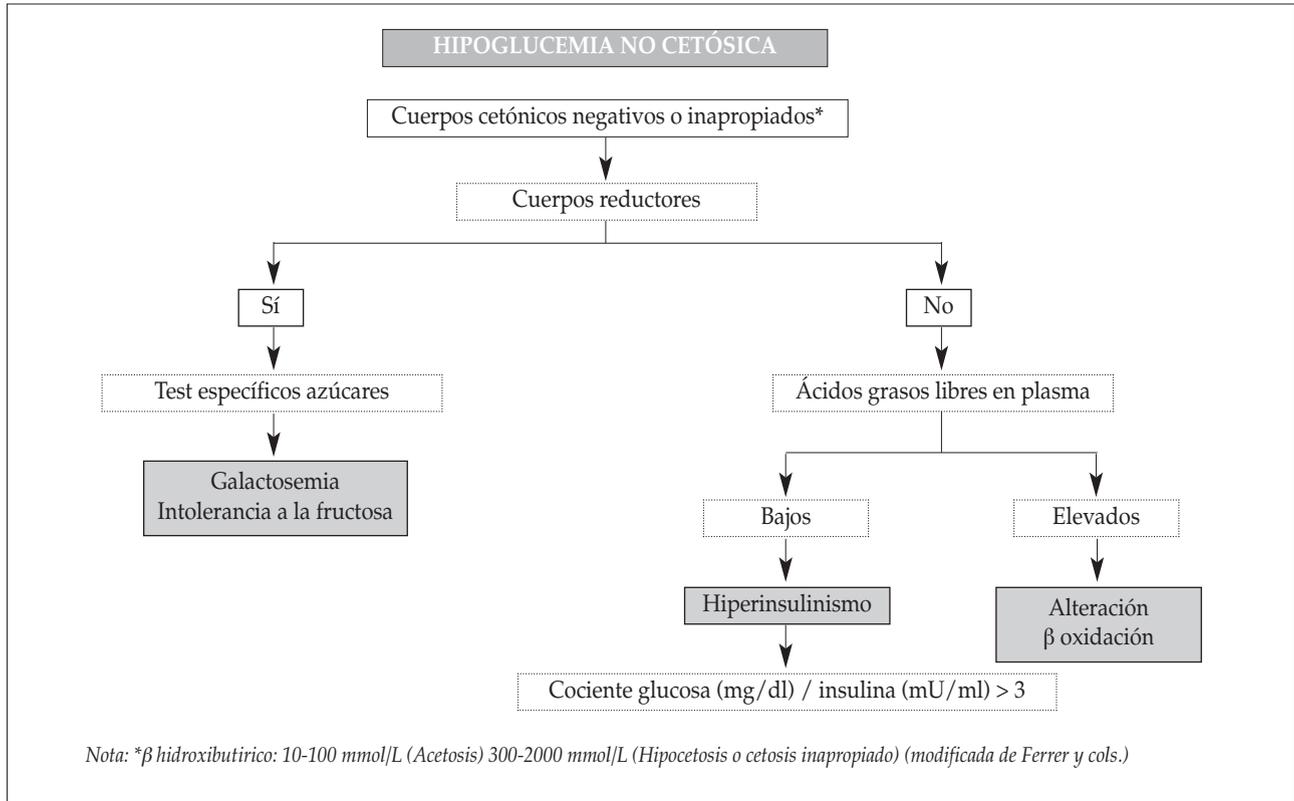


Figura 1. Diagnóstico de la hipoglucemia no cetósica.

No debemos olvidar que en los casos de hipoglucemia de causa desconocida se ha de descartar la existencia de un tóxico responsable o de un síndrome de Munchausen.

TRATAMIENTO

La hipoglucemia requiere tratamiento inmediato para recuperar los niveles normales de glucosa en sangre y en líquido cefalorraquídeo, o la administración de combustible alternativo (cuerpos cetónicos) al cerebro.

El **tratamiento de la crisis** es la administración por vía intravenosa de bolo de glucosa (0,25 g/kg de peso), que se obtiene con 2,5 ml/kg de suero glucosado al 10%, de forma lenta (a un ritmo de 2-3 ml por minuto). A continuación, se pondrá una perfusión que asegure las necesidades de glucosa en miligramos por kilo y minuto, en función de la edad del niño. El ritmo de perfusión en mg/kg por minuto se calcula con la siguiente fórmula: Ritmo de perfusión (mg/kg por minuto) = [porcentaje de glucosa en la solución X 10 X ritmo de perfusión (ml/hora)] / [60 X peso (kg)].

En general corresponde a un ritmo de perfusión de 7 a 9 durante el primer año de vida, de 6 a 7 entre 2 y 6 años, de 5 a 6 entre 7 y 14 años, de 4 a 5 entre los 15 y 18 años, y entre 2 y 4 miligramos posteriormente. En los defectos GLUT1 el único tratamiento efectivo es la dieta cetogénica.

Durante la fase inicial de tratamiento, la glucemia debe ser monitorizada cada 30-60 minutos, ajustando según el resultado el ritmo de perfusión hasta obtener normoglucemia estable. Posteriormente, se harán controles cada 2-4 horas. Se sospechará hiperinsulinismo cuando sea preciso un alto ritmo de perfusión de glucosa (> 10 mg/kg por minuto) para mantener normoglucemias.

Una vez superado el episodio agudo, el tratamiento a largo plazo depende de la etiología de la hipoglucemia (Tabla III).

Siempre que sea posible, el objetivo fundamental es prevenir la aparición de la hipoglucemia mediante las medidas dietéticas y terapéuticas indicadas en cada paciente, evitando ayunos prolongados y situaciones de catabolismo aumentado que pongan en peligro la homeostasis de la glucosa.

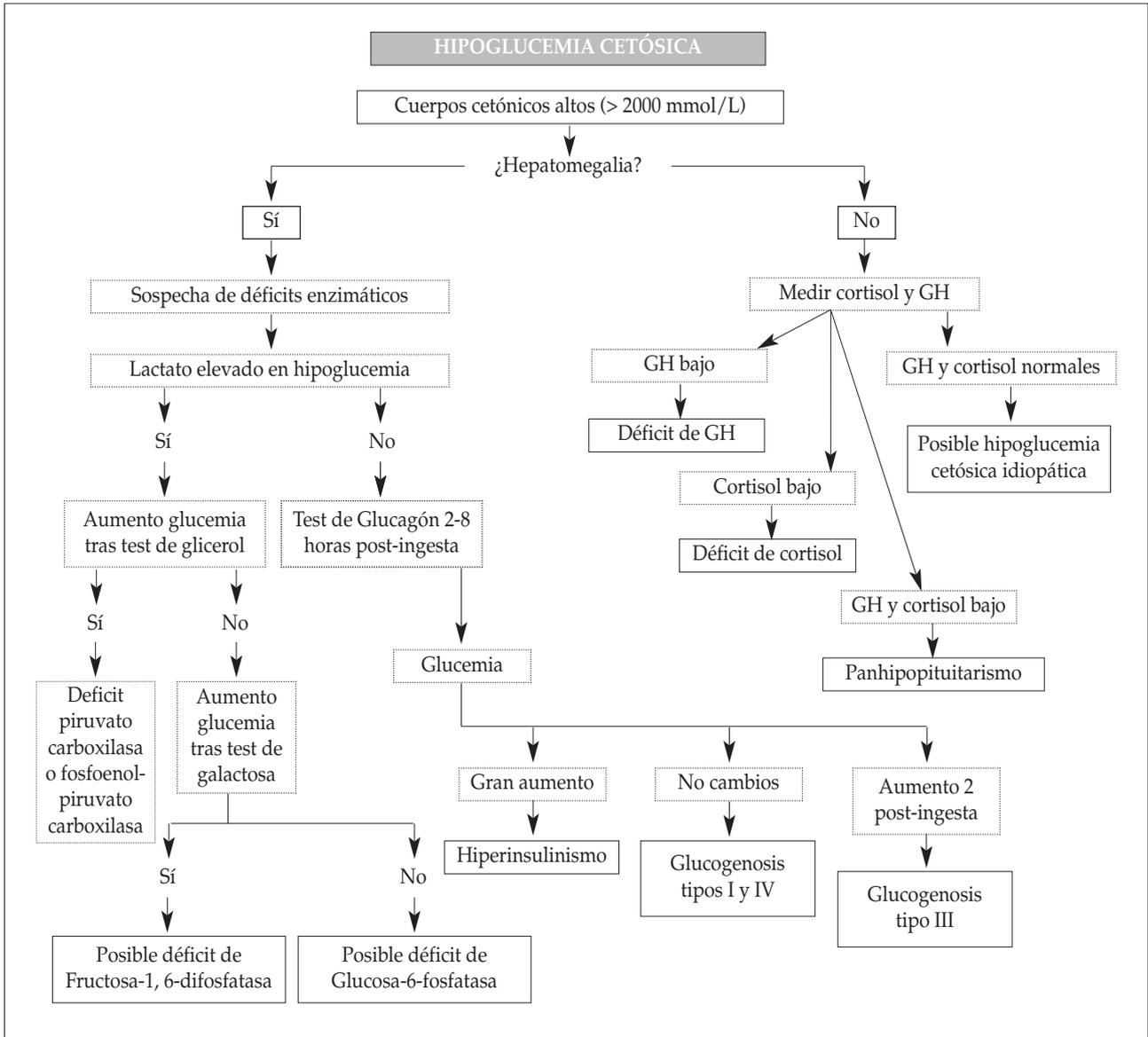


Figura 2. Diagnóstico de la hipoglucemia no cetósica (modificada de Ferrer y cols.).

El aporte de glucosa que asegure las necesidades diarias del paciente es fundamental, y si la vía oral no es suficiente se ha de recurrir a la colocación de una sonda nasogástrica o a la gastrostomía. En función de la edad y de las características del cuadro clínico, puede utilizarse la leche materna o una fórmula con lactosa enriquecidas con dextrinomaltosa y cereales sin gluten; hidratos de carbono de absorción lenta (puré de verduras, legumbres secas, pastas, arroz, etc.); o bien, almidón crudo de maíz.

El aporte calórico debe ser un 15-25% superior al habitual con el fin de asegurar un anabolismo positivo, y los hidratos de carbono, las grasas y las proteínas deben contribuir al total de calorías en una proporción lo más aproximada a lo normal; excepto en la dieta cetogénica para los defectos de GLUT1, y en el tratamiento dietético de las deficiencias de β -oxidación de cadena larga, en las que estas proporciones deben ser modificadas.

En resumen, un complejo e interrelacionado sistema (la ingesta de nutrientes, el hígado, el sistema nervioso y el sis-

TABLA III. ORIENTACIÓN TERAPÉUTICA DEL TRATAMIENTO DE BASE DE LAS HIPOGLUCEMIAS SEGÚN SU ETIOLOGÍA.

Etiología	Tratamiento dietético	Tratamiento farmacológico
Glucogenosis Alteraciones de la gluconeogénesis	Aporte de glucosa Restricción proteica leve Suplemento aceite pescado	Alopurinol: 10-15 mg/kg/día GCSF: 2 mg/K/día Captopril: 1 mg/K/día Vit. D: 400 UI/día Calcio: 0,5 g/día Trasplante hepático
Intolerancia hereditaria a la fructosa	Eliminación fructosa de la dieta	
Deficiencia de sistemas de contrarregulación	Aporte de glucosa	Terapia de sustitución
Hiperinsulinismos	Aporte glucosa	Diazóxido: 8-15 mg/kg/día * Hidroclorotiazida: 2 mg/kg/d. Nifedipina: 1-2 mg/kg/día ** Somatostatina: 10-25 g/kg/día
Déficit GLUT1	Dieta cetogénica	
Falta de combustible alternativo	Aporte glucosa Restricción de grasas en algunos casos MCT en LCHAD/ VLCAD	Carnitina en déficit CTD Riboflavina: 100 mg/día
"Idiopática cetogénica"	Aporte glucosa	

* Excepto en hiperinsulinismos por mutación del gen del SUR y Kir 6.2 que no son sensibles al diazóxido. ** La efectividad del Nifedipino parece superior en la mutación del gen SUR y Kir 6.2 que en otras. LCHAD: déficit de hidroxialcil CoA dehidrogenasa de cadena larga. VLCAD: déficit de acil CoA dehidrogenasa de cadena muy larga

tema hormonal) tiene el objetivo de mantener la normoglicemia. El tratamiento de la crisis de hipoglucemia ha de ser una prioridad, pero si es posible se tomarán las muestras adecuadas en plasma y en orina para el diagnóstico diferencial antes de inicio del tratamiento.

Ante hipoglucemia comprobada en la infancia, por orden de frecuencia debemos pensar en:

1. Hipoglucemia "cetósica"
2. Hiperinsulinismo
3. Déficit de ACTH y/o cortisol
4. Hepatopatías tóxicas
5. Por último, metabolopatías, glucogenosis, alteraciones de la β oxidación o alteraciones de la neogluconeogénesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ferrer Rodríguez A, Torres Lacruz M, Rodríguez Hierro F. Hipoglucemia. En: Ferrández A, Pombo M, Rodríguez-Hierro F, Yturriaga R (eds). Algoritmos diagnóstico-terapéuticos en Endocrinología Pediátrica. Madrid: SEMFAR SL, 1997, pp. 235-249.
2. Gussinyé Cañadel M, Gómez Gila AL, González Díaz JP, Potau Vilalta N. Diagnóstico diferencial de las hipoglucemias En: Socie-

dad Española de Endocrinología Pediátrica, ed: Guías Diagnóstico-Terapéuticas en Endocrinología Pediátrica, 2004, cap 21, pp. 1-30 [consulta 7-6-05] en <http://www.seep.es/privado/prpubli.htm>.

3. Grumbach MM. A window of opportunity: the diagnosis of gonadotropin deficiency in the male infant. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 3122-3127.
4. Hume R, Burchell A, Williams FL, Koh DK. Glucose homeostasis in the newborn. *Early Hum Dev* 2005;81: 95-101.
5. Hussain K, Aynsley-Green A. Hyperinsulinaemic hypoglycaemia in infancy and childhood -resolving the enigma. *J Pediatr Endocrinol Metab* 2004; 17: 1375-1384.
6. Lindley KJ, Dunne MJ. Contemporary strategies in the diagnosis and management of neonatal hyperinsulinaemic hypoglycaemia. *Early Hum Dev* 2005; 81: 61-72.
7. Ogier de Baulny H, Saudubray JM. Branched-chain organic acidurias. *Semin Neonatol* 2002; 7: 65-74.
8. Roe CR. Inherited disorders of mitochondrial fatty acid oxidation: a new responsibility for the neonatologist. *Semin Neonatol* 2002; 7: 37-47.
9. Sperling MA, Menon RK. Differential diagnosis and management of neonatal hypoglycemia. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51: 703-723.
10. Snehag A, Haymond MW. Approach to hypoglycemia in infants and children. *UpToDate* 2004; 12: 781-793.

Protocolos de Endocrino-Metabolismo

Trastornos electrolíticos

C. REY GALÁN, S. MENÉNDEZ CUERVO

UCI Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias. Universidad de Oviedo

INTRODUCCIÓN

La composición del medio interno precisa una relación con pequeño margen de variación entre agua y electrolitos para asegurar un buen funcionamiento metabólico del organismo. En los lactantes las alteraciones electrolíticas son más frecuentes por la especial distribución y funcionamiento del equilibrio agua/electrolitos en edades tempranas. La sospecha precoz y el tratamiento adecuado de las alteraciones electrolíticas resultan por ello muy importantes.

Los trastornos electrolíticos pueden surgir de un exceso o defecto absoluto de los mismos con un nivel de agua corporal normal, o bien, de un exceso o defecto relativo, porque el nivel de agua corporal haya aumentado o disminuido. Por tanto, cualquier situación que genere un desequilibrio entre las entradas y salidas de agua y electrolitos va a provocar alteraciones electrolíticas. Revisaremos las alteraciones de los electrolitos más implicados en el control del medio interno como son sodio, potasio, calcio, fósforo y magnesio.

ALTERACIONES DEL SODIO

El sodio es el electrolito más abundante en el espacio vascular oscilando las cifras normales en sangre entre 135 mmol/L y 145 mmol/L.

Hiponatremia

La hiponatremia aguda o la corrección demasiado rápida de una hiponatremia crónica pueden producir proble-

mas neurológicos. La hiponatremia aguda conlleva riesgo de edema cerebral con aumento de presión intracraneal y en los casos más graves herniación cerebral y muerte. En la hiponatremia crónica el cerebro posee mecanismos de adaptación que evitan el edema cerebral. Sin embargo, en este caso la corrección inadecuada de la hiponatremia queriendo alcanzar valores normales de sodio en pocas horas puede dar lugar al síndrome de desmielinización osmótica.

Clínica

La hiponatremia aguda se manifiesta con irritabilidad, convulsiones, obnubilación, coma y parada respiratoria. Por ello, ante una convulsión no claramente explicable es obligado realizar un estudio electrolítico completo. La corrección rápida del sodio sérico disminuye el agua cerebral y restaura la función cerebral. En la práctica, no resulta fácil la distinción entre una hiponatremia aguda o crónica por lo que la mayor parte de los estudios clínicos diferencian la hiponatremia en sintomática, equiparable a la aguda, y asintomática, equiparable a la crónica

Diagnóstico

Es importante a la hora de manejar adecuadamente una situación de hiponatremia intentar evaluar dos datos: el volumen extracelular que permite clasificarla en hipovolémica, euvolémica o edematosa y el sodio en orina. El volumen extracelular se valora clínicamente objetivando la existencia

Correspondencia: Corsino Rey Galán. Camino de los Tejos, 34. 33429 La Fresneda. Siero. Asturias.
Correo electrónico: crey@uniovi.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

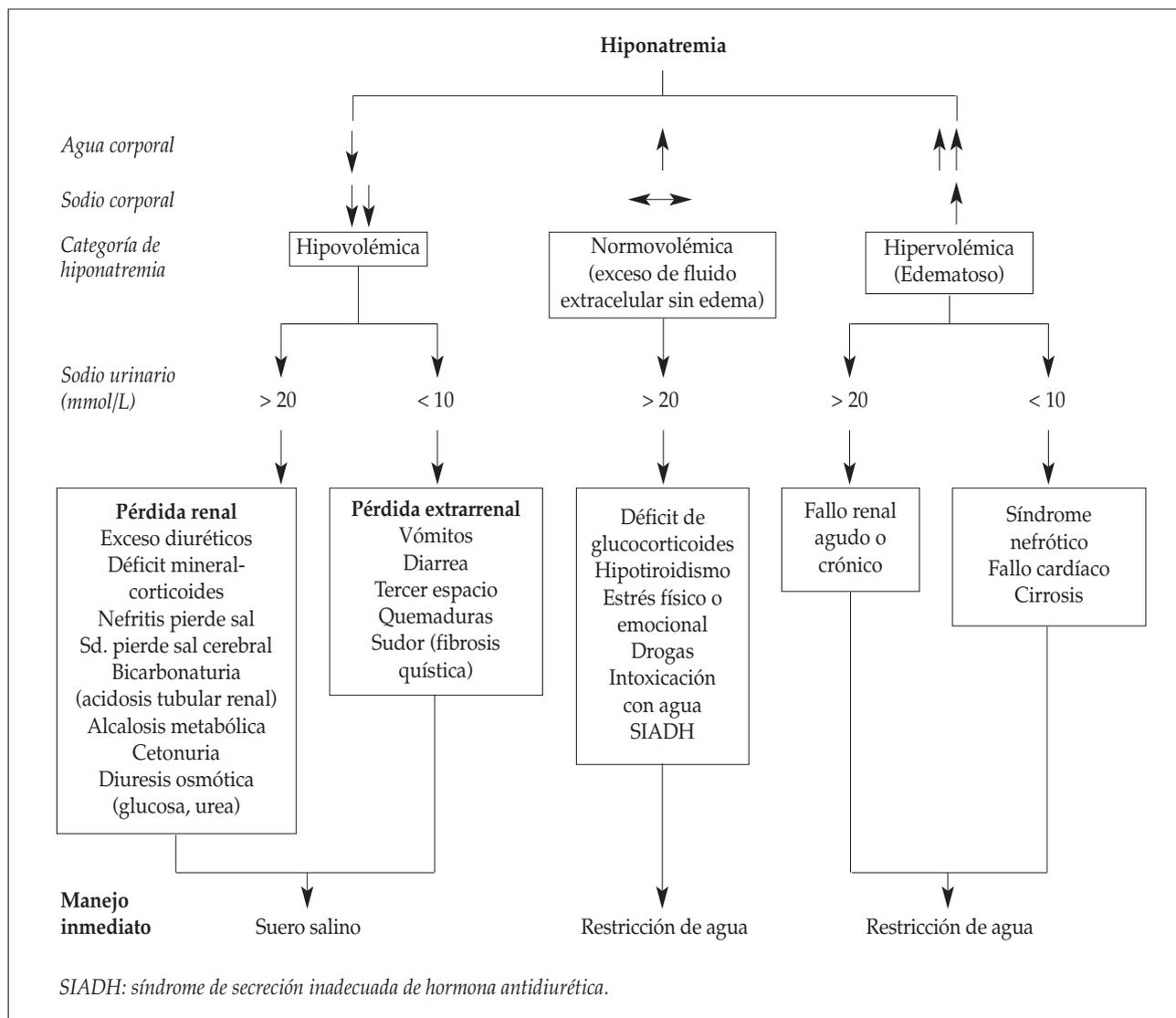


Figura 1. Aproximación diagnóstica y terapéutica en la hiponatremia.

de signos de deshidratación, edema, ingurgitación yugular y las cifras de presión venosa central si el niño tiene canalizada una vena central. La ecocardiografía puede ser necesaria para descartar compromiso cardíaco que causaría elevación de la presión venosa central con volemia normal o baja. En la Figura 1 se muestra una aproximación diagnóstica intentando descubrir la causa de la hiponatremia y una aproximación terapéutica diferenciando si el niño precisa aporte de sodio o restricción de agua. Como ejemplo, merece la pena destacar dos síndromes: el síndrome pierde sal

cerebral y el síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH), ambos causa de hiponatremia en patologías del sistema nervioso central. Sin embargo, el primero cursa con aumento de diuresis y de eliminación urinaria de sodio, mientras que la hiponatremia del segundo se origina por una retención inapropiada de agua. (Tabla I). Lógicamente el tratamiento es totalmente opuesto basándose en la reposición del déficit con suero salino al 0,9% o al 3% y posteriormente suplemento oral de sal en el síndrome pierde sal cerebral y en la restricción de líquidos en el SIADH.

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE SÍNDROME PIERDE SAL CEREBRAL Y SIADH.

	Pierde sal cerebral	SIADH
Volumen plasmático	Disminuido	Aumentado/normal
Evidencia clínica de hipovolemia	Sí	No
Concentración de Na en plasma	Bajo (< 130)	Bajo (< 130)
Concentración de Na en orina	Muy Alto (> 120)	Alto (> 60)
Diuresis (ml/kg/h)	Muy alta (> 4)	Baja(< 1)
Balance neto de sodio	Muy negativo	Normal
Actividad de renina plasmática	Baja	Baja
Aldosterona plasmática	Baja	Normal / alta
ADH plasmática	Baja	Alta
Hormona natriurética atrial	Alta	Alta
Acido úrico sérico	Normal	Bajo

Tratamiento

El tratamiento de la hiponatremia debe cumplir cuatro objetivos: mantenimiento de una volemia adecuada, elevación rápida del sodio sérico si existe sintomatología aguda, eliminación del exceso de agua si ésta es la causa y mantenimiento de forma continua de un sodio sérico normal (Tabla II).

Los estudios de tratamiento de la hiponatremia en niños son limitados. No obstante existen dos datos que merece la pena tener en cuenta: se controlan mejor las convulsiones por hiponatremia con suero salino hipertónico que con anti-convulsivantes y los lactantes toleran mejor que los adultos una corrección rápida del sodio sérico. Por ello, ante una convulsión rebelde en un lactante con sospecha de hiponatremia debemos intentar aportar sodio lo más rápido posible (Tabla II).

Hipernatremia

Como el resto de alteraciones existen dos mecanismos de producción:

1. Pérdida excesiva de agua libre: por excreción de agua pura (fiebre, hiperventilación, diabetes insípida) o por pérdidas de líquido hipotónico (líquidos gastrointestinales, quemaduras, diuresis osmótica).
2. Ganancia excesiva de solutos que contengan sodio, típica de la ingestión de fórmulas hipertónicas o de la sobrecarga intravenosa con soluciones hipertónicas.

Clínica

Curiosamente, al igual que en la hiponatremia, las manifestaciones clínicas son especialmente a nivel del sistema

TABLA II. TRATAMIENTO DE LA HIPONATREMIA.

Hiponatremia con síntomas agudos: Urgente

- Elevar rápidamente el Na⁺ sérico con 2-3 ml/kg peso de suero salino al 3% (513 mEq/L) administrado durante 30 minutos.
- Repetir si no hay mejoría clínica.
- En SIADH añadir furosemida (1-2 mg/kg).
- Pasar a tratamiento de hiponatremia asintomática

Hiponatremia con hipovolemia aguda: Urgente:

- Restablecer volemia con 20 ml/kg de Ringer lactato o suero salino 0,9% administrado durante 20 minutos.
- Repetir hasta en 2 ocasiones si no hay mejoría clínica.
- Pasar a tratamiento de hiponatremia asintomática

Hiponatremia asintomática: diagnosticar y tratar causa.

- Hipovolémica (deshidratación): líquidos de reposición y mantenimiento con suero glucosado 5% más suero salino (0,9% ó 0,45%) vigilando que el incremento de Na⁺ sérico no supere 0,5 mEq/L por hora.
- Euvolémica: restricción de líquidos. Tratamiento hormonal si precisa. En SIADH no controlable con restricción de líquidos: valorar demeclociclina o litio.
- Hipervolémica: restricción de líquidos más inotrópicos y vasodilatadores si precisa.

SIADH: Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética.

nervioso central e incluyen irritabilidad, llanto agudo, convulsiones y coma. En los casos más severos, la retracción celular tracciona de las venas durales y senos venosos pudiendo producir hemorragias intracraneales. Los signos de deshidratación e hipovolemia acompañan a la hipernatremia derivada de la pérdida de líquido hipotónico. En la ganancia de solutos puede haber clínica de hipervolemia

(hipertensión, insuficiencia cardíaca y edema agudo de pulmón). La hipernatremia crónica se tolera mejor que la aguda. Sin embargo, si se corrige muy rápido, la hipernatremia aumenta el riesgo de edema cerebral.

Tratamiento

El tratamiento varía según la causa

- Deshidratación hipernatémica: la corrección se realizaría igual que en una deshidratación hipertónica (ver protocolo correspondiente), siendo lo más importante conseguir un descenso progresivo del sodio sérico en 72 horas, para evitar el riesgo de edema cerebral secundario a descenso rápido del sodio.
- Diabetes insípida central: desmopresina (DDAVP) y agua. La desmopresina se puede administrar por vía IV o por vía intranasal. Conviene monitorizar la diuresis, la natremia y la osmolaridad en sangre y orina para calcular el intervalo entre dosis. Cuando el paciente precisa una nueva dosis se observa un incremento de diuresis con aumento de natremia.
- Administración de exceso solutos: suelen tener sobrecarga de volumen siendo preciso eliminar agua y sodio. Se administra un diurético de asa, generalmente furosemida a dosis de 0,5-1 mg/kg y agua. Si la función renal no está conservada pueden precisar diálisis.

ANOMALÍAS DEL POTASIO

El potasio debe mantenerse en rangos muy estrechos, entre 3 y 5 mmol/L, por su gran importancia en los sistemas de transmisión eléctrica a nivel celular. La alteración electrolítica que más rápidamente pone en peligro la vida de un niño, debido a sus efectos sobre la actividad eléctrica cardíaca, es la hiperpotasemia. Sus efectos son especialmente preocupantes en situaciones de cardiopatía subyacente.

La concentración plasmática depende de dos variables:

a) el potasio corporal total regulado por el balance externo, es decir, la diferencia entre entradas y salidas por orina, heces y sudor; b) su distribución relativa entre espacio intracelular y extracelular o balance interno, regulado, entre otros, por insulina, catecolaminas, osmolalidad, equilibrio ácido-base y ejercicio. Esta distribución relativa constituirá la base del tratamiento inmediato de la hiperkaliemia como expon-dremos más adelante.

Hipokaliemia

Se produce por ingesta deficitaria, pérdidas excesivas (digestivas, cutáneas o renales) y entrada de potasio al espacio intracelular. Esta última causa es bastante frecuente en los pacientes graves ya que la respuesta al estrés genera secreción de insulina, catecolaminas y situaciones de acidosis, favoreciendo todo ello la entrada de potasio al interior de la célula. Otras causas de hipokaliemia en el niño son los fármacos como la furosemida y el salbutamol.

Clínica

Las manifestaciones clínicas incluyen debilidad muscular, íleo paralítico y arritmias. Siempre que nos encontremos ante un abdomen agudo con íleo paralítico no explicable deberemos comprobar que no existen anomalías electrolíticas. En el electrocardiograma se objetiva una depresión del segmento ST, onda T de bajo voltaje y aparición de onda U. La valoración simultánea del estado ácido-base ayuda en la orientación diagnóstica. La hipokaliemia se asocia frecuentemente con alcalosis metabólica hipoclorémica.

Tratamiento

El tratamiento puede realizarse por vía oral en muchos casos. Cuando existe alcalosis metabólica se utilizarán sales de cloruro potásico, mientras que en situaciones de acidosis metabólica se usará bicarbonato, acetato o citrato potásico.

El tratamiento intravenoso está indicado en el paciente grave con síntomas musculares o cardíacos y en el que no es posible la administración oral. Se aconseja utilizar concentraciones de potasio no superiores a 40 mEq/L cuando se administre por vía periférica, ya que en caso contrario se producirá una lesión por irritación en la vena utilizada. Por vía central se utilizan concentraciones superiores. La infusión se realizará sin superar 1 mEq/kg/hora con monitorización electrocardiográfica. Es preferible la dilución en suero fisiológico que en glucosado ya que la glucosa al favorecer la producción de insulina puede introducir el potasio que administramos dentro de la célula evitando la corrección de la hipokaliemia.

Hiperkaliemia

En la mayor parte de los casos se produce por una disminución en la eliminación renal de potasio (insuficiencia renal, alteraciones tubulares, hipoadosteronismo). También

TABLA III. TRATAMIENTO DE LA HIPERKALIEMIA AGUDA.

	Dosis	Inicio	Duración	Observaciones
Gluconato Ca ⁺⁺ 10% iv	0,5-1 ml/kg en 5-10 minutos	Inmediato	30-60 min.	Monitorizar ECG. Si bradicardia, parar infusión. En parada cardíaca usar cloruro cálcico al 20% (0,2 ml/kg)
Salbutamol iv	5 µg/kg en 15 ml SG5% en 15 minutos	30 min.	2 horas	Vigilar FC y arritmias. Posible hiperK inicial.
Salbutamol nebulizado	0,15 mg/kg (0,03 ml/kg, máximo 5 mg)	30 min.	2 horas	
Bicarbonato Na ⁺ 1 M iv	1-2 mEq/kg al 1:1 con SG5% en 10-20 minutos	20 min.	1-4 horas	Vigilar hipocalcemia.
Glucosa + insulina iv	0,5-1 g/kg + 0,1-0,2 U/kg en 30 min-1 hora	30 min.	2-4 horas	Control de glucemia.
Resinas al 20% vo o rectal	1 g/kg con sorbitol 20% (rectal) o 70% (vo)	1 hora	4-6 horas	Repetir cada 4-6 horas.
Furosemida iv	1 mg/kg	20 min.	4 horas	
Diálisis	Hemodiálisis más rápida	Inmediato		Medidas previas mientras se prepara.

ECG: electrocardiograma. FC: frecuencia cardíaca. K: potasio. vo: vía oral. iv: intravenoso.

puede producirse por un aumento en su entrada (ingesta aumentada, transfusiones, estados catabólicos) o alteraciones en su distribución (acidosis metabólica, déficit de insulina, parálisis familiar periódica hiperkaliémica). La succinilcolina no debe utilizarse para la intubación de pacientes quemados, aplastados o con alteraciones en la placa neuromuscular por el riesgo de producción de hiperkaliemia.

Clínica

Los síntomas incluyen mareos, náuseas y debilidad muscular. En el electrocardiograma inicialmente se elevan las ondas T, seguidamente se aplanan las ondas P y se alarga el intervalo P-R; posteriormente se ensancha el complejo QRS, se altera el segmento ST y se produce taquicardia y fibrilación ventricular. La hipocalcemia, hiponatremia y acidosis agravan los efectos nocivos de la hiperkaliemia.

Tratamiento

En la hiperkaliemia aguda el tratamiento constituye una urgencia médica. Debe iniciarse cuando el potasio sérico supera los 6,5 mmol/L o con niveles inferiores si se observa un ascenso rápido en dos determinaciones sucesivas o comienzan a aparecer síntomas y anomalías en el electro-

cardiograma. La terapéutica irá dirigida a proteger el miocardio estabilizando las membranas (calcio), mover el potasio desde el espacio extracelular al espacio intracelular (salbutamol, bicarbonato sódico, glucosa e insulina) y eliminar el potasio del organismo (furosemida, resinas de intercambio y diálisis) (Tabla III). El tratamiento con salbutamol ha sido introducido en los últimos años con buenos resultados, tanto en su forma IV como inhalado. No obstante, algún estudio ha encontrado un posible efecto transitorio hiperkaliemiante inmediatamente tras administrarlo por lo que en situaciones en las que el potasio se encuentre muy elevado podría ser prudente no utilizarlo inicialmente.

ANOMALÍAS DEL CALCIO

Existen tres formas de calcio circulantes: iónico (45%), libre no ionizado (15%) y ligado a proteínas (40%). La forma activa es la iónica, siendo por tanto básica su determinación para poder definir cuando nos encontramos ante una alteración del calcio con repercusión funcional o ante una pseudoalteración del calcio sin repercusión funcional, como por ejemplo, la hipocalcemia que acompaña a las situaciones de hipoproteinemia. Ello es debido a que la concentración de calcio total se debe ajustar según la concentración de albú-

mina; por cada 1 g/dl que aumenta o disminuye la albúmina desde 4 g/dl el calcio total debe modificarse hacia arriba o abajo 0,8 mg/dl.

Hipocalcemia

Cuando el calcio total es inferior a 8,5 mg/dl hablamos de hipocalcemia. Una cifra de calcio iónico inferior a 1,0 mmol/L es diagnóstica de hipocalcemia iónica, la verdaderamente importante. Existen múltiples causas de hipocalcemia: insuficiencia renal, insuficiencia hepática, sepsis, politraumatismo, quemaduras, rabdomiolisis, técnicas de depuración extrarrenal, transfusión (quelación con el citrato), hiperventilación, hipomagnesemia, hipoalbuminemia, administración de bloqueantes del calcio, antiepilépticos, furosemida, gentamicina, corticoides, cisplatino, bicarbonato, heparina, fosfato e intoxicación por flúor.

Clínica

Las manifestaciones de la hipocalcemia están relacionadas con la excitabilidad neuromuscular e incluyen tetania, convulsiones, alteraciones en la contractilidad cardíaca y más raramente laringoespasmio. El trastorno de la función cardíaca se agrava si coexiste hiperkaliemia por lo que siempre es conveniente determinar conjuntamente ambos electrolitos. A nivel electrocardiográfico produce un alargamiento del intervalo Q-T con aparición de arritmias más graves si los niveles descienden por debajo de 0,5 mmol/kg. Los niveles de magnesio también deben ser determinados ya que una hipomagnesemia no corregida favorece la persistencia de hipocalcemia.

En situaciones de hipocalcemia crónica será necesario cuantificar las cifras de parathormona, y 1,25 vitamina D₃.

Tratamiento

Se realizará por vía IV en la hipocalcemia sintomática o grave ($\text{Ca}^{++} < 0,75$ mmol/L). Se ha sugerido que el cloruro cálcico puede tener ciertas ventajas respecto al gluconato cálcico con respecto a la biodisponibilidad del ión calcio, aunque a nivel clínico los resultados no son consistentes. Se aconseja administrar una dosis de 9 mg/kg de calcio elemental (0,45 mEq/kg), con dosis máxima de 200 mg. A nivel práctico, gluconato cálcico al 10% (1 ml/kg) diluido 1:1 en suero glucosado al 5% a pasar en 15 - 30 minutos por vía central. Se debe monitorizar el electrocardiograma ante la

posibilidad de una bradicardia que puede hacer necesario suspender el tratamiento o tener que utilizar atropina. Posteriormente, se sigue con infusión continua de calcio administrando 45 mg/kg/día de calcio elemental (2,25 mEq/kg/día), es decir, 5 ml/kg/día de gluconato cálcico al 10%, controlando los niveles de calcio iónico. Si existe hipomagnesemia se debe corregir administrando magnesio.

Hipercalcemia

Se define por unos niveles de calcio iónico superiores a 1,30 mmol/L o unos niveles de calcio total superiores a 10,5 mg/dl. La causa más frecuente son los procesos malignos, el hiperparatiroidismo, la inmovilización y la administración excesiva de calcio.

Clínica

Es variable según edad, duración y velocidad de instauración. Con aumento rápido por encima de 13 mg/dl puede producir obnubilación y coma. Aumentos más lentos pero que lleguen a superar los 15 mg/dl producen hipertensión arterial, insuficiencia renal, arritmias, vómitos, pancreatitis aguda y debilidad muscular. Cuando se asocia a un fósforo elevado existe riesgo de calcificaciones metastásicas en tejidos blandos, córnea, vasos y de nefrocalcinosis.

La dosis de digoxina debe reducirse en presencia de hipercalcemia. Con hipokaliemia e hipomagnesemia aumenta la posibilidad de arritmias debidas a hipercalcemia.

Tratamiento

Constituye una emergencia médica en los raros casos en que supera los 15 mg/dl o existen síntomas neurológicos. En la Tabla IV se especifican distintas posibilidades terapéuticas. El tratamiento de la hipercalcemia con bifosfonatos en niños se ha limitado por los posibles efectos adversos sobre un esqueleto en crecimiento. El etidronato y pamidronato se han utilizado en niños por vía oral e IV. Se pueden administrar con suero salino o glucosado en infusión de 4 o 24 horas, pero nunca con soluciones que contengan calcio como Ringer lactato. Nuevos agentes como el alendronato tienen menor riesgo de afectar a la mineralización y crecimiento óseo.

ANOMALÍAS DEL FÓSFORO

El fósforo cumple varias misiones en el organismo siendo la más importante la ligada a los procesos que requieren

TABLA IV. MEDIDAS TERAPÉUTICAS EN LA HIPERCALCEMIA.

1. Tratamiento de la enfermedad de base y retirada de cualquier administración de vitamina D, tiazidas y calcio.
2. Suero fisiológico (100 ml/m²/hora). Induce diuresis salina y aumento de calciuria.
3. Furosemida (1 mg/kg cada 6 horas). Controlar niveles de potasio.
4. Prednisona (1-2 mg/kg/día). Reduce absorción intestinal de calcio. En intoxicación por vitamina D.
5. Sales de fosfato. Solamente cuando no haya riesgo de calcificación metastásica
6. Calcitonina 6-8 U/kg/día cda 12-24 horas IM, SC o intranasal). Se puede incrementar hasta 32 U/kg/día cada 6-12 horas.
7. Bifosfonatos. Etidronato (7,5 mg/kg/día en perfusión IV durante 4 horas, una vez al día durante 7 días; 5 mg/kg/12 horas, vía oral)
Pamidronato: 0,25 a 1 mg/kg/día IV o 4 a 8 mg/kg/día oral.
8. Hemodiálisis o hemodiafiltración. Utilizar solución de diálisis sin calcio monitorizando niveles de calcio iónico
9. Bloqueantes canales del calcio. Si presencia de arritmias o hipertensión. Respuesta rápida mientras desciende el calcio con otros tratamientos.

producción de energía ya que forma parte directa del ATP. Los niveles normales de fósforo varían con la edad, entre 4 y 7 mg/dl en niños, y entre 2,7 y 4,5 mg/dl en adultos.

Hipofosforemia

Causada por pérdidas renales, antiácidos quelantes del fósforo, o por captación masiva por las células (tratamiento de malnutriciones severas o cetoacidosis diabética).

Clínica

Se producen síntomas con cifras menores de 1,5 mg/dl, con manifestaciones derivadas de una alteración en la producción de energía. A nivel muscular se produce gran debilidad pudiendo llegar a insuficiencia cardíaca o respiratoria. A nivel hematológico se produce hemólisis y la afectación del sistema nervioso puede dar lugar a convulsiones y coma.

Tratamiento

Con niveles de fósforo entre 0,5 y 1 mg/dl se administrará una perfusión de fósforo (fosfato monosódico o fosfato dipotásico) a una dosis entre 0,15 y 0,30 mmol/kg duran-

te 6 horas o hasta que la fosforemia supere los 2 mg/dl. Se vigilará la aparición de hipotensión o hipocalcemia.

Hiperfosforemia

La administración de enemas de fosfato, destrucción masiva de tejido (lisis tumoral, rabdomiolisis, quemaduras, hipertermia maligna) y fallo renal agudo son sus causas más comunes.

Clínica

Los síntomas son debidos a la hipocalcemia acompañante que se produce como consecuencia de la calcificación metastásica al aumentar el producto calcio – fósforo. La cristalización del fosfato en los túbulos renales puede obstruirlos dificultando la eliminación de fósforo lo que agrava el cuadro.

Tratamiento

La hiperfosforemia aguda se trata mediante administración de suero fisiológico (5 ml/kg/hora), furosemida (1 mg/kg/dosis) y /ó manitol al 20% (0.5 g/kg/dosis). Si existen síntomas de hipocalcemia se administrará calcio. En ocasiones puede ser preciso usar diálisis.

La hiperfosforemia de la insuficiencia renal crónica se maneja utilizando quelantes del fósforo como el hidróxido de aluminio.

ANOMALÍAS DEL MAGNESIO

El magnesio circula en suero en tres formas: unida a proteínas (20-30%), unida a otros compuestos inorgánicos (15%) e ionizada (55%). La forma ionizada es la activa funcionalmente. Es un catión necesario para numerosas actividades metabólicas incluyendo el control del balance de calcio y potasio. La concentración sérica de magnesio oscila entre 1,7 y 2,4 mg/dl.

Hipomagnesemia

Derivada de pérdidas renales secundarias a fármacos nefrotóxicos (cisplatino, aminoglucósidos, anfotericina B, diuréticos). Secundaria a la hipotermia terapéutica y tras administración de glucosa y aminoácidos en pacientes desnutridos.

Clínica

Sus síntomas son semejantes a los de la hipocalcemia, con irritabilidad neurológica y tetania. Aumenta la resis-

tencia a la acción de la insulina. Puede dar lugar a incapacidad para el destete del respirador. Altera la función paratiroidea por lo que se suele acompañar de hipocalcemia. Cuando se sospeche hipomagnesemia se debe determinar además del magnesio, los niveles de calcio iónico, fósforo y potasio.

Tratamiento

Se realiza con sulfato de magnesio (25-100 mg/kg; 2,5-10 mg/kg de magnesio elemental) en perfusión IV durante 4 horas. Posteriormente se administran entre 12-24 mg/kg en perfusión IV continua durante varias horas.

Hipermagnesemia

Generalmente es iatrogénica por administración excesiva de magnesio (antiácidos o nutrición parenteral) en pacientes con insuficiencia renal.

Clínica

Los síntomas aparecen con niveles superiores a 5 mg/dl. Aparece debilidad, trastornos neuromusculares, con pérdida de reflejos osteotendinosos, depresión neurológica y anomalías en el ritmo cardíaco. Se produce parálisis muscular por encima de 7,5 mg/dl, afectando a los músculos respiratorios lo que constituye la causa principal de muerte en la hipermagnesemia.

Tratamiento

No existe tratamiento específico. Se debería administrar 10 mg/kg de calcio elemental (1 ml/kg de gluconato cálcico al 10%) en infusión IV lenta para proteger el corazón del

efecto de la hipermagnesemia. Se realizará diálisis si los síntomas neurológicos o cardíacos son severos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rey C, Concha A, Medina A, Menéndez S. Líquidos. Anomalías en los líquidos y electrolitos. En: López-Herce J, Calvo C, Lorente M, Baltodano A. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 2ª edición. Editorial. PUBLIMED. Madrid 2004. pp 369-381.
2. Link D. Fluids, electrolytes, acid-base disturbances and diuretics. En: Todres D, Fugate J. Critical Care of Infants and Children. Little, Brown and Company. Boston, 1996; pp: 410-435.
3. Rey C, Medina A, Concha A. Fallo renal agudo. Tratamiento. En García Nieto V, Santos F; Nefrología Pediátrica. Editorial Aula Médica. Madrid, 2000; 261-267.
4. Halperin ML, Bohn D. Clinical approach to disorders of salt and water balance. Emphasis on integrative physiology. Crit Care Clin 2002; 18: 249-72.
5. Sarniak AP, Meert KM, Hackbarth R, et al. Management of hyponatremic seizures in children with hypertonic saline: a safe and effective strategy. Crit Care Med 1991;19:758-762.
6. De la Oliva P. Alteraciones de los iones divalentes. En: Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. Ediciones Norma-Capitel. 3ª Edición. Madrid. pp: 1108-1116.
7. Rodríguez-Soriano J: Potassium homeostasis and its disturbances in children. *Pediatr Nephrol* 1995;9:364-374.
8. Klein G, Nicolai M, Langman C, et al. Dysregulation of calcium homeostasis after severe burn injury in children: possible role of magnesium depletion. *J Pediatr* 1997;131:246-251.
9. Urán M, Alonso R, Moliner C, Pons S, López-Herce J. Hipercalcemia por inmovilización en el niño críticamente enfermo: tratamiento con calcitonina. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 555-58.
10. Noronha JL, Matuschak GM. Magnesium in critical illness: metabolism, assesment, and treatment. *Intensive Care Med* 2002; 28: 667-679.

Protocolos de Endocrino-Metabolismo

Deshidratación aguda. Rehidratación

S. JIMÉNEZ TREVIÑO, J. RODRÍGUEZ SUÁREZ

Hospital Universitario Central de Asturias. Departamento de Pediatría. Servicio de Salud del Principado de Asturias

DESHIDRATACIÓN AGUDA. REHIDRATACIÓN

Se denomina deshidratación aguda (DA) a la expresión clínica de un balance negativo de agua y solutos en el organismo. Se trata de un proceso agudo en el que se equiparan las pérdidas de agua a pérdida brusca de peso. Su incidencia es difícil de precisar y depende de factores etiológicos, socioculturales, higiénicos, climáticos, etc. Existe un discreto predominio en varones y la gran mayoría de los casos se producen en menores de 18 meses. Se puede producir por cualquier causa que lleve a un balance hidrosalino negativo, bien por aumento de pérdidas, disminución de ingresos o por combinación de ambas situaciones. La causa más frecuente de DA en nuestro medio es la gastroenteritis aguda (GEA), secundaria sobre todo a agentes infecciosos.

CLASIFICACIÓN

La DA se clasifica en función de la pérdida de agua (o disminución del peso) y de los niveles séricos de sodio.

- Si la pérdida de agua o disminución del peso es menor del 5% hablamos de una deshidratación leve, si está entre el 5-10% moderada, y si es mayor del 10% grave. Con pérdidas superiores al 15% puede desencadenarse una situación de shock hipovolémico. Para niños mayores se aplica la siguiente escala: menor del 3%, leve; entre 4-6%, moderada y más del 7%, grave.
- Según los niveles séricos de sodio clasificaremos la DA en:

• Hipotónica:

- Sodio menor de 130 mEq/L.
- La osmolaridad del líquido perdido es mayor que la del plasma, es decir, superior a 280 mOsm/kg de agua.
- Pérdida de electrolitos mayor que la de agua.

• Isotónica:

- Sodio entre 130-150 mEq/L.
- La osmolaridad del líquido perdido es similar a la del plasma, es decir, alrededor de 280 mOsm/kg de agua.
- Pérdida de agua y electrolitos proporcionada.

• Hipertónica:

- Sodio mayor de 150 mEq/L.
- La osmolaridad del líquido perdido es menor que la del plasma, es decir, inferior a 280 mOsm/kg de agua.

En las dos primeras, la deshidratación es eminentemente extracelular, mientras que en la última es fundamentalmente intracelular.

CLÍNICA

La sintomatología va a depender de la intensidad y del tipo de deshidratación.

- **Deshidratación aguda isotónica:** Es la más frecuente (65-70%). La causa más común es la diarrea. La deshidratación es predominantemente extracelular, lo que determina la siguiente sintomatología: sed, signo de pliegue positivo, ojos hundidos, mirada extraviada, aspec-

Correspondencia: Julián Rodríguez Suárez. Pza. Primo de Rivera 1, 3º pta 17. 33001 Oviedo (Asturias).
Correo electrónico: julian.rodriguez@sespa.princast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. VALORACIÓN CLÍNICA DEL GRADO DE DESHIDRATACIÓN AGUDA (DA)

Signos y síntomas	DA leve	DA moderada	DA grave
Conciencia	Normal, alerta	Irritable, intranquilo	Obnubilado, inconsciente
Ojos	Normales	Hundidos	Muy hundidos y secos
Lágrimas	Presentes	Ausentes	Ausentes
Boca/lengua	Pastosa	Seca	Muy seca
Sed	Bebe normal, no sediento	Sediento, bebe con muchas ganas	Bebe poco o incapaz de beber
Piel	Pliegue negativo	Pliegue positivo	Pliegue muy positivo
Pérdida de peso	< 5%	5-10%	> 10%
Fontanela	Normal	Deprimida	Muy deprimida
Taquipnea	No	Leve	Moderada
Tensión arterial	Normal	Descenso	Hipotensión, posible shock
Aumento del pulso	No	Leve	Pulso rápido y débil
Perfusión de la piel	Normal	Fría	Acrocianosis
Flujo de orina	Normal/Escaso	Oliguria	Oliguria/Anuria
Densidad urinaria	> 1020	> 1030	> 1035
pH sanguíneo	7,30-7,40	7,10-7,30	< 7,10

to tóxico, frialdad de piel, pérdida de turgor; depresión de la fontanela anterior en el lactante; descenso de la tensión arterial (TA), pulso débil y rápido con extremidades frías; oliguria (orina pobre en sodio y potasio) y en casos graves signos más o menos acusados de shock e insuficiencia renal.

- **Deshidratación aguda hipotónica:** Es la menos frecuente (10%). Suele ser secundaria a gastroenteritis aguda (GEA) y a insuficiencia suprarrenal aguda. La deshidratación es eminentemente extracelular, por lo que la sintomatología va a ser similar a la DA isotónica pero más severa, ya que se produce paso de agua del espacio extracelular al intracelular, lo que agrava el trastorno circulatorio y las células se tumefactan por exceso de líquido pudiendo producirse edema cerebral.
- **Deshidratación aguda hipertónica:** Representa el 20-25% de las DA. La causa más frecuente es la disminución de la ingesta de agua y la GEA con elevada pérdida de líquidos y escasa de solutos, o bien aporte de soluciones orales o intravenosas con concentración elevada de sodio. La deshidratación será eminentemente intracelular, con el siguiente espectro clínico: fiebre; oliguria; gran sensación de sed; sequedad de mucosas; signos de sufrimiento cerebral (hiperreflexia, irritabilidad, llanto agudo, hipertonia, rigidez nuchal, convulsiones, trastornos de la conciencia, etc.). Cuando el sodio sérico oscila entre 180 y 200 mEq/L es probable la progresión a

coma y muerte. Los signos de insuficiencia circulatoria son menos evidentes, salvo casos muy graves.

Casi todos los síntomas y signos de deshidratación por sí solos son poco precisos para estimar inicialmente la gravedad de una DA, aunque se considera que la valoración del relleno capilar, la turgencia de la piel y las alteraciones en el patrón respiratorio (respiración irregular) son los más importantes. En cualquier caso, lo que más ayudará al diagnóstico, clasificación y correcto tratamiento de la DA es la combinación de signos y síntomas, junto con una buena historia clínica y una aproximación analítica (cuando esté justificada). En la Tabla I podemos ver una valoración clínica de los diferentes grados de deshidratación

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

El niño afecto de una DA leve sin complicaciones que va a recibir tratamiento con rehidratación domiciliaria no precisa de la realización de exámenes complementarios. Sí han de realizarse en toda deshidratación moderada y severa y permiten confirmar el diagnóstico clínico. Las determinaciones analíticas serán fundamentalmente:

- En sangre:
 - Gasometría: pH, bicarbonato, exceso de bases.
 - Ionograma sérico: sodio, potasio, calcio, magnesio.
 - Osmolaridad.
 - Glucemia, urea, creatinina, proteínas totales.
 - Hemograma con las tres series.

TABLA II. COMPOSICIÓN DE ALGUNAS SOLUCIONES DE REHIDRATACIÓN ORAL.

Componente (OMS/ESPGHAN)*	Sueroral Casen	Sueroral hiposódico	Isotonar	Miltina Electrolit	Oral suero	Citorsal	Bioralsuero
Sodio (mEq/L) (90/60)	90	50	60	60	60	50	30
Potasio (mEq/L) (20/20)	20	20	25	20	20	20	20
Cloro (mEq/L) (80/15-50)	80	40	50	50	38	30	20
Bicarbonato (mEq/L) (30/-)	30	30	-	-	-	-	-
Citrato (mEq/L) (-/10)	-	-	28	10	14	10/35	14
Glucosa (mmol/L) (110/74-110)	110	110	80	90	80	278	80
Sacarosa (mmol/L) (-/-)	-	55	-	-	-	-	-
Osmolaridad (mOsm/L) (330/200-250)	330	305	250	230	212	420/399	212

* Recomendaciones para los diferentes componentes de la OMS y la ESPGHAN

- En orina:
 - Densidad, pH, cuerpos cetónicos.
 - Ionograma.
 - Osmolaridad.

CRITERIOS DE INGRESO HOSPITALARIO

El ingreso en el hospital vendrá determinado por la gravedad de la DA, la evolución de ésta y otros factores que a continuación se detallan:

- Deshidratación mayor del 5%.
- Paciente que no tolera la rehidratación oral (vómitos, rechazo de tomas, aportes insuficientes ...).
- Empeoramiento del cuadro digestivo (por ejemplo, de la diarrea) y deshidratación a pesar de una rehidratación oral adecuada.
- Otras situaciones potencialmente graves: etiología incierta, potencial enfermo quirúrgico, niño con mal aspecto general o lactante menor de dos meses.
- Imposibilidad de realizar una correcta rehidratación oral en domicilio (condicionantes familiares, del niño, etc.).

CORRECCIÓN DE LA DESHIDRATACIÓN

En la DA leve y moderada debemos intentar siempre una rehidratación oral, con lactancia materna en el niño lactado al pecho o con una **Solución de Rehidratación Oral (SRO)**. La solución inicialmente utilizada, recomendada por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en 1977, fue evaluada en un principio en pacientes con diarrea tipo colérica, con grandes pérdidas fecales de sodio, por lo que su contenido de sodio era relativamente elevado (90 mEq/L).

El uso extendido de esta solución en niños con diarreas principalmente de etiología viral y con menores pérdidas fecales de sodio, se asoció a riesgo de hipernatremia. En 1985 la Academia Americana de Pediatría (AAP) recomendó la utilización de una solución de rehidratación oral con una concentración de sodio de 75-90 mEq/L para la fase de rehidratación y 40-70 mEq/L para la fase de mantenimiento. A su vez, la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (ESPGHAN) en 1992 recomendó para una solución de rehidratación oral con menor contenido en sodio (60 mEq/L) para niños europeos. En la Tabla II se detallan las recomendaciones de la OMS y la ESPGHAN y las características de algunas SRO que existen en el mercado en la actualidad en España. Se debe evitar la utilización de bebidas de uso común con un mejor sabor pero que no reúnen en su composición las condiciones adecuadas. De las más utilizadas son las llamadas bebidas isotónicas (Aquarius®, Gatorade®, Isostar®), que contienen sólo entre 10 y 20 mEq/L de sodio y 1-5 mEq/L de potasio. Las bebidas como Coca-cola®, Pepsi-cola® o Fanta®, contienen menos de 4 mEq/L de sodio, mínimas cantidades de potasio y osmolaridades por encima de 450 mOsm/L por un alto contenido en de hidratos de carbono. Por último, los zumos de frutas (naranja, manzana), aunque tienen una mayor concentración de potasio (> 20 mEq/L), aportan mínimas cantidades de sodio y osmolaridades entre 600 y 700 mOsm/L.

La **rehidratación oral** es el tratamiento de elección en las DA leves y moderadas y así lo reflejan los diferentes grupos de trabajo de la OMS, la AAP y la ESPGHAN. Presenta claras ventajas, ya que reduce significativamente los tiem-

pos de estancia en el hospital y los costes, es menos invasiva y tiene menos complicaciones. Sin embargo, en los hospitales se tiende a utilizar la rehidratación intravenosa, sobre todo si la deshidratación es moderada, que puede estar justificado por la costumbre adquirida de tratar así las deshidrataciones, por facilitar el descanso al niño y por la mayor sensación de seguridad que proporciona al médico el aporte de líquidos intravenosos. En cualquier caso, no hay diferencias entre la rehidratación intravenosa y la oral en criterios de la recuperación de la deshidratación o duración de la diarrea.

Técnica de la rehidratación oral

Consta de dos fases:

- Durante la fase de **rehidratación inicial**, las 3-4 primeras horas administraremos un volumen de solución de rehidratación oral de aproximadamente 30-50 ml/kg en la deshidratación leve y 75-100 ml/kg en la moderada, en tomas pequeñas pero frecuentes. Por ejemplo, a un niño de 8 kg con una deshidratación leve del 4% se le hará ingerir un volumen de 400 ml durante las 3-4 primeras horas, en alícuotas de 8-10 ml cada 5 minutos. En caso de vómitos incoercibles puede ser necesario administrar la SRO por sonda nasogástrica a débito continuo, opción tan efectiva como la rehidratación intravenosa y con menos complicaciones, pero que goza de escasa popularidad entre los pediatras y a los padres les parece una medida más radical que la rehidratación intravenosa, que está más aceptada socialmente.
- La **fase de mantenimiento** se iniciará si la fase inicial ha tenido éxito y consiste en introducir la alimentación y reponer las pérdidas hidroelectrolíticas que el niño tenga por diarrea y vómitos, administrando la SRO a razón de 10 ml/kg por cada deposición líquida y 2-5 ml/kg por vómito, sin sobrepasar los 150 ml/kg/día.

Contraindicaciones de la rehidratación oral

- Deshidratación grave ($\geq 10\%$).
- Repercusión hemodinámica, shock, estado séptico.
- Disminución del nivel de conciencia.
- Ileo paralítico.
- Diagnóstico incierto, con posibilidad de cirugía urgente.
- Fracaso previo de la rehidratación oral.

Rehidratación intravenosa

La técnica de rehidratación intravenosa varía dependiendo de la intensidad de la deshidratación, el tipo (iso, hipo o hipernatrémica) y los déficits de otros iones y trastornos ácido-base. En caso de DA hipernatrémica grave, con $\text{Na} > 175 \text{ mEq/L}$, puede estar indicada la diálisis antes que el manejo con líquidos intravenosos por su rapidez de acción.

La **1ª fase** consiste en reponer la volemia. Si existe shock, administrar 20cc/kg de peso de suero fisiológico o Ringer lactato en 20-30 minutos, pudiendo repetirse hasta 2 veces más en la primera hora si fuera preciso.

En la **2ª fase** iniciaremos la rehidratación propiamente dicha. Debemos aportar las **necesidades basales + déficit estimado + pérdidas mantenidas**:

- Las **necesidades basales** las podemos calcular en base a los requerimientos energéticos (fórmula de Holliday). Lactante hasta 10 kg: 100 kcal/kg; niño de más de 10 kg: 1.000 kcal + 50 kcal/kg por cada kg que supera los 10 kg.; niño de más de 20 kg: 1.500 kcal + 20 kcal/kg por cada kilo que supera los 20 kg. Las necesidades de mantenimiento son de 100 ml de agua por cada 100 kcal, de 3 mEq/100 kcal de sodio y cloro y de 1-2 mEq/100 kcal de potasio. Conviene tener en cuenta que el 25% de los requerimientos energéticos se deben cubrir con glucosa a fin de evitar las situaciones de cetosis. En caso de que el niño con DA tuviese fiebre, se aumentará un 1-2% la cantidad de agua de mantenimiento por cada grado centígrado.
- El **cálculo del déficit estimado** es muy fácil en caso de saber el peso del niño antes de la DA, ya que será la diferencia de peso. Sin embargo, rara vez disponemos con fiabilidad de esta información, por lo que deberemos basarnos en la exploración física (Tabla I). El déficit de líquido estimado se calcula multiplicando el porcentaje de deshidratación estimado por el peso corporal total en ml (por ejemplo, un niño de 10 kg. (10.000 ml) con un déficit estimado del 10%, el déficit de volumen será 10% de 10.000 = 1.000 ml). Los déficit aproximados de electrolitos en lactantes con DA moderada-grave se recogen en la Tabla III. El potasio se añadirá una vez reiniciada la diuresis y la concentración resultante en la solución no debe exceder de 40 mEq/L o 4 mEq/kg/día (como aproximación se puede calcular que las necesidades de potasio para la DA hiponatrémica serán 32 mEq/L, 24 mEq/L para la DA isonatrémica y 16 mEq/L para la DA

TABLA III. PÉRDIDAS DE ELECTROLITOS (mEq/100 ML DÉFICIT) EN DESHIDRATACIONES GRAVES SEGÚN TIPO DE DESHIDRATACIÓN EN LACTANTES.

	Sodio	Potasio	Cloro
Hipotónica	10-12	8-10	10-12
Isotónica	8-10	8-10	8-10
Hipertónica	2-4	0-4	2-6

hipernatrémica) El calcio se corregirá una vez completada la fase inicial de rehidratación, es decir, cuando las soluciones administradas por vía intravenosa no contengan bicarbonato. Una vez sepamos la cantidad de líquido y electrolitos que debemos aportar al niño, se administrará el tipo de líquido más adecuado de entre los que hay preparados (Tabla IV) o haremos uno a la medida de las necesidades del niño.

La velocidad de rehidratación varía según el tipo de DA:

- Hipotónica en 24 horas (aportando el 50% en las primeras 8 horas y el resto en las siguientes 16 horas).
- Isotónica en 24-36 horas.
- Hipertónica en 48-72 horas. Hay que tener cuidado en este tipo de deshidratación, ya que una corrección rápida puede producir un descenso súbito de la osmolaridad extracelular que puede producir edema cerebral. Puede ser conveniente reducir el aporte hídrico a aproximadamente 60 ml/100 Kcal metabolizadas, dada la constancia y duración de la oligoanuria.

Ejemplo práctico de cálculo de líquidos en una deshidratación hipernatrémica

Niño de 14 kg de peso con un déficit estimado del 10% y una natremia de 160. Vamos a hacer una corrección en 48 horas, por lo que los aportes que correspondan al déficit se repartirán entre los dos días.

Necesidades basales

Líquidos

- Primeros 10 kg, 100 ml por cada 100 kcal: $100 \times 10 = 1.000$ ml
- Sigüientes 4 kg, 50 ml por cada 100 kcal: $50 \times 4 = 200$ ml
- Total necesidades basales de líquidos: 1.200 ml/día

Electrolitos

- Sodio: 3 mEq por cada 100 kcal (1-2 mEq/kg/día): $3 \times 12 = 36$ mEq/día;

- Potasio: 2 mEq por cada 100 kcal (1 mEq/kg/día): $2 \times 12 = 24$ mEq/día

Déficit

- Líquidos: 10% de 14 kg (10% de 14.000 ml) = 1.400 ml (Si corregimos en 48 horas corresponden 700 ml/día)
- Déficit de sodio y potasio:

Na: 3 mEq por cada 100 ml de déficit = 42 mEq (total)

K: 2 mEq por cada 100 ml de déficit = 28 mEq (total)

Aportes el primer día:

	Líquido (ml)	Sodio (mEq)	Potasio (mEq)
Necesidades basales	1.200	36	24
Déficit (mitad)	700	21	14
Total primer día	1.900	57	38

Necesitamos una solución que en 1.900 ml contenga 57 mEq de sodio, es decir, que en 1.000 ml contenga 30 mEq. El suero glucosalino 1/5 tiene exactamente 30 mEq por cada 1.000 ml. A ese suero habrá que añadirle el potasio requerido –una vez restablecida la diuresis- y las necesidades basales de calcio (1 mEq/100 kcal metabolizadas), de forma que finalmente obtenemos una solución que consta de:

- Suero glucosalino 1/5 500 cc
- ClK 2 Molar 5 cc
- Gluconato cálcico al 10% 10cc
- Velocidad: 79 cc/h (1.900 cc/día)

La eficacia de la rehidratación se valora por el estado circulatorio del paciente, mejoría de los signos clínicos de deshidratación, recuperación del peso, volumen de diuresis, densidad urinaria, electrolitos séricos y equilibrio ácido-base

REINTRODUCCIÓN DE LA ALIMENTACIÓN

Existe consenso general sobre la necesidad de reinicio precoz de una alimentación normal, tras una breve fase de rehidratación, que permita una adecuada recuperación nutricional. La presencia de nutrientes realiza un efecto trófico sobre el enterocito y la realimentación precoz conduce a una mayor ganancia de peso, no empeora ni prolonga la diarrea, ni produce mayor incidencia de vómitos o intolerancia a la lactosa. La lactancia materna debe mantenerse sin restricciones, incluso a veces durante la fase de rehidratación

TABLA IV. COMPOSICIÓN DE LOS DIFERENTES TIPOS DE SOLUCIONES PARENTERALES.

SOLUCIÓN	Osmolaridad mOsm/L	Glucosa g/L	Sodio mEq/L	Cloro mEq/L	Potasio mEq/L	HCO ₃ ⁻ mEq/L	Calcio mEq/L
Glucosado 5%	275	50	-	-	-	-	-
Salino Fisiológico 0,9%	308	-	154	154	-	-	-
Salino 1M	2.000	-	1.000	1.000	-	-	-
Salino 20%	-	-	3.400	3.400	-	-	-
Salino 3%	1.026	-	513	513	-	-	-
Glucosalino 1/2	290	25	77	77	-	-	-
Glucosalino 1/3	285	33	51	51	-	-	-
Glucosalino 1/5	280	40	31	31	-	-	-
Bicarbonato 1 M	2.000	-	1.000	-	-	1.000	-
Bicarbonato 1/6 M	334	-	167	-	-	167	-
Glucobicarbonato 1/2	303	25	83	-	-	83	-
Glucobicarbonato 1/3	291	33	66	-	-	55	-
Glucobicarbonato 1/5	286	40	33	-	-	33	-
Ringer lactato	273	-	130	109	4	28	3
Albúmina 20%	-	-	120	120	-	-	-
Plasma fresco	-	-	130	130	< 1	-	-

rápida. Los niños que toman fórmula adaptada deben reanudarla normalmente, evitando ineficaces e hipocalóricas diluciones de la misma. En los niños que realizan una alimentación variada debe mantenerse una dieta normal, evitando solamente alimentos con alto contenido en azúcares simples, de elevada osmolaridad (son mejor tolerados los alimentos con hidratos de carbono complejos como el arroz, la patata y los cereales) y evitando también alimentos ricos en grasas.

La posible reducción de disacaridasas no tiene repercusión clínica en más del 80% de los niños con diarrea aguda, por lo que se debe emplear leche normal, reservando las fórmulas sin lactosa para casos de intolerancia demostrada, con diarrea prolongada que empeora al reintroducir la leche, heces con pH inferior a 5,5 y/o presencia de más de un 0,5% de sustancias reductoras.

Hay evidencia de un beneficio leve pero clínicamente significativo del uso de diversos probióticos en el tratamiento de la diarrea aguda infecciosa en lactantes y niños, fundamentalmente reduciendo la duración y el volumen de las deposiciones. La variabilidad de los estudios en cuanto a diseño de los mismos y tipos de cepas empleadas hace que sea todavía difícil sentar un protocolo específico de uso de estos agentes.

RESUMEN

Existe consenso en que el manejo óptimo de niños con deshidratación leve a moderada en Europa debería basarse en "Los 6 pilares de la buena práctica", publicada en por el grupo de trabajo de la ESPGHAN en el año 2001 (Shandu BK). Estas recomendaciones son las siguientes:

1. Uso de una solución de rehidratación oral para corregir la deshidratación estimada, en 3-4 horas (rehidratación rápida).
2. Uso de una solución hipoosmolar (60 mmol/L de sodio, 74-11 mmol/L de glucosa).
3. Continuación de la lactancia materna en todo caso.
4. Realimentación precoz, con una dieta normal (sin restricción en la ingesta de lactosa) tras 4 horas de rehidratación.
5. Prevención de deshidratación posterior con suplementación de fluidos de mantenimiento con SRO (10 cc/kg/deposición líquida)
6. No usar medicación innecesaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Álvarez Calatayud G, Rivas Castillo A, Cañete Díaz A. Deshidratación aguda. Protocolos de la AEP: Urgencias. 2002. España: AEP.
2. Bellemare S, Hartling L, Wiebe N, Russell K, Craig WR, McCon-

- nell D, Klassen TP. Oral rehydration versus intravenous therapy for treating dehydration due to gastroenteritis in children: a meta-analysis of randomised controlled trials. *BMC Med* 2004; 2: 11.
3. Calvo Romero C, Marugán de Miguelsanz JM. Diarrea aguda. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, editores. Tratamiento. En *Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica*. Madrid: Ergon, 2004; p. 67-77.
 4. Fernández A. Diarrea aguda. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J, editores. *Tratado de Urgencias en Pediatría*. Madrid: Ergon, 2005; p.354-62.
 5. Rey Galán C, Concha Torre JA, Medina Villanueva JA, Menéndez Cuervo S. Líquidos. Anomalías en los líquidos y electrolitos. En: López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Lorente Acosta MJ, Jaimovich D, Baltodano Agüero A. *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos*. Madrid: Publimed, 2001; p. 335-347.
 6. Rodríguez Soriano J: Fisiología de líquidos y electrolitos. Deshidratación. En: Argüelles Martín F: *Urgencias gastrointestinales en el niño*. Barcelona: Prous Science SA, 2000; p. 1-15.
 7. Ruza J. Rehidratación intravenosa. En: Casado J y Serrano A, editores. *Urgencias y tratamiento del niño grave*. Madrid: Ergon, 2000; p.714-7.
 8. andhu BK. Practical Guidelines for the Management of Gastroenteritis in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 33 (suppl 2): S36-S39.
 9. Spandorfer PR, Alessandrini EA, Joffe MD, Localio R, Shaw KN. Oral Versus Intravenous Rehydration of Moderately Dehydrated Children: A Randomized, Controlled Trial. *Pediatrics* 2005; 115: 295-301.
 10. Steiner MJ, DeWalt DA, Byerley JS. Is this child dehydrated? *JAMA* 2004; 291: 2746-54.

Protocolos de Digestivo

Enfermedad inflamatoria intestinal

C. BOUSOÑO GARCÍA, E. RAMOS POLO

*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición infantil. Departamento de Pediatría.
Hospital Universitario Central de Asturias*

INTRODUCCIÓN

Bajo este nombre se engloban dos entidades de etiología idiopática, que tienen en común diferentes aspectos clínicos, histopatológicos y etiopatogénicos caracterizados por una inflamación recurrente y persistente del colon –Colitis ulcerosa– o de todo el aparato digestivo –Colitis granulomatosa o Enfermedad de Crohn–. Estas entidades debutan en un 20% de los casos en la edad pediátrica.

La **colitis ulcerosa (CU)** esta limitada al colon, es de naturaleza superficial, y se caracteriza por una agresión continua de la mucosa con ulceraciones, desestructuración de las criptas y depleción de células mucoides. La **enfermedad de Crohn o Colitis granulomatosa (EC)**, puede afectar todo el tracto digestivo desde la boca hasta el ano, y cursa con lesiones discontinuas, en empedrado, ulceraciones lineales profundas que afectan todas las capas del tubo digestivo e inflamación parcheada transmural con acúmulos linfoides y granulomas.

La **incidencia de ambas entidades** ha ido variando en el mundo occidental a lo largo del siglo pasado, incrementándose notoriamente en el caso de la EC y estabilizándose a partir de mediados de siglo en CU. En España tenemos una incidencia media de 5,5 (EC) y 9,8 (CU) casos por 100.000 habitantes y año. En *edad pediátrica*, la incidencia es lógicamente inferior y oscila entre 0,2 (Dinamarca) y 3,1 (Gales) casos por 100.000 habitantes y año para EC, y entre 0,5 (Fran-

cia) y 4,3 (Noruega) casos por 100.000 habitantes y año para CU. En niños se observa claramente un incremento progresivo de ambas entidades siendo la prevalencia global significativamente mayor en países desarrollados.

FISIOPATOLOGÍA

Aún hoy que se conocen mejor diferentes aspectos de su **fisiopatología**, sigue sin aclararse la naturaleza etiológica de ambas entidades, aunque se apoya la hipótesis de que la *predisposición genética individual*, junto a *factores ambientales* relacionados fundamentalmente con una mejora en la capacidad adquisitiva de la población, higiene exquisita, la “modernización” y refinamiento de nuestra dieta y los programas masivos de vacunación (*teoría de la higiene*), llevarían a una *pérdida de la tolerancia intestinal a la flora residente* autóctona, quizás condicionada por episodios previos de infección intestinal, que originan la puesta en marcha de mediadores proinflamatorios específicos (IL-2, IL-6, IFN- γ , TNF- α) e inespecíficos (prostaglandinas proinflamatorias, radicales superóxidos, etc.) y respuesta linfocitaria CD4 (Th1), que se perpetúa en el tiempo, condicionando el carácter crónico y recurrente de estos procesos. Para EC destacan como factores de riesgo el consumo de azúcares refinados, antibioterapia indiscriminada, tabaquismo pasivo e infecciones perinatales, y para CU antibioterapia y consumo de azúcares refinados. Entre los factores de protección para EC los

Correspondencia: Carlos Bousño García. Urbanización las Alondras Nº 20. 33013 Oviedo.
Correo electrónico: ringerbou@yahoo.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

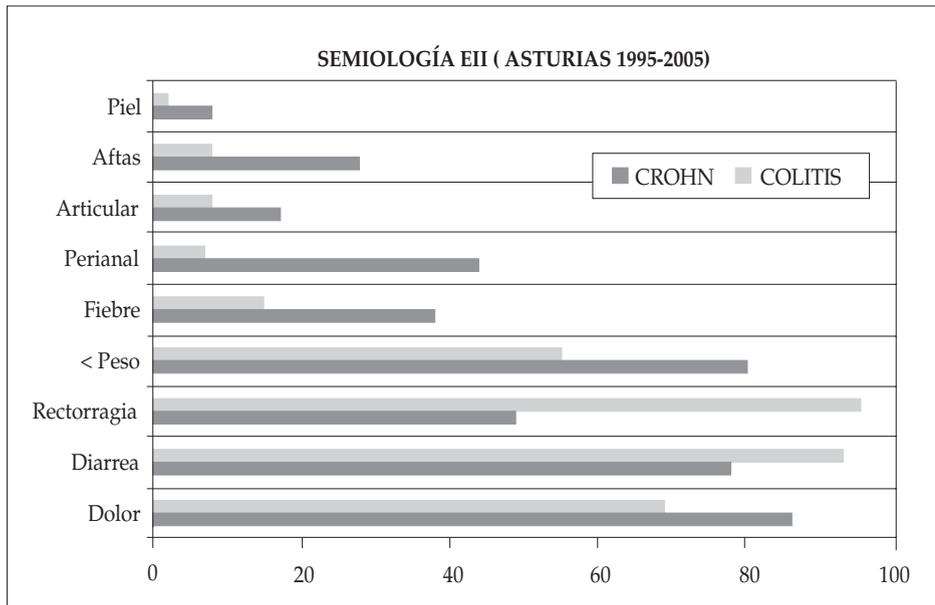


Figura 1. Semiología clínica de la enfermedad inflamatoria intestinal en edad pediátrica. Asturias 1995-2005.

de orden dietético (consumo W3, fibra y lactancia materna) y en colitis además la apendicectomía.

La **familiaridad** es el factor de riesgo más claro en edad pediátrica lo que viene avalado por diferentes estudios de base poblacional, de cohortes y de gemelos. El riesgo de aparición de EII en la fratria es de 10-35 para EC y 8-15 para CU. Son interesantes los fenómenos de *concordancia* (aparición de la misma entidad en los descendientes, que no es universal, pero sí destacada) y *anticipación* (debut adelantado en 16 años de media en los descendientes de 1^{er} grado).

Los **estudios del genoma** han detectado diferentes genes candidatos para la EC, normalmente denominados como IBD 1-8 y localizados en diferentes locus cromosómicos. El más importante de ellos ya que puede condicionar un riesgo de hasta 30 veces mayor para padecer EC se denomina **IBD1** y se localiza en 16 q12-13 que codifica para un grupo de proteínas denominadas CARD15 del grupo de las CASPASAS (Familia de CARD15/NOD). Estos genes tienen que ver con el reconocimiento de membrana frente a la flora autóctona y frente a patógenos. Las mutaciones de estos genes serían responsables de perpetuar la inflamación por activación del factor de replicación nuclear NF-kb, con la consiguiente síntesis de citocinas y mediadores inflamatorios. Varios estudios han demostrado que existe correlación estadística entre ciertos polimorfismos NOD2-CARD15 y un fenotipo más agresivo de EC, en concreto la forma ileal

y estructurante. Otro gen, conocido como **IBD5** localizado en 5q31 se ha asociado específicamente a enfermedad perianal en EC. Por lo que respecta a CU se supone un mecanismo poligénico y de los genes candidatos clonados hasta ahora el más significativo es MUC3A (7q22) que codifica para diversas glicoproteínas o mucinas que protegen al epitelio intestinal de la agresión. Otros genes codifican para proteínas que condicionan el carácter de la afección, por ejemplo para pancolitis se encuentra una mayor asociación con HLA-DR3-DQ2.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y COMPLICACIONES

Ambas entidades comparten muchas de sus manifestaciones y complicaciones extraintestinales, como queda reflejado en un estudio retrospectivo de casos registrados en nuestro hospital como EII de debut pediátrico (< 18 años). Sin embargo, la EC cursa clásicamente con pérdida de peso, anorexia, astenia y dolor abdominal con/sin diarrea en la mayoría de los casos, mientras que CU lo hace con diarrea mucosanguinolenta o invasiva, rectorragia, cólicos y tenesmo. En nuestra serie, un 36% de los casos de EII presentaban complicaciones extradigestivas (articulares, cutáneas, hepáticas, pancreáticas, sistémicas, etc.) debutando incluso como tales en un 11% en EC (Fig. 1).

Las **formas de presentación de EC** en nuestro hospital a lo largo de estos 20 años, son la clásica (67%), con mani-

festaciones extradigestivas (11%), enfermedad perianal predominante (6,6%), retraso de talla y desarrollo sexual (6,6%), fallo de medro (4%) o hallazgo casual en laparotomía por abdomen agudo (4%).

El **retraso del crecimiento y la malnutrición** son dos complicaciones de enorme trascendencia en Pediatría que están condicionadas por déficit de aporte y anorexia, exceso de pérdidas energéticas y malabsorción, deterioro de la velocidad de crecimiento por influencia de linfocitoquinas (TNF- α , INF γ) e iatrogenia por el uso de corticoides/salicylatos/inmunosupresores). El retraso del crecimiento definido como una velocidad inferior a 2 DS de más de 2 años de duración, estaba presente en el 37% de los casos de EC al diagnóstico en nuestra experiencia.

DIAGNÓSTICO

Los reactantes de fase aguda inflamatoria (VSG, Proteína C Reactiva, Orosomucoide) reflejan el daño tisular aunque son inespecíficas. Más recientemente han aparecido nuevos marcadores de actividad inflamatoria útiles en el diagnóstico y seguimiento de estos enfermos y así destacan el empleo del hematócrito, albúmina y VEGF (*Vascular endothelial Growth factor*), pero muy especialmente la **calprotectina fecal**. La Calprotectina es una proteína fijadora de Ca⁺⁺ y Zn⁺⁺ (PM 36 kD) muy abundante en los neutrófilos, donde constituye hasta el 60% de las proteínas del citosol que tiene una actividad bacteriostática y fungicida y demuestra un papel antilinfoproliferativo en cultivo de células tumorales. Es un marcador fácil y barato de emplear, que refleja de forma inespecífica la inflamación tisular, sin interferirse por la presencia de sangre en heces y que traduce la migración de neutrófilos de la mucosa inflamada hacia la luz. Existen diferentes trabajos en la literatura que avalan su empleo, con una gran especificidad (90-96%) aunque escasa sensibilidad (70-75%).

La **endoscopia digestiva alta/baja** con toma de muestras para estudio histopatológico se demuestra como la prueba más sensible para el diagnóstico, localización y extensión, diferenciando en un 85-90% de los casos ambas entidades. La **radiología convencional** (simple de abdomen, tránsito baritado intestinal y enema opaco de doble contraste) tienen un papel aún decisivo en el diagnóstico. Por otro lado, en nuestra experiencia, la **gammagrafía Tc99 HMPAO-leucocitos**, resulta de extraordinario interés para la localización

de las lesiones, especialmente cuando no se dispone de ileoscopios o la colonoscopia es incompleta al no alcanzar la región ileocecal. Tiene una alta correlación con la colonoscopia, es de fácil interpretación y muy bien aceptada por los niños. En su debe, citar que no define detalles anatómicos como fístulas o estenosis, no permite el diagnóstico histológico y puede verse alterada si existe un sangrado intestinal significativo. En un estudio de rendimiento diagnóstico comparado la gammagrafía se demuestra muy superior a la radiología convencional con una sensibilidad del 75% y una especificidad del 92%. Otros estudios de imagen como los ultrasonidos, TAC y RMN deben emplearse a menudo no solo para el diagnóstico sino especialmente para las complicaciones de la EII. Así, los ultrasonidos pueden mostrar dilatación y engrosamiento de la pared, y estenosis o cambios de calibre de forma no invasiva, siendo su especificidad del 90% en manos expertas aunque la sensibilidad global es de solo un 39%. Tanto TAC como RMN muestran mejor la existencia de masas inflamatorias susceptibles de abordaje quirúrgico, abscesos, fistulizaciones y estenosis teniendo un papel singular para la caracterización de las diferentes formas de EC y para el seguimiento de ambas entidades.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En la Tabla I se reconocen los hallazgos más característicos para ambas entidades. Las lesiones más características de CU son la distorsión y abscesos de criptas y depleción de células mucoides mientras que para EC lo representan los acúmulos linfocíticos y los granulomas. Un 10%, al menos, deben etiquetarse de entrada como formas indeterminadas, y esperar que el tiempo y la evolución definan cada paciente (recordemos siempre que en EII existen enfermos más que enfermedades). Entre los tests serológicos destacan los pANCA, autoanticuerpos de clase IgA, frente a citoplasma de neutrófilos, muy específicos de CU (95%) con menor sensibilidad y los ASCA (Ac. frente a *saccharomyces cerevisiae*) que son muy específicos de EC (91%) aunque poco sensibles (60%). Un patrón pANCA + ASCA - es muy sugerente de CU, al igual que uno ASCA + pANCA - lo es de EC, si bien su ausencia no excluye ninguna de ambas entidades.

TRATAMIENTO MÉDICO

En espera de un tratamiento curativo, que permita la restitución *ad integrum* de la mucosa intestinal inflamada

TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Colitis ulcerosa		Enfermedad de Crohn
Pancolitis 60% Colitis izquierda 25% Recto 15%	DISTRIBUCIÓN	Ileocólica 70% Ileal 20% Cólica 10%
Afectación continua y difusa Eritema, edema, friabilidad y exudado Úlceras únicas o múltiples Pseudopólipos	ENDOSCOPIA	Afectación discontinua, segmentaria y asimétrica Eritema focal no friable Aftas y ulceraciones lineales Estenosis y fístulas
Úlceras superficiales Inflamación difusa Abscesos de criptas Depleción células mucoides	ANATOMÍA PATOLÓGICA	Úlceras profundas Fisuras Inflamación parcheada transmural Granulomas
Pérdida de haustras Acortamiento y estrechez Espiculaciones Úlceras en "botón de camisa"	RADIOLOGÍA	Estenosis Rigidez Imagen en empedrado Engrosamiento de la pared Fisuras, fístulas, úlceras lineales

nuestros objetivos actuales son la de inducir la remisión de la actividad (contamos con nutrición enteral, corticoides convencionales y budesonida, y antagonistas de TNF- α) y en segundo lugar favorecer el mantenimiento y evitar la aparición de recaídas (aminosalicilatos, inmunosupresores).

Tratamiento nutricional

De enorme trascendencia en Pediatría, ya que es el único con el que se consigue la remisión sin afectar el crecimiento y desarrollo sexual del niño, presenta, sin embargo, limitaciones en CU y exige un mejor conocimiento de sus indicaciones precisas, del tipo de dietas elegidas y de la duración del soporte nutricional para prevenir recaídas. Desde el momento del diagnóstico se debe iniciar un programa de alimentación que permita cubrir las necesidades, compensar las pérdidas y corregir las deficiencias, proporcionando al organismo de la energía suficiente para conseguir un balance metabólico positivo para estimular un crecimiento normal. Si ya existe retraso en el desarrollo es imprescindible que la ingesta calórica sea suficiente para normalizar la velocidad del crecimiento.

Para lograr unos aportes adecuados se intentará en primera instancia la vía oral con una dieta diversificada y equi-

librada. Si la ingesta es deficiente, se deben aportar suplementos orales que complementen las comidas, preferentemente por boca y solo si fracasa se empleará la suplementación mediante sondas u ostomías. Es también recomendable no instaurar regímenes restringidos (fibra, lactosa, etc.) sin indicación clara, y en todo caso debe evaluarse la suplementación vitamínico-mineral (hierro, folatos, zinc, vitamina B12) cuando sus niveles o depósitos corporales disminuyan. El uso de la nutrición enteral como suplemento de la oral puede ser muy útil en EII en determinadas circunstancias por períodos breves de tiempo, mediante débito continuo, diurna o nocturna o mediante bolos. Aunque inicialmente se empleaba como una técnica de soporte nutricional previa o posterior a la cirugía (reduce la morbilidad postoperatoria de estas enfermedades, disminuyendo por un lado las infecciones y por otro mejorando la velocidad de crecimiento), actualmente se reconoce al menos una tasa de éxitos para inducir la remisión en EC del 60% como media, aunque sea inferior a la obtenida con corticoides (85-90%). Las medidas de soporte entérico parecen inferiores en colitis ulcerosa (40% de éxitos), pero siempre estaría indicada en EC leve-moderado en edad pediátrica como tratamiento de primera línea.

Un tratamiento de dos semanas con nutrición enteral es suficiente para que desaparezca la inflamación aguda, y si se mantiene cuatro semanas la remisión obtenida posteriormente se equipara a la de grupos tratados con corticoides. Se han propuesto varios mecanismos para explicar los beneficios de la alimentación enteral en EC:

1. Con dietas elementales la absorción de nutrientes evita los tramos más distales del intestino, evitando las áreas más afectas habitualmente, disminuyendo allí la motilidad y secreciones inflamatorias.
2. Traslocación bacteriana favorable.
3. Disminución de antígenos alimentarios.
4. Cambios en la permeabilidad intestinal.
5. Mediante dietas elementales se aportarían nutrientes como glutamina, importantes para el efecto de barrera epitelial.
6. Con la modificación de las grasas y precursores de eicosanoides derivados de araquidónico se disminuye la síntesis de mediadores de inflamación.
7. Mejoría de la inmunocompetencia con la restitución nutricional.

También se ha demostrado que no existen ventajas del empleo de dietas elementales frente a dietas poliméricas, mucho mejor aceptadas por el paciente y de similar eficacia. En un reciente ensayo controlado multicéntrico randomizado (Ludvigsson JF y cols.), se ha demostrado que los índices de remisión a las 6 semanas son incluso superiores en el segundo grupo (82% mediante Nutrison® frente a 69% con Elemental 028®) al comparar los scores del *Paediatric Crohn's Disease Activity Index* (PCDAI) y además ganaban por término medio 2,5 kg más.

Actualmente se debate si en la constitución de estas formulaciones puede tener interés la presencia de *glutamina* por su papel inductor del efecto de barrera epitelial colónica y los ácidos grasos de cadena corta (AGCC) especialmente el *butirato*, por ser un sustrato energético del coloncito, junto a la ausencia de derivados sulfurados en la dieta.

Otros han estudiado el efecto antiinflamatorio en la enfermedad de Crohn del aceite de pescado, rico en w3 capaz de disminuir la producción de leucotrienos inflamatorios y suprimir la actividad de ciertas citocinas proinflamatorias (IL-1 β y TNF). En efecto, la administración de ácidos grasos polinsaturados (AGPI) de la serie w3 puede atenuar la respuesta inflamatoria a través de una alteración en el balan-

ce de eicosanoides, en favor de aquellos menos activos. Estudios *in vitro* han demostrado también que los AGPI w3 disminuyen la producción de citoquinas de la serie Th1.

Gasull y cols. han publicado en 2002 mejores respuestas (73 vs. 23% de remisiones a las 4 semanas) en pacientes tratados con dietas elementales ricas en linoleico (45%) y pobres en oleico (28%), frente a las mismas con la proporción inversa (79% oleico y 6,5% linoleico). Bamba T y cols. han demostrado en 2003 que la composición de las grasas en la dieta elemental parece tener consecuencias sobre las tasas de remisión obtenidas y así cuanto más ricos son en triglicéridos de cadena larga, menor es la respuesta (80% de remisión con MCT, 40% con cadena media y tan solo un 25% con triglicéridos de cadena larga). Más aún, Bannerjee K y cols han publicado en 2005 que más que a un efecto nutricional, la alimentación enteral consigue las tasas de remisión en EC de niños mediante una rápida respuesta antiinflamatoria, con disminución de la síntesis de IL-1 y 6 y estimulando la secreción de IGF-1.

Finalmente, nuevas estrategias en nutrición enteral, como la adición de factor de crecimiento beta-2 o el tratamiento hidrotérmico de los cereales procesados plantean un futuro prometedor. Pese a todo, de momento, los trabajos publicados han demostrado pocas ventajas terapéuticas en la inducción de remisión o prevención de recidivas, por lo que se hacen necesarios nuevos ensayos bien diseñados a doble ciego y placebo controlados.

En resumen, el soporte nutricional es una parte fundamental del tratamiento de la EII en niños, pudiendo inducir la remisión en enfermos de Crohn y prevenir y reducir el hipocrecimiento, la maduración sexual y la malnutrición en ambas entidades. Reduce la morbilidad peri y postoperatoria. La composición óptima de la dieta aun está por dilucidar aunque sean preferibles las dietas poliméricas frente a las elementales. Otros factores como la composición en grasas, glutamina, vía de administración y tiempo de tratamiento pueden influir en su eficacia pero hacen falta más conocimientos para establecer su trascendencia

Corticosteroides

De sobra conocidos por sus beneficios en EII, tienen en su efecto sus graves secundarismos: Cushing, hipertricosis, deformación de la imagen corporal, osteoporosis, predisposición a infecciones, cataratas, y muy especialmente el

retraso en el desarrollo sexual y enlentecimiento de la velocidad de crecimiento, que obligan a la búsqueda de alternativas terapéuticas en el futuro. Su mecanismo de acción más probable es el de inhibir la síntesis de linfocinas proinflamatorias, al interferir con la transcripción y síntesis de DNA bloqueando la respuesta del promotor de transcripción epitelial NF κ B. Otras actuaciones significativas radican en su papel inmunomodulador y regulador de la respuesta inflamatoria inespecífica. Los fármacos más empleados son prednisona/prednisolona a razón de 1-2 mg/kg/día durante 1 mes seguido de una retirada progresiva a razón de 5 mg/semana. Una alternativa reciente es el empleo de budesonida de liberación ileal o en enemas, a dosis de 9 mg/kg/día debido a sus menores efectos sistémicos en razón a un metabolismo hepático muy lento que bloquea el 90% de la droga en el tejido hepático impidiendo parcialmente los secundarismos, aunque su eficacia se reduzca del 85-90% a un 55-60% frente a prednisona.

A pesar de un sinnúmero de complicaciones, un 90% de pacientes responden al manejo con corticoides aunque la respuesta es clínica y menos veces histológica. Los graves secundarismos en niños junto a la corticodependencia y refractariedad nos obligan a buscar alternativas como el manejo nutricional exhaustivo. Se calcula que un 30-50% de pacientes hacen corticodependencia y un 20% corticorefractariedad. Las razones que se aducen son por un lado una sobreexpresión del gen de resistencia multidrogas, un bloqueo del receptor selectivo en el epitelio o finalmente una síntesis excesiva de citoquinas. Hoy por hoy, solo podemos bloquear parcialmente este último fenómeno mediante tioguanidas y posiblemente infliximab.

Aminosalicilatos (Mesalazina)

Su mecanismo de acción es múltiple, destacando su papel proapoptosis, inhibitorio sobre los CD4-T, síntesis de Interferon gamma y TNF α y muy especialmente en el bloqueo de la inflamación inespecífica a través del incremento en la síntesis de prostaglandinas antiinflamatorias como ciclooxigenasa y disminución de la proinflamatorias como lipooxigenasa. Existen diferentes formulaciones en el mercado de mesalazina, dependiendo del mecanismo de liberación de su composición molecular y del sitio de acción. En Pediatría, los más empleados han sido la clásica salazopirina (60% éxitos en remisión y más de 50% en prevención de recidi-

vas) que tiene como defecto los frecuentes secundarismos e idiosincrasia al parecer por la molécula sulfapiridina que actúa como vehículo, y los más modernos derivados 5-ASA bien en forma de gránulos de liberación lenta -Pentasa®- o con cubierta entérica (Lixacol® y Claversal®), con una eficacia algo superior sobre sulfasalazina (70% en remisión y 60-65% en prevención de recidivas).

Fármacos anti-TNF α

El protagonismo del TNF α en la inflamación crónica intestinal es de enorme trascendencia. TNF α es sintetizado por macrófagos tras un estímulo genético-ambiental, desencadenando una repuesta en cascada que afecta a los monocitos (síntesis de citoquinas proinflamatorias IL1, IL6 y más TNF α), células del endotelio (citoquinas, adhesinas, factores de coagulación y radicales iNOS), linfocitos B (anticuerpos), linfocitos T (IL2, IFN γ), adipocitos (disminución de lipoproteinlipasa), fibroblastos (IFN β , colagenasa), miocito (proteólisis), osteoclasto (reabsorción ósea), sistema nervioso central (fiebre, sueño) y elevación de reactantes de fase aguda inflamatoria.

Infliximab® es un anticuerpo monoclonal quimérico capaz de confundir los mecanismos de alerta celulares, bloqueando TNF α tanto en forma soluble como ligada a membrana, favoreciendo de forma notable la apoptosis celular e inhibiendo la inflamación aberrante. Su empleo en Pediatría para el manejo de la EC es ya amplio, superando los 300 pacientes en EDCPC, y demostrando una mejoría rápida de los síntomas con éxitos en remisión del 80% o más, así como eficacia en terapias de mantenimiento especialmente en formas fistulizantes y no-obstructivo no-fistulizante o inflamatorias propiamente dichas. La taquifilaxia, el coste y sus graves aunque raros secundarismos –enfermedad del suero, *lupus-like*, linfomas, reactivación de tuberculosis– son sus limitaciones más significativas, por lo que hoy por hoy su uso en Pediatría se limita a EC severa y refractaria, aunque muchos ensayos indiquen su utilidad en primera línea en EC fistulizante por sus beneficios frente a corticoides.

Inmunosupresores

Los derivados de **tiuoguanina (AZT/6-MT)** están indicados especialmente para el rescate de la corticodependencia/resistencia y en el mantenimiento de EC y CU. Su mecanismo de acción es antilinfoproliferativo, antiinflamatorio e

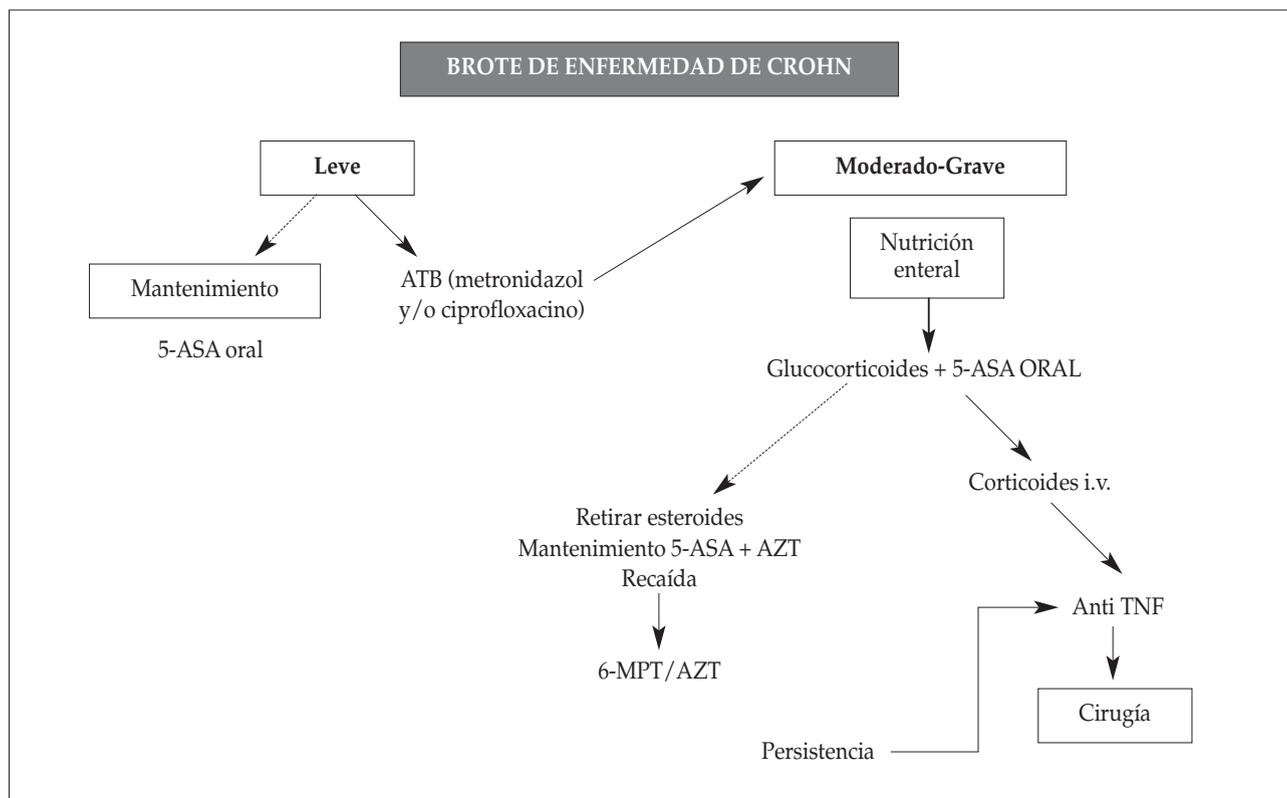


Figura 2. Esquema terapéutico de la enfermedad de Crohn (Modificado de Grupo Español de trabajo de la enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa, GETECCU 2004). En línea discontinua figura la recomendación a seguir en caso de éxito, mientras que en línea continua lo aconsejable en caso de fracaso.

inhibitorio de los CD4 y T-NK. La dosis habitual de AZT es de 2-2,5 mg/kg/día, empezando con dosis inferiores hasta alcanzar los niveles adecuados. Debe monitorizarse su respuesta mediante la determinación periódica de hemogramas, función hepática y pancreática así como por niveles de TMPT el enzima responsable de su activación. Su eficacia es singular a partir de los 3 meses de acción consiguiendo el mantenimiento y la prevención de recidivas en más del 70% de los casos independientemente de que se trate de CU o EC, pero de formas leves o moderadas. También es eficaz en formas leves de EC, asociado a corticoides o nutrición enteral para conseguir la remisión.

La **ciclosporina**, cuya actividad depende de la inhibición directa de linfocinas proinflamatorias, está especialmente indicada para el rescate de las formas severas o refractarias de CU (4 mg/kg vía i.v.), aunque sus notables secundarismos y su ineficacia para mantener la remisión y prevenir las recidivas limitan notablemente su empleo en Pedia-

tría. Otros fármacos sobre los que no existe suficiente evidencia científica para su empleo en Pediatría son tacrolimus, micofenolato-mofetilo y metotrexate.

Como **esquema terapéutico** proponemos un método adaptado a Pediatría modificado del Grupo Español de trabajo en CU y EC (Figs. 2 y 3). En EC leve, el tratamiento de elección sería los 5-ASA y en caso de buena respuesta se mantendrían a dosis inferiores según tolerancia por vía oral. Si no existe respuesta, recomiendan el empleo de antibióticos (metronidazol/ciprofloxacino). En ambas situaciones, si se producen fracasos o resistencias al tratamiento de mantenimiento o si de entrada se asiste a un brote moderado-grave la indicación fundamental sería la nutrición enteral en niños o el empleo de glucocorticoides + 5-ASA en principio por vía oral o i.v. si no existiese respuesta inmediata (< 1 semana). El mantenimiento se hará mediante AZT/6-MPT + 5-ASA. Como fármaco de elección para el rescate de corticodependencias, resistencias o fracasos al mantenimiento tendríamos

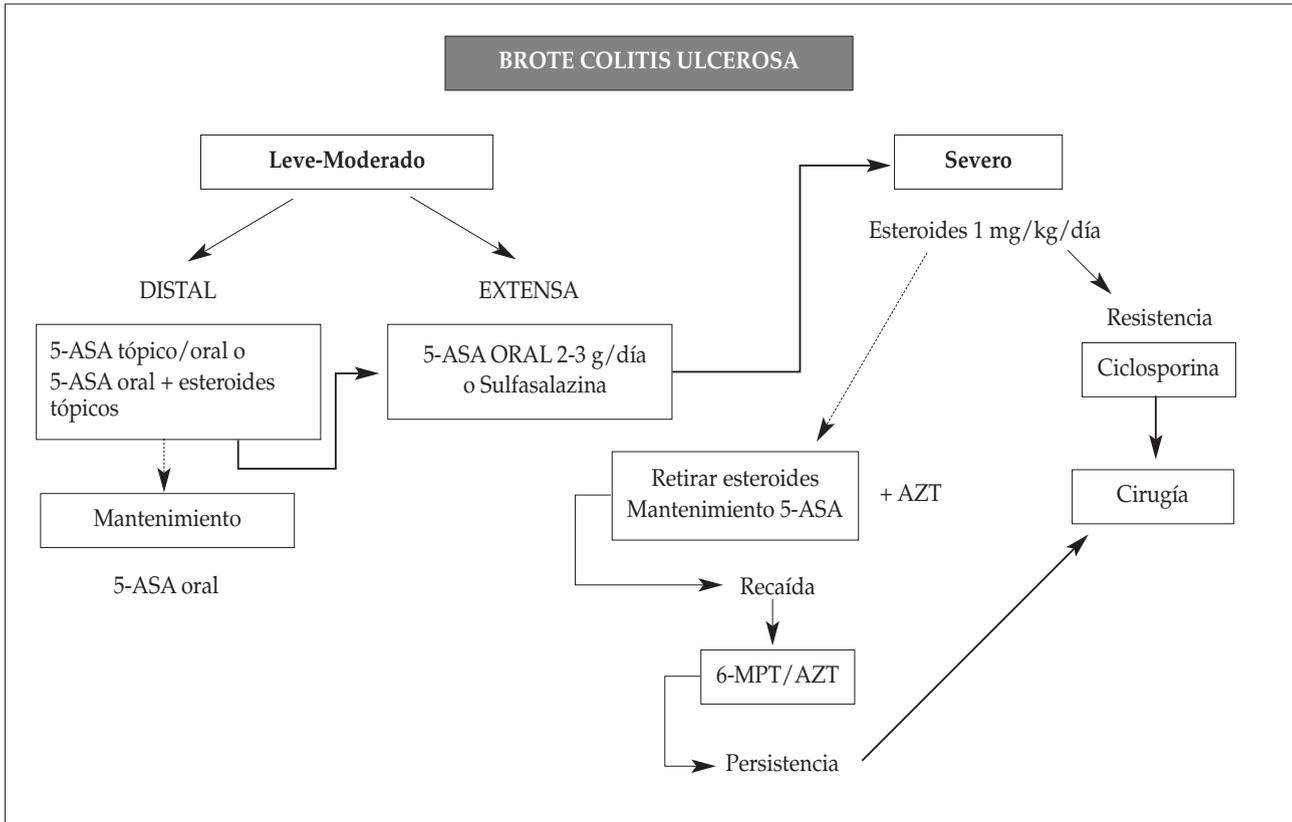


Figura 3. Esquema terapéutico de la colitis ulcerosa (Modificado de Grupo Español de trabajo de la enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa, GETECCU 2004). En línea discontinua figura la recomendación a seguir en caso de éxito, mientras que en línea continua lo aconsejable en caso de fracaso.

Infliximab® y finalmente en caso de fracaso o complicaciones, la cirugía. En CU distinguen entre brotes leve-moderado y severo. En los primeros se deben manejar tópicamente mediante 5-ASA o budesonida en supositorios (proctitis), espumas (proctosigmoiditis) o enemas (colitis izquierda) o por vía oral si la lesión es extensa con aminosalicilatos a razón de 50 mg/kg/día. En caso de brotes graves la indicación inicial serían los corticoides y solo la refractariedad o resistencia abogarían por el empleo de ciclosporina. El tratamiento e mantenimiento se haría de forma similar a la enfermedad de Crohn mediante AZT/6-MPT y 5-ASA orales. La cirugía, curativa pese a la proctitis, se reservaría como último recurso o para el manejo de las complicaciones.

Tratamiento quirúrgico y expectativas de futuro

En ocasiones, el tratamiento médico es incapaz de controlar la evolución de la enfermedad. En esos casos, la resección

puede ser la única alternativa que, además, es curativa en caso de CU mediante reservorios ileoanales con/sin derivaciones u ostomías transitorias.

Las indicaciones del tratamiento quirúrgico en caso de CU serían colitis refractaria, megacolon tóxico, perforación o hemorragia masiva y singularmente prevención de cáncer. El cáncer aparece en CU ligado fundamentalmente al tiempo de evolución de la enfermedad siendo el riesgo significativo por encima de los 10 años tras el diagnóstico. Para la EC las indicaciones de cirugía parcial, serían obstrucción, fístulas, abscesos, megacolon tóxico, perforación, refractariedad y retraso del crecimiento.

Nuevos y más eficaces inmunosupresores, mejoría de la farmacocinética y vigilancia de los actuales, así como aparición de nuevos agentes como neuro-inmunomoduladores (anestésicos locales, heparina, etc.), y especialmente el desarrollo de la tecnología de pro/prebióticos, están en

la actual **perspectiva de futuro** prometedor de estas entidades.

Hacen falta en todo caso perfilar mejor los conocimientos, estudios bien diseñados de aplicación en niños, e incrementar el rigor y la metodología científica que debe buscar la curación y no solo la remisión clínica de la EII.

Entre estas expectativas ha aparecido recientemente la **Granulocitoferesis**. El procedimiento (1 ciclo semanal durante 5 semanas) consiste en practicar una aféresis, mediante una extracción por vía venosa a un débito de 30 centímetros cúbicos por minuto, con un total de 1.800 centímetros cúbicos de aféresis en una hora, de modo que la sangre pasa por un circuito de acetato de celulosa, donde se le adhieren granulocitos que mantienen la respuesta a nivel de la mucosa. La sangre se devuelve al organismo por otro acceso venoso y, en tres horas, se repuebla con granulocitos nuevos. La reducción en el número de granulocitos y la inmunomodulación (inhibición de L-selectina, activación de integrina, producción de factor de crecimiento e inhibición de IL1) permite retardar la aparición de recaídas hasta dos años, así como disminuir las dosis de corticoides, según se ha observado en los pacientes adultos, aunque esta experiencia todavía es breve, ya que no alcanza los tres años y requiere mayor experiencia en niños.

BIBLIOGRAFÍA

- Domenech E, Esteve M, Gomollon F, Hinojosa J, Panes J, Obrador A, Gassull MA; Grupo Espanol de Trabajo en Enfermedad de Crohn y Colitis Ulcerosa. GETECCU-2005 recommendations for the use of infliximab (Remicade) in inflammatory bowel disease. *Gastroenterol Hepatol* 2005; **28**: 126-134.
- Escher JC, Taminiu JA, Nieuwenhuis EE, Buller HA, Grand RJ. Treatment of inflammatory bowel disease in childhood: best available evidence. *Inflamm Bowel Dis* 2003; **9**: 34-58.
- Hoffmann JC, Zeitz M, Bischoff SC, Brambs HJ, Bruch HP, Buhr HJ et al. Diagnosis and therapy of ulcerative colitis: results of an evidence based consensus conference by the German society of Digestive and Metabolic Diseases and the competence network on inflammatory bowel disease. *Z Gastroenterol* 2004; **42**: 979-983.
- Caprilli R, Angelucci E, Cocco A, Viscido A, Annese V, Ardizzone S, et al. Appropriateness of immunosuppressive drugs in inflammatory bowel diseases assessed by RAND method: Italian Group for IBD (IG-IBD) position statement. *Dig Liver Dis* 2005; **37**:407-417.
- Galandi D, Allgaier HP. Diet therapy in chronic inflammatory bowel disease: results from meta-analysis and randomized controlled trials. *Schweiz Rundsch Med Prax* 2002; **91**: 2041-2049.
- Hanauer SB, Present DH. The state of the art in the management of inflammatory bowel disease. *Rev Gastroenterol Disord* 2003; **3**: 81-92.
- Akobeng AK, Zochos M. Tumor necrosis factor-alpha antibody for induction of remission in Crohn's disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004; **1**: CD003574.
- Hilsden RJ, Verhoef MJ, Best A, Pocobelli G. A national survey on the patterns of treatment of inflammatory bowel disease in Canada. *BMC Gastroenterol* 2003; **3**(1): 10.
- Ludvigsson JF, Krantz M, Bodin L, Stenhammar L, Lindquist B. Elemental versus polymeric enteral nutrition in paediatric Crohn's disease: a multicentre randomized controlled trial. *Acta Paediatr* 2004; **93**(3):327-35.
- Domenech E, Hinojosa J, Esteve-Comas M, Gomollon F, Herrera JM, Bastida G, Obrador A, Ruiz R, Saro C, Gassull MA; Spanish Group for the Study of Crohn's Disease and Ulcerative Colitis (GETECCU). Granulocyteapheresis in steroid-dependent inflammatory bowel disease: a prospective, open, pilot study. *Aliment Pharmacol Ther* 2004; **20**: 1347-52.

Protocolos de Digestivo

Nutrición enteral en pediatría

J.M. MARUGÁN DE MIGUELSANZ, M.T. FERNÁNDEZ CASTAÑO

Unidad de Gastroenterología y Nutrición Infantil. Hospital de León

INTRODUCCIÓN

La malnutrición es un hecho frecuente, que puede influir en la recuperación de la cirugía y la enfermedad. El avance en las técnicas artificiales y fórmulas alimentarias ha disminuido la morbimortalidad de pacientes pediátricos con compromiso nutricional.

- **Nutrición artificial** (soporte nutricional). Es la administración de nutrientes de forma alternativa o como complemento a la alimentación ordinaria, con el propósito de mejorar y/o mantener el estado nutricional del paciente. Sus modalidades principales son: nutrición enteral (NE), nutrición parenteral (NP) o la conjunción de ambas.
- **Nutrición enteral.** Técnica de alimentación artificial que consiste en el aporte de fórmulas líquidas, de composición definida y listas para administrar, en diferentes zonas del tracto digestivo. Para algunos autores, el consumo de dichas fórmulas por vía oral no se incluiría en el término de NE, pero la definición más aceptada y propuesta por la Sociedad Americana de Nutrición Parenteral y Enteral (ASPEN) incluye tanto los aportes orales, como los realizados mediante infusión directa al estómago o intestino a través de una sonda o una ostomía. En este último caso, contempla también la provisión de nutrientes con alimentos naturales.

La NE precisa la integridad funcional total o parcial del tracto gastrointestinal, y puede llevarse a cabo en la

mayoría de los casos que precisan soporte nutricional. Utilizada desde hace más de 30 años como alternativa a la NP en niños, ha sufrido un gran desarrollo. La NE tiene ventajas sobre la NP, ya que es más fisiológica, sencilla y económica, evita muchas complicaciones de la NP y favorece el mantenimiento y recuperación de la integridad morfológica y funcional del tracto digestivo.

INDICACIONES

Inicialmente, para identificar los pacientes que requieren nutrición artificial hay que tener en cuenta: la valoración nutricional, la edad y la enfermedad de base. Pueden establecerse unos **criterios antropométricos** orientativos para realizar soporte nutricional (Tabla I). Después hay que valorar el balance entre ingesta y las pérdidas aumentadas de nutrientes, la afectación de órganos implicados en el metabolismo (hígado, tracto digestivo, riñón, corazón, pulmón), así como el hipercatabolismo observado en infecciones, cirugía y quemados, que merecen una especial consideración. No existen indicaciones absolutas de NE, sino individualizadas a cada paciente, aunque las más frecuentes quedan reflejadas en la Tabla II. En general, la NE estará indicada, según definición ya clásica, en pacientes con tracto gastrointestinal útil y funcionando, en situaciones donde no deba, no pueda o no quiera ingerir alimentos en cantidad suficiente para mantener un estado nutricional adecuado,

Correspondencia: José Manuel Marugán de Miguelsanz. C/ Juan Lorenzo Segura 3, 4º A. 24001 León.
Correo electrónico: jmmarugan@usuarios.retecal.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CRITERIOS ANTROPOMÉTRICOS PARA INDICACIÓN DE SOPORTE NUTRICIONAL

Riesgo moderado de malnutrición

- Insuficiente incremento ponderal y/o pérdida significativa del percentil habitual
- Disminución en la relación peso/talla (< P10)
- Porcentaje de peso estándar < 90% (peso real x 100/peso para talla en P50)
- Índice de masa corporal < P10 (a partir de la pubertad) (peso en kg/talla en m²)
- INTERVENCIÓN NUTRICIONAL: medidas dietéticas, o nutrición enteral (NE) oral

Riesgo elevado de malnutrición

- Pérdida aguda de peso > 10%
- Pérdida crónica de peso > 5% (durante 3-6 meses)
- Relación peso/talla muy disminuida < Pc3
- Porcentaje de peso estándar < 85%
- Detención de la velocidad de crecimiento de causa nutricional
- INTERVENCIÓN NUTRICIONAL: NE oral/sonda (nasogástrica, gastrostomía), nutrición parenteral total, nutrición mixta

Modificado de (1, 2).

para reponer las pérdidas aumentadas de nutrientes, y a diferencia del adulto, para asegurar además un desarrollo ponderoestatural adecuado.

En general, son susceptibles de nutrición artificial los niños con malnutrición grave o con riesgo de desarrollarla. También cuando se pretende un estímulo trófico de la mucosa intestinal, o si el paciente no es capaz de tomar alimentos imprescindibles (aminoacidopatías) o no tolera periodos prolongados de ayuno (glucogenosis, alteraciones en la oxidación de ácidos grasos). Asimismo, tras nutrición parenteral prolongada o en tolerancia digestiva tras cirugía mayor.

VÍAS DE ACCESO PARA NUTRICIÓN ENTERAL

A excepción de la vía oral, preferible siempre que sea posible, y en función de la patología de base y de la duración estimada de la NE, la vía elegida puede ser:

- **Gástrica.** La más utilizada. Permite una digestión prácticamente normal y una administración segura de fármacos. Puede realizarse a través de:

TABLA II. INDICACIONES MÁS FRECUENTES DE NUTRICIÓN ENTERAL

- Malnutrición calórico-proteica primaria grave
- Neonatología: gran prematuridad, displasia broncopulmonar, nutrición trófica
- Dificultad para alimentación oral:
 - Enfermedades neurológicas (parálisis cerebral, coma)
 - Enfermedades psiquiátricas (anorexia nerviosa)
 - Problemas orofaríngeos (maxilofaciales, Pierre-Robin, traumatismos, disfagia cricofaríngea)
 - Enfermedades esofágicas (malformaciones, neoplasias, inflamación)
- Enfermedades digestivas con limitaciones importantes de digestión y/o absorción.
 - Reflujo gastroesofágico
 - Diarrea grave
 - Síndrome de intestino corto
 - Enfermedad inflamatoria intestinal
 - Pancreatitis aguda
 - Enteritis postradiación
 - Fístulas, etc.
- Enfermedades crónicas con repercusión nutricional
 - Cardiopatías congénitas, hepatopatías, insuficiencia renal crónica, metabolopatías, fibrosis quística, etc.
- Estados hipercatabólicos:
 - Sepsis, quemaduras, neoplasias, trasplante médula ósea.
- Miscelánea:
 - Paciente crítico, malnutrición postoperatoria, cáncer, SIDA, trasplante, etc.
- Transición de nutrición parenteral a dieta oral
 - *Sonda nasogástrica.* Si se estima que la duración de la NE va a ser superior a los 2-3 meses, habrá que recurrir a gastrostomía o enterostomía.
 - *Gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o quirúrgica* cuando se requiera cirugía digestiva. La PEG es una técnica sencilla y segura, que ha permitido la instauración precoz de soporte nutricional en muchos pacientes. En ostomías prolongadas, se sustituye la sonda a los 2-3 meses por un "botón".
- **Traspilórica nasoduodenal o nasoyeyunal** (ésta permite menos desplazamientos de la sonda). Está indicada ante riesgo de aspiración broncopulmonar, vaciamiento gástrico muy retardado, reflujo gastroesofágico grave, y en pancreatitis para evitar el estímulo glandular. Puede

realizarse con sonda nasoyeyunal, por gastroyeyunos-
tomía (a través de gastrostomía previa), o por abordaje
directo por yeyunostomía quirúrgica.

MATERIAL UTILIZADO. MANTENIMIENTO

Las sondas utilizadas para NE pueden ser de los siguien-
tes tipos o materiales:

- **Cloruro de polivinilo (PVC)**, para descompresión y aspi-
ración gástrica y para NE de corta duración. Son más
rígidas y tienen menor tendencia al colapso, pero un ries-
go mayor de perforación y necrosis por decúbito. Deben
cambiarse cada 3 días.
- **Silicona o poliuretano**. Las específicas para NE de larga
duración, por su gran flexibilidad y buena tolerancia,
aunque en relación a las de polivinilo se colapsan más
fácilmente sobre todo al aspirar, son expulsadas con más
facilidad con el vómito y son más caras. Las de silico-
na son más flexibles y suaves, pero se implantan más
difícilmente (por ello, pueden llevar fiador interno). Las
de poliuretano son más resistentes y de mayor calibre
interno a igualdad de tamaño externo, y por eso son las
más apropiadas en tamaños pequeños.

El calibre de las sondas se expresa en unidades French
(F), haciendo referencia a su diámetro externo, siendo 1 F
equivalente a 0,33 mm. Han de adaptarse en calibre y tama-
ño a la edad y peso del paciente: 5F para RN o lactantes < 5
kg, 6F para lactantes y niños < 15-20 kg, y 8F para los mayo-
res. La longitud varía en niños entre 50 y 110 cm. Las sondas
lastradas están destinadas para la nutrición traspilórica.

Tras instalar la sonda, hay que comprobar su ubicación
correcta (auscultación, comprobación de pH menor de 4 en
aspirado gástrico, o radiografía). Es imprescindible el lava-
do de la sonda con un bolo de agua destilada tibia del volu-
men mínimo necesario, antes y tras cada toma, si la alimen-
tación es intermitente, o cada 6-8 horas si se administra de
forma continua, o tras toda medicación, para evitar obstruc-
ciones. Las sondas deben cambiarse cada 3-4 días si son naso-
gástricas, y cada 8-10 las nasoduodenales, aunque las de sili-
cona o poliuretano pueden mantenerse hasta 1 mes. La medi-
da del residuo gástrico como control, tiene más inconvenientes
que ventajas, favorece la oclusión y puede reducir de forma
considerable el aporte de fórmula.

Asimismo, se realizará diariamente higiene cuidadosa
del punto de inserción de la sonda: fosas nasales u orificio

de la gastrostomía. En estas últimas sólo suele ser necesar-
io el uso de antisépticos locales las primeras 2-3 semanas.

MÉTODOS DE INFUSIÓN

Los métodos de administración de la NE pueden ser:

- **NE intermitente**. Consiste en administrar volúmenes de
fórmula (bolos) de manera periódica (4-8 veces al día,
durante 15-45 minutos). Puede administrarse con jeringa
o con bomba. Ventajas: más fisiológica, remedia la ali-
mentación normal, permite mayor movilidad del pacien-
te y estimula la alimentación oral al provocar periodos
de hambre y saciedad. En caso de intolerancia puede
producir exceso de residuo gástrico, dolor abdominal,
regurgitaciones, vómitos y riesgo de aspiración. Indica-
ciones:
 - Alimentación gástrica. Al ser sencilla y fisiológica es
recomendable en pacientes con función digestiva nor-
mal y en el tránsito a alimentación oral.
 - Pacientes no críticos y sin mayor riesgo de aspiración.
 - En nutrición enteral domiciliaria, siempre que sea posi-
ble.
 - **NE continua**. Mejor tolerada, disminuye la incidencia
de vómitos, pues ocasiona poco residuo gástrico. Con-
diciona una mejor absorción y es más eficiente desde
el punto de vista calórico, permitiendo aportar mayores
volúmenes globales. Se indicará sobre todo en:
 - Nutrición traspilórica (menor síndrome de *dumping*).
 - Pacientes con absorción intestinal muy reducida.
 - Pacientes con alto riesgo de aspiración o mala tole-
rancia a NE intermitente.
 - Situaciones de alto gasto energético.
 - **NE cíclica**. Es continua por un periodo corto de tiempo
(8-12 horas), habitualmente administrada por la noche.
Tener la precaución de que la cabeza esté elevada para
prevenir el reflujo gastroesofágico y disminuir el riesgo
de aspiración. Se alterna durante el día con NE inter-
mitente o bien con alimentación normal.
- El **sistema de infusión** en NE puede ser mediante:
- *Jeringa*, para nutrición intermitente.
 - *Equipos de goteo*. Por gravedad. Son sencillos pero preci-
san frecuentes controles y reajustes de la llave que regu-
la la velocidad de flujo; si la solución a perfundir es vis-
cosa pueden ocasionar un retraso en la administración.
 - *Bomba de infusión*. Las más utilizadas en NE continua.

Aseguran un flujo constante, y tienen una mayor exactitud. Obligatorias cuando se infunde en el intestino delgado. Según la forma de control del volumen, las bombas pueden ser:

- Peristálticas: el rotor comprime la porción del tubo de silicona.
- Volumétricas: el recipiente se rellena y vacía alternativamente.
- De jeringa, en que el volumen está marcado por el diámetro del cilindro y la longitud recorrida en cada unidad de tiempo.

Las bombas habituales son peristálticas (precisión + 10%). En recién nacidos se usan bombas de jeringa tipo Harvard de gran precisión (+ 2%).

TIPOS DE FÓRMULAS PARA NUTRICIÓN ENTERAL

Desde el punto de vista nutricional, una fórmula enteral puede ser:

- **Completa.** Aportan todas las necesidades nutricionales del paciente a un volumen determinado. La mayoría de fórmulas enterales contienen todas las vitaminas, oligoelementos y minerales para cubrir los requerimientos de referencia (DRI).
- **Incompleta.** Por sí sola no puede cubrir todas las recomendaciones nutricionales. Se incluyen en este grupo:
 - Dietas MODULARES. De carbohidratos, grasas o proteínas. Pueden añadirse a las fórmulas de modo separado, para aumentar la densidad calórico-proteica de las fórmulas de base, permitiendo una formulación individualizada.
 - SUPLEMENTOS nutricionales. Compuestos por uno o más nutrientes, sirven para suplementar la alimentación habitual en niños con función gastrointestinal conservada, y suelen tener un alto contenido calórico. Son para ingestión oral y presentan una buena palatabilidad.

TIPOS DE FÓRMULAS ENTERALES COMPLETAS

Nos centraremos sólo en las fórmulas completas, que en función de distintos criterios, pueden ser:

- Por la **presentación de los nutrientes**:
 - **Poliméricas**: macronutrientes sin modificar. Proteína entera, hidrato de carbono es almidón y dextrinomaltosa y la grasa son triglicéridos de cadena larga.

- **Oligoméricas**, peptídicas o hidrolizadas: las proteínas están hidrolizadas en péptidos de bajo peso molecular (< 5.000 daltons). Usualmente se modifican los restantes macronutrientes, llamándose entonces fórmulas semielementales, con un porcentaje variable de triglicéridos de cadena media (MCT) de rápida y directa absorción, y los hidratos de carbono están representados por polímeros de glucosa u oligosacáridos (sobre todo, dextrinomaltosa).

- **Monoméricas o elementales**, con principios inmediatos que apenas precisan digestión. El nitrógeno se aporta en forma de L-aminoácidos, que incrementan la osmolaridad de la mezcla, las grasas como MCT y ácidos grasos esenciales, y los hidratos de carbono como pequeños polímeros de glucosa.

- **Por la densidad de nutrientes.** Así, según el nutriente, pueden ser:

- **Calorías.** Fórmulas estándar o isocalóricas: 1 kcal/ml. Hipercaleóricas: 1,5-2 kcal/ml.

- **Proteínas.** Fórmulas normoproteicas, contenido en proteínas representa entre el 10-15% del valor calórico total (adulto 17-18%). Hiperproteica: valor superior al 15%.

- **Osmolaridad.** Isotónicas si la osmolaridad es inferior a 350 mOsm/L de agua.

- **Grasa.** Las estándar tienen un contenido graso mayor del 20% del valor calórico total (casi todas). Baja en grasa 5-20%, y libre de grasa < 5%.

- **Fórmulas "específicas" de enfermedad.** Se indican en pacientes con distintas formas de insuficiencia orgánica (hepática, renal o respiratoria), diabetes o situaciones de estrés y tratan de reducir la sobrecarga que generan ciertos nutrientes en ellas. Son completas, diseñadas para el adulto y podrían utilizarse en niños mayores. Ejemplo:

- **Insuficiencia respiratoria:** mayor aporte relativo de grasas (< producción de CO₂).

- **Encefalopatía hepática.** Fuente proteica con alta concentración de aminoácidos (AA) ramificados y baja de AA aromáticos y metionina; predominio de hidratos de carbono sobre grasas.

- **Insuficiencia renal:** fórmulas con menos proteínas (6% del contenido calórico), hipercaleóricas y con baja carga renal de solutos y fosfatos.

- **Estados hipercatabólicos:** fórmulas poliméricas e hipercalóricas con aumento de proteínas (15-18%) y elevada concentración de AA de cadena ramificada.
- **Enfermedades metabólicas** congénitas por déficit enzimático. Fórmulas específicas.
- **Fórmulas especializadas.** Incluyen substratos adicionales con intención terapéutica. Suelen ser completas, diseñadas para el adulto, y de eficacia discutible.

La **clasificación de las fórmulas** en la práctica suele realizarse en función de 3 criterios: la densidad calórica, su contenido en proteínas y si son de uso oral/sonda, o sólo por sonda. En menor medida se nombran según criterios menores como osmolaridad, contenidos en grasa, fibra, presentación, etc.

Las fórmulas enterales en general tienen un contenido en lactosa mínimo o nulo, por su frecuente mala tolerancia en el paciente crítico o malnutrido, y todas están exentas de gluten y de fibra, salvo alguna específicamente suplementada en fibra.

La **proporción entre principios inmediatos** sólo está claramente establecida para el lactante (con la referencia de la leche materna), y la edad adulta (10-35, 20-35 y 45-65% del total calórico para proteínas, lípidos y carbohidratos respectivamente). Existen pocas evidencias para el niño, recomendándose un aporte proteico del 10-15%.

Finalmente, en ciertos pacientes portadores de gastrotomía, puede realizarse por la misma una alimentación completa con alimentos naturales triturados.

ELECCIÓN DE LA FÓRMULA

La indicación de una u otra fórmula debe individualizarse eligiendo la mejor para cada paciente y dependerá del estado nutricional, la patología de base, función gastrointestinal y sobre todo de la edad, que será determinante. Son bien conocidas las características fisiológicas diferenciales del recién nacido, y en general del niño menor de 1 año, especialmente en cuanto a sus limitaciones metabólicas, digestivas, de excreción renal de solutos y capacidad de concentración urinaria. Asimismo, los requerimientos nutricionales varían con la edad, siendo máximos en los primeros 2 años y en la adolescencia. Sólo según este último criterio, establecemos 4 grupos:

- **Prematuros.** Fórmulas específicas, con una mayor densidad calórica, proteínas parcialmente hidrolizadas y poca lactosa.

- **Menores de 1 año.** Leche materna o fórmulas adaptadas (tipos 1 y 2).
- **Niños de 1 a 6 años.** Salvo otra indicación, fórmulas poliméricas pediátricas estándar (normoproteicas, isocalóricas, isotónicas y con baja carga renal de solutos). Las DRI (recomendaciones nutricionales) en este grupo de edad estarán contenidas aproximadamente en 1.100 ml de las mismas.
- **Mayores de 6 años.** Pueden utilizarse las fórmulas de adultos. De 6 a 10 años las DRI están contenidas en unos 1.500 ml, y en los mayores, en 2.000 ml.

Elegir la fórmula más adecuada es una tarea a veces complicada, por el gran número de preparados disponibles. Quizás lo más apropiado sea basarse en la cantidad y fuente proteica, y en segundo lugar el poder calórico, u otras características.

Si el tracto gastrointestinal está intacto, es mejor utilizar fórmulas poliméricas con proteína entera (estándar –isocalóricas- o hipercalóricas según los casos). En trastornos digestivos primarios o secundarios y grandes malnutridos, las oligoméricas o hidrolizadas, y si la evolución es mala o existe fracaso intestinal, las monoméricas o elementales solas, o en combinación con nutrición parenteral. En estados hipercatabólicos o estrés severo, estará indicada una fórmula hiperproteica, y en grandes estreñidos y/o patología neurológica, fórmulas suplementadas en fibra.

No exponemos la totalidad de marcas existentes en el mercado por su gran número, ser cambiantes en el tiempo en fórmulas y composición, y por la extensión limitada de este artículo. Para ampliar éste y otros aspectos de la nutrición enteral, remitimos al lector interesado a excelentes revisiones mencionadas en esta bibliografía.

INICIO DE LA NUTRICIÓN ENTERAL

La NE debe efectuarse siempre de forma gradual, con incremento progresivo del volumen, según la tolerancia del niño. En el caso de tránsito de NP a NE, se debe iniciar una NE continua a bajo volumen con progresivos aumentos, realizando en una semana aproximadamente la transición completa. Cuando la NE llegue a cubrir el 35-50% de lo calculado, se irá disminuyendo la NP para retirarla cuando se alcance al menos el 75%.

Podemos partir de las recomendaciones de ingesta dietética de referencia para población sana con actividad nor-

TABLA III. REQUERIMIENTOS PARA LA RECUPERACIÓN NUTRICIONAL EN MALNUTRIDOS

1. Calorías:

$$\text{Kcal/kg/día} = \frac{\text{Calorías requeridas (Kcal/kg/día) para la Edad-peso}}{\text{Peso actual (kg)}} \times \text{Peso ideal (kg)}$$

2. Proteínas:

$$\text{g/kg/día} = \frac{\text{Proteínas requeridas (g/kg/día) para la Edad-peso}}{\text{Peso actual (kg)}} \times \text{Peso ideal (kg)}$$

Edad-peso: edad para la cual el peso actual sería el Percentil 50. Peso ideal: Percentil 50 para la edad actual o para su talla actual.

mal (DRI, *Dietary Reference Intakes*), pero el cálculo del volumen y los requerimientos proteicos y energéticos debe realizarse de forma individualizada. Las necesidades son muy diferentes en el niño críticamente enfermo que en el sano. La estimación exacta exigiría calcular el gasto energético basal (por fórmulas habituales o calorimetría indirecta) y multiplicarlo por un factor según la enfermedad de base, que en caso de necesidades aumentadas oscila entre 1,1-1,6. Sin embargo, en la práctica podemos calcular las necesidades básicas de forma aproximada:

- **Líquidos:** 100 ml/kg/día los primeros 10 kilos, más 50 ml/kg los siguientes 10 kilos, y el resto a partir de 20 kilos, a 20 ml/kg añadidos a los anteriores.
- **Energía:** 90-120 kcal/kg de 0-1 años, 75-90 kcal/kg de 1-7 años, 60-75 kcal/kg de 7-12 años, y de 30-60 kcal/kg de 12 a 18 años. En pretérminos, los requerimientos para lograr ganancia ponderal se estiman en 105-130 kcal/kg, y hasta en 130-150 kcal/kg en la desnutrición intrauterina y ciertas situaciones patológicas.
- **Proteínas:** 3-4 g/kg/día en recién nacidos (RN) de bajo peso, en RN a término 2-3 g/kg/día, de 1 a 10 años 1,0-1,2 g/kg/día, y en adolescentes, 0,9 g/kg/día en varones y 0,8 en mujeres. En niños y adolescentes críticamente enfermos: 1,5 g/kg/día.
- En cuanto al **volumen inicial**, en los lactantes pequeños se comienza con 1-2 ml/kg/h, y en los mayores con 20 ml/kg/día avanzando a unos 20 ml/kg/día. Puede comenzarse a mitad de concentración (no imprescindible), a un 50% de las necesidades establecidas, aumentando progresivamente hasta conseguir en 5-7 días los

aportes adecuados, si el estado del paciente lo permite. En los más graves, sobre todo si son recién nacidos o lactantes pequeños, puede ser necesario comenzar con NE continua. Cuando el niño mejora se puede pasar a NE cíclica nocturna (50-75% del aporte calórico), y el resto administrado de día en bolos o por succión.

Para lograr un efecto trófico basta incluso con 5 ml/kg/día en lactantes pequeños (nutrición trófica o enteral mínima). Para estimar los requerimientos calóricos o proteicos para la recuperación nutricional en pacientes malnutridos, se emplean las fórmulas indicadas en la Tabla III.

CONTRAINDICACIONES Y COMPLICACIONES DE LA NE

- **Contraindicaciones.** De manera absoluta, la NE estaría contraindicada ante un tracto gastrointestinal no funcionante, y solamente en situaciones de íleo paralítico y obstrucción intestinal. En otros casos como peritonitis, isquemia intestinal, fases muy precoces del síndrome de intestino corto, vómitos incoercibles, diarrea o malabsorción severa, o difícil manejo metabólico, su indicación podría no ser tampoco pertinente.
- **Complicaciones.** En general la NE es bien tolerada y tiene pocas complicaciones, que pueden ser evitadas en gran medida con una utilización correcta del material, un manejo cuidadoso de la fórmula, y un adecuado control y seguimiento del paciente. Las principales complicaciones posibles son:
 - **Mecánicas.** Sobre todo el desplazamiento y la obstrucción de la sonda. En menor medida, erosiones nasales o esofágicas, molestia nasofaríngea y perfo-

ración gastrointestinal. La obstrucción de la trompa de Eustaquio puede causar otitis media, y la oclusión del drenaje del seno puede ser causa de sinusitis. En la PEG puede presentarse pérdida de contenido gástrico periestomía, casi siempre por alteración intercurrente del vaciado gástrico (infecciones, alteraciones metabólicas, etc.).

- **Aspiración pulmonar.** Para prevenirla, recomendar una elevación de la cabecera en decúbito supino (30°), incluso utilizar gastrocinéticos (domperidona) si es preciso.
- **Infecciosas.** Por la manipulación y contaminación de la fórmula o del equipo. Las más frecuentes son las ORL con sonda nasogástrica, pero con una higiene suficiente las infecciones gastrointestinales son infrecuentes. Las fórmulas no deben permanecer en el contenedor más de 6-8 horas, y el sistema debe ser cambiado cada 24 horas.
- **Metabólicas.** Sobrehidratación o deshidratación. Hipoglucemia, sobre todo si no se cubren las necesidades o si se suspende la NE bruscamente, o hiperglucemia.
- **Gastrointestinales.** Vómitos (por intolerancia, mala colocación de la sonda, volúmenes elevados o hiperosmolaridad), reflujo gastroesofágico, estreñimiento (por ausencia de fibra, líquidos inadecuados e inactividad), diarrea (por infusiones demasiado rápidas, elevada osmolaridad de la fórmula, o intolerancia a sustratos).
- **Problemas evolutivos en la conducta alimentaria.** Es frecuente el rechazo a la alimentación oral tras una NE prolongada. Es imprescindible un programa precoz de estimulación oral, y aún así a veces se precisan técnicas de modificación de la conducta.

NUTRICIÓN ENTERAL DOMICILIARIA

Cuando el paciente requiere NE prolongada, y tiene una situación clínica estable, puede mantenerse el soporte nutricional en su domicilio. Esto acortará la hospitalización y mejorará su calidad de vida. Deben cumplirse además las condiciones siguientes:

- Certeza de que el paciente se beneficiará de una terapia prolongada.
- Haber demostrado tolerancia a la terapia prescrita ya en el hospital.
- Voluntad familiar de llevarla a cabo, y ambiente socio-familiar favorable.

Antes del alta, la persona que se encargará del cuidado del niño será instruida en el manejo y posibles complicaciones y se le aportará todo el material necesario. Su indicación y seguimiento la establecerá una Unidad de nutrición hospitalaria. Sería conveniente mantener además una unidad de atención domiciliaria. Tiene complicaciones mínimas si está bien controlada, similares a las comentadas para la NE, pero las metabólicas son casi inexistentes tras el periodo de observación hospitalaria.

En la Orden Ministerial del 2 de junio de 1998 se contemplan los aspectos legales y coberturas del Sistema Nacional de Salud con respecto a la NE domiciliaria. Suele haber una cobertura total de sistemas y de la mayoría de las fórmulas utilizadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Costa C, Sierra C, Pedrón Giner C, Moreno Villares JM, Lama R, Codoceo R. Nutrición enteral y parenteral en Pediatría. *An Esp Pediatr* 2000; **52** (supl. 3): 1-33.
2. Pedrón Giner C, Martínez Costa C. Indicaciones y técnicas de soporte nutricional. *An Esp Pediatr* 2001; **55**: 260-266.
3. Lama Moré RA. Nutrición enteral. En Asociación Española de Pediatría (ed), *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Gastroenterología-Hepatología-Nutrición*. Bilbao, 2002; 5: 333-342.
4. Dalmau Serra J. Nutrición enteral en Pediatría. *Nutr Hosp* 1.999; **14** (supl. 2): 105(s)-110(s).
5. Alcón Sáez JJ, Mataix Gil J, Elía Martínez MA, Dalmau Serra J. Nutrición enteral en Pediatría. Indicaciones para su uso y revisión de las fórmulas existentes en España. *Acta Pediatr Esp* 2004; **62**: 413-419.
6. ASPEN Board of Directors. Definition of terms used in ASPEN. *Guidelines and Standards*. *JPEN* 1995; **19**: 1-2.
7. Food and Nutrition Board: Dietary Reference Intakes: Guiding Principles for Nutrition Labeling and Fortification. Institute of Medicine National Academy of Sciences. Washington: National Academy Press, 2003. [www.nap.edu].
8. Abad-Sinden A, Sutphen J. Enteral nutrition. En, WA Walker et al. (eds), *Pediatric gastrointestinal disease*, 4ª ed. Ontario: BC Decker Inc. Hamilton, 2004. p. 1981-1994.
9. Koning MA, Calañas Continente A, Vázquez Martínez C. Nutrición enteral. Vías de acceso, seguimiento y complicaciones. En, M. Hernández y col. (eds.), *Tratado de Nutrición*. Madrid: Díaz de Santos, 1999. p. 1249-1267.
10. Martínez de Icaya P, del Olmo García D, Vázquez Martínez C. Indicaciones de la nutrición enteral. Tipos de fórmulas. En, M. Hernández y col. (eds.), *Tratado de Nutrición*. Madrid: Díaz de Santos, 1999. p. 1269-1289.

Protocolos de Infeccioso

Manejo inicial de la sepsis-*shock* séptico pediátrico

R. PAYO PÉREZ, O. SERRANO AYESTARÁN

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Salamanca

INTRODUCCIÓN

La patología infecciosa es motivo de consulta habitual en Pediatría y suele resolverse favorablemente. Sin embargo, algunos factores como la edad, el patógeno y condiciones especiales del huésped pueden suponer un riesgo de infección grave con compromiso vital.

El *shock* es una situación de insuficiencia circulatoria aguda con hipoperfusión tisular e hipoxia celular que condiciona un metabolismo anaerobio, con producción y liberación a la circulación sistémica de iones lactato. Se denomina *shock* séptico cuando el mecanismo de producción es una infección. La activación del sistema de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) genera la aparición de mediadores con efectos preferentemente cardiovasculares causantes de una hipovolemia relativa, y también sobre la coagulación precipitando una coagulación intravascular diseminada (CID). La hipoperfusión tisular y los distintos grados de disfunción, hasta el fracaso multiorgánico, definen el proceso.

El *shock* séptico causa mayor mortalidad en niños que el cáncer. Entre los 3 meses y los 3 años existe mayor riesgo de que bacteriemias ocultas progresen hacia una sepsis. La mortalidad está entre el 20- 40%. La fuente de infección se desconoce en el 20-30%, y los cultivos son negativos en el 70% de los casos. Estafilococo, estreptococo y hongos son los patógenos más prevalentes. El diagnóstico del *shock* es clínico y habitualmente se hace en situación de *shock* avanzado, des-

compensado. Se ha demostrado que la instauración de medidas energéticas y urgentes de reanimación y soporte hemodinámico como las recomendadas por la *American College of Critical Care Medicine* han mejorado significativamente la evolución y pronóstico del *shock* séptico pediátrico.

ETIOPATOGENIA

La etiopatogenia del *shock* séptico radica en la activación de distintos sistemas por el propio germen, sus endotoxinas (el lipopolisacárido de la pared de bacterias Gram negativas) o exotoxinas (*Staphylococcus aureus*). Preferentemente es la activación del SIRS y la producción, inicialmente beneficiosa y posteriormente incontrolada de citocinas proinflamatorias, como la Interleucina-1 (IL-1), Interleucina-6 (IL-6) y el Factor de Necrosis Tumoral-alfa (TNF-alfa) que, directamente o a través de otros mediadores, ocasionan vasodilatación, aumento de la permeabilidad capilar y lesión endotelial.

La hipovolemia es relativa como caracteriza el carácter distributivo del *shock* séptico. A la vasodilatación con aumento del espacio intravascular y el aumento de la permeabilidad capilar de este tipo de *shock*, se añadirán las pérdidas comunes debidas a un proceso infeccioso. Inicialmente se reajustará la circulación mediante vasoconstricción periférica y aumento del gasto cardíaco, a expensas de la frecuencia cardíaca, y la hipoperfusión no afectará a órganos preferenciales mientras la situación esté compensada.

Correspondencia: R. Payo Pérez. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario de Salamanca. Paseo de San Vicente, 58-112. 37007 Salamanca. Correo electrónico: rpayo@husa.sacyl.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. DEFINICIÓN DE SISTEMA DE RESPUESTA INFLAMATORIA SISTÉMICA (SIRS), INFECCIÓN, SEPSIS, SEPSIS SEVERA, SHOCK SÉPTICO. INTERNATIONAL PEDIATRIC SEPSIS CONSENSUS CONFERENCE⁽⁵⁾

-
- **SIRS:** la presencia de al menos dos de los siguientes cuatro criterios, uno de los cuales debe ser alteración de la temperatura y recuento leucocitario:
 1. Temperatura corporal $> 38,5^{\circ}\text{C}$ o $< 36^{\circ}\text{C}$
 2. Taquicardia, definida como una media >2 SD por encima de la normal para su edad en ausencia de estímulos externos, medicación o estímulo doloroso; o elevación persistente inexplicable durante 0,5-4 horas o, por debajo del año de edad bradicardia $<$ percentil 10 para su edad en ausencia de estímulo vagal, medicación beta-bloqueante o cardiopatía congénita o disminución de la frecuencia durante más de 0,5 horas
 3. Taquipnea: frecuencia respiratoria > 60 /minuto en lactantes, > 50 en niños
 4. Recuento leucocitario: $> 12.000/\text{mm}^3$ o $>10\%$ de segmentados
 - **INFECCIÓN:** sospechada o probada (por cultivo positivo o reacción cadena polimerasa) causada por cualquier patógeno o síndrome clínico asociado a alta probabilidad de infección. Evidencia de infección en el examen clínico, imagen, o pruebas de laboratorio (leucocitos en líquido normalmente estéril, perforación visceral, radiografía compatible con neumonía, exantema petequeal o purpúrico o púrpura fulminante)
 - **SEPSIS:** SIRS en presencia, o como resultado, de infección sospechada o confirmada
 - **SEPSIS SEVERA:** SEPSIS y uno de: disfunción cardiovascular o síndrome de distrés respiratorio agudo o dos o más disfunciones del resto de órganos (Tabla II)
 - **SHOCK SÉPTICO:** sepsis y disfunción orgánica cardiovascular (Tabla II)
-

La integridad del endotelio vascular es imprescindible para mantener la homeostasis de la coagulación, actuando como barrera entre los elementos formes y sustancias procoagulantes subendoteliales. Mediadores del SIRS inducen, por un lado, la expresión de factor tisular, procoagulante, de monocitos y células endoteliales que activarán la cascada de la coagulación y supresión de fibrinólisis endógena; por otro, la supresión de fibrinólisis por inhibición del activador del plasminógeno y la inactivación de la Proteína C. La coagulación intravascular diseminada (CID), con isquemia y trombosis de la microcirculación es la consecuencia.

El consumo de oxígeno (VO_2), proporcionalmente ya alto en el niño, aumenta en esta situación de *stress* y precisa aumentar el transporte del mismo (DO_2) mediante aumento del gasto cardíaco teniendo una limitada capacidad residual para ello.

Hipovolemia, hipoxemia y trombosis son la base de la fisiopatología del *shock* séptico.

El mantenimiento del proceso, con aumento progresivo de las demandas, pondrá en evidencia, precozmente, las limitaciones de la capacidad de adaptación del niño que precisa un aumento del gasto cardíaco. Al margen del aumento de

la frecuencia cardíaca, el gasto cardíaco esta críticamente limitado por disminución de la precarga debido a un retorno venoso insuficiente, la inmadurez del sistema adrenérgico, y la imposibilidad de recurrir a un aumento del volumen de eyección sistólico debido a la baja complianza ventricular y la disfunción miocárdica asociada al proceso séptico.

El grado de hipoperfusión que se establezca, y el compromiso funcional que ésta genere en los distintos órganos, determinará de forma progresiva el paso de una situación compensada a otra descompensada, potencialmente reversible o no, con disfunción/fracaso multiorgánico, potencialmente letal (Tabla I).

CLÍNICA

La clínica del *shock* es suficiente para su diagnóstico, sin necesidad de exámenes complementarios. Es esencialmente un problema hemodinámico. La sepsis-*shock* séptico, además presentará la clínica de la infección focal, que puede ser inespecífica y pobre en los más pequeños, y la derivada del compromiso sistémico, coagulopatía y disfunción multiorgánica (Tabla II).

Un examen clínico minucioso permite sospecharlo en estado latente, compensado. La tríada de fiebre, taquicardia y

TABLA II. CRITERIOS DE DISFUNCIÓN ORGÁNICA. INTERNATIONAL PEDIATRIC CONSENSUS CONFERENCE⁽⁵⁾

Disfunción cardiovascular

Tras administración de fluidos isotónicos ≥ 40 ml/kg en 1h: presión arterial $< P5$ para su edad o PAS $< 2SD$ por debajo de normal para su edad o necesidad de drogas vasoactivas para mantener TA en rango normal o dos de los siguientes:

- Inexplicable acidosis metabólica: déficit de bases < 5 mEq/L
- Incremento arterial de lactato > 2 veces por encima del normal
- Oliguria $< 0,5$ ml/kg/h
- Relleno capilar alargado > 5 seg
- Gradiente de T^3 central-periférica $> 3^{\circ}C$

Disfunción respiratoria

$PaO_2/FiO_2 < 300$, sin cardiopatía cianótica o enfermedad pulmonar previas o $PaCO_2 > 65$ (o 20 mmHg sobre la $PaCO_2$ basal) o necesidad de $> 50\%$ de FiO_2 para $SatO_2 > 92\%$

Disfunción neurológica

Score de coma de Glasgow ≤ 11 o cambio brusco con descenso de ≥ 3 puntos desde un score basal anormal.

Disfunción hematológica

Recuento plaquetario $< 80.000/mm^3$ o descenso del 50% del valor previo anterior a 3 últimos días (en pacientes crónicos hemato-oncológicos) o relación internacional normalizada > 2

Disfunción renal

Creatinina sérica ≥ 2 veces por encima del límite para su edad o el doble de la basal

Disfunción hepática

Bilirrubina total ≥ 4 mg/dl (no en neonatos) o ALT 2 veces por encima del límite normal para su edad

vasodilatación es común en los procesos febriles benignos. Todo niño con posible infección, manifestada por hipertermia o hipotermia, debe ser considerado de alto riesgo si hay afectación del estado mental, como irritabilidad, indiferencia ante la presencia de la madre, tendencia al sueño o progresiva desconexión con el medio y signos clínicos de disminución de la perfusión tisular. Estos serían, con la afectación mental, la disminución de la diuresis < 1 ml/kg/h y, en la fase de *shock* "frío" (por aumento de resistencias vasculares periféricas), relleno capilar alargado > 2 seg., extremidades moteadas con gradiente térmico entre zonas proximales y distales, y pulsos periféricos débiles, o, en el *shock* "calien-

te" (con disminución de las resistencias vasculares periféricas), relleno capilar acelerado, extremidades calientes y pulsos periféricos hiperdinámicos, "saltones". En este contexto, el exantema purpúrico es diagnóstico de *shock* séptico.

No es necesario constatar hipotensión para establecer la sospecha clínica de *shock* séptico; su presencia en un niño con posible infección es un signo tardío.

El carácter progresivo e inestable de la sepsis-*shock* séptico, precisa el seguimiento clínico y la información continua de parámetros hemodinámicos monitorizados, más datos analíticos, para valorar criterios de disfunción orgánica, tomar iniciativas terapéuticas y contrastar su eficacia.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico del *shock* es clínico. La exploración clínica y la anamnesis deben orientar el diagnóstico etiológico.

En el *shock* séptico se precisará la confirmación microbiológica de la etiología infecciosa obtenida a partir de hemocultivo o tinción de Gram o de la demostración de microorganismos en la lesiones petequiales. Se deben cultivar muestras de sangre, orina, líquido cefalorraquídeo y cualquier otro exudado o material posiblemente implicado, sin que esto suponga demora en la iniciación del tratamiento antibiótico.

Realizar exámenes complementarios para valorar el perfil infeccioso, alteraciones de la homeostasis y grado de disfunción orgánica.

- **Hemograma:** anemia, leucocitosis, con formas inmaduras o granulaciones tóxicas, leucopenia, trombocitopenia.
- **Estudio de coagulación:** alargamiento de los tiempos de protrombina y de tromboplastina parcial activada, elevación de los productos de degradación de la fibrina, descenso del fibrinógeno.
- **Gasometria arterial:** tipificar acidosis metabólica/respiratoria/mixta, oximetría
- **Lactato elevado** como marcador de mala perfusión tisular.
- **Bioquímica:** glucemia, calcio iónico, perfil renal (insuficiencia pre-renal-renal) y hepático (citólisis).
- **Reactantes de fase aguda:** proteína C reactiva y procalcitonina, precoz y notablemente aumentada.

Y como problema esencialmente hemodinámico precisa su monitorización:

- **Monitorización no invasiva:** además del examen clínico ya referido, se deben monitorizar constantes (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, temperatura central/periférica, presión arterial), pulsioximetría, diuresis horaria. Estudio ecocardiográfico y Eco-doppler para estimación de la función cardíaca y flujos.
- **Exploraciones hemodinámicas invasivas:** monitorización continua de presión arterial y presión venosa central, tonometría gástrica, implantación de catéteres para determinar índice cardíaco (IC), resistencias vasculares periféricas y pulmonares, saturación de O₂ en sangre venosa mixta o cava superior (SatO₂ VCS) y otros parámetros hemodinámicas.

TRATAMIENTO

La actitud, ante la sospecha de situación de *shock*, debe ser la de una urgencia. El objetivo prioritario es remontar la hipovolemia y garantizar una buena ventilación y oxigenación con soporte vital avanzado pediátrico, sin ignorar el tratamiento del agente etiológico y las posibilidades de intervención sobre la respuesta inflamatoria del huésped.

La inmadurez, mayor a menor edad, supone menor reserva funcional por lo que hay que esperar un fracaso orgánico precoz. La precocidad y contundencia de la intervención terapéutica es determinante de su evolución y pronóstico. Se ha comprobado que cada hora de demora en la instauración de medidas de reanimación incrementa la mortalidad un 50%. La guía de *Soporte Vital Avanzado Pediátrico* de la Academia Americana para el tratamiento inicial del *shock* séptico mejora la supervivencia entre un 8 y un 38% según distintos trabajos.

De forma simultánea se atenderá a vía aérea, oxigenación, ventilación y reanimación circulatoria (Tabla III). Es preciso garantizar la permeabilidad de la vía aérea, que puede estar comprometida por depresión de la conciencia, y una adecuada oxigenación y ventilación que pueden estar alteradas, además, por la disfunción respiratoria implicada en el *shock*.

El trabajo respiratorio representa entre el 15-30% del consumo de O₂ disponible, que siendo insuficiente contribuye a aumentar la acidosis láctica. La necesidad de intubación y soporte con ventilación mecánica es mayor cuanto menor es la edad del niño y deben decidirse, oportuna y precozmente. Con ello se elude el trabajo-consumo de O₂,

se optimizan la oxigenación y ventilación, y permite prevenir o tratar la posible disfunción pulmonar asociada al *shock*. La sedoanalgesia debe tener la mínima repercusión hemodinámica. Midazolam, ketamina y administración de volumen, para evitar el efecto hipotensor por la relajación, es lo más indicado.

A través de dos vías periféricas de buen flujo, y si no fuese posible, por vía intraósea, se inicia urgentemente la administración de fluidos de resucitación: 20 ml/kg de suero salino isotónico (o un coloide) tan rápido como se pueda. Se continuará hasta los 40-60 ml/kg en los primeros 15 minutos, hasta que mejore la perfusión tisular, manifestada clínicamente por la disminución de la taquicardia, mejoría de la perfusión periférica y calidad del pulso, recuperación del estado mental, y restauración de la diuresis. Si no se consigue este objetivo, se definiría como *shock resistente a fluidos*.

Los niños toleran altos volúmenes de fluidos en esta fase de resucitación. Sin embargo, como habrá que seguir aportando fluidos, hasta 200 ml/kg en la primera hora, se debe valorar la posible aparición de signos de sobrecarga como la aparición de estertores o disfunción respiratoria aumentada, ritmo de galope y hepatomegalia.

Ante la situación de *shock* resistente a fluidos se inicia tratamiento con inotrópicos, Dopamina por vía central (o central de acceso periférico) a dosis moderadas de 5-10 µg/kg/minuto, para aprovechar su efecto inotrópico-cronotrópico (receptores beta-1 y beta-2) con escaso efecto vasoconstrictor (actividad alfa-1). Si fuese insuficiente se podría reforzar el inotropismo con dobutamina, ligeramente vasodilatadora, de 5-20 µg/kg/min. La persistencia del *shock* se definiría como *shock resistente a fluidos y dopamina/dobutamina*.

En lugar de subir la dosis de dopamina >10 µg/kg/min, con efecto vasoconstrictor esplácnico y sistémico, se deben asociar catecolaminas. En el "*shock* frío", Adrenalina a 0,1-1 µg/kg/min que, a dosis bajas, actúa preferentemente sobre receptores beta-1 (inotrópico-cronotrópico) y beta-2 (vasodilatador), y a dosis altas sobre alfa-1 (vasoconstrictor). En la fase de "*shock* caliente", Noradrenalina a 0,1-1 µg/kg/min con efecto preferentemente alfa-1 y beta-1. La eficacia de las catecolaminas disminuye en acidosis, por lo que pudiera ser necesaria la administración de bicarbonato.

La gran variabilidad de parámetros farmacocinéticos y farmacodinámicos de las catecolaminas entre distintos niños, condiciona que la posología se ajuste a la respuesta.

TABLA III. SOPORTE HEMODINÁMICO EN EL *SHOCK* SÉPTICO PEDIÁTRICO SEGÚN CARCILLO JA, FIELDS AL, TASK FORCE COMMITTEE MEMBERS (CRIT.CARE MED. 2002; 30(6):1370. ADAPTADO 2)

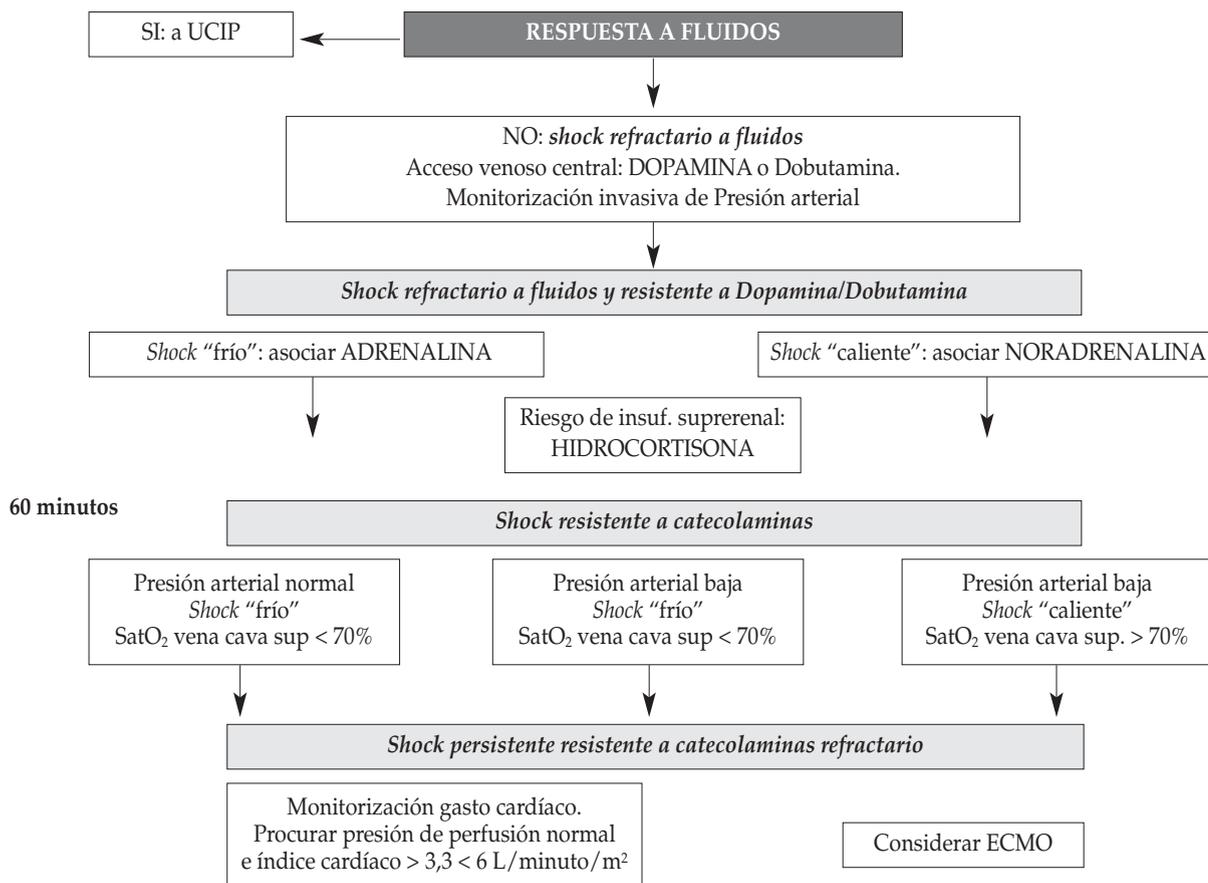
0 minutos - 5 minutos

Reconocimiento y constatación de hipoperfusión tisular y deterioro del estado mental. Garantizar vía aérea, ventilación y oxigenación. Accesos venosos

Hasta 15 minutos

Perfusión de salino isotónico o coloides de 20 cc/kg/h a 60 cc/kg/h
Corrección de hipoglucemia e hipocalcemia

15 minutos - 60 minutos



La persistencia del *shock* se definiría como *shock resistente a catecolaminas*.

Después de una primera hora de evolución, se mantienen los objetivos de buena perfusión, adecuada presión de perfusión (presión arterial media- presión venosa central) para la edad, saturación O₂ >70% en vena cava superior, y un índice cardíaco >3,3 < 6,0 L/min/m².

Un 17-54%, de los niños con *shock* séptico presentan algún grado de insuficiencia suprarrenal. Existe *insuficiencia suprarrenal* si los niveles de cortisol basal son < 18 µg/dl o *insuficiencia suprarrenal relativa*, funcional, con producción de corticoides alta pero insuficiente para controlar la respuesta inflamatoria, si tras estimulación con hormona adrenocorticotropa no se produce un aumento determinado.

El *shock* resistente a catecolaminas sugiere esta posibilidad. El *shock* séptico con púrpura, o patología previa en tratamiento con corticoides, afecciones cerebrales o afecciones suprarrenales, se consideran situaciones con alto riesgo de insuficiencia suprarrenal. Las dosis recomendadas de corticoides son variables. En *shock* con riesgo de insuficiencia suprarrenal, choque de 50 mg/kg de hidrocortisona, seguido de perfusión a 10-20 mg/kg durante 24 horas. Otros recomiendan choque de 25-50 mg/m² de hidrocortisona, seguido de una perfusión a 1-2 mg/m²/h.

En la disminución del gasto cardíaco, además de la afectación de la contractilidad, interviene frecuentemente el aumento de las resistencias vasculares periféricas, lo que justifica el uso de vasodilatadores en el *shock* resistente a catecolaminas. La perfusión de nitroprusiato a 0,5-10 µg/kg/min o nitroglicerina a 1-5 µg/kg/min son prioritarios como vasodilatadores puros. La dobutamina, inotrópico moderadamente vasodilatador y con mínimos efectos sobre la frecuencia cardíaca, puede ser otra opción. La Milrinona, inotrópico inhibidor de la fosfodiesterasa tipo III (bolo a 50 µg/kg en 10 minutos, seguido de perfusión a 0,5-1 µg/kg/min), mejora el índice cardíaco y la función ventricular izquierda, disminuye las resistencias vasculares periféricas y pulmonares. Presenta dificultades para ajustar dosis y controlar toxicidad al persistir 3-5 horas después de suspender la perfusión.

El tratamiento antibiótico intravenoso debe iniciarse lo más precozmente posible. Si fuese posible, se deberán hacer previamente las extracciones para cultivos sin que suponga demora en el inicio de la antibioterapia.

- Empíricamente, cefotaxima o ceftriaxona 80 mg/kg/dosis.
- En neonatos y lactantes menores de tres meses asociar ampicilina 50 mg/kg/dosis.
- Si hay sospecha de neumococo o es portador de catéter, añadir vancomicina 15 mg/kg/dosis.
- En inmunodeprimido o neutropénico febril, la pauta sería ceftazidima 50 mg/kg/dosis más aminoglucósido.
- Si hay implicación de anaerobios, añadir metronidazol o clindamicina
- Si se sospecha infección fúngica, anfotericina B.

Se debe mantener la hemoglobina por encima de 10 g/dl. Si los tiempos de protrombina y/o trombooplastina parcial

activada están alargados, se debe administrar plasma fresco congelado vigilando sus efectos secundarios.

En la situaciones de *shock* refractario, con alteración incontrolable de la coagulación y fallo multiorgánico, que son las causas más importantes de mortalidad, la Proteína C activada recombinante humana (rhAPC), de uso compasivo en niños actualmente, la intervención sobre mediadores mediante terapia con inmunoglobulinas o plasmaféresis, la hemofiltración en hipervolemia grave y la ECMO, constituyen las últimas opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carcillo JA, Fields AI. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal patients in septic shock. American College of Critical Care Medicine Task Force Committee Members. Crit Care Med 2002; 30: 1365-1378.
2. Carcillo JA. Pediatric septic *shock* and organ failure. Critical Care Clinics 2003; 19(3): 413-40.
3. Han Yong Y, Carcillo JA, Dragotta MA, Bills DM, Scott Watson R, Westermwn ME, Orr RA. Early Reversal of Pediatric-Neonatal Septic *shock* by Community Physicians Is Associated With Improved Outcome. Pediatrics 2003; 112: 793-799.
4. Parker Margaret M., Hazelzet Jan A, Carcillo JA. Pediatric considerations. Crit Care Med 2004; 32(suppl): S591-S594.
5. Goldstein B, Giroir B, Randolph A and Members of the International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. Pediatr Crit Care Med 2005; 6(1).
6. Casado-Flores J, Blanco-Quiros A, Asensio J, et al: Serum procalcitonin children with suspected sepsis: a comparison with C-reactive protein and neutrophil count. Pediatr Crit Care Med 2003; 4: 190-195.
7. Dellinger RP, Carlet JM, Masur H et al. Surviving Sepsis Campaign Guidelines for management of severe sepsis and septic shock. Crit Care Med 2004; 32: 858-873.
8. Maar Stefan. Emergency Care in Pediatric Septic Shock. Pediatric Emergency Care 2004; 20(9).
9. Casartelli CH, Ramos García PC, Piva JP, García Branco R. Adrenal insufficiency in children with septic shock. J Pediatr (Rio J) 2003; 79(suppl 2): S169-S176.
10. De Kleijn ED, de Groot R, Hack CE, et al. Activación of protein C following infusion of protein C concentrate in children with severe meningococcal sepsis and purpura fulminans: a randomized, double-blinded, placebo-controlled, dose-finding study. Crit Care Med 2003; 31: 1839-1847.

Protocolos de Infeccioso

Neumonía complicada. Derrame paraneumónico y empiema

C. MOLINOS NORNIELLA, C. PÉREZ MÉNDEZ

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón

INTRODUCCIÓN

La causa más frecuente de derrame pleural en niños es la neumonía. Un derrame paraneumónico es una colección de líquido que aparece en el espacio pleural en relación con una neumonía; cuando esta colección es purulenta se denomina empiema.

En los últimos años se ha apreciado un aumento en la incidencia de ambos. En estudios europeos se ha observado que un 0,6-2% de las neumonías desarrollan un empiema.

En la aparición del empiema existen tres fases progresivas:

- Una primera *fase exudativa*, en la que aparece líquido claro, con escasos leucocitos (**derrame pleural simple o no complicado**).
- Una *fase fibropurulenta* intermedia, con depósito de fibrina en el espacio pleural que puede formar tabiques, acompañado de un aumento de leucocitos (**derrame pleural complicado**) y en ocasiones con formación de pus (**empiema**).
- Una tardía *fase organizativa*, en la que se forma un tejido grueso no elástico que dificulta la expansión pulmonar y crea un espacio pleural susceptible de albergar infecciones.

ETIOLOGÍA

El neumococo, especialmente el serotipo 1, es la primera causa de derrame pleural paraneumónico en la edad pediátrica, reflejando su importancia como agente etiología

co en la neumonía adquirida en la comunidad. Otros gémenes que debemos tener en cuenta son el *Staphylococcus aureus*, especialmente en niños menores de seis meses y *Streptococcus pyogenes*. Desde la implantación de la vacunación sistemática de todos los lactantes, la incidencia de derrame pleural por *Haemophilus influenzae* se ha reducido dramáticamente. Aunque las neumonías víricas y por *Mycoplasma* pueden acompañarse de derrames paraneumónicos, es infrecuente que estos sean importantes y precisen modificar el manejo de la propia neumonía.

Los derrames paraneumónicos suelen ser unilaterales. En los casos de aparición bilateral se debe descartar tuberculosis o infección parasitaria.

DIAGNÓSTICO

Historia clínica

Puede ser la de un niño con síntomas clásicos de neumonía (fiebre, tos, malestar, anorexia, dolor abdominal...) aunque habitualmente con más afectación general que los casos sin derrame pleural y con más probabilidad de tener dolor pleurítico y disnea, o tratarse de un niño ya diagnosticado de neumonía y que no responde a un correcto tratamiento antibiótico. Los niños que se mantienen febriles o sin mejoría clínica tras 48 horas de tratamiento deben ser reevaluados para descartar complicaciones, realizando una cuidadosa exploración y una nueva radiografía de tórax.

Correspondencia: Cristina Molinos. Secretaría de Pediatría del Hospital de Cabueñes. 33394 Gijón
Correo electrónico: cristina.molinos@sespa.princast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Examen físico

En el lado afecto se suele apreciar reducción o ausencia del murmullo vesicular, matidez a la percusión y disminución de los movimientos torácicos. Dentro de una completa exploración se debe valorar el estado de hidratación, la presencia de escoliosis y de enfermedades subyacentes. Es importante la determinación de la saturación transcutánea de oxígeno, ya que niveles inferiores a 92% indican gravedad.

Exámenes complementarios

En la Tabla I se pueden ver los exámenes complementarios que se deben realizar en caso de derrame pleural.

Pruebas de imagen

- **Radiografía de tórax.** No es útil para diferenciar un derrame paraneumónico de un empiema. Se debe realizar una radiografía posteroanterior (Rx PA) o anteroposterior, pero para el diagnóstico de derrame pleural no es necesario hacer de rutina la proyección lateral. La Rx PA no es muy sensible para detectar derrames pequeños. El signo más precoz es la obliteración del seno costodiafragmático, y en caso de derrame moderado se ve además una opacificación en la base pulmonar que borra el diafragma y asciende por la pared torácica (precisa más de 200 ml). En decúbito supino se puede apreciar una opacificación homogénea de todo el pulmón. La radiografía en decúbito lateral sobre el lado afecto permite apreciar derrames pequeños. Si entre el interior de la pared torácica y la zona inferior del pulmón hay menos de 10 mm, el derrame no es importante y no está indicada la toracocentesis diagnóstica.
- **Ecografía pulmonar.** Es la técnica de elección en niños. Se debe emplear para confirmar la presencia de derrame pleural y para guiar la toracocentesis o colocación de drenajes. Sirve para estimar el tamaño del derrame (detecta cantidad de líquido desde 10 ml), ver la presencia de colecciones y determinar el engrosamiento pleural, además de ayudar en el diagnóstico de derrame tuberculoso. Los tabiques de fibrina se ven mejor que con un escáner.
- **TC torácico.** Es innecesario en la mayoría de los casos pediátricos, debiendo reservarse para casos complicados: fallo en la toracocentesis, falta de respuesta al tratamiento médico, niños inmunocomprometidos o casos suscep-

TABLA I. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS A REALIZAR EN CASO DE DERRAME PLEURAL

• Radiografía de tórax
• Ecografía torácica
• Hemograma completo
• Electrolitos, proteína C reactiva
• Hemocultivo (aerobio y anaerobio)
• Cultivo de esputo (si posible)
• Mantoux
• Análisis de líquido pleural:
– pH
– Glucosa
– Leucocitos y recuento diferencial
– Cultivos y tinción de Gram y para bacilos ácido-alcohol resistentes
– Antígeno de neumococo
– Reacción en cadena de la polimerasa

tibles de intervención quirúrgica (para conocer mejor la anatomía y descartar un absceso intrapulmonar).

Microbiología

- **Hemocultivos.** Se deben extraer en todos los casos de derrame pleural paraneumónico, aunque la positividad de estos cultivos es baja (10-22%).
- **Cultivo de esputo.** Si el niño expectora, se debe realizar un cultivo de esputo. Si el niño está intubado, puede ser útil el cultivo de aspirado traqueal.
- **Otras pruebas.** En caso de factores de riesgo de tuberculosis (vivir o viajar a zonas de alta prevalencia, contacto con bacilífero o población de riesgo) se debe realizar un Mantoux. Las pruebas serológicas y de detección de antígenos en suero tienen escasa utilidad práctica.

Pruebas de laboratorio

Respecto al hemograma y reactantes de fase aguda no hay datos que relacionen su elevación con la aparición de derrames paraneumónicos o empiemas. La determinación seriada de la proteína C reactiva y del recuento de leucocitos puede ser un marcador útil en la evolución.

Análisis de líquido pleural

La toracocentesis diagnóstica está indicada para intentar conocer la etiología del derrame y distinguir los derrames complicados de los no complicados. La técnica se des-

TABLA II. TÉCNICA PARA LA REALIZACIÓN DE UNA TORACOCENTESIS

Material necesario

1. Angiocatéter de 16-22 G según la edad, llave de tres pasos y jeringas
2. Jeringa heparinizada (gasometría) y tubos para muestras (cultivo y citológica).
3. Anestésico local: lidocaína 1% sin adrenalina o bupivacaína 0,25% sin adrenalina, con agujas de 25 G y 22 G para infiltración local
4. Antiséptico cutáneo, apósitos estériles, esparadrapo
5. Guantes estériles, bata, gorro y mascarilla

Técnica

1. Monitorización y sedoanalgesia del paciente.
2. Zona de punción: en función de la localización del derrame (ecografía), lo más inclinado posible para facilitar la salida del líquido por gravedad.
 - Línea axilar media o posterior, en el 5^o-7^o espacio intercostal (según donde llegue el líquido). En general el mejor sitio es justo por debajo de la punta de la escápula.
 - Niño sentado o semincorporado, con la mano del lado a puncionar sobre la cabeza.
 - Asepsia de la zona. Anestesiarse el espacio intercostal hasta la pleura parietal: realizar un habón en la piel (aguja 25 G) y después avanzar con la aguja de 22 G sobre el borde superior de la costilla infiltrando el anestésico y aspirando.
3. Introducir el angiocatéter perpendicularmente a la pared torácica, con el bisel hacia arriba, sobre el borde superior de la costilla que limita por debajo el espacio intercostal (para evitar el paquete vasculonervioso) e ir aspirando a la vez que se penetra.
4. Retirar la aguja e introducir el catéter externo flexible orientándolo hacia el seno costofrénico. Conectar el catéter rápidamente a una llave de tres pasos (evitar la entrada de aire en el espacio pleural). Mientras se coloca, tapar el cono de la aguja con el dedo.
5. Aspirar con una jeringa lentamente. En las toracocentesis diagnósticas, extraer sólo el líquido necesario para realizar los análisis de laboratorio. En las toracocentesis terapéuticas, extraer el volumen de líquido suficiente para aliviar la disnea.
6. Realizar control radiológico tras la técnica

cribe en la Tabla II. No se recomienda la extracción de gran cantidad de líquido y es importante que la muestra se obtenga en condiciones de anaerobiosis.

Se debe realizar un análisis de celularidad, en el que lo habitual es encontrar un predominio de polimorfonucleares; en caso de predominio linfocitario se debe descartar tuberculosis (aunque un 10% de los derrames tuberculosos tienen predominio neutrofilico) y malignidad.

Es muy importante la determinación del pH del líquido, ya que es el mejor marcador de inflamación. Se emplea una muestra en jeringa heparinizada que será procesada en un analizador de gases; la muestra debe ser analizada rápidamente o conservarse en hielo. Un pH < 7,2 es suficiente para justificar la colocación de un drenaje pleural, ya que indica un alto riesgo de desarrollar empiema y tabicaciones. En caso de no poder determinar el pH o si hay dudas sobre la calidad de la muestra, se puede emplear la medición de glucosa; así, un valor por debajo de 40 mg/dl es indicativo de derrame com-

plicado o empiema. El resto del análisis bioquímico del líquido pleural no aporta nada al manejo del derrame pleural.

Por otra parte, el líquido pleural se debe cultivar (medios aerobio y anaerobio) y realizar una tinción de Gram. La mayoría de las veces el líquido pleural es estéril debido a la administración previa de antibióticos, por lo que se pueden realizar técnicas que mejoren el rendimiento, como la determinación de antígenos de neumococo y técnicas de PCR (reacción en cadena de la polimerasa). Además se debe realizar una tinción para bacilos ácido-alcohol resistentes, cultivo para micobacterias y PCR para mycobacteria tuberculosis.

TRATAMIENTO

Los niños con derrame paraneumónico o empiema deben ser ingresados. El tratamiento inicial incluye:

- Antibióticos intravenosos.
- Sueros intravenosos si el niño está deshidratado o no se pueden garantizar aportes orales.

- Oxígeno si saturación de oxigenación < 92%.
- Antipiréticos y analgésicos, sobre todo en niños con drenajes pleurales.
- No se debe realizar fisioterapia, pero se recomienda movilización precoz del niño.

Las indicaciones de derivar a un centro de referencia son:

- No posibilidad de realización de ecografía torácica para confirmar el diagnóstico.
- Necesidad de colocación de tubo de drenaje torácico.
- Niños con dificultad respiratoria o necesidad de oxígeno.

Aunque es recomendable hacer el traslado con prontitud para no demorar el tratamiento correcto, raramente es una emergencia.

El manejo conservador del derrame pleural consiste en antibioterapia sola o junto con drenaje simple. Puede resultar efectivo hasta en un 80% de los casos, pero en general se precisa mayor estancia hospitalaria.

Muchos derrames paraneumónicos pequeños responderán a tratamiento antibiótico sin la necesidad de otras intervenciones. Sin embargo, los derrames que aumentan de tamaño y/o comprometen la función respiratoria necesitan drenaje.

Los drenajes seriados con aguja no se recomiendan. Mientras en los niños mayores se puede considerar una punción torácica con anestesia local, una vez que se decide hacer una segunda punción torácica se debe colocar un tubo de drenaje. En los niños que requieren anestesia general para el procedimiento se debe colocar un drenaje pleural directamente o considerar un tratamiento quirúrgico temprano.

Antibioterapia

Todos los casos se deben tratar con antibioterapia intravenosa que incluya cobertura frente al neumococo, *S. pyogenes* y *S. aureus*.

Una pauta empírica inicial es la combinación de una cefalosporina de tercera generación a dosis altas (cefotaxima o ceftriaxona) con un antibiótico activo frente a *S. aureus* (cloxacilina, vancomicina o clindamicina). Como alternativa se podría utilizar amoxicilina-ácido clavulánico o cefuroxima. Dada la tasa de resistencia de neumococo a clindamicina en España, no es aconsejable su uso como único antibiótico.

Se precisa una antibioterapia de mayor espectro en caso de infecciones hospitalarias, secundarias a cirugía, trauma-

tismos y broncoaspiración, en cuyo caso se debe incluir cobertura frente a bacilos gram negativos y anaerobios.

Cuando sea posible, la elección del antibiótico se debe guiar por el resultado de los cultivos. Sin embargo, debido al alto porcentaje de cultivos negativos, frecuentemente se continúa con el tratamiento empírico inicial.

No existen datos sobre cual es la duración más apropiada del tratamiento antibiótico. Normalmente se continúa con tratamiento intravenoso hasta que el niño esté afebril o hasta la retirada del tubo de drenaje torácico. Al alta el paciente deberá tomar antibióticos orales (amoxicilina-ácido clavulánico) durante 1-2 semanas.

Drenaje torácico

Su colocación está indicada en todos los derrames pleurales complicados. Es importante que se haga precozmente tras el diagnóstico porque el retraso puede hacer muy difícil un buen drenaje del líquido por la formación de tabiques fibrosos. Debe ser colocado por una persona entrenada para reducir el riesgo de complicaciones y estar vigilado por personal de enfermería con experiencia.

La realización previa de un estudio de coagulación sólo está recomendada en caso de existir factores de riesgo.

Indicaciones

Las indicaciones para colocar un drenaje torácico serían:

- Visualización en la ecografía de tabiques en el líquido pleural.
- pH del líquido pleural < 7,20.
- Glucosa del líquido pleural < 40 mg/dl.
- Pus en el espacio pleural.
- Tinción de Gram del líquido pleural positiva.

Lugar de colocación

La colocación del tubo de drenaje debería ser guiada por ecografía. El punto óptimo de punción debe estar en una localización que resulte cómoda para el paciente una vez colocado el drenaje.

Anestesia

En general, se prefiere la anestesia general por considerarla más segura en niños con compromiso respiratorio. Si no se emplea anestesia general, la sedación intravenosa debe ser administrada por personal experimentado en el uso de

la misma y reanimación cardiopulmonar, utilizando monitorización durante la técnica.

Tipo de catéter

En la zona indicada por la ecografía se inserta un drenaje percutáneo de pequeño calibre (8-12F). No se ha demostrado que los tubos de mayor calibre sean más eficaces pero sí más incómodos, por lo que su colocación se reserva para los casos en los que no se consiga drenar un empiema con un drenaje percutáneo.

El tubo debe fijarse bien para evitar su salida y no se deben colocar muchos vendajes alrededor para no restringir el movimiento torácico.

El tubo se debe conectar a un sistema de drenaje cerrado (tipo Pleur-Evac) que se mantendrá por debajo del nivel del paciente en todo momento. La oscilación del líquido dentro del tubo es útil para asegurar la permeabilidad del mismo y para confirmar la correcta posición en el espacio pleural.

Radiografía de control

Tras la inserción del tubo se realizará una radiografía de tórax, para asegurar la correcta posición del tubo y excluir la presencia de neumotórax. Un drenaje funcionando no debe ser recolocado sólo por la imagen radiológica.

Succión

Las indicaciones de la succión no están claras pero se cree que aumenta el drenaje. Si se aplica, se utilizará una presión de unos 10 cm H₂O, lo que hace menos probable la obstrucción del tubo de tórax.

¿Cuándo pinzar el tubo?

Aunque no hay datos concluyentes se recomienda pinzar el tubo durante una hora cuando haya drenado 10 ml/kg, salvo en caso de neumotórax asociado. Nunca se debe pinzar un tubo si el sello de agua burbujea (riesgo de neumotórax a tensión). No hay necesidad de pinzar el tubo antes de su retirada en caso de empiema.

¿Y si deja de drenar?

Cuando hay un cese repentino en el drenaje de líquido se debe descartar en primer lugar un acodamiento o un bloqueo de la luz del tubo por material espeso, en cuyo caso se lavará el tubo con cuidado empleando unos 10 ml de suero

fisiológico. Si un tubo no se puede desbloquear se debe retirar y colocar uno nuevo si persiste derrame significativo.

Retirada del tubo

El momento de retirada del drenaje depende de varios factores (cantidad de líquido que drena, presencia de fiebre, estado general, evolución de los reactantes de fase aguda, pruebas de imagen...), pero es fundamentalmente una decisión clínica. No es necesario esperar a que cese completamente la salida de líquido para retirar el tubo, es suficiente si drena menos de 40 ml/día. Puede ser útil realizar una ecografía antes de la retirada para comprobar la ausencia de cantidad importante de líquido cuando no drena nada y para asegurar que el líquido no está loculado.

En la retirada del tubo se debe emplear analgesia (es útil el empleo de crema anestésica en la zona de inserción del tubo 3 horas antes), y en muchos casos sedación del niño, sobre todo en los pequeños. La retirada se debe hacer cuando el paciente hace Valsalva o durante la espiración, con un movimiento rápido y firme. El punto de salida no necesita ser suturado en caso de tubos de pequeño calibre. Tras la retirada se realizará una radiografía de tórax para comprobar que no se ha producido un neumotórax.

Fibrinolíticos

Los fibrinolíticos favorecen el drenaje pleural, por lo que se recomiendan en todo derrame complicado y empiema. Con ellos, la gran mayoría de los casos se resuelven sin necesidad de cirugía.

Se recomienda el uso de uroquinasa por ser la única sobre la que se han realizado estudios controlados y aleatorizados en Pediatría. La uroquinasa se debe emplear dos veces al día durante 3 días, usando una dosis de 40.000 unidades en 40 ml de suero fisiológico en niños mayores de 1 año y 10.000 unidades en 10 ml de suero fisiológico en menores de 1 año. Tras la administración a través del tubo se pinza el mismo durante 4 horas, pero se debe reabrir si el paciente sufre empeoramiento respiratorio o dolor torácico. Luego se despinza y se conecta a la aspiración. Si la respuesta es incompleta tras las 6 dosis se pueden administrar más.

Los efectos secundarios incluyen molestias durante la infusión intrapleural y aparición transitoria de líquido teñido de sangre; el riesgo de hemorragia o reacción alérgica son mínimos. En caso de molestias se puede administrar

bupivacaína intrapleural (0,5-1,0 ml/kg) junto con la uroquinasa. Los fibrinolíticos están contraindicados en caso de fístula broncopulmonar.

Cirugía

Gracias al mejor manejo médico de los pacientes la cirugía va a ser necesaria en pocos casos, aunque no es posible predecir qué casos deberán ser intervenidos.

Existe poco consenso sobre los criterios para indicar cirugía, si bien se debe valorar de forma temprana en caso de:

- Fracaso del tubo de drenaje, antibióticos y fibrinolíticos.
- Si persiste sepsis asociada con colección pleural persistente a pesar del tubo de drenaje y antibióticos.
- Empiema complicado con patología pulmonar y fístula broncopleural con pnoneumotórax.

Una alteración persistente en la radiografía de tórax en un niño asintomático no es indicación de cirugía. Los procedimientos quirúrgicos que se pueden emplear son:

- **Toracoscopia guiada por vídeo (VATS, video-assisted thoracoscopic surgery):** permite el desbridamiento del material fibroso, destrucción de loculaciones y drenaje del pus de la cavidad pleural bajo visión directa. Deja tres pequeñas cicatrices. Es menos dolorosa que las otras y precisa una estancia hospitalaria más corta. Realizada de forma temprana es segura y efectiva pero es menos útil en los empiemas organizados evolucionados.
- **Minitoracotomía:** permite el desbridamiento y la evacuación de una manera similar a la VATS pero con técnica abierta. Deja una pequeña cicatriz lineal a lo largo del borde costal.
- **Decorticación:** supone una toracotomía posterolateral y excisión de la pleura engrosada por fibrosis con evacuación del material purulento. Es un procedimiento más complicado y largo que deja una mayor cicatriz. Debe reservarse para los casos de empiema evolucionado con corteza fibrosa pleural, empiema complicado y empiema crónico.

Tras todas estas técnicas se coloca un tubo de drenaje pleural.

Inevitablemente, la experiencia de los cirujanos torácicos de cada centro es un factor determinante a la hora de decidir la más indicada.

SEGUIMIENTO

El pronóstico de los niños con empiema es habitualmente muy bueno, la mayoría tiene una recuperación completa, incluida la función pulmonar.

Se debe hacer un seguimiento desde el alta hasta la completa resolución del cuadro y normalización de la radiografía. Debido al engrosamiento pleural durante un tiempo persistirá una disminución del murmullo vesicular y matidez a la percusión, lo cual no es preocupante. Se debe hacer un control radiológico a las 4-6 semanas. En la mayoría de los casos la radiografía de tórax se normaliza a los 3 meses, mostrando una normalización en prácticamente todos los casos a los 18 meses.

Los niños previamente sanos no requieren más pruebas, aunque cuando el germen causante ha sido *S. aureus* o *P. aeruginosa* es prudente realizar un test del sudor para descartar una fibrosis quística. Sólo se recomienda realizar estudio de inmunidad en casos seleccionados, en los que se encuentran otras alteraciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Asensio de la Cruz O, Moreno Galdó A, Bosque García M. Derrame pleural paraneumónico. En: Protocolos Diagnóstico-terapéuticos en Pediatría. Neumología: 223-33. Asociación Española de Pediatría. (<http://www.aeped.es/protocolos/neumologia/2.pdf>) Accedido: 15 de junio de 2005.
2. Balfour-Lynn IM, Abrahamson E, Cohen G, Hartley J, King S, Parikh D, et al. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax* 2005; **60**(suppl I): i1-21.
3. Boyer DM. Evaluation and Management of a Child With a Pleural Effusion. *Ped Emerg Care* 2005; **21**: 63-68.
4. Colice GL, Curtis A, Deslauriers J, Heffner J, Light R, Littenberg B, et al. Medical and surgical treatment of parapneumonic effusions: an evidence-based guideline. *Chest* 2000; **118**: 1158-71.
5. International Pediatric Endosurgery Group. Guidelines for Surgical Treatment of Empiema and Related Pleural Diseases. (<http://www.ipeg.org/guidelines/empyema.html>). Accedido: 15 de junio de 2005.
6. Mencía S, Escudero N, Téllez C, Moralo S, Bastida E, Torres P. Utilidad de la uroquinasa intrapleural en el tratamiento del derrame pleural paraneumónico. *An Pediatr* 2005; **62**: 427-432.
7. Wheeler JG, Jacobs RF. Pleural effusions and empyema. En: Feigin RD, Cherry JD, Demmler GJ, Kaplan SL (eds): *Textbook of Pediatric Infectious Diseases*. 5ª ed. Philadelphia: Saunders, 2004. p. 320-330.

Protocolos de Pediatría Social

Maltrato infantil

S. SUÁREZ SAAVEDRA, J. RODRÍGUEZ SUÁREZ

Hospital Universitario Central de Asturias. Departamento de Pediatría. Servicio de Salud del Principado de Asturias (SESPA)

MALTRATO INFANTIL

El concepto de maltrato infantil ha ido evolucionando con el tiempo en un intento de englobar todos los aspectos relacionados con el desarrollo del niño. Puede definirse como aquella acción, omisión o trato negligente, no accidental, que prive al niño de sus derechos y su bienestar, que amenace o interfiera su ordenado desarrollo físico, psíquico y/o social y cuyos autores pueden ser personas, instituciones o la propia sociedad. Así se distinguen varios tipos de maltrato, que no son excluyentes entre sí y pueden aparecer simultáneamente en un mismo niño:

- Maltrato físico (daño físico o enfermedad);
- Negligencia o abandono (omisión de las acciones necesarias en alimentación, vestimenta, higiene, educación, atención sanitaria, supervisión, vigilancia y seguridad en el hogar, etc);
- Abuso sexual (voyeurismo, exhibicionismo, tocamientos y penetración, incesto, así como la inducción a la prostitución o la producción de materiales pornográficos por parte de un familiar);
- Maltrato emocional (activo, pasivo o inducción en los menores de comportamientos antisociales).

Además, también cabe distinguir otras formas como son la explotación laboral, el maltrato prenatal, el síndrome de Münchhausen por poderes, la corrupción, el maltrato institucional, etc.

La incidencia real del maltrato infantil es muy difícil de determinar, ya que la mayoría de las veces sólo se detectan los casos más graves y se supone que el número de denuncias es bajo. Estudios epidemiológicos en los años 90 estimaron que la prevalencia en España estaba en torno a 7 niños maltratados por cada 10.000 menores de 18 años. En nuestro ámbito, Asturias ocuparía el tercer lugar de España, con aproximadamente 11 casos por 10.000 niños, Castilla y León tendría 7 por 10.000, mientras que Cantabria presentaría las cifras más bajas de todo el país con algo más de 2 por 10.000. Respecto a los tipos de maltrato, la negligencia es el tipo más frecuente (86,4%), seguido del abuso emocional y el maltrato físico.

Con respecto al ámbito sanitario se suelen diagnosticar solamente los casos de malos tratos físicos graves, por ser la forma más evidente, aunque la menos frecuente, siendo el hospital seguido del centro de atención primaria los principales lugares de detección. De cualquier manera, los profesionales sanitarios juegan un papel muy importante en la detección, intervención y prevención del maltrato infantil. Por ello, se están desarrollando cada vez más programas para aumentar el grado de formación y sensibilización de los profesionales del sistema sanitario y atender adecuadamente todos sus aspectos. No obstante, el abordaje del problema del niño maltratado requiere la participación de equipos especializados en los que colaboran profesionales de los distintos ámbitos relacionados con la infancia.

Correspondencia: Julián Rodríguez Suárez. Pza Primo de Rivera 1, 3ª pta 17. 33001 Oviedo (Asturias).
Correo electrónico: julian.rodriguez@sescast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. FACTORES DE RIESGO DE MALTRATO INFANTIL EN DIFERENTES NIVELES DE RELACIÓN

Relacionados con el niño	Relacionados con los padres	Relacionados con la familia	Relacionados con el entorno social
<ul style="list-style-type: none"> - Prematuridad - Discapacidad - Retraso escolar o psicomotor - No deseado 	<ul style="list-style-type: none"> - Gestación no deseada - Madre adolescente o soltera o con malas relaciones con la pareja - Alcoholismo o drogadicción - Problemas de relación - Enfermedades psiquiátricas o crónicas - Exposición temprana a la violencia o maltrato en su infancia - Escasas habilidades como padres 	<ul style="list-style-type: none"> - Tamaño - Aislamiento social - Altos niveles de estrés - Historia familiar de violencia doméstica 	<ul style="list-style-type: none"> - Malas condiciones de las viviendas - Valor disminuido del niño (minorías, discapacitados...) - Normas culturales - Paro laboral - Desigualdad social - Alta aceptación social de violencia - Delincuencia - Marginación

DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO

Dado que en muchas ocasiones puede presentarse bajo el aspecto de una consulta rutinaria, el médico debe mantener un alto índice de sospecha, planteándolo como diagnóstico diferencial ante niños con cuadros clínicos compatibles (traumatismos, quemaduras, descuido en los cuidados, problemas de salud, etc.) que no tienen una causa evidente.

El diagnóstico se basa en la reunión de varias fuentes de datos, como la anamnesis, la observación de la interacción con los padres, los datos sociales, el examen físico y los exámenes complementarios oportunos. Además, es importante tener en cuenta una serie de factores de riesgo que suelen ser frecuentes en los casos confirmados de maltrato infantil (Tabla I).

Anamnesis

La anamnesis es, sin duda, uno de los pilares más importantes para valorar el posible maltrato. Se deben obtener los antecedentes necesarios del niño y de quienes lo cuidan. La entrevista con los padres se realizará en privado asegurando la confidencialidad, con calma, en un lenguaje comprensible y con objetividad, sin dirigir las respuestas ni juzgar. En el caso concreto del abuso sexual puede ser la única prueba a nuestro alcance y debe realizarla la persona con más experiencia, procurando no duplicar entrevistas. Se debe de establecer un clima de confianza con el niño para que pueda explicar lo ocurrido libremente, con actitud de escucha y procurando transcribir literalmente las palabras utilizadas por el niño.

Asimismo en la entrevista es aconsejable tener en cuenta una serie de características de conducta que suelen ser frecuentes en los casos confirmados de maltrato infantil (Tabla II).

Exploración física

La exploración física ha de ser completa y cuidadosa. Como en todos los exámenes pediátricos se deben incluir los parámetros de crecimiento, sobre todo en aquellos casos en los que se sospeche abandono, dado la frecuencia de fallo de medro en estos casos. Se deben buscar lesiones en la piel y mucosas y también, sobre todo en los casos de sospecha de abuso sexual, en los genitales y el ano. Es recomendable hacer una descripción lo más precisa posible de las lesiones observadas.

Lesiones en la piel

Son las lesiones que encontramos más frecuentemente en el maltrato físico. Pueden incluirse los hematomas, las mordeduras, las quemaduras y las pérdidas de pelo. Las contusiones que corresponden a lesiones fortuitas se suelen observar en extremidades, en la frente y en general en áreas prominentes (barbilla, frente, codos, rodillas...). Sin embargo, los hematomas en los casos de maltrato se observan en zonas más centrales, como los glúteos, la zonas proximales de brazos y piernas, mejillas, orejas, etc. Además es habitual encontrar lesiones en diferentes estadios evolutivos y en ocasiones con formas que reproducen algún objeto. Por ello, es importante describir el aspecto, número, tamaño, localización y color e intentar deducir el tiempo de evolución (Tabla III).

TABLA II. ALGUNAS CARACTERÍSTICAS CONDUCTUALES FRECUENTES EN LOS CASOS CONFIRMADOS DE MALTRATO INFANTIL

En el niño	En sus cuidadores
– Actitud temerosa	– Actitud “a la defensiva”
– Sentimientos de culpa	– Afecto inadecuado
– Baja autoestima	– Versiones contradictorias
– Actitud autodestructiva	– Expectativas poco realistas respecto al niño
– Cambios súbitos de comportamiento	– Retraso injustificado en solicitar asistencia médica
	– Explicación no compatible con los datos de la exploración física
	– Reacción incorrecta ante la gravedad de las lesiones

Las quemaduras resultan sospechosas cuando se producen en zonas cubiertas, no se explican por el mecanismo aducido por la familia, se observa descuido en el cuidado del niño y existe retraso en solicitar asistencia médica. Habitualmente se producen por inmersión o escaldadura (contacto de líquido caliente con la piel). La extensión de las lesiones depende de la temperatura del líquido (el agua a 54°C o más causa quemaduras importantes con menos de 30 segundos de exposición), la duración de la exposición, de la presencia o ausencia de ropa, etc. Se distinguen de las accidentales en que tienen los bordes nítidos sin observarse las lesiones típicas de las salpicaduras y en su mayor profundidad por un mayor tiempo de contacto con la piel. El contacto con un objeto incandescente suele dejar marcas que sugieren el objeto utilizado (plancha, utensilios de cocina, etc.). Entre las más frecuentes se encuentran las producidas por cigarrillos, que son circulares y bien circunscritas con excavación profunda al no permitirse el reflejo de retirada.

Lesiones óseas

El esqueleto es también frecuentemente traumatizado cuando hay maltrato físico. Se sospechará siempre que exista incongruencia con la historia clínica o con el desarrollo psicomotor del niño. También la localización de las fracturas es importante en la identificación del mismo. Así, las fracturas en espiral de huesos largos (sobre todo en menores de 3 años), las fracturas costales, las fracturas en nariz y mandíbula, las que afectan a metáfisis de huesos largos, las que están en diferentes estadios, son más sugerentes de maltrato. Por otro lado, la antigüedad de la fractura se puede estimar por la cantidad de callo de fractura (tarda 8-10 días en formarse) y remodelación observadas en la radiografía (varios meses).

TABLA III. COLOR DE LAS CONTUSIONES SEGÚN EL TIEMPO DE EVOLUCIÓN

Tiempo de evolución	Color
Inmediato (<1 día)	Negruzco, azul oscuro
1-5 días	Rojo, violáceo
5-7 días	Rojo púrpura
7-10 días	Verdoso
2- 4 semanas	Amarillento

Traumatismos craneales

Las lesiones del sistema nervioso central son la principal causa de muerte en los niños maltratados. La extensión y gravedad del traumatismo dependerá de la fuerza del golpe, de la superficie de contacto y de la edad del niño. Las lesiones varían desde desgarros del cuero cabelludo hasta traumatismos complejos con fracturas múltiples y lesiones intracraneales. Una mención especial merece el síndrome del niño sacudido (*shaken baby syndrome*). Se producen por sacudidas bruscas del niño (habitualmente lactante) lo que le provoca hemorragias retinianas y a veces signos neurológicos por hematoma subdural o hemorragia subaracnoidea. También puede asociar lesiones de vértebras cervicales y medulares.

Otras lesiones

Las lesiones del sistema gastrointestinal (lesiones de vísceras huecas, laceración hepática, etc.), así como las del cardiopulmonar (contusión pulmonar, neumotórax, hemotórax, taponamiento cardíaco) son raras pero graves.

Abuso sexual

El diagnóstico de abuso sexual es difícil y se basa, casi siempre, en el relato del niño. El niño que cuenta detalla-

damente una historia clara de encuentro sexual con otra persona, manifiesta específicamente un comportamiento y debe ser tenido en cuenta. Las manifestaciones clínicas pueden deberse a un hecho aislado o a una forma de abuso reiterado, dependiendo de la edad del niño y de su madurez. La exploración física debe ser realizada en el marco de una exploración general, en un ambiente tranquilo, incluyendo la región anogenital y la orofaringe, evitando, en la medida de lo posible, exploraciones repetidas. De ahí que se deba realizar desde el inicio por personal cualificado. En ocasiones, si la exploración pudiera resultar muy traumática para el niño, podría ser suficiente una historia clara y detallada. Cuando el abuso alegado ha ocurrido en los últimos tres días, el examen debe realizarse inmediatamente. Las lesiones agudas en los genitales que se pueden observar en las niñas son laceraciones, hematomas, escotaduras y desgarros en el borde himeneal, apertura himeneal agrandada, cicatrices en la horquilla posterior, secreción patológica, etc. Los niños raramente presentan lesiones en los genitales. La presencia de fisuras o cicatrices anales y la dilatación anal mayor de 15-20 mm debe también ser anotada.

Exámenes complementarios

La realización de exámenes complementarios nos permitirá descartar otras patologías que nos expliquen los hallazgos clínicos, establecer una prueba diagnóstica y prevenir patología posterior. Algunos de los posibles diagnósticos diferenciales de los diferentes tipos de lesiones observadas en el maltrato infantil se exponen en la Tabla IV. En el caso concreto de sospecha de abuso sexual debe tenerse en cuenta una lesión accidental, un problema médico de otra etiología e incluso una falsa alegación, a veces inventada por la madre o por los dos padres.

Los exámenes complementarios a realizar vendrán determinadas por la anamnesis y la exploración física.

Pruebas de laboratorio

- **Hemograma, bioquímica** (CPK y transaminasas), **coagulación, análisis de orina.**
- **En caso de abuso sexual:** cultivos de secreciones a nivel oral, genital y anal. La realización de serologías (virus hepatitis B, VIH, otras enfermedades de transmisión sexual) y el test de embarazo se realizarán en casos selec-

cionados. Si la anamnesis o los hallazgos clínicos son muy sugestivos de agresión sexual, especialmente si se puede haber transmitido fluidos corporales, se debe recoger evidencia forense. La detección de semen, *Neisseria gonorrhoeae*, *Treponema pallidum* o VIH indica contacto sexual cierto.

Pruebas de imagen

- **Radiografía simple ósea.** Es el método de elección para buscar lesiones óseas. La serie esquelética completa es obligada en menores de 2 años (sospechar maltrato siempre ante fracturas múltiples en distintos estadios evolutivos).
- **Scan óseo isotópico.** Útil si hay sospecha de lesión ósea y las radiografías son poco concluyentes
- **TC,** para valorar existencia de hematoma subdural u otras lesiones intracraneales. Se usa inicialmente también en los casos de sospecha de niño sacudido. En ocasiones resulta útil la resonancia magnética para casos de más larga evolución y la ecografía transfontanelar, aunque su negatividad no excluye la existencia de lesiones.

Otras

- **Fondo de ojo.** En menores de 3 años con hemorragias retinianas en ausencia de otra patología es muy sugerente de maltrato, de ahí que se considere una prueba necesaria a esta edad. En ocasiones es posible datar las lesiones.
- **Niveles de tóxicos y medicamentos,** en aquellos niños con síntomas neurológicos inexplicados

ACTITUD

Los niños que sufren maltrato tienen múltiples problemas en su desarrollo evolutivo y, en muchas ocasiones, secuelas psicológicas, lo que justifica la importancia de una detección precoz para una adecuada intervención. Se puede decir que el reconocimiento del problema por parte de los diferentes colectivos profesionales que pueden estar implicados es el primer paso en la actuación ante el maltrato infantil.

Una vez identificado un posible caso de maltrato de debe notificar. La notificación es una obligación legal y profesional y no sólo deben notificarse los casos graves, sino también los leves o de sospecha y las situaciones de riesgo. Es

TABLA IV. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL SEGÚN EL TIPO DE LESIÓN OBSERVADO EN LA SOSPECHA DE MALTRATO INFANTIL

Hematomas y contusiones	Lesiones óseas	Lesiones intracraneales	Quemaduras
<ul style="list-style-type: none"> - Hemofilia - Enfermedad de von Willebrand - Enfermedad hepática - Púrpura trombocitopénica idiopática - Vasculitis - Accidentales 	<ul style="list-style-type: none"> - Osteogénesis imperfecta - Raquitismo - Neoplasia - Osteomielitis - Hiperostosis cortical - Hipofosfatasa - Enfermedad de Menkes - Accidentes 	<ul style="list-style-type: none"> - Hipertensión arterial - Enfermedad de Menkes - Malformaciones - Accidental 	<ul style="list-style-type: none"> - Impétigo bulloso - Dermatitis exfoliativa estafilocócica - Herpes - Dermatitis de contacto - Epidermolisis tóxica - Accidentales

esencial contar con un modelo de notificación, así como establecer un protocolo institucional para el manejo de los casos de maltrato infantil. La notificación debe hacerse siempre a los servicios sociales y deberá comunicarse a las instituciones con competencias en la protección infantil que se consideren necesarias (Juez de Guardia, Fiscal de Menores, Grupos especiales de la Policía, etc.). Cuando se detecten en el ámbito sanitario, los informes médicos que se elaboren deben ser lo más detallados posibles teniendo en cuenta el desconocimiento por parte de los receptores (jueces, asistentes sociales) de la terminología médica. Se deberían adjuntar fotografías en color en los casos de lesiones físicas. Son casos judiciales aquellos en los que se observa un posible delito, remitiendo un parte de lesiones al juez de guardia y notificándolo también a los servicios sociales.

La intervención en los diferentes tipos de maltrato implica acciones tanto sanitarias como sociales y en los casos graves se añadirán también acciones legales. Las medidas en estos casos graves incluyen parte de lesiones y notificaciones al Juzgado y a los Servicios de Protección del Menor. En los casos no graves, dudosos o sospechosos se puede realizar un seguimiento conjunto con los Servicios Sociales, con la familia y el menor en su lugar de residencia. Es deseable una coordinación con los servicios sociales de la zona, respetando las respectivas áreas de trabajo, facilitando la comunicación, la toma de decisiones colegiadas y realizando informes periódicos del estado de salud física del niño. Respecto a la atención clínica de las lesiones no difiere de las equivalentes por otras causas, por lo que en cuanto al tratamiento exclusivamente médico - quirúrgico no existen diferencias. Además, las acciones desde el ámbito sanitario comprenden medidas protectoras en caso de sos-

pecha de riesgo de contagio (inmunización tétanos, hepatitis B, tratamiento profiláctico de enfermedades infecto contagiosas o lesiones físicas, controles serológicos de enfermedades de transmisión sexual...) y medidas para asegurar el tratamiento emocional y psicológico remitiendo al niño a centros de salud mental infanto-juvenil. El ingreso hospitalario estará indicado en aquellas situaciones de alto riesgo, tanto por la naturaleza de las lesiones como para garantizar la seguridad y protección del menor. En el caso de negativa de los padres o responsables del niño al ingreso indicado, se puede solicitar con urgencia el permiso al Juzgado para retirar transitoriamente la tutela. Además del supuesto anterior, la hospitalización del niño puede ser en algunos casos muy seleccionados un medio diagnóstico y terapéutico, ya que observaremos el comportamiento de los padres con el niño. No obstante, esta medida debería evitarse en la medida de lo posible dado que se priva al niño de sus principales figuras de apego (madre, hermanos, amigos, ambiente escolar...). Hay que tener en cuenta también la intervención o asesoramiento para los padres en las diferentes situaciones. En el caso concreto de abuso sexual se debe actuar en tres frentes: 1. proporcionar al niño atención médica adecuada; 2. denunciar ante los servicios de protección, y 3. asegurar los servicios de salud mental al niño y a su familia.

En resumen, la complejidad de este problema requiere soluciones que no pueden ser abordadas desde un solo ámbito de actuación. La intervención y tratamiento debe contemplar las medidas sanitarias sociales y legales durante los momentos evolutivos de los niños maltratados. Por ello es necesaria la implicación de todas las instituciones y de los profesionales que atienden desde una u otra área a la infan-

cia y a la familia, para coordinar esfuerzos tanto en su atención como en su prevención. Sin duda, la prevención del maltrato infantil es la intervención más eficaz que podemos realizar y afecta a toda la sociedad, siendo múltiples las acciones que se pueden seguir.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz Huertas JA, Casado Flores J, García García E, Ruiz Díaz MA, Esteban Gómez J. Niños maltratados. El papel del pediatra. *An Esp Pediatr* 2000; **52**: 548-553.
2. Díaz Huertas JA, Casado Flores J, García E, Ruiz Díaz MA, Esteban Gómez J. Maltrato infantil. Registro de casos detectados desde el ámbito sanitario en la Comunidad de Madrid. *Bol Epidemiol Comunidad de Madrid* 2001; **12**(7): 30-40.
3. Ludwig S. Child abuse. En Fleisher G, Ludwig S, Heuretig F, Ruddy RM and Silverman B (eds). *Textbook of pediatric emergency medicine* 5ª ed. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2005. p. 1761-1801.
4. Nancy Kellogg and the Committee on Child Abuse and Neglect. The Evaluation of Sexual Abuse in Children. *Pediatrics* 2005; **116**: 506-512.
5. Pou i Fernández J. Maltrato Infantil. Actuación en Urgencias. En: Asociación Española de Pediatría (ed). *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Reumatología. Urgencias*. 2002, p. 109-115.
6. Redondo Figuero C y Ortiz Otero MR. El abuso sexual infantil. *Bol Pediatr* 2005; **45**: 3-16.
7. Sánchez Etxaniz J. El niño maltratado. En: Benito J, Luaces C, Mintegui S, Pou J eds. *Tratado de Urgencias de Pediatría*. 1ª ed. Madrid: Ergon; 2005. p. 760-71.
8. Sirotnak AP, Grigsby T, Krugman RD. Physical abuse of children. *Pediatr Rev* 2004; **25**: 264-77.
9. Soriano Faura FJ. Promoción del buen trato y prevención del maltrato en la infancia en el ámbito de la atención primaria de la salud. *PrevInfad (AEPap)/ PAPPS infancia y adolescencia*. Abril 2005. [Consultado 30-7-2005]. Disponible en: <http://www.uv.es/previnfad/Maltrato.htm>.

Protocolos de Neonatología

Protocolo diagnóstico-terapéutico de la sepsis neonatal

G.D. COTO COTALLO, A. IBÁÑEZ FERNÁNDEZ

Servicio de Neonatología Hospital Central de Asturias. Facultad de Medicina, Oviedo

INTRODUCCION. CONCEPTOS

Se denomina sepsis neonatal al síndrome clínico caracterizado por signos y síntomas de infección sistémica, que se confirma al aislarse en el hemocultivo, bacterias, hongos o virus y que se manifiesta dentro de los primeros 28 días de vida, aunque actualmente se tiende a incluir las sepsis diagnosticadas después de esta edad, en recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP < 1.500 g). La inmadurez de las defensas del huésped neonatal es el principal factor riesgo que predispone al desarrollo de sepsis. En la Tabla I se resumen las razones por las cuales estas infecciones son más frecuentes en el período neonatal, sobre todo en prematuros.

Según el mecanismo de transmisión se diferencian dos tipos de infección: “*sepsis de transmisión vertical*” y “*sepsis de transmisión nosocomial*”.

Las “*sepsis de transmisión vertical*” son causadas por microorganismos localizados en el canal vaginal materno, produciéndose el contagio por vía ascendente al final de la gestación, o por contacto en el momento del parto. La clínica suele iniciarse en las primeras 72 horas de vida, con frecuencia en forma de enfermedad sobreaguda y habitualmente es posible constatar la existencia de complicaciones obstétricas que se consideran factores riesgo de infección bacteriana fetal. Los gérmenes más habitualmente responsables son el estreptococo beta-hemolítico del grupo B (EGB) y el *Escherichia coli* (*E. coli*), que son los que con mayor frecuencia son aislados en el recto y vagina mater-

na al final de la gestación. La tasa de mortalidad oscila entre el 10-30%. Clásicamente estas infecciones se conocen como “*sepsis de comienzo precoz*” entendiéndose por tales las infecciones que comienzan antes de los 2, 3 ó 7 días de vida según diferentes autores. Esta denominación está sujeta a errores, ya que quedarían excluidas sepsis verticales de comienzo tardío y se incluyen sepsis nosocomiales de comienzo precoz, que tienen una etiopatogenia y tratamiento diferente.

Las “*sepsis de transmisión nosocomial*” son producidas por microorganismos procedentes del entorno hospitalario, sobre todo en las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN), que colonizan al neonato por contacto del personal sanitario (manos contaminadas) o a partir de material contaminado. La clínica se inicia después de las 72 horas de vida, aunque puede comenzar antes, y siempre se constata algún factor riesgo relacionado con el empleo de procedimientos invasivos de diagnóstico y tratamiento. El espectro de los patógenos responsables de sepsis nosocomial es distinto al de la sepsis vertical, predominando entre los gram-positivos el *Staphylococcus epidermidis* (*S. epidermidis*) y entre los gram-negativos *E. coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas aeruginosa* y otras enterobacterias. En los momentos actuales tiene importancia creciente *Candida* spp. en relación a la mayor supervivencia de los RNMBP. La tasa de mortalidad es del 10-15%, siendo mayor en las sepsis por gramnegativos y candida. Esta infección se conoce como

Correspondencia: Dr. Gil Daniel Coto Cotallo. C/ Muñoz Degraín 12, Portal 2, 1º D. 33007 Oviedo.
Correo electrónico: gildaniel.coto@sespa.princast.es/cotodaniel@hotmail.com

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. FACTORES FAVORECEDORES DEL DESARROLLO DE SEPSIS EN EL NEONATO

Inmadurez del sistema inmune

- Paso transplacentario reducido de IgG materna (pretérmino)
- Inmadurez relativa de todos los mecanismos inmunes (fagocitosis, actividad del complemento, función de células T,...

Exposición a microorganismos del tracto genital materno

- Infección amniótica por vía ascendente
- Contacto con microorganismos durante el parto
- Parto prematuro desencadenado por infección (corioamnionitis)

Factores periparto

- Traumatismos de piel, vasos, durante el parto
- Scalp de cuero cabelludo por electrodos u otros procedimientos

Procedimientos invasivos en UCI

- Intubación endotraqueal prolongada
- Colocación de catéteres intravasculares
- Alimentación intravenosa
- Drenajes pleurales
- Shunts de líquido cefalorraquídeo

Incremento de la exposición postnatal

- Presencia de otros neonatos colonizados
- Hospitalización prolongada
- Plétora hospitalaria
- Escasez de personal sanitario (sobrecarga de trabajo)

Pobres defensas de superficie

- Piel fina, fácilmente erosionable (pretérmino)

Presión antibiótica

- Aparición de microorganismos resistentes
 - Infección fúngica
-

“sepsis de comienzo tardío” y comprende a las infecciones que se inician después de los 2, 3 ó 7 días según los autores.

INCIDENCIA

La incidencia global varía de unos hospitales a otros en relación al nivel de asistencia que desarrollan y, en el mismo centro, las variaciones son notables a lo largo de los años. En general, se estima una incidencia de 1-8 ‰

RN vivos, siendo mucho más elevada en RNMBP. La sepsis vertical en nuestro país esta siendo estudiada por el Grupo de Hospitales Castrillo desde 1996 en más de 600.000 RN y durante estos años se ha asistido a una disminución significativa de la incidencia global que pasó de 2,4 ‰ en 1996 a 1,06‰ en 2003 ($p < 0,0001$), que se ha relacionado con la puesta en marcha de estrategias de prevención de la transmisión vertical de EGB. La incidencia es muy superior en los RN < 1.500 g, que en los de peso superior (15,7 vs. 0,8‰ en el año 2003). En nuestro país, el Grupo de Hospitales Castrillo, analizó la incidencia de esta infección, incluyendo las sepsis nosocomiales de todos los RN ingresados, y sobre un total de 30.993 neonatos se diagnosticaron 730 sepsis lo que supone una incidencia de 2,3%, siendo de 15,6% para los menores de 1.500 g y de 1,16%, para los de peso superior.

ETIOLOGÍA

La etiología es fundamentalmente bacteriana, aunque desde principio de los años 90 va teniendo importancia creciente el aislamiento de hongos en las sepsis nosocomiales, en relación a la mayor supervivencia de los RNMBP y a la presión antibiótica en UCIN. En la Tabla II se puede observar la etiología de las sepsis verticales y nosocomiales en España estudiadas por el Grupo Castrillo. En las sepsis verticales, al igual que ocurre en todos los países desarrollados, las bacterias más frecuentemente aisladas son EGB entre los gram-positivos y *E. coli* entre los gram-negativos. Desde la implantación universal de las estrategias de prevención de la transmisión vertical de EGB en 1998, se ha asistido a una reducción significativa del 55% en las sepsis verticales y del 75% en las sepsis a EGB. *Listeria monocytogenes*, citada en la literatura como la tercera bacteria responsable de sepsis vertical, se aísla con escasa frecuencia en nuestro medio.

En la sepsis nosocomial, el microorganismo más frecuentemente aislado es el *S. epidermidis* entre los grampositivos y *E. coli* y *Klebsiella* entre los gramnegativos. Llama la atención la frecuencia creciente del aislamiento de *Candida* spp., que, al igual que ocurre con *S. epidermidis*, se relaciona con el aumento de la presión antibiótica en las unidades de Neonatología y a la mayor supervivencia de los RNMBP, inmunoincompetentes. Muchos microorganismos, que raramente causan problemas a otras edades, son causa frecuente de sepsis neonatal.

TABLA II. ETIOLOGÍA DE LA SEPSIS VERTICAL Y NOSOCOMIAL EN ESPAÑA (DATOS DEL GRUPO CASTRILLO)

Patógeno	Vertical (1996-1997) (n = 367) Casos (%)	Vertical (2001-2002) (n = 211) Casos (%)
	Gram-positivos	293 (79,8)
<i>Streptococcus agalatae</i> (EGB)	186 (50,7)	78 (37)
<i>Enterococcus faecalis</i>	33 (9)	21 (9,9)
Otros estreptococos	32 (8,7)	13 (6,1)
<i>Listeria monocytogenes</i>	5 (1,3)	7 (3,3)
Otros	37 (10,1)	15 (7,1)
Gram-negativos	74 (20,1)	73 (34,6)
<i>Escherichia coli</i>	41 (11,2)	55 (26,1)
<i>Klebsiella</i>	10 (2,7)	7 (3,3)
Otros	23 (6,3)	15 (7,1)
	Nosocomial (1996-1997) (n = 730) Casos (%)	
Gram-positivos	432 (59,2)	
<i>Staphylococcus epidermidis</i>	310 (44,2)	
<i>Enterococcus faecalis</i>	57 (7,8)	
<i>Staphylococcus aureus</i>	31 (4,2)	
Otros	34 (4,7)	
Gram-negativos	209 (28,6)	
<i>Escherichia coli</i>	58 (7,9)	
<i>Klebsiella</i>	51 (7)	
<i>Pseudomonas</i>	36 (4,9)	
<i>Enterobacter</i>	28 (3,8)	
Otros	26 (3,6)	
Hongos	89 (12,2)	
<i>Candida</i> spp.	85 (11,6)	
Otros	4 (0,5)	

CLÍNICA

Las manifestaciones clínicas de la sepsis neonatal (Tabla III) pueden ser muy variadas y con frecuencia inespecíficas, siendo compatibles con múltiples entidades morbosas frecuentes en el período neonatal.

Con frecuencia la **sepsis vertical** (EGB, *E. coli*, *Listeria*,...) tiene una presentación sobreaguda con fallo multisistémico, distrés respiratorio grave y/o meningitis, mientras que la **sepsis nosocomial** suele evolucionar de forma más solapada (sobre todo, las debidas a *S. epidermidis* y *Candida* spp.),

TABLA III. MANIFESTACIONES CLÍNICAS DE LA SEPSIS NEONATAL

Clínica inicial

- "No va bien"
- Mala regulación de la temperatura (fiebre/hipotermia)
- Dificultades para la alimentación
- Apatía
- Taquicardia inexplicable

Fase de estado. Se acentúa la clínica inicial y además:

Síntomas digestivos:

- Rechazo de tomas
- Vómitos/diarrea
- Distensión abdominal
- Hepatomegalia
- Ictericia

Síntomas respiratorios:

- Quejido, aleteo, retracciones
- Respiración irregular
- Taquipnea
- Cianosis
- Fases de apnea

Signos neurológicos:

- Apatía/Irritabilidad
- Hipotonía/hipertonía
- Temblores/convulsiones
- Fontanela tensa

Fase tardía. Se acentúa la clínica anterior y además:

Signos cardiocirculatorios:

- Palidez/cianosis/moteado ("aspecto séptico")
- Hipotermia, pulso débil
- Respiración irregular
- Relleno capilar lento
- Hipotensión

Signos hematológicos:

- Ictericia a bilirrubina mixta
- Hepatoesplenomegalia
- Palidez
- Púrpura
- Hemorragias

siendo a menudo difíciles de identificar por producirse sobre enfermedades subyacentes graves, que requieren terapia intensiva, estando con frecuencia bajo tratamiento antibiótico. Son signos clínicos orientadores la presencia de

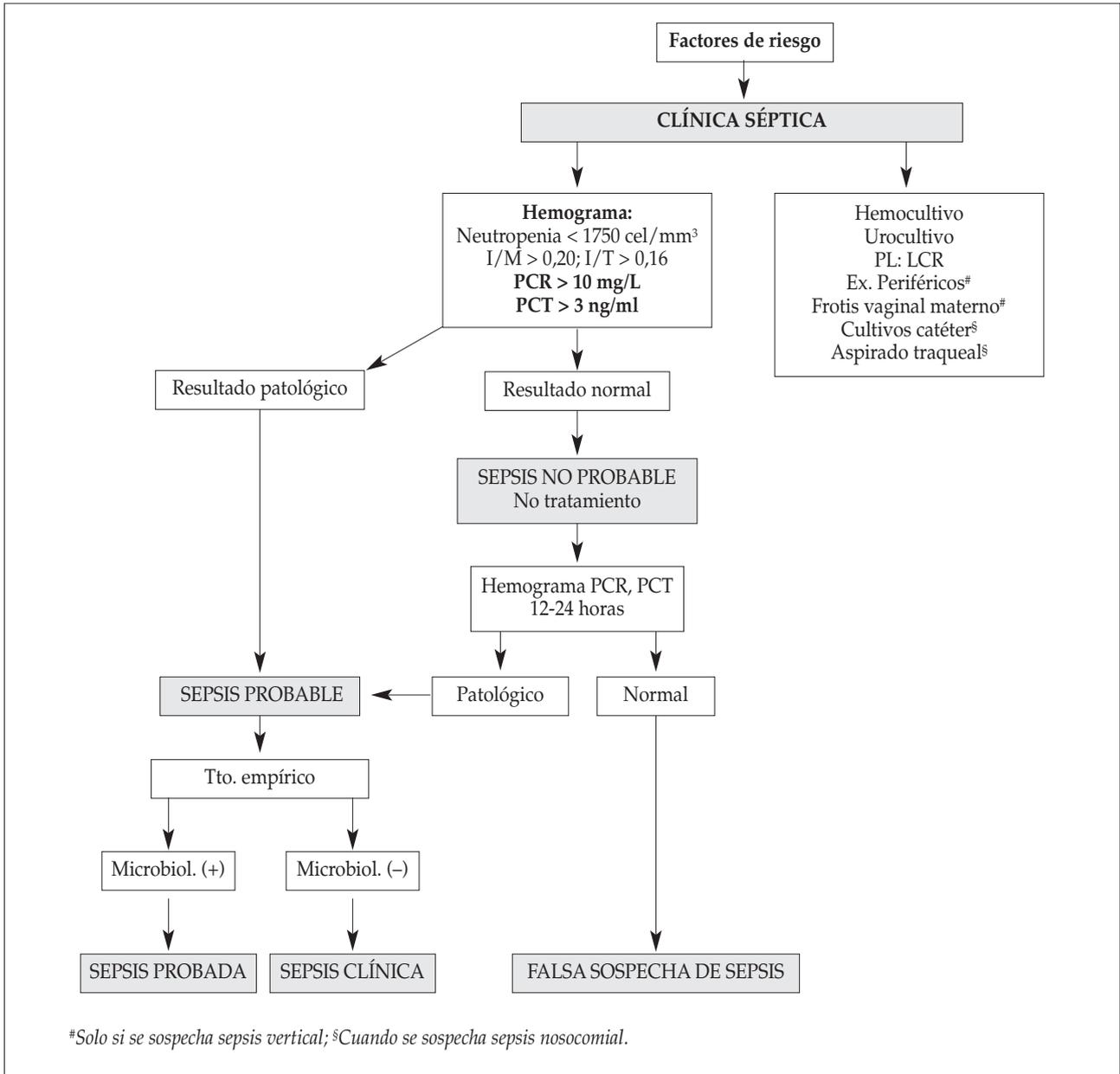


Figura 1. Algoritmo diagnóstico de la sepsis neonatal.

taquicardia inexplicable, el aumento de los requerimientos ventilatorios o la necesidad de reintroducir la ventilación mecánica sin causa respiratoria aparente. Un dato que se observa frecuentemente en las candidiasis invasivas, es la presencia de intolerancia a los hidratos de carbono (hiperglucemia/glucosuria), aunque también puede acompañar a otras etiologías. Debe sospecharse candidiasis sisté-

mica ante un RNMBP séptico, con deterioro clínico progresivo a pesar de tratamiento antibiótico, en presencia de factores riesgo.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico debe plantearse ante un RN con clínica compatible, siendo de gran ayuda la valoración de la pre-

sencia de factores riesgo maternos en la sepsis vertical y de procedimientos invasivos y otros en la nosocomial (Fig. 1). Los neonatos que desarrollan sepsis vertical habitualmente tienen uno o más factores riesgo identificables. El 15-30% de las gestantes en Estados Unidos y 10-18% en España muestran colonización vaginal por EGB, si bien solo desarrollan sepsis, meningitis o neumonía el 1-2% de los RN de madres colonizadas. La incidencia se incrementa un 5-10% en casos de fuerte colonización materna, bacteriuria a EGB, fiebre materna, rotura de membranas mayor de 18 horas y gestación inferior a 37 semanas. La existencia de un hermano anterior infectado por EGB, al igual que la bacteriuria a este germen en la gestación actual, también incrementan el riesgo al indicar baja tasa de anticuerpos específicos en la madre.

En la sepsis nosocomial hay que tener en cuenta la presencia de factores riesgo clásicos como prematuridad, empleo de H2 bloqueantes y esteroides, alimentación parenteral y lípidos, catéteres venosos permanentes, ventilación mecánica prolongada, plétora hospitalaria y sobre todo, el uso frecuente y prolongado de antibióticos, que predispone a estos RN a colonización y subsiguiente infección por bacterias resistentes y hongos.

Antes de iniciar una terapia antibiótica empírica es necesario realizar un chequeo infeccioso previo dirigido a precisar el diagnóstico etiológico y a orientar que se trata de un cuadro séptico. El *diagnóstico etiológico* se basa en el aislamiento de un germen patógeno en un líquido corporal habitualmente estéril. Los estudios a realizar son los siguientes:

Hemocultivo

Considerado el "patrón de oro" para el diagnóstico de sepsis. La positividad del mismo es mayor cuando se toman 0,5 c.c. de sangre en condiciones estériles de una vena periférica y mejora mucho el rendimiento cuando se toman dos muestras de venas distintas. Si se sospecha sepsis relacionada con catéter debe realizarse cultivo simultáneo de sangre obtenida del catéter, siendo de ayuda el cultivo de la punta de catéter si se retira éste y el cultivo del exudado de la conexión y del exudado cutáneo de la zona de inserción del catéter. Si bien la cuantificación del nº de colonias puede diferenciar contaminación de infección cierta, hay que tener en cuenta que muchos casos de sepsis por *S. epidermidis* pueden cursar con un recuento de colonias bajo. En estos casos

tiene gran valor la positividad de varios hemocultivos tomados de sitios diferentes. El rendimiento del hemocultivo puede mejorar si se emplean medios especiales, sobre todo si se sospecha EGB o *Cándida* spp.

Líquido cefalorraquídeo (LCR)

El análisis del LCR es importante porque el 20-25% de las sepsis neonatales asocian meningitis. Este procedimiento puede ser retrasado si existe inestabilidad hemodinámica o diátesis hemorrágica. Es importante determinar si existe o no afectación meníngea en relación a la dosis y tipo de antibiótico a emplear y la duración del tratamiento, por lo que debe practicarse una punción lumbar en cuanto lo permitan las condiciones clínicas del neonato.

Urocultivo

La muestra debe ser obtenida por punción vesical suprapúbica (mejor) o por cateterización de la uretra. La presencia de bacterias o leucocitos indica instauración de antibioterapia precoz y la evaluación anatómica de riñones y vejiga (ecografía renal y cistografía). El urocultivo en neonatos de menos de 72 horas de vida tiene baja sensibilidad (< 0,5% en < 24 horas) y en ausencia de anomalías anatómicas conocidas (ecografía fetal) no está recomendado. Sin embargo, su realización es obligada en todos los RN evaluados por sepsis nosocomial.

Cultivo de exudados periféricos

Tiene valor orientador sobre la etiología en sepsis vertical. Su positividad indica contaminación, pero la positividad de 3 o más exudados al mismo germen, en presencia de clínica séptica y hemocultivo (-), es de gran valor para orientar el germen responsable.

Cultivo de frotis vagino-rectal materno

Indicado cuando no se realizó durante el embarazo y se trata de una infección de comienzo tardío a EGB o *E. coli*, pues su positividad, si coincide con el hemocultivo, confirmaría la transmisión vertical de la infección.

DIAGNÓSTICO PRECOZ

Teniendo en cuenta que la bacteriología tarda varios días en ofrecer resultados fiables, es necesario disponer de algún procedimiento de diagnóstico rápido que oriente la

instauración o no de tratamiento antibiótico. El test ideal sería aquel que tuviera una elevada sensibilidad y valor predictivo negativo. A lo largo de los años se han empleado muchas técnicas con resultados diversos. Comentaremos algunos aspectos de las que consideramos más interesantes.

Aspirado gástrico

La presencia de gérmenes y polimorfonucleares en el examen microscópico del aspirado gástrico, puede predecir sepsis vertical con una sensibilidad y una especificidad superior al 80%.

Aspirado traqueal

Los RN con neumonía congénita pueden tener cultivo de aspirado traqueal (+) a pesar de hemocultivo (-). Cuando un RN entra en fallo respiratorio y precisa ventilación mecánica debe ser sometido a controles frecuentes de aspirado traqueal o, mejor, de lavado broncoalveolar, para cultivo y tinción Gram, para detectar precozmente una sobreinfección pulmonar.

Aglutinación específica sobre látex

Es el método inmunológico rápido más comúnmente recomendado para la detección de EGB, ya que es más sensible y específico que otros. Puede detectar antígenos de EGB en sangre y LCR, aunque el líquido de elección es la orina concentrada. Algunos estudios han comunicado una elevada tasa de falsos-positivos atribuible a colonización perineal. Por este motivo debe reservarse para investigar EGB en neonatos de madres que recibieron antibióticos intraparto y en RN en los que se inició la antibioterapia antes de la obtención de muestras para cultivos.

Tests hematológicos

Los parámetros que han mostrado mayor sensibilidad son el número absoluto de neutrófilos, sobre todo neutropenia < 1.750 células/mm³, el índice neutrófilos inmaduros/neutrófilos maduros (I/M) $> 0,20$ y el índice neutrófilos inmaduros/neutrófilos totales (I/T) $> 0,16$.

Trombocitopenia (nº de plaquetas < 100.000 /mm³).

Se observa en el 60% de las sepsis, sobre todo cuando se trata de candidiasis invasiva.

Reactantes de fase aguda

Son proteínas inespecíficas, que son producidas por el hígado en respuesta a inflamación tisular, infección y trauma. Se usan independientemente o en combinación con otros tests diagnósticos como marcadores de sepsis en el período neonatal. Los de más utilidad en el momento actual por su eficacia y operatividad son la Proteína C Reactiva (PCR) y la Procalcitonina (PCT).

Diferentes trabajos comunican que la PCR está elevada entre el 70-90% de los RN con infección sistémica, si bien el valor predictivo negativo es superior al 90%. Repitiendo la prueba a las 12-24 horas se incrementa la sensibilidad al 90% y el valor predictivo negativo al 98%. Por otra parte, la determinación seriada de la PCR ha demostrado su validez para el control evolutivo y de eficacia terapéutica. El límite superior de la normalidad se sitúa en 15 mg/L en la primera semana de vida y en 10 mg/L a partir de la primera semana.

La PCT es la prohormona de la calcitonina. En la sepsis se sintetiza en gran cantidad por parte de casi todos los tejidos aumentando sus niveles en sangre de manera significativa a partir de las tres horas del estímulo infeccioso. Se eleva de manera fisiológica en las primeras 48 horas de vida estableciéndose el límite superior de la normalidad en 3 ng/ml en los 3 primeros días de vida y en 0,5 ng/ml posteriormente.

Cuando los tests de diagnóstico rápido son positivos se considera *sepsis probable* y se inicia antibioterapia empírica. Si son negativos se considera *sepsis no probable* y no se realiza tratamiento. No obstante, si persiste clínica compatible, se repite la analítica a las 12-24 horas y se actúa en función de los resultados. Una vez conocida la microbiología, si es positiva se diagnostica *sepsis probada* y si es negativa, *sepsis clínica*.

PROFILAXIS

Las estrategias de prevención actuales se basan en la detección de las madres portadoras de EGB, antibioterapia intraparto a las madres colonizadas y seguimiento del RN. En nuestro país, en 1998, la Sociedad Española de Obstetricia y Ginecología (SEGO), la Sociedad Española de Neonatología (SEN) y la Sociedad Española de Enfermedades Infecciosas y Microbiología Clínica, han consensuado las siguientes recomendaciones basadas, fundamentalmente,

en las del CDC (*Center of Diseases Control*) de 1996 y las aportaciones del Grupo de Hospitales Castrillo. Estas pautas han sido actualizadas en 2003 y se basan en los siguientes aspectos:

Estudio de la colonización materna por EGB

Se recomienda practicar cultivo recto-vaginal a todas las mujeres embarazadas entre la 35 y 37 semanas de gestación. El estudio debe repetirse si han pasado más de 5 semanas desde su realización hasta el parto. El resultado debe estar disponible en el momento del parto.

Indicaciones de profilaxis antibiótica

Se recomienda la profilaxis antibiótica en las siguientes situaciones:

- A todas las mujeres colonizadas por EGB, independientemente de la edad gestacional.
- Cuando se detecta bacteriuria por EGB durante la gestación.
- Si existe un hijo previo afecto de sepsis a EGB.
- Si se desconoce el estado de colonización, si existe rotura de membranas ovulares mayor de 18 horas, fiebre intraparto $\geq 38^{\circ}\text{C}$ o parto espontáneo antes de la 37^a semana de gestación.

No está indicada la profilaxis intraparto:

- Si el cultivo vagino-rectal es negativo aunque existan factores de riesgo.
- Ante una gestación a término, sin factores de riesgo, si se desconoce el estado de portadora de la madre.
- En caso de cesárea programada, con cultivo positivo a EGB, sin comienzo del parto y con membranas íntegras.

Pauta de profilaxis antibiótica

Se recomienda aplicar desde el principio de la dinámica del parto, penicilina G sódica, por vía intravenosa, 5 millones de UI, seguido de 2,5 millones de UI cada 4 horas hasta el expulsivo. Se considera profilaxis completa si se administran al menos 2 dosis con un intervalo de 4 horas. Si no se dispone de penicilina, como 2^a elección, se administran 2 g de ampicilina al comienzo, seguido de 1 g cada 4 horas hasta el expulsivo. En caso de alergia a betalactámicos se debe administrar 500 mg/6 horas de eritromicina o 900

mg/8 horas de clindamicina, por vía intravenosa hasta la finalización del parto.

Para disminuir las sepsis nosocomiales están indicadas las medidas encaminadas a evitar el sobrecrecimiento y la permanencia de microorganismos patógenos en el entorno hospitalario tales como tests de diagnóstico rápido que eviten el empleo de antibióticos en los casos dudosos, empleo de protocolos de limpieza y esterilización del material de diagnóstico y tratamiento, utilización de asepsia extrema en la colocación y manipulación de los catéteres intravasculares, introducción precoz de la alimentación enteral, optimizar el empleo de ventilación mecánica no invasiva, lavado riguroso de manos antes y después de entrar en contacto con el RN y realización de charlas periódicas al personal sanitario de la unidad para potenciar la idea de que la morbilidad por sepsis neonatal es evitable.

TRATAMIENTO

Comprende tres aspectos fundamentales: *medidas generales, tratamiento antibiótico y terapia intensiva de soporte.*

Medidas generales

El tratamiento debe efectuarse en UCIN, con monitorización de constantes vitales y controles analíticos frecuentes a fin de prevenir y/o detectar precozmente la presencia de complicaciones. Inicialmente se mantendrá a dieta absoluta y se realizarán aspiraciones gástricas repetidas, sobre todo en sepsis grave, para disminuir el riesgo de broncoaspiración. Se procurará un aporte glucídico-proteico por vía parenteral, ya que el RN dispone de reservas energéticas escasas y la infección produce aumento del catabolismo.

Antibioterapia

El tratamiento antibiótico empírico debe iniciarse inmediatamente después de obtener las muestras para cultivos bacteriológicos. Debe realizarse teniendo en cuenta la flora presuntamente responsable y su susceptibilidad a los antibióticos (en la Tabla IV se resume la dosificación de antibióticos en el RN).

En la *sepsis de transmisión vertical*, la antibioterapia debe cubrir EGB, enterobacterias (sobre todo *E. coli*) y *L. monocytogenes* (poco frecuente en nuestro medio). Ello se consigue con la asociación ampicilina + gentamicina, que tienen además acción sinérgica. La utilización de ampicilina + cefo-

TABLA IV. ANTIBIÓTICOS MÁS FRECUENTES EN NEONATOLOGÍA (mg/kg/dosis)

Fármaco	Peso < 1.200 g	Peso 1.200-2.000 g		Peso > 2.000 g	
	0-4 semanas	0 - 7 días	> 7 días	0 - 7 días	> 7 días
PENICILINA G - Na*					
- Meningitis	50.000 U/12 h	50.000 U/12 h	50.000 U/8 h	50.000 U/8 h	50.000 U/6 h
- Sepsis	25.000 U/12 h	25.000/12 h	25.000 U/8 h	25.000 U/8 h	25.000 U/6 h
AMPICILINA*					
- Meningitis	50/12 h	50/12 h	50/8 h	50/8 h	50/6 h
- Sepsis	25/12 h	25/12 h	25/8 h	25/8 h	25/6 h
CLOXACILINA	25/12 h	25/12 h	25/8 h	25/8 h	25/6 h
MEZLOCILINA	75/12 h	75/12 h	75/8 h	75/8 h	75/8 h
CEFAZOLINA	20/12 h	20/12 h	20/12 h	20/12 h	0/8 h
CEFALOTINA	20/12 h	20/12 h	20/8 h	20/8 h	20/6 h
CARBENICILINA	100/12 h	100/12 h	100/8 h	100/8 h	100/6 h
PIPERACILINA	75/12 h	75/12 h	75/8 h	75/8 h	75/6 h
TICARCILINA	75/12 h	75/12 h	75/ 8 h	75/8 h	75/6 h
CEFOTAXIMA	50/12 h	50/12 h	50/8 h	50/12 h	50/8 h
CEFTAZIDIMA	50/12 h	50/12 h	50/8 h	50/8 h	50/8 h
CEFTRIAXONA	50/24 h	50/24 h	50/24 h	50/24 h	75/24 h
GENTAMICINA	2,5/18-24 h	2,5/12 h	2,5/8 h	2,5/12 h	2,5/8 h
TOBRAMICINA	2,5/18-24 h	2/12 h	2/8 h	2/12 h	2/8 h
AMIKACINA	7,5/12 h	7,5/12 h	7,5/8 h	10/12 h	10/8 h
NETILMICINA	2,5/18-24 h	2,5/12 h	2,5/8 h	2,5/12 h	2,5/8 h
VANCOMICINA	15/24 h	10/12 h	10/12 h	10/8 h	10/8 h
TEICOPLANINA	10/24 h	10/24 h	10/12 h	10/12 h	10/12 h
IMPENEM	20/12 h	20/12 h	20/12 h	20/12 h	20/8 h
MEROPENEM	20/12 h	20/12 h	20/12 h	20/8 h	20/8 h
AZTREONAM	30/12 h	30/12 h	30/8 h	30/8 h	30/6 h
ERITROMICINA (o./i.v.)	10/12 h	10/12 h	10/8 h	10/12 h	10/8 h
CLINDAMICINA	5/12 h	5/12 h	5/8 h	5/8 h	5/6 h
METRONIDAZOL	7,5/48 h	7,5/24	7,5/12	7,5/12 h	15/12 h
COTRIMOXAZOL	5-25/48 h	5-25/48 h	5-25/24	5- 25/48 h	5-25/24 h
ANFOTERICINA B**	0,20-1/24 h	0,25-1/24 h	0,25-1/24 h	0,25-1/24 h	0,25-1/24 h
ANF LIPOSOMAL***	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h
ANF LIPOIDEA***	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h	1-5/24 h
FLUCONAZOL	6/24 h	6/24	6/24	6/24	6/24

* Algunos autores recomiendan el doble de la dosis en infecciones por EGB. ** Incrementos de dosis cada 2 días hasta alcanzar la dosis máxima. Perfundir en 6 horas. *** Incrementos de dosis cada 24 horas. Perfundir en 2 horas.

taxima está indicada cuando existe meningitis asociada (o no se pudo obtener LCR y existe sospecha clínica de meningitis) y cuando hay colonización del canal vaginal materno por *H. influenzae* al final de la gestación.

La administración de gentamicina necesita monitorización de niveles antibióticos por su nefro y ototoxicidad dosis-dependiente, cosa que no ocurre con la cefotaxima. No obstante, se ha comunicado que el empleo de cefotaxi-

ma en el tratamiento inicial de la sepsis neonatal puede favorecer la emergencia rápida de resistencias entre los bacilos gram-negativos.

Un aspecto importante a considerar es la actitud a seguir ante un RN de madre que recibió antibióticos intraparto por profilaxis frente a EGB o sospecha de corioamnionitis. Las distintas posibilidades se resumen en la Figura 2. En aquellos casos en que la profilaxis estaba indicada pero

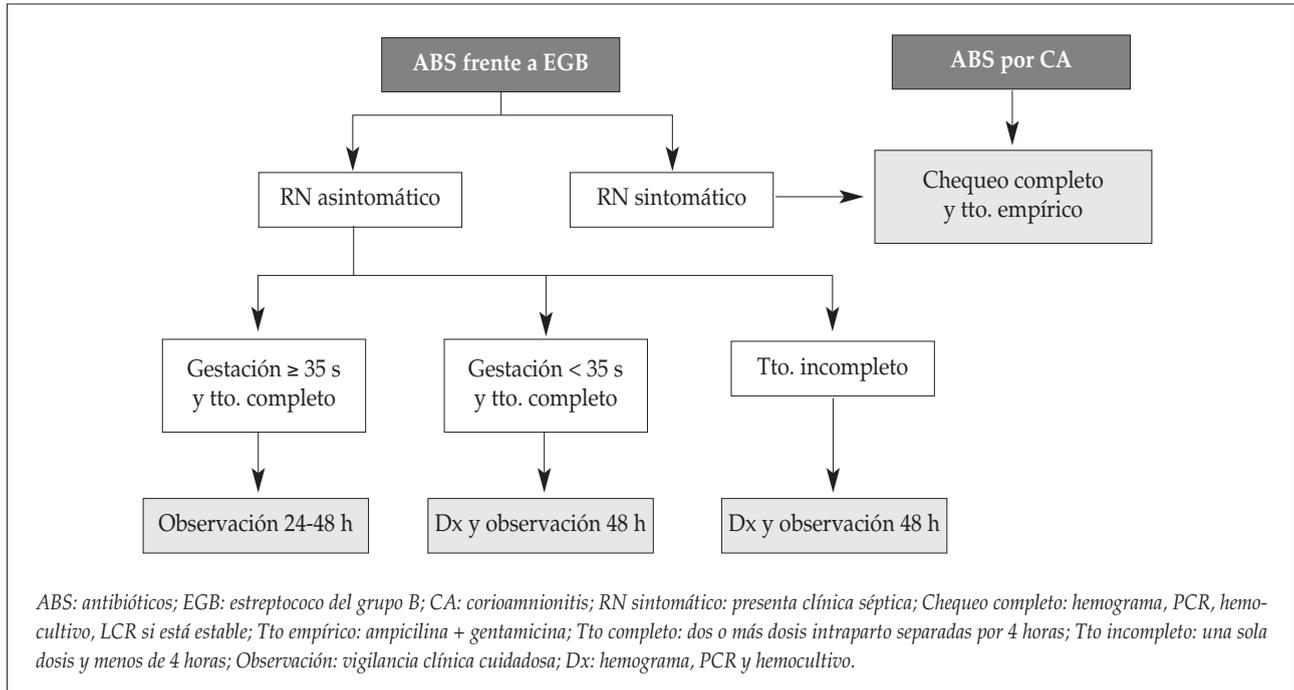


Figura 2. Manejo del RN de madre con antibioterapia intraparto.

no se efectuó, debe realizarse chequeo infeccioso, mantener al RN en observación 48 horas y/o administrar una dosis de penicilina G intramuscular durante la primera hora de vida (50.000 UI en RN a término y 20.000 UI en el pretérmino).

Cuando se trata de infección bacteriana de transmisión nosocomial, la antibioterapia debe ser efectiva frente a los gérmenes más frecuentemente responsables (*S. epidermidis*, *S. aureus*, enterococo, grupo *Klebsiela-Enterobacter* y *P. aeruginosa*). Se recomienda la asociación de vancomicina o teicoplanina y un aminoglicósido (casi siempre gentamicina), teniendo en cuenta la sensibilidad de la flora predominante en cada momento. Como alternativa a los aminoglicósidos puede emplearse ceftazidima o imipenem-cilastina, que son efectivos frente a microorganismos gram-negativos incluyendo *Pseudomonas*, aunque nunca deben utilizarse de forma rutinaria. Como la cefotaxima, la ceftazidima, puede seleccionar bacilos gram-negativos que desarrollen resistencias frente a muchos antibióticos beta-lactámicos. El imipenem es un potente inductor de β -lactamasas, aunque es resistente a la acción de estas enzimas.

Cuando se trata de candidiasis invasiva el fármaco de elección es la anfotericina B que ha mostrado escasa toxicidad en neonatos si bien en los RN de peso extremadamente bajo (< 1.000 g) pueden emplearse de entrada las nuevas formulaciones de anfotericina B (liposomal o complejo lipídico), que han mostrado menos toxicidad y gran efectividad. Es fundamental en estos casos la retirada de catéteres durante unos días para asegurar la eficacia del tratamiento.

Una vez que el germen ha sido identificado por los cultivos y comprobada su sensibilidad a los antibióticos, la antibioterapia debe ser revisada y modificada en función del antibiograma.

La duración del tratamiento ha sido establecida clásicamente en 10-14 días para la sepsis sin infección focal. Para la meningitis a Gram-negativos se recomienda mantener el tratamiento un mínimo de 21 días después de que el LCR ha sido esterilizado, y en la meningitis por EGB y *L. monocytogenes* un mínimo de 14 días. Esta duración podría acortarse con la determinación seriada de PCR pudiendo suspender la antibioterapia después de obtener dos valores normales separados por 24-48 horas.

Tratamiento de soporte

La ventilación mecánica está indicada en sepsis con alteración respiratoria asociada y cuando la respiración es ineficaz. En la sepsis vertical por EGB, puede ser efectivo el empleo de surfactante. Cuando se asocia *shock* séptico con disfunción miocárdica es necesario recurrir al empleo de expansores plasmáticos y aminos vasoactivas.

Un aspecto controvertido es el empleo de inmunoterapia. La gammaglobulina profiláctica no ha demostrado ser eficaz, aunque hay trabajos con resultados controvertidos. La gammaglobulina terapéutica ha ofrecido resultados favorables en algunos trabajos no controlados. Otros autores refieren que la IgG a altas dosis puede suprimir la respuesta inmune e incrementar la mortalidad. Puede estar indicado su empleo cuando han fallado todas las medidas de soporte, sin pasar de 750 mg/kg y en una sola dosis.

La presencia de neutropenia se asocia a un mal pronóstico, ya que generalmente indica disminución de la reserva de neutrófilos en médula ósea, disturbios en la liberación de neutrófilos a la sangre periférica e ineficacia de las células madre para responder a las demandas periféricas de neutrófilos. Diferentes estudios documentan el valor de las *transfusiones de granulocitos* en sepsis graves con neutropenia con resultados satisfactorios aunque tienen riesgo de transmisión de agentes infecciosos, reacciones de leucoaglutinación pulmonar (con hipoxemia) aloinmunización y enfermedad injerto contra huésped. Esta terapéutica parece prometedora en neonatos neutropénicos críticamente enfermos, si bien podría reservarse como tratamiento de último recurso.

Actualmente se recomienda el empleo de factores humanos estimulantes del crecimiento hematopoyético. Por tecnología DNA-recombinante se han producido en laboratorio 4 factores que tienen potencial como agentes inmunoterapéuticos: *factor estimulante de las colonias de granulocitos macrófagos* (GM-CSF), *factor estimulantes de las colonias*

de granulocitos (G-CSF), *factor estimulantes de las colonias de macrófagos* (M-CSF) e *interleukina-3* (IL-3). Los trabajos publicados ofrecen resultados prometedores, pero aún se necesitan estudios controlados aleatorios que los confirmen.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Sastre JB, Coto Cotallo GD, Fernández Colomer B and "Grupo de Hospitales Castrillo". Neonatal sepsis of vertical transmission: an epidemiological study from the "Grupo de Hospitales Castrillo". *J Perinat Med* 2000; **28**: 309-315.
2. López Sastre JB, Coto Cotallo GD, Fernández Colomer B and "Grupo de Hospitales Castrillo". Neonatal sepsis of nosocomial origin: an epidemiological study from the "Grupo de Hospitales Castrillo". *J Perinat Med* 2003; **30**: 149-157.
3. López Sastre JB, Fernández Colomer B, Coto Cotallo GD, Ramos Aparicio A. Trends in the epidemiology of neonatal sepsis of vertical transmission in the era of group B streptococcal prevention. *Acta Paediatr* 2005; **94**: 451-457.
4. Isaacs D, Moxon ER. Pathogenesis and epidemiology. En: Isaacs D, Moxon ER (eds). *Handbook of neonatal infections*. Philadelphia: WB Saunders, 2003. p. 1-23.
5. Harris MC, Polin RA. Diagnosis of neonatal sepsis. En: Spitzer AR (ed). *Intensive care of the fetus & neonate*. 2ª ed. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2005. p. 1115-1123.
6. López Sastre JB, Coto Cotallo GD, Fernández Colomer B, Ramos Aparicio A. Profilaxis de las infecciones bacterianas de transmisión vertical. *Bol Pediatr* 1999; **39**: 3-12.
7. Schrag S, Gorwitz R, Fultz-Butts K, Schuchat A. Prevention of perinatal group B streptococcal disease. Revised guidelines from CDC. *MMWR Recomm Rep* 2002; **51**: 1-22.
8. Prevención de la infección perinatal por estreptococo del grupo B. Recomendaciones españolas revisadas. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2003; **21**: 417-423.
9. Kilbride HW, Wirtschaffter DD, Powers RJ, Sheehan MB. Implementation of evidence-based potentially better practices to decrease nosocomial infections. *Pediatrics* 2003; **111**: 519-533.
10. Harris MC, Casey J. Prevention and treatment of neonatal sepsis. En: Spitzer AR (ed). *Intensive care of the fetus & neonate*. 2ª ed. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2005. p. 1125-1136.

Protocolos de Neonatología

Insuficiencia renal aguda del neonato

G. SOLÍS SÁNCHEZ, C. MENÉNDEZ ARIAS

Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. Gijón

INTRODUCCIÓN

El riñón madura su función de forma progresiva desde la vida fetal hasta llegar al adulto. El feto inicia la producción de orina en las primeras semanas de edad gestacional y al nacimiento, el riñón está perfectamente capacitado para realizar su actividad fisiológica, pero presenta grandes limitaciones funcionales en situaciones de estrés.

Las principales diferencias del riñón neonatal con el del sujeto adulto radican en:

1. El flujo renal neonatal es menor (15% frente a 25%) por un aumento de las resistencias vasculares renales y por una presión arterial sistémica media baja.
2. La tasa de filtración glomerular neonatal es menor, tanto por el bajo flujo renal como por la menor superficie de filtrado.
3. Los mecanismos tubulares de concentración urinaria son menos eficaces en el neonato.
4. El tamponamiento ácido-base renal neonatal es lento y limitado.

Además, el recién nacido presenta en su composición un mayor porcentaje de agua total y de agua extracelular, lo que supone una dificultad extra en la funcionalidad renal.

VALORES NORMALES DE LA FUNCIÓN RENAL NEONATAL

En la práctica clínica diaria la función renal se calcula mediante la determinación repetida de creatinina en sangre

y el cálculo posterior del **filtrado glomerular (FG)** mediante la fórmula de Schwartz:

$$\text{FG (ml/min/1,73 m}^2\text{)} = \frac{\text{Longitud (cm)} \times \text{Constante K}}{\text{Creatinina en sangre}}$$

Al nacimiento, la creatinina plasmática refleja el valor materno y es proporcionalmente elevada para el tamaño y masa muscular del neonato. Esta cifra desciende progresivamente hasta valores estables al cabo de dos o tres semanas de vida. En el prematuro, inicialmente, puede existir un aumento transitorio debido a una posible reabsorción tubular de creatinina.

Para el cálculo del FG por Schwartz se utilizan las constantes de 0,33 en neonatos de bajo peso y 0,45 en neonatos a término. El FG del neonato a los 3 días de vida es para el niño a término de 15-20 ml/min/1,73 m² y para el pretérmino de 10-15 ml/min/1,73 m².

La **excreción fraccional de sodio** ($\text{Na}_{\text{orina}} \times \text{Creatinina}_{\text{plasma}} \times 100 / \text{Na}_{\text{plasma}} \times \text{Creatinina}_{\text{orina}}$) (EFNa) al nacimiento es elevada pudiendo llegar hasta el 5% y se normaliza en los primeros días de vida en el neonato a término, y algo más lentamente en el pretérmino.

El 10-15% de los neonatos orinan en la sala de partos, el 50% lo hace en las primeras 8 horas de vida y más del 90% dentro de las primeras 24 horas de vida. La orina del neonato es muy diluida en las primeras semanas de vida. Este defecto en la concentración urinaria tiene poca importancia

Correspondencia: Dr. Gonzalo Solís Sánchez. Servicio de Pediatría. Hospital de Cabueñes. C/Cabueñes s/n. Gijón.
Correo electrónico: gsolis@telefonica.net

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. VALORES NORMALES DE LA FUNCIÓN RENAL EN EL NEONATO (MODIFICADO DE DRUKKER Y GUIGNARD⁽⁵⁾).

	Prematuro	A término			
	3 días	3 días	2 semanas	8 semanas	1 año
Diuresis (cc/kg/día)	15-75	20-75	25-120	80-130	40-100
Osmolaridad urinaria máxima (mOsm/kg H ₂ O)	400-500	600-800	800-900	1.000-1.200	1.200-1.400
Filtrado glomerular (cc/min/1,73 m ²)	10-15	15-20	35-45	75-80	90-110

en neonatos sanos pero es determinante para neonatos enfermos y, sobre todo, prematuros. Así, la osmolaridad urinaria máxima a los 3 días de vida es de 400-500 mOsm/kg de H₂O para el pretérmino y de 600-800 mOsm/kg de H₂O para el neonato a término.

Otros datos interesantes son la posible proteinuria y leucocituria leves, así como el alto contenido en ácido úrico que puede colorar la orina. En algunas ocasiones también se puede encontrar una ligera glucosuria transitoria debida al bajo umbral a la glucosa del riñón inmaduro.

En la Tabla I se pueden leer los valores normales de la función renal en el neonato.

DEFINICIÓN DE FRACASO RENAL AGUDO EN EL NEONATO

Siguiendo a Gordillo, podemos definir la insuficiencia renal aguda neonatal (IRA-N) como la reducción brusca y potencialmente reversible de la capacidad renal para regular el volumen y la composición de la orina en relación con las necesidades del organismo neonatal.

En términos analíticos se acepta que una creatinina en sangre mayor de 1,5 mg/dl (132,5 micromol/L) o un incremento diario mayor de 0,2-0,3 mg/dl desde los 2 días de vida es indicativo de IRA-N (en los dos primeros días de vida es necesario tener en cuenta la cifra materna de creatinina). Algunos autores, sin embargo, sólo hablan de IRA-N cuando la cifra de creatinina es superior a 2 desviaciones estándar el valor medio para cada edad gestacional y edad postnatal.

En cuanto a la diuresis horaria, hablaremos de oliguria a flujos urinarios inferiores a 1 ml/kg/hora en el neonato a término y en el pretérmino de más de 48 horas de vida, mientras que en el pretérmino menor de 48 horas el límite es 0,5 ml/kg/hora. Algunos grandes prematuros sin IRA-N pueden presentar fases de oliguria que se resuelven espontáneamente en los primeros días de vida. Por

supuesto, la ausencia de oliguria no es equivalente a buena función renal.

Aunque no existen muchos datos sobre la incidencia real de la IRA-N, se calcula que el 0,4% de los neonatos vivos, el 3% de los neonatos ingresados en una unidad neonatal y el 8-24% de los neonatos ingresados en unidades de cuidados intensivos neonatales presentan criterios de IRA-N.

CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA

Etiopatológicamente la IRA-N se clasifica en prerrenal, renal y postrenal.

- La IRA-N prerrenal responde a una baja perfusión renal, ya sea de origen sistémico (retraso crecimiento intrauterino grave, transfusión feto-fetal, *shock* séptico, deshidratación, insuficiencia cardíaca,...) o de origen vascular renal (indometacina, tolazolina, asfixia perinatal,...). Las causas prerrenales son los desencadenantes más frecuentes en la producción de IRA-N (85%), y dentro de ellas destaca por su importancia la asfixia perinatal.
- La IRA-N renal o intrínseca (10%) puede ser secundaria a malformaciones congénitas, a necrosis cortical o medular, a trombosis arteria o vena renal, a CID, a algunas infecciones, o a mioglobinurias o hemoglobinurias masivas.
- Por último, la IRA-N postrenal u obstructiva (5%) suele ser secundaria a alteraciones obstructivas congénitas (válvulas de uretrales, vejigas neurógenas,...) o, más raramente, adquiridas (candidiasis).

En la Tabla II se puede leer una clasificación etiológica completa de la IRA-N.

ACTITUD DIAGNÓSTICA

Tras diagnosticar una IRA-N por una elevación de la cifra de creatinina plasmática, con o sin oliguria, debemos realizar distintos estudios encaminados a conocer su origen,

TABLA II. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LA INSUFICIENCIA RENAL AGUDA NEONATAL (MODIFICADO DE GOUYON Y GUIGNARD⁽⁷⁾)

Por daño vascular prenatal

- Tratamiento materno con AINEs * o con IECAs **
- Transfusión feto-fetal
- Muerte de un gemelo intraútero
- CIR grave con oligoamnios

Por enfermedad renal primaria

- Uropatías obstructivas congénitas
- Enfermedad renal poliquística
- Displasia multiquística
- Agenesia renal

Por enfermedad postnatal adquirida

- Asfixia perinatal
- Shock
- Distrés respiratorio
- Deshidratación
- Hemorragia perinatal
- Enterocolitis necrotizante
- Fallo cardíaco
- Coagulación intravascular diseminada
- Trombosis arteria o vena renal
- Infección
- Toxicidad renal por fármacos:
 - AINEs *, IECAs **
 - Contrastes intravenosos
 - Aminoglucósidos, vancomicina, anfotericina B, ...

* AINEs: Antiinflamatorios no esteroideos.** IECAs: Inhibidores del enzima convertidor de la angiotensina.

ya que el tratamiento de la causa es la pieza angular en el tratamiento de la IRAN.

La historia clínica, la exploración física y las determinaciones de estudios complementarios (analítica sanguínea, urinaria y pruebas de imagen) serán fundamentales:

- La historia clínica a través de una detallada revisión del embarazo (ecografías, infecciones, fármacos maternos,...), parto y período neonatal previo (depresión perinatal, infecciones, dificultad respiratoria, tratamientos instaurados,...).
- La exploración física, incluyendo monitorización de constantes (frecuencias cardíacas y respiratorias, tensión arte-

rial, saturación de oxígeno), detección de malformaciones externas, palpación abdominal detallada y búsqueda de edemas. Sin embargo, en muchas ocasiones no existen datos clínicos de interés.

- La orina, cuantificando su cantidad horaria por peso, su sedimento, su pH, su densidad, la proteinuria y glucosuria, su osmolaridad y la determinación de iones y creatinina.
- La analítica de sangre, incluyendo hemograma, bioquímica básica con creatinina e iones, equilibrio ácido-base, osmolaridad y otras determinaciones según cada caso.
- La administración de dos tandas de 10-20 ml/kg de suero salino en niños sin sobrecarga hídrica puede servir para diagnosticar una IRA-N prerrenal.
- La EFNa tiene un valor limitado para distinguir IRA-N prerrenal de renal debido a que los valores límites (2,5-3%) se solapan según la edad gestacional y cronológica del niño.
- Por último, las pruebas de imagen, con radiografías de tórax y abdomen, así como la ecografía abdominal con o sin Doppler, y las gammagrafías renales pueden ayudar a un diagnóstico definitivo.

TRATAMIENTO

El tratamiento etiológico precoz es clave en la evolución de la IRA-N. La hipovolemia, hipotensión e hipoxemia deben ser corregidos rápidamente. Los fracasos prerrenales suelen responder al aumento de la perfusión renal y los fracasos postrenales suelen requerir desobstrucción quirúrgica. Los fracasos intrínsecos establecidos pueden requerir diálisis.

Podemos resumir en un decálogo las siguientes medidas terapéuticas:

1. **Prueba de sobrecarga hídrica:** en caso de sospecha de IRA-N prerrenal conviene probar la respuesta a la administración de líquidos. La respuesta aparece en pocas horas. Si tras dos cargas no se obtiene respuesta, puede probarse con furosemida. El fracaso de ambas medidas hará sospechar la posibilidad de IRA-N renal ya establecida.
2. **Manejo de líquidos:** el manejo de la IRA-N establecida se basa en un manejo escrupuloso de líquidos e iones, realizando balances cada 8 horas, con entradas y salidas, pérdidas insensibles y posibles volúmenes extras de lava-

dos de sondas, administración de fármacos, transfusiones,... El peso del niño es la mejor guía de tratamiento y debe realizarse cada 12 horas. Las pérdidas insensibles varían según la edad gestacional y según la situación del niño (incubadoras, fototerapia,...).

3. **Sodio y potasio:** la hiponatremia puede aparecer por dilución, por lo que la restricción hídrica puede ser suficiente. Las hiponatremias importantes, por debajo de 120 mEq/L, y sintomáticas pueden precisar administrar sodio rápidamente. En caso de hiperpotasemias se valorará el uso de gluconato cálcico, bicarbonato, glucosa e insulina, o perfusión i.v. con salbutamol. La hiperpotasemia leve (6-6.5 mmol/L) con ECG normal puede tratarse con restricción de aporte de potasio y con corrección de la acidosis. La hiperpotasemia moderada (6,5-7,5 mmol/L) con ondas T picudas en el ECG puede precisar el uso de gluconato cálcico, de glucosa e insulina o de salbutamol intravenos. La hiperpotasemia grave (mayor de 7,5 mmol/L o cambios importantes en el ECG) necesita diálisis.
4. **Calcio, magnesio y fósforo:** se valorará la necesidad de administrar calcio y/o magnesio, y de controlar la hiperfosfatemia. Para la hipocalcemia sintomática se utilizará gluconato cálcico en bolo intravenoso con monitorización cardíaca. La hiperfosfatemia puede precisar la suspensión del aporte de fósforo y el uso de calcio oral para reducir su absorción intestinal. No debe utilizarse el hidróxido de aluminio por su neurotoxicidad.
5. **Proteínas:** se valorará la necesidad de administrar albúmina al 20% o plasma.
6. **Equilibrio ácido-base:** la acidosis metabólica puede precisar corrección con bicarbonato si la concentración sanguínea de este es menor de 12 mEq/L o si el pH sanguíneo baja por debajo de 7,20.
7. **Drogas vasoactivas:** la dopamina precoz en perfusión continua puede mejorar la perfusión renal, pero no disminuye la necesidad de diálisis ni mejora el pronóstico final.
8. **Diálisis:** la hiperkaliemia, acidosis, sobrecarga de volumen y oliguria importantes pueden indicar el inicio de la diálisis. La decisión sobre el tipo de diálisis (peritoneal, ultrafiltración o hemofiltración veno-venosa) viene marcada por la experiencia del centro y el tipo de neonato. Técnicamente se puede realizar hasta en neonatos menores de un kilogramo de peso.

TABLA III. DOSIS DE LAS DIFERENTES DROGAS UTILIZADAS EN EL FRACASO RENAL AGUDO NEONATAL

Sobrecarga hídrica

1. Suero salino fisiológico 10-20 cc/kg i.v. (se puede repetir la dosis)
2. Furosemida 1-2 mg/kg i.v.

Hiponatremia

1. Restricción hídrica
2. Administración de Na
Na (mmol) = [Na deseado - Na actual (mmol/L)] x 0,8 x peso (kg)

Hiperpotasemia

1. Restricción de su administración
2. Gluconato cálcico: al 10%: 0,5-1 cc/kg en bolo con monitorización cardíaca
3. Bicarbonato sódico 1 mEq/kg
4. Glucosa e insulina: 0,5 g/kg de glucosa con 0,2 UI de insulina regular por gramo de glucosa a pasar en 2 horas
5. Salbutamol intravenoso: 4 µg/kg en 20 minutos
6. Diálisis

Hipocalcemia

Gluconato cálcico al 10%: 0,5-1 cc/kg en bolo con monitorización cardíaca

Acidosis

Bicarbonato (mEq) = [16 - Bicarbonato actual (mEq)] x 0,4 x Peso (kg) o empíricamente a 1-2 mEq/kg

Hipotensión

Dopamina 1-3 mcg/kg/min

9. **Cuestiones éticas:** la valoración ética de cada caso puede ser decisiva en el tipo de tratamiento.

10. **Prevención:** el pronóstico, en la mayoría de las ocasiones, depende de la enfermedad subyacente, siendo la prevención el mejor tratamiento posible.

En la Tabla III pueden leerse las dosis de las diferentes drogas y en la Figura 1 un esquema de manejo.

PRONÓSTICO

La supervivencia es buena en la IRA-N no oligúrica, mientras que la mortalidad varía del 25 al 75% en la oligoanúrica.

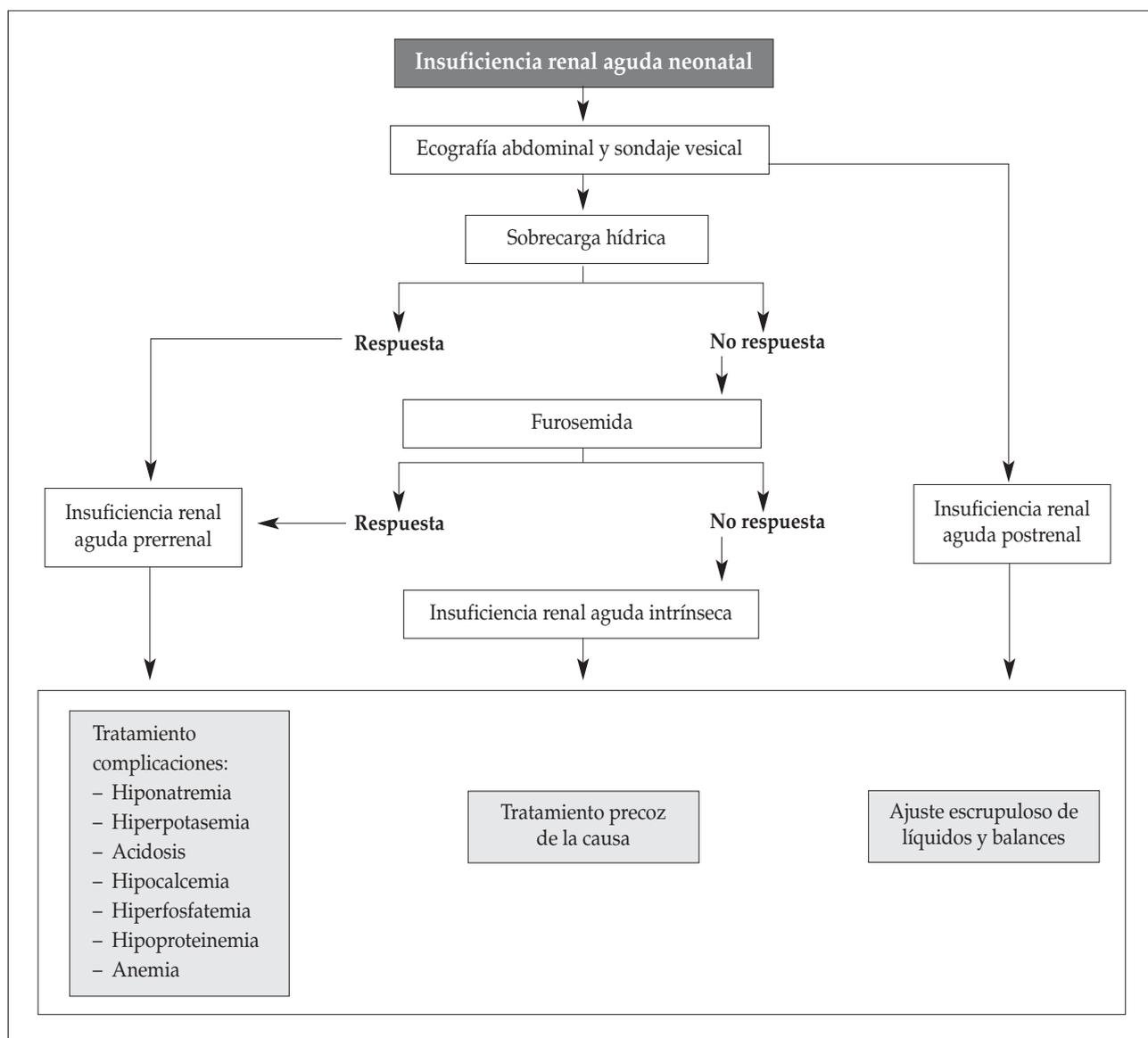


Figura 1. Esquema de manejo de la insuficiencia renal aguda en el neonato.

En cuanto a la morbilidad, el pronóstico de la función renal es muy bueno en las IRA-N prerrenales y malo en las intrínsecas y en las postrenales. Las consecuencias a largo plazo son muy variables y pueden producir disminución del filtrado glomerular, hipertensión y/o alteración en las capacidades tubulares.

En resumen, podemos concluir que el pronóstico de la IRA-N va a depender en gran medida de su causa y del tratamiento precoz y efectivo de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Agras PI, Tarcan A, Baskin E, Cengiz N, Gürakan B, Saatci U. Acute renal failure in the neonatal period. *Ren Fail* 2004; **26**: 305-309.
2. Andreoli SP. Acute renal failure in the newborn. *Semin Perinatol* 2004; **28**: 112-123.
3. Chevalier RL. Perinatal obstructive nephropathy. *Semin Perinatol* 2004; **28**: 124-131.
4. Choker G, Gouyon JB. Diagnosis of acute renal failure in very pre-term infants. *Biol Neonate* 2004; **86**: 212-216.

5. Drukker A, Guignard JP. Valoración de la función renal en recién nacidos y lactantes sanos y con enfermedad renal. Aspectos prácticos y teóricos. En: García Nieto V y Santos F. Nefrología pediátrica. Madrid: Aula Médica, 2000.
6. Drukker A, Guignard JP. Renal aspects of the term and pre-term infant: a selective update. *Curr Opin Pediatr* 2002; **14**: 175-182.
7. Gouyon JB, Guignard JP. Management of acute renal failure in newborns. *Pediatr Nephrol* 2000; **14**: 1037-1044.
8. Haycock GB. Management of acute and chronic renal failure in the newborn. *Semin Neonatol* 2003; **8**: 325-334.
9. Hernández Marco R, Fons Moreno J, Núñez Gómez F. Patología renal más frecuente en el recién nacido. En: García Nieto V y Santos F: Nefrología pediátrica. Madrid: Aula Médica, 2000.

Protocolos de Neonatología

Screening neonatal

A. URBÓN ARTERO, C. REIG DEL MORAL

Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia

INTRODUCCIÓN

Revisaremos el screening neonatal, desde la descripción por Wilson y Jungner en 1968 de los criterios que han sido aplicados en la detección precoz de enfermedades en el recién nacido, hasta los avances actuales en la medicina genómica que han modificado sustancialmente estas bases.

Se comentan los métodos diagnósticos prenatales más utilizados como los analíticos y ultrasonografía prenatal.

Se describen los procedimientos que se aplican en la actualidad y se describen las enfermedades más frecuentemente diagnosticadas.

El futuro asociado a la medicina genómica nos abre todas las posibilidades y nos invita a reflexionar sobre las cuestiones éticas, que creemos debería ser el punto de mayor debate en estos temas de despistaje precoz.

En la parte final incluimos nuestro guión de trabajo en el intento de evitar el diagnóstico tardío de luxación de cadera y un protocolo sobre la punción del talón en el recién nacido.

El *screening* neonatal está viviendo unos tiempos muy exigentes, en un tema muy cambiante y con una gran dualidad entre la presión social y los gastos ocasionados.

El buscador Google informa de más de 125.000 entradas sobre screening neonatal y son incontables las pági-

nas web para información de padres. La reunión de Oxford sobre Ética y Perinatología, ya informó sobre este tema que "Lo hacemos mejor pero nos sentimos peor".

Aunque cada Sociedad debe de elegir las entidades patológicas para detección neonatal en base entre otros aspectos a los pecuniarios, epidemiológicos y éticos, son válidos los criterios expuestos por Wilson y Jungner en 1968.

- La enfermedad es un problema sanitario importante sin diagnóstico clínico precoz hasta el daño irreparable.
- Se dispone de un tratamiento efectivo, que aplicado precozmente mejora la evolución.
- El test diagnóstico es adecuado y el método sencillo.
- El coste económico de la detección será razonable.
- Compromiso de seguimiento de resultados anormales.

ESTUDIOS PRENATALES

- Técnicas analíticas: alfa-fetoproteína en suero con una fiabilidad del 75%.
- Ultrasonografía: con una fiabilidad variable según el problema a diagnosticar, para encefalocele 100%, espina bifida 60%, defectos pared 89% y trisomía 21 del 60%.
- Detección sistemática de diabetes gestacional.
- Consentimiento informado.

Correspondencia: Dr. Alfonso Urbón Artero. C/ San Valentin 4º dcha. 40003 Segovia.
Correo electrónico: alfonsourbon@yahoo.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

Hay dos técnicas para estudio cromosómico neonatal:

- **FISH** (hibridación in situ fluorescente). Método tradicional, tarda 3 semanas cuesta entre 150 y 300 euros.
- **QF-PCR** (amplificación simultánea por PCR de secuencias de ADN en 5 cromosomas). Necesita 12 horas, para los cromosomas X, Y, 13, 18, 21 y cuesta 72 euros. Eficaz, rápida y barata

La detección sistemática admite características diferentes para un programa de diagnóstico de enfermedades o para un programa de cribado.

Programa de diagnóstico

- Se realizan sobre población de riesgo.
- Son costosos.
- Conllevan "riesgos".
- Aportan solución definitiva.

Programa de cribado

- Se realizan sobre sujetos sanos.
- Son menos costosos y más fáciles de realizar.
- Son fiables y rápidos.
- Definen población riesgo.
- No aportan soluciones definitivas.
- Un programa satisfactorio de cribado debe ofrecer una cobertura cercana al 100% y un seguimiento del 95%.

La prueba para detección de hipotiroidismo

- Se basa en la realización de TSH considerándose positivo el caso si la cifra es superior a 10 micro IU/ml.
- Si supera el corte se mide tiroxina (T4).
- La frecuencia en España es de 1/2.355 (incluye transitorios).

La prueba para detección de fenilcetonuria

- La alteración se localiza en un gen autosómico recesivo del cromosoma 12.
- La alteración bioquímica es un fallo en la conversión de fenilalanina en tirosina.
- Existen más de 35 mutaciones.
- La frecuencia en España es de 1/10.569.
- La cifra de corte para fenilalanina es < 120 micromoles/L.

El *screening* genético y metabólico necesita consentimiento explícito y es un tema de actualidad el "nacimiento por negligencia" que en Francia con la doctrina Perruche

obliga a la indemnización moral y económica de las familias que demuestran que el diagnóstico precoz les hubiera permitido tomar decisiones.

El cribado auditivo neonatal

Los casos positivos oscilan entre el 0.7 por mil para niños sin riesgo y el 17 por mil para niños con riesgo con un promedio, según diferentes autores, entre el 2 y el 3 por mil de los recién nacidos.

Se realiza antes del Alta en las Maternidades de los Hospitales o previa cita a los niños nacidos en otros Hospitales.

La prueba inicial es el estudio de otoemisiones acústicas y la obtención de un resultado normal excluye el diagnóstico de pérdida auditiva. El programa no debe de superar el 3% de falsos positivos ni el 7% de repeticiones.

Tras la confirmación con una segunda prueba de un resultado positivo se remite al servicio de ORL para estudio diagnóstico y tratamiento precoz si procede.

PROPUESTA DE ACTUACIÓN PEDIÁTRICA EN EL DIAGNÓSTICO PRECOZ DE LUXACIÓN CONGÉNITA DE CADERA EN RECIÉN NACIDOS

Servicio de Pediatría. Hospital General de Segovia

Solicitar ecografía urgente de cadera y consulta urgente con traumatología

- Limitación muy importante de la abducción.
- Ortolani o Barlow positivos.
- Acortamiento de extremidad inferior.

Solicitar ecografía de cadera al mes de vida

- Chasquido de cadera a la abducción.

Solicitar ecografía de caderas al mes de vida si Score >

- | | |
|--------------------------------------|---|
| • Primigesta | 1 |
| • Limitación moderada a la abducción | 1 |
| • Sexo femenino | 1 |
| • Oligoamnios | 1 |
| • Asimetría de pliegues | 1 |
| • Rotación externa EEII | 1 |
| • Gemelar | 1 |
| • Galeazzi positivo | 2 |
| • Antecedente familiar LCC | 3 |
| • Parto de nalgas o transversa | 3 |

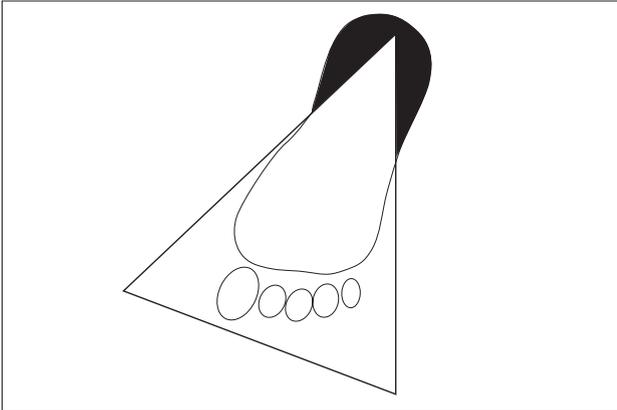


Figura 1. Zona indicada para punción del talón.

PROTOCOLO PARA TOMA DE MUESTRAS DE SANGRE DE TALÓN

Introducción

La sangre obtenida por punción de talón es una mezcla de sangre arterial, venosa y capilar con líquido intersticial e intracelular en la que la mayor proporción corresponde a la sangre arterial.

Indicaciones

Su obtención está indicada cuando se precisan pequeñas cantidades y no sea posible la punción venosa, para estudio de gases o para muestra de papel secante para estudios de enfermedades metabólicas.

Contraindicaciones

Su obtención está contraindicada en cualquier zona del pie que no se corresponda con los bordes laterales posteriores (Fig. 1), en los dedos, por estar el hueso a menos de 1,5 mm y en zonas de punción previa, edematosas, inflamadas, cianóticas, con mala perfusión o infectadas.

La muestra obtenida no es válida para VSG, cultivos o estudio de coagulación.

No es segura para contajes celulares o para potasio sino fluye espontáneamente sin compresión.

Material necesario

- Guantes.
- Lancetas estériles o sistema automático de punción.

- Capilares con heparina (no EDTA), plastilina, barrita metálica e imán para homogeneizar la muestra. Frasco de muestra.
- Alcohol de 70% y algodón.
- Paño caliente o calentador de uso único (*Infant Heel Children's Medical Ventures*).

Técnicas para disminuir el dolor

- Chupete.
- Solución de sucrosa al 2% 2 ml.
- Crema anestésica.
- Paracetamol.
- Lanceta mecánica.

Procedimiento

- Colocar al niño, a ser posible, con los pies más bajos que el resto del cuerpo.
- Precalear la zona a 42°C durante 3 minutos y aplicar masaje suave.
- Limpiar con alcohol de 70°. No usar povidona porque interfiere para el potasio, fósforo, bilirrubina y ácido úrico.
- Secar; el no secado interfiere con la glucosa y produce hemólisis.
- Puncionar en la zona adecuada: bordes posteriores laterales del talón (Fig. 1).
- Usar lanceta de 2,4 mm para neonatos a término y lanceta de 1,5 mm para prematuros. Aunque hay lecho capilar entre 0,35 y 1,6 mm con la punción de 2,4 mm la muestra es mayor y no hay riesgo de lesión en hueso ni nervio.
- Si es para muestra de papel secante, no tocar los círculos del papel.
- Aplicar compresión suave para hemostasia.

Complicaciones

- Respuestas terapéuticas inadecuadas por resultados incorrectos.
- Celulitis u osteomielitis.
- Quemaduras.
- Hematoma.
- Nódulos calcificados que aparecen 1-2 meses después.
- Daño del nervio.
- Dolor.
- Hemorragia.

BIBLIOGRAFÍA

1. National Committee for Clinical Laboratory Standards. Procedures for the collection of diagnostic blood specimens by skin puncture. 3rd ed Villanova PA: NCCLS, 1992.
2. Shah V, Ohlsson A. Venopuncture versus heel lance for blood sampling in term neonates. Cochrane Review in the Cochrane Library. Issue 2 1998 Oxford. Update software.
3. Gomella TL. Neonatología. 4^a ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 2002. p. 443-466.
4. Elorza Fernández MD. Dolor en el recién nacido. *An Pediatr* 2003; **58**(4): 293-295.
5. Cunningham G. The science and politics of Screening Newborns: *N Engl J Med* 2002; **346**: 1084-1085.
6. Khoury M, McCabe L, McCabe E. Population Screening in the Age of Genomic Medicine: *N Engl J Med* 2003; **348**(1): 50-58.

Protocolos de Neonatología

Convulsiones neonatales

G. GALICIA POBLET**, M.P. ARAGÓN GARCÍA*

*Jefe de sección de Neonatología. **Médico Residente de Pediatría. Hospital Clínico Universitario de Valladolid

INTRODUCCIÓN

Las convulsiones en el período neonatal constituyen la expresión clínica principal de la disfunción del sistema nervioso central (SNC). Clínicamente se manifiestan por alteración de la conducta motriz, con aparición de movimientos anómalos, repetitivos y/o estereotipados, o bien como disfunción autonómica (apnea, cianosis, etc.) de forma aislada o en combinación con síntomas motores, con o sin cambios en el nivel de conciencia. En ocasiones, la sintomatología clínica es menor lo que dificulta el diagnóstico, especialmente en el recién nacido pretérmino. Los patrones convulsivos tónico-clónicos organizados no se observan en el neonato debido a la inmadurez de su SNC.

A diferencia con lo que ocurre a otras edades pediátricas, sólo excepcionalmente son idiopáticas, y muchas de sus causas etiológicas tienen tratamientos específicos, por lo que es importante realizar el diagnóstico precoz de las mismas, ya que tratadas oportunamente, pueden mejorar el pronóstico.

Se considera que el 0,15-1,4% de los recién nacidos presenta convulsiones en este período, llegando a situarse la incidencia, en recién nacidos de menos de 36 semanas, hasta el 6% en algunas series.

Pueden ser ocasionales, debido a una disfunción neuronal aguda como consecuencia de una agresión cerebral, o reiterarse de manera crónica, configurando una epilepsia.

En el primer caso, entre el 10-30% evolucionarán hacia una epilepsia secundaria en el lactante o en el niño mayor. Entre las segundas, algunas evolucionarán hacia epilepsia en etapas posteriores mientras otras se autolimitarán al período neonatal.

ETIOLOGÍA

Las causas más frecuentes de las convulsiones neonatales se resumen en la Tabla I. En ella se relaciona la etiología más probable en función de la edad de comienzo de la sintomatología. En general, las más precoces son las crisis secundarias a la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), hemorragias y accidentes cerebrovasculares, trastornos metabólicos e infecciones del SNC. Las formas más tardías de presentación corresponden a los trastornos del desarrollo cerebral y a los síndromes epilépticos neonatales.

Cuantitativamente, alrededor del 45% de las crisis convulsivas neonatales tienen una etiología relacionable con la hipoxia-isquemia perinatal, seguida de la hemorragia intracraneal y del infarto cerebral; las alteraciones metabólicas agudas por trastornos de la glucemia o de los electrolitos representan aproximadamente un 5-6% en las series. Las infecciones del SNC pre o postnatales son de incidencia descendente, pero obliga a la realización de punción lumbar diagnóstica ante la sospecha clínica. Por debajo de estas cifras se encuentran las malformaciones del SNC, en espe-

Correspondencia: Dr. Gonzalo Galicia Poblet. C/ Sagunto 2 bis, 4º D. 47005 Valladolid.
Correo electrónico: gonzalop78@hotmail.com, ardura@usuarios.retecal.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE DE LAS CONVULSIONES NEONATALES

Etiología	Momento de inicio de las crisis		
	0-72 horas	3-7 días	> 7 días
Encefalopatía hipóxico isquémica	+		
Infección SNC		+	
Hemorragia intracraneal	+	+	
Hipoglucemia (< 30 mg/dl)	+		
Hipocalcemia (< 8 mg/dl)	+		+
Hipomagnesemia (< 1 mEq/L)	+	+	
Metabolopatías congénitas		+	
Malformación cerebral			
Alteración de la migración neuronal	+	+	+
Tóxicos y privación	+	+	
Sd. epilépticos neonatales benignos familiar, idiopático, mioclonia sueño		+	+
Encefalopatías epilépticas neonatales			+
Estado de mal convulsivo neonatal	+	+	+
Epilepsias sintomáticas	+	+	+
Idiopáticas	+	+	+

cial los trastornos de la migración neuronal y las crisis secundarias a los síndromes de privación a drogas de uso materno. Más excepcionales son los errores innatos del metabolismo, incluyendo la piridoxin-dependencia, al igual que las crisis neonatales benignas en sus diferentes formas (familiares o no), y las encefalopatías epilépticas neonatales (síndrome de Aicardi y Ohtahara). En la mayor parte de las series consultadas, sólo el 1-2% de las crisis convulsivas neonatales se catalogan de idiopáticas.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El recién nacido, no suele tener convulsiones bien definidas y presenta patrones difíciles de reconocer. Esto se explica por la inmadurez del SNC tanto fisiológica (con predominio de los neurotransmisores inhibidores sobre los excitadores), como anatómica (con incompleta organización de la corteza cerebral, de la sinaptogénesis y escasa mielinización de las vías eferentes), con relativa madurez del sistema límbico y de las conexiones diencefálicas. Como consecuencia de la inmadurez, es probable que parte de la actividad convulsiva se sitúe a nivel subcortical. Asimismo, se observa disociación entre la clínica y la alteración eléctrica registrada en el electroencefalograma (EEG), sugiriendo que algu-

no de estos episodios catalogados clínicamente de convulsión sean descargas de origen troncoencefálico no sometidos a la normal inhibición de la corteza cerebral. El hecho clínico es que hasta dos terceras partes de los trastornos convulsivos clínicos cursan con EEG normal y cuando se monitoriza el EEG en pacientes que han presentado una convulsión neonatal, se detectan cambios paroxísticos eléctricos en ausencia de expresión clínica.

Siguiendo a Volpe, clasificamos las crisis convulsivas neonatales en cuatro tipos, que quedan recogidos en la Tabla II. Las formas más frecuentes de presentación son las crisis tónicas, seguidas de las formas sutiles. Las primeras están asociadas a etiología por daño hipóxico-isquémico cerebral, accidentes cerebrovasculares y alteraciones metabólicas; las crisis sutiles se presentan en recién nacidos pretérmino como expresión clínica de una hemorragia intraventricular (HIV) o de encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI). Las crisis tónicas se asocian con más frecuencia a enfermedades metabólicas y a la HIV. Las mioclonias pueden ser expresión clínica de trastornos benignos (mioclonia neonatal asociada al sueño), o de enfermedad severa tal como malformación del SNC, o epilepsia mioclónica precoz de pronóstico desfavorable. No se trata de formas clínicas únicas para cada paciente y debemos tener en cuenta que un mismo paciente puede presentar distintos tipos de crisis a lo largo de su evolución.

DIAGNÓSTICO

Diagnóstico clínico

Basado en la realización de una historia clínica completa, que incluya historia familiar que precise la presencia de convulsiones neonatales en consanguíneos. Debe recoger en los antecedentes el estado de salud materna y la evolución, complicada o no, del embarazo y del parto, así como los datos disponibles del período neonatal inmediato y de los anexos fetales. La exploración física y neurológica del neonato será completa, con recogida de los signos relevantes. Es importante la observación de la conducta del neonato por parte de la enfermería de la unidad neonatal ya que son, con frecuencia, quienes detectan los fenómenos convulsivos iniciales. La alteración de la respuesta a estímulos, del patrón de sueño, de la conducta, o la fluctuación rítmica de las constantes vitales forman parte del diagnóstico de sospecha.

TABLA II. FORMAS DE PRESENTACIÓN DE LAS CRISIS NEONATALES

Tipo	Clínica	Características
Sutil	Movimientos buco-linguales, succión, deglución, chupeteo Motilidad ocular anormal, fijación de la mirada, nistagmo, parpadeo Movimientos estereotipados: remo, boxeo, pedaleo Posturas anómalas Disfunción autonómica: cianosis, apnea, bradicardia	Las segundas en frecuencia Dificultad diagnóstica Escasa correlación EEG
Clónicas	Sacudidas musculares lentas Focales, multifocales, migratorias Raro: alteraciones autonómicas	Las más frecuentes. Nivel de vigilia conservado
Mioclónicas	Sacudidas musculares rápidas en flexión Repetidas o en salvas Suelen ser unilaterales	Infrecuentes Asociadas a clonias Mala correlación con EEG
Tónicas	Extensión de extremidades Actitudes catatónicas Más frecuentes generalizadas	Las focales con alteración en EEG, inexistente en las generalizadas

Diagnóstico etiológico

Debido a la gran cantidad de posibilidades etiológicas, es fundamental que cualquier investigación sea llevada a cabo en una secuencia lógica.

Por ello, dividiremos el estudio diagnóstico de las convulsiones neonatales en tres niveles, que irán desde los exámenes más sencillos a los más complejos y específicos, aunque siempre serán empleados en función de la hipótesis diagnóstica y de la experiencia del equipo (Tabla III).

Debemos tener en cuenta que, salvo contadas excepciones, el diagnóstico etiológico depende de la valoración conjunta de varias pruebas complementarias.

En ocasiones, a pesar de aplicar el protocolo diagnóstico dirigido, no encontramos la causa de las convulsiones. En estos casos deberemos proseguir los controles neurológicos y el seguimiento para intentar completar el diagnóstico, orientar la terapéutica, ofrecer un consejo genético y predecir la evolución.

Mención especial merece el EEG: es útil para confirmar la convulsión cuando se detecta actividad paroxística durante la misma, pero su ausencia no la descarta. La actividad intercrítica en forma de anomalías paroxísticas o una actividad de base anormal es muy sugestiva de naturaleza epiléptica, y tiene un valor pronóstico desfavorable. Por el con-

trario, los trazados intercríticos normales se asocian a buen pronóstico neurológico.

De entre todos los posibles trazados patológicos, destaca por su implicación pronóstica el patrón de "salva-supresión". Consiste en la presencia de una actividad de base dominada por períodos prolongados de marcada atenuación de la actividad eléctrica cerebral, intercalados con períodos más breves de descargas paroxísticas sincronas o asincrónicas de actividad theta y delta de elevada amplitud, junto con ondas o puntas agudas. Se ha relacionado con mal pronóstico, tanto vital como por su asociación con secuelas neurológicas graves, hasta en el 80% de los casos en los que se presenta. Excepcionalmente este patrón puede ser también inducido por el uso de fármacos neurotrópicos y anestésicos en las Unidades de cuidados intensivos neonatales, en cuyo caso la implicación pronóstica será distinta.

TRATAMIENTO

Diversos estudios sugieren que las convulsiones pueden causar daño en el cerebro en desarrollo, ya que disminuyen el flujo sanguíneo cerebral, interfieren en el funcionamiento neuronal y facilitan, por otra parte, el sangrado con la resultante final de una lesión cerebral. Por todo ello, en la actualidad se opta por un tratamiento agre-

TABLA III. NIVELES DE ESTUDIO DIAGNÓSTICO DE LAS CONVULSIONES NEONATALES**Exámenes complementarios de primera línea:**

- Historia clínica y exploración física completa
- Hemograma, bioquímica con electrolitos (incluyendo magnesio, calcio, potasio, amonio, glucosa y función hepática y renal) y equilibrio ácido-base
- Microbiología con cultivos de sangre, orina y LCR
- Electroencefalograma
- Ecografía craneal transfontanelar
- Radiología de cráneo y esqueleto

Exámenes complementarios de segunda línea (según sospecha diagnóstica):

- Ensayo terapéutico con biotina, piridoxina, tiamina y ácido folínico
- Aminoácidos en plasma, orina y LCR
- Sulfitest en orina
- Ácidos orgánicos en orina
- Amonio, lactato y piruvato en sangre
- Serologías TORCH, VIH (en plasma y LCR) y VHS-II
- Fondo de ojo
- EEG de sueño y/o vídeo-EEG
- Ecografía Doppler
- Tomografía computerizada craneal o/y resonancia magnética

Exámenes complementarios de tercera línea (casos muy especiales):

- Cobre y ceruloplasmina
- Enzimas intralinfocitarios
- Pruebas específicas para metabolismo de purinas
- Ácido siálico en plasma y orina
- Ácidos grasos de cadena larga, ácido fitánico (plasma)
- Estudio de neurotransmisores (plasma, orina y LCR)
- Biopsia muscular, piel, apéndice, cerebro
- Estudios moleculares y citogenéticos específicos
- RM espectroscópica
- Potenciales evocados visuales y auditivos, electroretinograma

sivo de las convulsiones neonatales en fase aguda, asegurando al mismo tiempo el soporte vital adecuado, como supone el mantener una vía aérea permeable, una buena perfusión cerebral que evite situaciones de hipotensión, monitorizar constantes y evitar trastornos hidroelectrolíticos. Otras medidas complementarias, como el intento

de disminuir el metabolismo neuronal mediante fármacos o hipotermia, tendrán su indicación en casos seleccionados.

Actualmente, ante una convulsión neonatal por alteración metabólica conocida, las recomendaciones terapéuticas, son las siguientes:

- **Hipoglucemia:** 2-4 ml/kg de solución de glucosa al 20-30% i.v, seguido de perfusión i.v de glucosa a ritmo de 8 mg/kg/min.
- **Hipocalcemia:** 1-2 ml de gluconato cálcico 2'5-3% i.v lento (en 5 min) con control EEG y de frecuencia cardíaca.
- **Hipomagnesemia:** sulfato de magnesio a 2-8 ml al 2-3% i.v lento.

Si los factores etiológicos no son evidentes, se ensayará terapia con vitamina B6, ácido folínico y biotina. Previamente se obtendrá una muestra de sangre para determinación de sus valores basales. Hay que tener en cuenta que la falta de control de las convulsiones neonatales a las primeras dosis de ácido folínico, no excluye esta etiología y debemos esperar 4-5 días para valorar su efecto, incrementando la dosis si es preciso.

El tratamiento medicamentoso de las convulsiones neonatales en su fase aguda se resume en la Figura 1. El fármaco de elección en primera línea es el fenobarbital en pauta de carga de 20 mg/kg i.v, seguido si es necesario de otras dos dosis sucesivas de 10 mg/kg; no se recomienda superar una dosis máxima total de 40 mg/kg. Más discutible resulta el segundo recurso terapéutico, donde tradicionalmente se situaba la difenilhidantoína y que en parte de la literatura europea puede verse sustituida por el ácido valproico. La tercera línea está representada por las benzodiazepinas, siendo los más utilizados el clonazepam y el diazepam. Más allá se sitúa otro grupo de fármacos que engloba diversas posibilidades, incluido el uso de anestésicos como el tiopental. La Tabla IV resume las dosis de carga y mantenimiento de los diferentes recursos farmacológicos disponibles.

La duración del tratamiento es controvertida y actualmente la tendencia es a limitarla ante el riesgo yatrogénico del fármaco antiepiléptico sobre el cerebro inmaduro. En general, puede retirarse la medicación cuando el niño permanezca más de una semana sin crisis, asociando un examen neurológico, electroencefalográfico y ecográfico normales. Las excepciones serán los casos de trastornos del

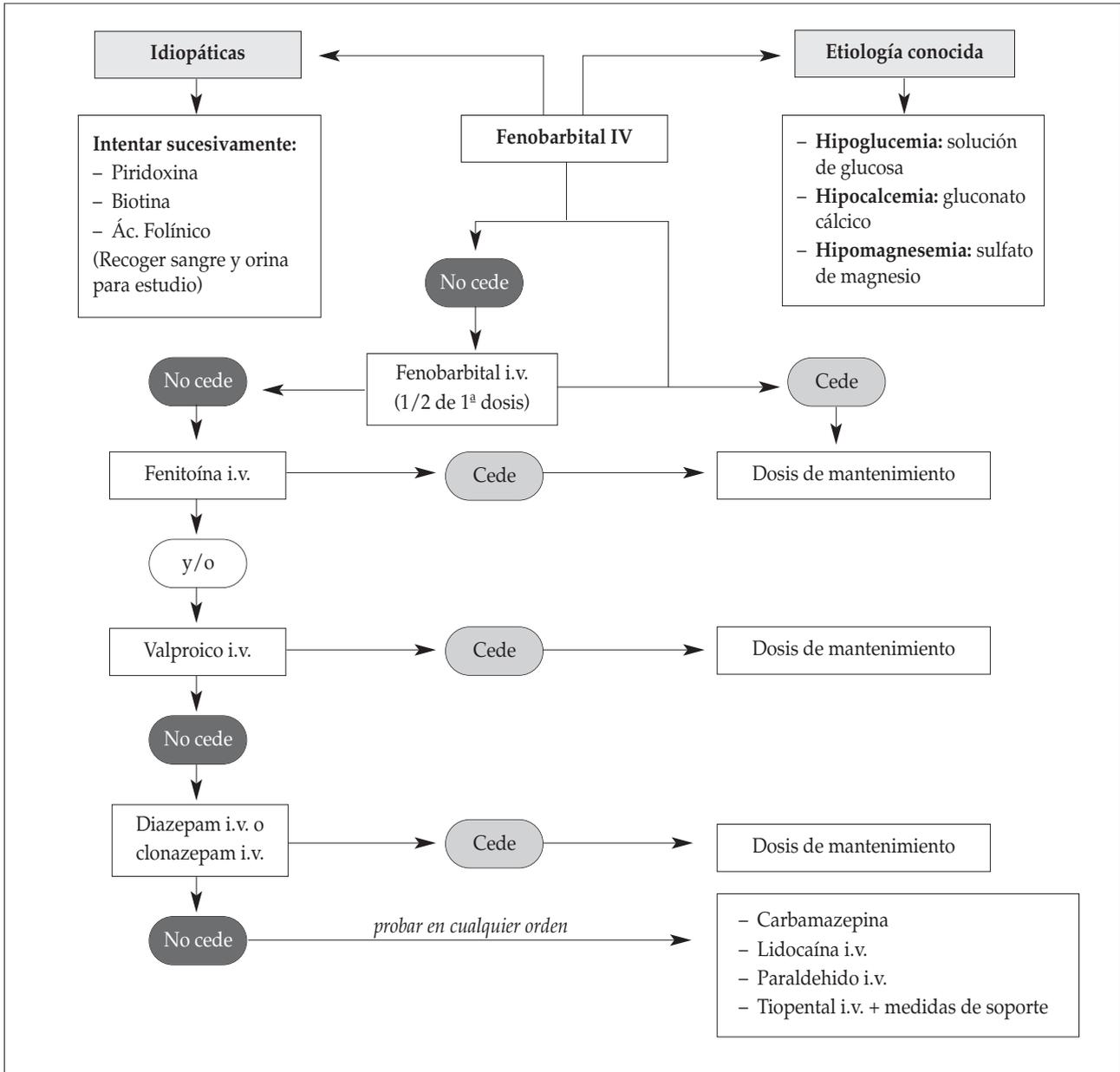


Figura 1. Tratamiento de la convulsiones neonatales.

desarrollo cerebral, en los que la recurrencia de las convulsiones es cercana al 100% de los casos, las graves encefalopatías hipóxicas y las epilepsias neonatales.

PRONÓSTICO

La mortalidad por convulsiones neonatales ha descendido desde un 40% en la década de los 60 hasta un 15% en

la actualidad. Sin embargo, y a pesar de las mejoras experimentadas por la Obstetricia, la Neonatología y la Neurología infantil, sigue existiendo una alta incidencia de secuelas neurológicas en aquellos niños que han padecido convulsiones neonatales.

La asociación de alteraciones electroclínicas con lesión documentada en la neuroimagen, se asocia con muerte o

TABLA IV. FÁRMACOS ANTIEPILEPTICOS

Fenobarbital	– C: Bolo 20-25 mg/kg i.v. + 10 mg/kg 2ª dosis. (Máximo total 40 mg/kg) – M: 3-5 mg/kg/día i.v. (en 2 dosis)
Valproato	– C: 15 mg/kg i.v. en 5 min – M: 1-2 mg/kg/h en BIC (iniciar 30 min tras la carga)
Fenitoína	– C: 20-25 mg/kg i.v. en 15-30 min (Ritmo: 0,5 mg/kg/min) – M: 4-8 mg/kg/día en 2 dosis i.v.
Diazepam	– C: 1 mg/kg i.v. cada 4-6 h – M: 0,7-2,7 mg/h/24 h en BIC
Clonazepam	– 0'02 mg/kg/h i.v. en BIC (se puede hasta 1 mg/kg/día)
Carbamazepina	– 20 mg/kg/día por sonda nasogástrica
Tiopental	– C: 3 mg/kg – M: 1-6 mg/kg/h. Asociar medidas de soporte
Lidocaína	– C: 3 mg/kg dosis única i.v. Ritmo: 1 mg/kg/h en BIC – M: 1-6 mg/kg/h (asociado a fenobarbital) – Retirada diaria 1 mg/kg/h
Paraldehído	– C: 200-400 mg/kg i.v., ritmo 6 mg/kg/h o rectal – M: 15-150 mg/día
Biotina	– 20 mg i.m./v.o.
Piridoxina	– 100 mg dosis única (con EEG)
Ác. folínico	– 10 mg/12 h (pasar en 15 min)

* C: dosis de Carga; * M: dosis de Mantenimiento; *BIC: bomba infusión continua; *iv: intravenoso.

secuelas neurológicas hasta en un 75% de los casos. Por el contrario, las convulsiones neonatales con un mejor pro-

nóstico son las debidas a hemorragia subaracnoidea o a la hipocalcemia.

El riesgo estimado en las convulsiones neonatales ocasionales de desarrollar una epilepsia ulterior se sitúa entre un 10 y un 30%. Esto dependerá de la naturaleza del proceso neuropatológico subyacente, los posibles efectos adversos de la actividad epiléptica en el cerebro en desarrollo, los efectos secundarios de las convulsiones y de los potenciales efectos adversos de los fármacos antiepilepticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campistol J. Convulsiones y síndromes epilépticos del recién nacido. Formas de presentación, protocolo de estudio y tratamiento. *Rev Neurol* 2000; **31**(7): 624-631.
2. Campistol J. Síndromes epilépticos idiopáticos del recién nacido. *Rev Neurol* 2001; **32**(5): 444-448.
3. Martínez-Bermejo A, Roche C, López-Martín V, Arcas J, Tendero A. Trazado EEG neonatal de salva-supresión. Factores etiológicos y evolutivos. *Rev Neurol* 2001; **33**(6): 514-518.
4. Garaizar Axpe C, Villaverde Bello A, Pérez Concha T, Herrera Isasi M, Álvarez Ruiz de Larrinaga A. Fármacos antiepilepticos utilizados en la infancia. Nuevos productos y nuevos conceptos. *An Pediatr* 2003; **58**(2): 136-145.
5. Campos-Castelló J, Martín Fernández-Mayoralas D. Convulsiones Neonatales. En: Vento M, Moro M (Eds). *De guardia en Neonatología*. Madrid: Ergon, 2003. p. 425-432.
6. Volpe JJ. Neonatal seizures. Current concepts and revised classification. *Pediatrics* 1989; **84**: 422-428.
7. Mizrahi EM. Neonatal seizures and neonatal epileptic syndromes. *Neurologic Clinics* 2001; **427**-434.
8. Castro Conde JR, Doménech Martínez E. Convulsiones neonatales. En: Asociación Española de Pediatría (Eds). *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*, 2002. p. 63-70.
9. Palencia R. Síndromes convulsivos en el período neonatal. *Bol Pediatr* 2002; **42**: 31-39.

Protocolos de Neonatología

Manejo perinatal de los defectos congénitos

V.M. MARUGÁN ISABEL, C. OCHOA SANGRADOR

Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Zamora

INTRODUCCIÓN

Los defectos congénitos son un problema sanitario de gran importancia por ser causa importante de morbilidad postnatal, su alta frecuencia (entre un 2% y un 4% de los recién nacidos –RN– los presentan), conllevar un alto coste familiar y social y por constituir la primera causa de mortalidad neonatal en los países desarrollados. Los defectos graves son también causa de abortos y muerte fetal intra-útero. La aparición de defectos congénitos, tanto detectados prenatal como postnatalmente, produce una gran ansiedad en la familia y una enorme demanda de asistencia que debe ser satisfecha y abordada por el médico responsable, bien sea el obstetra, perinatólogo o pediatra-neonatólogo.

Este abordaje debe ser realizado teniendo en cuenta la historia familiar completa, anamnesis perinatal sobre el embarazo (exposiciones ambientales, fármacos, enfermedades durante el mismo, etc.), el parto y el período neonatal inmediato, realizando un examen clínico detallado, con descripción clara y concisa de los defectos congénitos y exploraciones complementarias necesarias. El resultado del análisis de toda esta información pretende determinar el diagnóstico de cada niño en base a los conocimientos actuales, y ello permitirá:

- Conocer el curso natural del proceso, pronóstico a corto y largo plazo, posibilidades de tratamiento y seguimiento clínico.

- Establecer el posible patrón de herencia y el riesgo de recurrencia en la familia o en el mismo paciente.
- Establecer las posibilidades de diagnóstico prenatal y posible intervención temprana, pautas preventivas e informar a los padres sobre alternativas reproductivas para el paciente y su familia.

El desarrollo de los conocimientos y la tecnología médica y genética han permitido alcanzar un porcentaje mayor de diagnósticos de certeza y un diagnóstico etiológico más preciso. Esto hecho se traduce en un cambio en las etiologías de los defectos congénitos en nuestro medio (Tabla I), con disminución progresiva del grupo de causa desconocida. Además, la difusión de estos conocimientos en medios de comunicación y acceso global (Internet), produce una mayor demanda de información actualizada por parte de los padres y familiares. Esta necesidad de diagnóstico e información y la complejidad de los conocimientos actuales hacen frecuente la necesidad de consultar con los especialistas en Genética Clínica para el manejo de estos pacientes.

A pesar de todos estos avances y de la correcta valoración clínica, en muchos casos el RN con defectos congénitos queda sin un diagnóstico de certeza. En este sentido, es preferible la ausencia de diagnóstico que establecer un diagnóstico erróneo, lo que obliga a la prudencia en el clínico y a una revaloración periódica del caso. Los pasos en la búsqueda de un diagnóstico deben estar claros y com-

Correspondencia: Dr. Víctor M. Marugán Isabel. Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Concha. Avda. Requejo, nº 35. 49020 Zamora. *Correo electrónico:* victormarugan@wanadoo.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
 Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA II. ETIOLOGÍA DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS EN NUESTRO MEDIO

Genética	20%
– Autosómica dominante	5,0%
– Autosómica recesiva	0,5%
– Cromosómica	9,5%
– Otras etiologías génicas	5,0%
Factores ambientales (alcohol, drogas, medicamentos, diabetes, infecciones maternas, etc)	1%
Multifactorial	19%
Desconocida	60%

Adaptado de: Bermejo E, Mendioroz J, Cuevas L, López F, Rodríguez-Pinilla E, Martínez-Frías ML. Aspectos clínico-epidemiológicos de los RN con anomalías congénitas. Boletín del ECEMC. Dismorfología y epidemiología. 2003; 2: 15-29.

partirse con los familiares. Se debe informar de la posibilidad de no encontrar un diagnóstico y establecer un plan terapéutico y de apoyo a la familia que en muchos casos es independiente del mismo diagnóstico.

No se debe olvidar que muchos defectos congénitos mayores producen la muerte fetal y la consiguiente interrupción del embarazo. Cuando se produce en momentos iniciales de la gestación es difícil realizar un estudio de posibles malformaciones y aunque es conocido que muchos de tales casos tienen alteraciones cromosómicas, también es complicada y poco frecuente la realización del estudio cromosómico al feto. Por ello debe valorarse, ante abortos repetidos en una pareja, el estudio cromosómico a los padres para detectar posibles alteraciones cromosómicas balanceadas y asintomáticas.

Distinto es el caso de los fetos muertos con malformaciones o defectos congénitos cuya muerte intraútero se produce en etapas más avanzadas de la gestación. El abordaje perinatal de estos casos, bien por el Obstetra o el Pediatra, avisado ante defectos congénitos del feto muerto, debe ser similar al que se plantea para el RN vivo con defectos congénitos. En todos los fetos muertos con malformaciones se debe realizar:

- Exploración completa del feto muerto y realización de necropsia.

- Obtención de sangre o de tejido (de elección, cartílago) para estudio cromosómico. La muestra de tejido será fresca, se depositará en tubo estéril con medio líquido especial y nunca debe fijarse en formol ni otro tipo de alcohol.
- Se valorarán otros exámenes complementarios como la radiología, por ejemplo en defectos que afecten al sistema locomotor.
- Realización de fotografías.
- Historia clínica, con antecedentes familiares de defectos congénitos o consanguinidad, antecedentes obstétricos, exposición a tóxicos o tratamientos farmacológicos en el embarazo, movimientos fetales, etc.

El objetivo de todo ello es, como en el RN vivo, acercarse a un diagnóstico que permita en este caso una información lo más completa posible a los padres, establecer un patrón de herencia y riesgo de recurrencia y ofrecer opciones, si las hay, de diagnóstico prenatal o alternativas reproductivas.

La capacidad técnica actual, unida a la ley de julio de 1985 que posibilita la interrupción voluntaria del embarazo (IVE) si se detectan anomalías del desarrollo, ha supuesto la aparición de cambios en el manejo perinatal de los defectos congénitos. La realización de las IVEs ha supuesto la disminución progresiva de la frecuencia en RN de defectos y síndromes malformativos de detección precoz. Éste es el caso de la anencefalia y defectos del tubo neural, síndrome de Down, agenesia renal bilateral, etc. Se debe tener en cuenta que esta disminución de frecuencia es motivada por las IVEs y no por una disminución real en base únicamente a medidas de prevención primaria. Esto cobra importancia a la hora de informar a los padres acerca de la frecuencia de un determinado defecto congénito, que debería hacer referencia a la frecuencia basal del defecto (aquella obtenida de estudios epidemiológicos previos a la posibilidad de interrupción del embarazo) o, de no ser posible, considerar las IVE motivadas por el mismo. Es importante comprender que no nos debemos conformar con la detección prenatal y la “prevención secundaria” de interrumpir el embarazo, sino que se debe tender a prevenirlos mediante la aplicación de medidas de prevención primaria, tendente a evitar que el desarrollo perinatal se altere, para lo cual es preciso investigar las causas por las que se producen los defectos congénitos. Para ello se debe obtener la máxima información, no sólo de los casos que llegan a nacer, sino

también de los casos afectados que son producto de una interrupción de la gestación. Con ello se podrá

- Ofrecer una correcta información a la familia y un posible asesoramiento genético.
- Realizar estudios epidemiológicos, que nos permitan identificar agentes causales y factores de riesgo.

Para conseguirlo, la actitud perinatal ante la interrupción del embarazo no difiere de la realizada en el nacido muerto o en el RN vivo. Ante un caso de interrupción voluntaria del embarazo por defectos congénitos se deberá realizar:

- Historia familiar y obstétrica.
- Estudio necropsico.
- Cariotipo de alta resolución, o estudio de genética molecular, si procede. Es importante destacar que generalmente, la resolución del estudio citogenético prenatal suele ser inferior a la que se puede lograr mediante la obtención de una muestra de tejido fetal tras la IVE, por lo que se recomienda repetir el estudio para hacerlo con mayor resolución, máxime si el previo no condujo a ningún diagnóstico.

Para conseguir además los estudios epidemiológicos se debe potenciar la participación de los centros que realizan IVEs en registros multicéntricos centralizados.

En este protocolo se abordan los distintos pasos para el diagnóstico y valoración de las malformaciones congénitas en el RN, similares a las realizadas en el feto muerto con malformaciones o en la IVE por defectos congénitos.

DIAGNÓSTICO PRENATAL

El pilar básico del diagnóstico prenatal es la ecografía obstétrica. Con la mejora de los ecógrafos y el establecimiento de consultas ecográficas de alta resolución se detectan hoy día gran parte de los defectos congénitos, incluso en momentos precoces de la gestación.

Una de las primeras opciones la constituye el estudio cromosómico y molecular si procede, mediante amniocentesis o biopsia de vellosidades coriales en gestaciones de riesgo, por edad de los padres o alteraciones previamente conocidas en ellos, como alteraciones cromosómicas balanceadas, traslocaciones, etc.

También pueden utilizarse modelos predictivos basados en determinaciones metabólicas, como la detección combinada de alfafetoproteína, y estudios de genética molecular prenatal, en casos conocidos de patrón hereditario en

la familia y en los que la alteración génica es identificable prenatalmente.

El diagnóstico prenatal permitirá plantear diversas opciones dependiendo de los casos. Así, antes de la semana 22, los padres pueden, ante un diagnóstico establecido, tomar la decisión de una interrupción del embarazo. En aquellas gestaciones en que, por realizarse el diagnóstico después de la 22 semana o por voluntad de los padres, se prosigue la gestación, el diagnóstico prenatal establecido permite tomar decisiones de gran trascendencia, como tener anticipación del posible tratamiento (por ejemplo el manejo específico de la hernia diafragmática) o preparar el traslado prenatal y el nacimiento a un centro de referencia, que pueda asumir con mejores probabilidades de éxito al RN malformado (por ejemplo, cardiopatía compleja en centro con cirugía cardíaca infantil).

HISTORIA CLÍNICA PRENATAL

Se recogerá de forma exhaustiva toda la información de la madre y del embarazo

- Edad materna y paterna. Paridad.
- Enfermedades crónicas de la madre que conllevan riesgo por si mismas para desarrollo de defectos congénitos (diabetes, fenilcetonuria), o por posible transmisión genética al feto (distrofia miotónica, enfermedad poliquística renal, etc.)
- Enfermedades sufridas en la gestación y episodios febriles (la hipertermia se considera factor teratógeno potencial), así como tratamientos de cualquier tipo recibidos por la madre o procedimientos diagnósticos, por ejemplo radiológicos. Serología infecciosa durante el embarazo (toxoplasma, rubeola, citomegalovirus, otras.)
- Complicaciones durante la gestación. Anomalías uterinas maternas, como útero bicorne, tabiques uterinos o miomas, que pueden producir deformidades en el feto. Existencia de oligoamnios en la gestación (buen marcador de anomalías renales) o polihidramnios (buen marcador de malformaciones digestivas y neuromusculares).
- Exposición a sustancias de abuso, tabaco, alcohol, cocaína o a otros factores teratógenos reconocidos. Exposiciones ocupacionales y condiciones de trabajo, incluyendo las exposiciones paternas tanto preconcepcionales como aquellas que han tenido lugar en el embarazo y han podido dar lugar a exposición materna.
- Suplementación con ácido fólico.

- Pruebas de diagnóstico prenatal realizadas, seguimiento ecográfico, marcadores bioquímicos, pruebas invasivas (amniocentesis, biopsia corial, cordocentesis), tanto por su resultado como por su potencial teratogenicidad.
- Movimientos fetales, inicio, intensidad y cantidad de los mismos.

HISTORIA PERINATAL

La información perinatal de más interés es

- Duración de la gestación
- Presentación (las presentaciones podálica y transversa están relacionadas con mayor número de anomalías fetales) y modo de parto.
- Complicaciones y curso del parto
- Cantidad y calidad del líquido amniótico.
- Examen de la placenta, peso, forma, características que pueden dar información clave para el diagnóstico.
- Examen del cordón umbilical (longitud, número de vasos, infartos, nudos).

HISTORIA FAMILIAR

La historia familiar deberá abarcar al menos tres generaciones, valorando la realización de un árbol genealógico. En la historia se recogerá:

- Existencia de consanguinidad (conocida o procedencia de poblaciones con alta endogamia)
- Etnia y procedencia de la familia.
- Enfermedades y rasgos familiares característicos, casos de retraso mental
- Existencia de malformados en la familia, mortinatos, abortos espontáneos o inducidos por presentar defectos congénitos, infertilidad o subfertilidad.

EXAMEN FÍSICO

Debe ser completo, detallado y minucioso, tal y como se recoge en la Tabla II. En él se deben buscar tanto defectos mayores como anomalías menores, muchas veces de difícil valoración. Se consideran defectos mayores aquellos con repercusión médica, quirúrgica o cosmética importante para el paciente. Se consideran anomalías menores aquellas que no tienen dicha trascendencia y variantes de la normalidad a las alteraciones que sin tener trascendencia, afectan a un mayor número de individuos. Muchos de los rasgos dismórficos son objetivables y cuantificables con mediciones

adecuadas, así como comparables con curvas de normalidad publicadas. La valoración de rasgos anómalos partirá del buen conocimiento de la normalidad y sus variantes familiares, étnicas o de edad gestacional.

Es importante dentro del examen físico la realización de fotografías. La iconografía permite la consulta dinámica con otros compañeros de mayor experiencia en un caso determinado, así como la comparación evolutiva del defecto congénito en el seguimiento del paciente.

ANÁLISIS CLÍNICO DE LOS DEFECTOS

Tras realizar los pasos anteriores y con una exploración física detallada se realizará un primer análisis clínico de los defectos congénitos encontrados, en el que se pueden diferenciar:

1. Defecto congénito aislado o único. El defecto puede ser por malformación (alteración del proceso normal de desarrollo), deformación (modificación de un proceso normal de desarrollo por fuerzas mecánicas de origen exógeno o endógeno) o disrupción (destrucción de tejidos o estructuras con un desarrollo previo normal).
2. Pacientes con más de un defecto congénito que se consideran polimalformados. Se pueden reconocer en este grupo tres tipos distintos

- **Polimalformados con patrón reconocido** de anomalías. Tenemos:

- **Síndromes:** niños en que los defectos presentes constituyen cuadros clínicos homogéneos o similares, patogénica y etiológicamente relacionados, pudiendo establecerse, en muchos casos, un pronóstico, un tratamiento y un potencial riesgo de repetición familiar.

- Las **Asociaciones de Alta Frecuencia (AAF):** defectos que sin tener relación patogénica o causal conocida, tienden a aparecer asociados con una frecuencia mayor de lo esperado por azar.

- **Secuencia.** Niños con múltiples defectos congénitos secundarios y derivados de un defecto inicial que da lugar al resto de forma secuencial. Se considera secuencia malformativa, deformativa o disruptiva según el origen del defecto primario.
- **Polimalformados en sentido estricto.** Niños con defectos congénitos que afectan a estructuras corporales diferentes y aparentemente no relacionadas, en los que no se encuentra un patrón reconocido. No se

TABLA II. EXAMEN FÍSICO EN LOS CASOS CON DEFECTOS CONGÉNITOS

Edad gestacional	Peso, talla y perímetro cefálico
Datos de somatometría	
Apariencia general	Proporcionalidad y simetría: distancia vértex-coccix, braza y relación de segmentos superior e inferior. Postura, actitud y conducta
Piel	Pigmentación, existencia de fositas, lesiones epidérmicas (nevus, manchas) y vasculares
Pelo y anejos cutáneos	Alteraciones de color del pelo, textura, patrón de implantación, existencia de remolinos. Forma de las uñas y alteraciones
Cráneo	Forma, simetría, fontanelas
Ojos	Longitud e inclinación de las hendiduras palpebrales, forma de la órbita, pupilas, iris, valorar fondo de ojo
Pabellones auriculares	Forma y tamaño, lugar de implantación y rotación
Nariz	Características y medición del puente nasal, alteraciones de forma, narinas
Boca	Forma de los labios, filtro nasal y borde de labio superior, forma y alteraciones de la boca, paladar y lengua. Tamaño y posición de la mandíbula
Cuello	Longitud y anchura, existencia de <i>pterygium</i> , masas, fosas o tractos sinusales, implantación del pelo en nuca
Tórax	Tamaño, forma y simetría, implantación y desarrollo mamario, distancia intermamilar, auscultación cardiopulmonar
Abdomen	Forma y simetría, existencia de masas, forma y alteraciones del ombligo, existencia de hernias
Genitales	Forma y alteraciones, apariencia y maduración, localización testicular y del meato urinario en varones
Ano	Posición, forma y permeabilidad
Espalda	Simetría, existencia de fosas cutáneas o mechones de pelo en línea media
Extremidades	Proporción, simetría y movilidad articular, tamaño de manos y pies, número y forma de los dedos, surcos palmares y digitales, dermatoglifo
Examen neurológico	Tono, estado de alerta, reflejos, alteraciones de contacto o de conducta, actitud y movilidad espontáneas

conoce ni la patogenia global, ni la causa, ni el potencial riesgo de repetición en la familia.

En este análisis clínico es importante considerar que algunos defectos tienen mayor tendencia a presentarse aislados, si bien ante toda malformación hay que tratar de confirmar o descartar la presencia de otras. Este es el caso de las gastroquisis que se presenta aislada en el 93,5% de los casos, según datos epidemiológicos del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC), el hipospadias (90%), anencefalia (89,1%), espina bífida (76,9%), labio leporino con o sin paladar hendido (72,4%) o la hernia diafragmática (67%). Al contrario, hay defectos que tienden a presentarse con mayor frecuencia asociados. Es el caso de la anoftalmia/microftalmia, asociada a otros defectos en el 90,5% de los casos, lo que obliga siempre a descartar exhaustivamente otros defectos.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Tras este proceso de anamnesis, exploración detallada y análisis clínico de los defectos, se llega a establecer el 70% de

los diagnósticos, mientras que las pruebas complementarias aportan sólo el 30%. Estas se deben realizar de forma secuencial, con una sospecha clínica específica y no como método de rastreo, para evitar riesgos al paciente y un coste económico elevado. Las principales pruebas y sus indicaciones son:

Pruebas de imagen

Radiografías específicas cuando lo precise una malformación concreta. En casos de desproporción o hallazgos sugestivos de displasia ósea debe realizarse una "serie esquelética" que incluya cráneo, columna, costillas, pelvis, al menos un hueso largo, manos y pies.

El estudio ecográfico abdominal se realizará buscando malformaciones mayores añadidas en todo paciente con un defecto mayor, o con tres o más menores.

La ecocardiografía estará indicada ante alteraciones en la auscultación cardíaca o, aunque ésta sea normal, en sospecha de síndromes que incluyan malformaciones cardíacas.

La ecografía cerebral se realizará ante un perímetro cefálico anómalo, alteraciones en la exploración neurológica o sos-

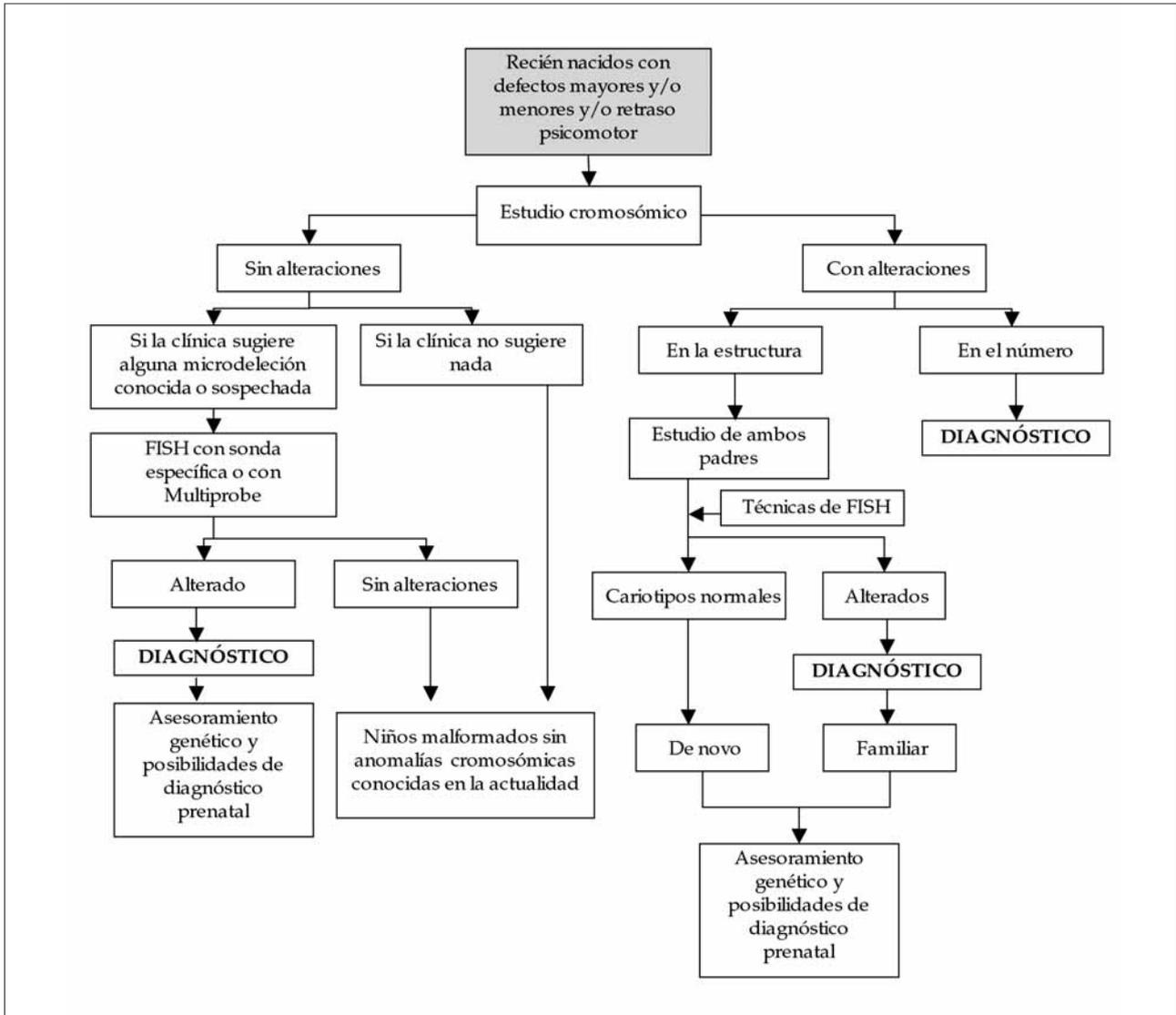


Figura 1. Estudio cromosómico de recién nacidos con defectos congénitos.

pecha diagnóstica por el patrón malformativo. Dependiendo del caso, se puede valorar la realización de TAC o RNM.

Cariotipo

Clásicamente se considera obligado ante todo RN o feto muerto con dos o más defectos mayores, tres o más menores, defecto menor o mayor con retraso del crecimiento intrauterino y ante genitales ambiguos.

Con las técnicas de estudio actuales se debe plantear en todo RN vivo o muerto intraútero o en período perinatal,

que presente malformaciones mayores o menores, incluyendo aquellos con diagnóstico de síndrome no cromosómico, génico o de causa no conocida. Se realizará un cariotipo de alta resolución de 550-850 bandas. Cuando la clínica sugiera alguna microdelección conocida o sospechada se realizarán técnicas de FISH (hibridación in situ con fluoresceína), con sonda específica o inespecífica (Multiprobe-T), para detectar alteraciones cromosómicas crípticas, incluyendo las de zonas subteloméricas. Esto permitirá la identificación de alteraciones muy pequeñas de los cro-

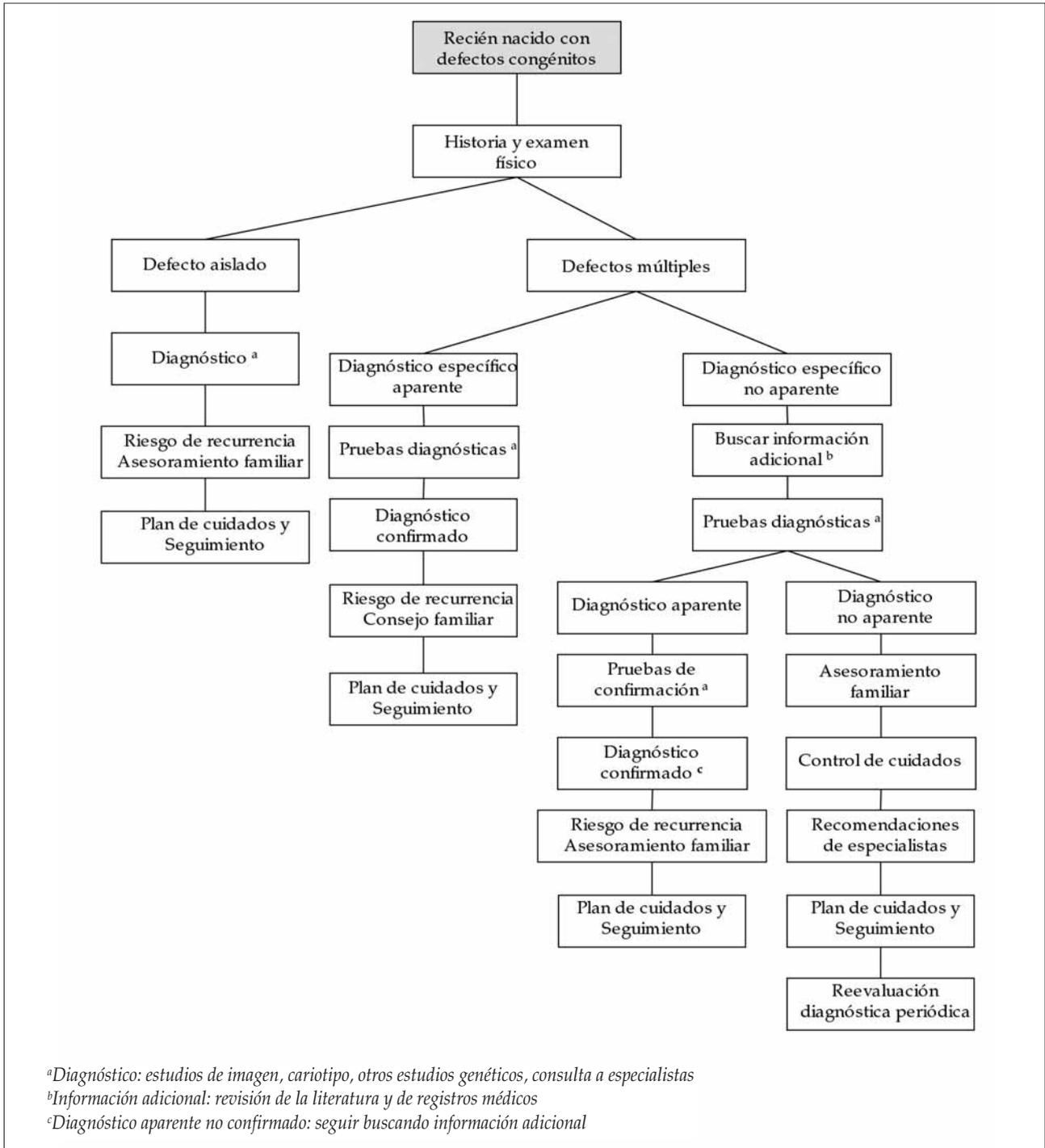


Figura 2. Algoritmo de diagnóstico y manejo de los defectos congénitos.

mosomas, establecer el diagnóstico del niño, los riesgos de repetición familiar y las posibilidades de diagnóstico pre-

natal. La pauta de estudio cromosómico se refleja en el algoritmo de la Figura 1.

Estudios de citogenética o genética molecular

Deben solicitarse con una sospecha clínica fundamentada al ser estudios caros y laboriosos. Se pueden considerar

- Ante la necesidad de confirmar un diagnóstico clínico de sospecha fundamentado (delección 22q11, síndrome de Prader- Willi, síndrome de Alagille, displasias óseas dudosas, enfermedad poliquística renal, fibrosis quística o enfermedad neuromuscular congénita)
- Sospecha clínica de enfermedad metabólica con diagnóstico citogenético.
- Estudio de una enfermedad genética diagnosticada previamente en familiares del paciente.

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

Debe de integrar todos los pasos expuestos previamente de forma secuencial y sistemática, como se refleja en la Figura 2.

Se debe informar a los padres de los pasos a dar en el diagnóstico y de la posibilidad, pese a todos los avances científicos, de no llegar al mismo. La posibilidad de que las malformaciones del paciente no encajen en un patrón diagnóstico reconocido puede ser frecuente, cercana al 50%, incluso en manos expertas. No llegar a un diagnóstico es mejor que dar un diagnóstico erróneo y así lo debe conocer la familia. Se debe mantener la revaloración periódica del caso y la posibilidad de consulta con otros especialistas.

MANEJO CLÍNICO DEL PACIENTE TRAS EL DIAGNÓSTICO

Una vez atendidas las necesidades vitales del paciente, el manejo clínico se debe centrar en el apoyo y soporte a la familia, respetando la privacidad y la confidencialidad, informando a otros miembros de la familia que deseen los padres y facilitando el duelo y la aceptación del problema. La información a la familia debe ser clara e incluir:

- El diagnóstico obtenido o la ausencia del mismo.
- Etiología si se conoce, historia natural y pronóstico.
- Tratamientos a efectuar y seguimiento. En muchos casos es necesario el estudio y tratamiento por distintos especialistas (cardiólogo, neurólogo, cirujano infantil, traumatólogo, etc), siendo de vital importancia la coordinación multidisciplinar desde el responsable clínico.
- Anticipación y tratamiento de complicaciones (cardiopatía o hipotiroidismo en Síndrome de Down, tumor de

Wilms en aniridia, glucemia neonatal y tumores abdominales en Síndrome de Beckwith, etc.)

- Información sobre los recursos médicos, sociales y familiares de apoyo (asociaciones de pacientes o de familiares, centros de atención temprana, etc.)
- Riesgo de recurrencia dentro de los conocimientos actuales.
- Posibilidad de diagnóstico prenatal, preimplantación y de opciones reproductivas.

Estos dos últimos puntos son de especial preocupación para las familias y su importancia justifica la realización de todo el proceso diagnóstico, no sólo en RN vivos sino también, como se comenta anteriormente, en el feto muerto con malformaciones y en la interrupción voluntaria del embarazo por defectos congénitos.

Es importante recordar que es labor de obstetras, con ayuda de los pediatras, el estudio diagnóstico minucioso de estos malformados nacidos muertos, que posibilite la información clara a sus familias. Se debe, asimismo, potenciar la recogida de datos en la anamnesis, exploración minuciosa y exámenes complementarios de estos casos y su puesta en común en registros amplios o estudios epidemiológicos de difusión nacional, que complementen a los realizados sólo con RN vivos y ayuden al estudio etiológico de los defectos congénitos y la posibilidad de establecimiento de medidas preventivas.

AGRADECIMIENTOS

Nuestro agradecimiento a los integrantes del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (E.C.E.M.C) y muy especialmente a la Dra. Eva Bermejo Sánchez por su colaboración en la revisión de este manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. The American College of Medical genetics. "Guideline Evaluation of the Newborn with Congenital Anomalies". Disponible on-line: <http://www.faseb.org/genetics/acmg>
2. Del Campo M. "Evaluación del RN con defectos congénitos: guía clínica". En: Vento M, Moro M (eds). De guardia en Neonatología. Madrid: Sociedad Española de Neonatología; 2003. p. 122-130.
3. Bermejo E, Mendioroz J, Cuevas L, López F, Rodríguez-Pinilla E, Martínez-Frías ML. "Aspectos clínico-epidemiológicos de los RNs con anomalías congénitas". Boletín del ECEMC. Dismorfología y epidemiología 2003; 2: 15-29.
4. Martínez-Frías ML. ¿A qué niños se les debe hacer un estudio cro-

mosómico y de qué tipo?. Propositus. Hoja informativa nº 14 del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas. Octubre 2002.

5. Del Campo Casanelles M, García-Muñoz Rodrigo F, Reyes Suárez D y García-Alix Pérez A. Enfoque diagnóstico del niño dismórfico. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Neonatología. Nº 14. Asociación Española de Pediatría. Disponible en línea: <http://www.aeped.es/protocolos/neonatalogia/index.htm>
6. Pérez Aytés A. Actitud ante el RN con malformaciones congénitas. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Genética. Nº 2. Asociación Española de Pediatría. Disponible en línea: <http://www.aeped.es/protocolos/genetica/index.htm>
7. Martínez-Frías ML, Bermejo E. Frecuencia basal de defectos congénitos en España y su evolución en el tiempo: utilidad y significado de las distintas cifras de frecuencia. Medicina Clínica 1999; **113** (12): 459-462.
8. Martínez Frías ML. Propuesta del Comité de Epidemiología de la SIADP. Creación en España de un Registro Nacional de interrupciones voluntarias del Embarazo por malformaciones congénitas. Progresos en Diagnóstico Prenatal 1995; **7**(3): 198-200.

Protocolos de Neonatología

Síndrome de distrés respiratorio neonatal o enfermedad de membrana hialina

C. GONZÁLEZ ARMENGOD, M.F. OMAÑA ALONSO

Servicio de Pediatría. Unidad de Neonatología. Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid

INTRODUCCIÓN

El síndrome de distrés respiratorio neonatal (SDR) o enfermedad de membrana hialina (EMH) es la patología respiratoria más frecuente en el recién nacido prematuro. Típicamente afecta a los recién nacidos de menos de 35 semanas de edad gestacional (EG) y es causada por déficit de surfactante, sustancia tensoactiva producida por los neumocitos tipo II que recubre los alvéolos. Su incidencia aumenta inversamente respecto a la edad de gestación de manera que afecta al 60% de los menores de 28 semanas de EG y a menos del 5% de los mayores de 34 semanas de EG

Clínicamente se presenta al nacimiento o poco tiempo después con polipnea y dificultad respiratoria progresiva que precisa oxigenoterapia. La hipoxemia y distintos grados de acidosis respiratoria y metabólica asociada a hipercapnia son los hallazgos gasométricos; radiológicamente aparece una imagen bilateral, más o menos homogénea, de opacificación del parénquima pulmonar con broncograma aéreo con aspecto característico de "vidrio esmerilado" que, en los casos más graves, lleva al llamado "pulmón blanco".

El manejo de estos pacientes es complejo y requiere un tratamiento multidisciplinar de soporte. La introducción de los corticoides prenatales para acelerar la maduración pulmonar y el tratamiento postnatal con surfactante ha modificado su evolución natural, disminuyendo su morbimortalidad.

COMPOSICIÓN Y METABOLISMO DEL SURFACTANTE

La existencia del surfactante se descubrió en los años 50. Su composición consta de fosfolípidos en un 80% (fosfatidilcolina, fosfatidilglicerol, fosfatidilinositol y fosfatidiletanolamina), proteínas en un 10% (proteínas del surfactante, SPs, conocidas como SP-A, SP-B, SP-C, SP-D y otras proteínas) y lípidos en otro 10% (fundamentalmente colesterol). De todos sus componentes, la fosfatidilcolina es la principal sustancia tensoactiva. En los últimos años, se ha descubierto que la ausencia o deficiencia de alguna de las SPs lleva asociado cuadros de SDR de gran severidad, tanto en pre-términos como en neonatos a término.

En general, el surfactante está presente en suficiente cantidad en los pulmones a partir de la semana 36 de EG. Sin embargo, prenatalmente, hay situaciones que aceleran o retrasan la aparición del surfactante. Así, la rotura prematura de membranas, la hipertensión materna, el crecimiento intrauterino retardado, los corticoides y los tocolíticos aceleran la maduración pulmonar mientras que la diabetes materna, el hidrops y la eritroblastosis fetal, la retrasan.

CLÍNICA

Los signos y síntomas aparecen al nacimiento o poco tiempo después con clínica respiratoria franca que incluye polipnea y signos de dificultad respiratoria progresiva (quejido, disociación toraco-abdominal, aleteo nasal, tiraje inter-

Correspondencia: Carmen González Armengod. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Río Hortega. Avda Santa Teresa s/n. 47010 Valladolid. *Correo electrónico:* cgonzalez@hurh.sacyl.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

costal y retracción supraesternal) con cianosis central. Los grandes prematuros inicialmente pueden presentar episodios de apnea que precisen una intervención inmediata.

La clínica frecuentemente se complica con la presencia de ductus arterioso persistente (DAP) con un shunt inicial izquierda-derecha (ductus silente) que puede complicar el curso de la enfermedad; clínicamente lleva asociado taquicardia, precordio hiperdinámico, pulsos “saltones”, soplo cardíaco y alteración de la perfusión.

En su evolución natural, los cuadros leves presentan un empeoramiento inicial que puede durar 1 o 2 días, con necesidad de oxigenoterapia y recuperación posterior progresiva hasta su completa resolución. En los casos más graves, el empeoramiento es rápido con hipoxemia y acidosis mixta que suele precisar oxigenoterapia y ventilación mecánica. Tanto la gasometría arterial como los parámetros ventilatorios necesarios son buenos indicadores de la gravedad del cuadro.

El empleo temprano del surfactante ha modificado el curso y la gravedad del SDR.

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

En los primeros momentos la radiología pulmonar puede ser normal, pero posteriormente irá apareciendo el patrón típico del SDR. Este se caracteriza por disminución del volumen pulmonar, opacificación difusa con un patrón retículo-nodular (aspecto de “vidrio esmerilado”) y broncograma aéreo. Se debe valorar la presencia de complicaciones como escapes aéreos (neumotórax, enfisema intersticial) y posibles malformaciones asociadas.

MANEJO DEL SÍNDROME NEONATAL

Prevención

Se basa en la detección y tratamiento precoz de la amenaza de parto prematuro (APP) y el tratamiento prenatal materno con corticoides.

La pauta más indicada de corticoterapia es la de betametasona i.m., dos dosis de 12 mg separadas por un período de 24-48 horas. Su efectividad parece mayor cuando pasan entre 24 horas y siete días entre el inicio del tratamiento y la consecución del parto; sin embargo no hay estudios que relacionen una mejor evolución del recién nacido en los casos de ciclos repetidos de corticoides a la madre cuando el embarazo se prolonga más allá de una semana.

La administración de corticoides está indicada en las amenazas de parto prematuro entre la 24 y la 34 semana de EG.

Tratamiento

- **Reanimación en sala de partos:** el tratamiento del síndrome parte de una adecuada estabilización en el momento del nacimiento.

Cada vez existen más estudios que cuestionan el uso generalizado de oxígeno al 100% en la reanimación neonatal. Se debe disponer de mezcladores y monitorización de la saturación de oxígeno en sala de partos e intentar ajustar la concentración de oxígeno a administrar. Para mejorar el reclutamiento alveolar se recomienda ventilación con PEEP en la sala de partos, iniciar CPAP precoz y tratar de mantenerla durante el traslado a la unidad de CIN, evitando así el colapso alveolar.

- **De soporte:**
 - *Temperatura:* es necesario mantener al RN en un ambiente térmico neutro para disminuir las necesidades de oxígeno y el empeoramiento de la acidosis metabólica
 - *Nutrición y administración de líquidos:* es fundamental un adecuado aporte nutricional sin sobrecarga excesiva de líquidos que empeore la situación respiratoria y contribuya a la aparición de otras complicaciones como el DAP o la enfermedad pulmonar crónica (EPC). En general se suele mantener los primeros días entre 60 y 100 cc/kg/día en forma de alimentación parenteral. La vía enteral, en los casos de dificultad respiratoria importante, se debe posponer hasta su estabilización y mejoría (valorar el inicio de una enteral trófica cuando se encuentre hemodinámicamente estable)
 - *Hemoglobina y hematócrito:* se debe evitar una anemización excesiva del pequeño que suponga un aumento de los requerimientos de oxígeno. Cuando la hemoglobina baje de 11 g/dl, precisando aporte de oxígeno superior al 30%, se debe valorar la transfusión de un concentrado de hematíes a 10-15 cc/kg a pasar en dos horas.
 - *Infección:* un cuadro de neumonía neonatal o de sepsis puede ser indistinguible de un síndrome y, a su vez, una sobreinfección respiratoria puede empeorar drásticamente el pronóstico de estos pacientes. Por ello, en muchos casos, ante un cuadro de dificultad respiratoria progresiva desde el período neonatal

inmediato, se inicia tratamiento empírico con anti-bioterapia de amplio espectro (tras recogida de bacteriología) hasta la llegada de cultivos negativos o se mantiene en función de la evolución clínica y analítica del paciente.

- *Monitorización:* se recomienda que el recién nacido prematuro se traslade a una unidad de cuidados intensivos neonatales (CIN) ante un cuadro de dificultad respiratoria progresiva que precisa oxigenoterapia y antes de que necesite otro tipo de soporte ventilatorio y/o vías centrales. Ante un cuadro de distrés respiratorio neonatal se debe monitorizar frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, presión arterial (continua vía catéter arterial o periódicamente de forma no invasiva), pulsioximetría (idealmente con tecnología Massimo®), PO₂ y PCO₂ transcutánea (si se dispone de ella y el niño no es extremadamente inmaduro) y temperatura. Asimismo se deben hacer controles gasométricos periódicos (menos frecuentes si se cuenta con buenos sistemas de monitorización de saturación de oxígeno y PO₂/PCO₂ tc), y radiológicos, tanto para control de vías centrales y posición de tubo endotraqueal si se precisa de éste, como para ver la evolución radiológica del pulmón.
- **Oxigenoterapia:** el objetivo primordial es mantener una adecuada oxigenación que permita una función tisular normal y prevenga la acidosis. Para ello se considera adecuado la administración de oxígeno a una concentración tal que consiga en el niño una presión arterial de oxígeno (PaO₂) entre 50-70 mmHg (generalmente se correlaciona con una SatO₂ entre 85-93%). El gas administrado siempre debe ir húmedo y caliente para evitar lesionar el epitelio de las vías aéreas. Se deben hacer gasometrías periódicas que confirmen la ausencia de acidosis junto con una oxigenación y ventilación en límites admisibles.
- **Administración de surfactante:** el empleo del surfactante en el SDR neonatal es probablemente la medicación más ampliamente evaluada de las que se emplean en las unidades de CIN. Desde su introducción en los años 80, hay muchos estudios multicéntricos, randomizados y controlados que prueban y confirman la eficacia y seguridad del surfactante en el tratamiento del SDR neonatal. Así, se ha visto que el surfactante mejora la oxigenación, disminuye el riesgo de escape aéreo y, lo que es más importante, disminuye la mortalidad por

SDR neonatal en un 40%; es más, se estima que el descenso de la mortalidad infantil en EEUU que se produjo entre 1988 y 1990 se debió, en un 80%, de forma exclusiva a la introducción del surfactante.

Actualmente existen en el mercado dos preparados de surfactante: los naturales y los sintéticos. Ambos son efectivos, pero los estudios parecen indicar que el surfactante natural muestra una respuesta más inmediata en la oxigenación y en la mejora de la compliance pulmonar y un menor riesgo de escape aéreo. Hay controversia en cuanto a si disminuye más o no la mortalidad y no parece haber diferencias en cuanto al riesgo de EPC. Bien es verdad que todos los estudios están hechos con surfactantes artificiales que no contenían análogos de las proteínas del surfactante (SPs) y que actualmente se han desarrollado otros nuevos que sí contienen estos análogos y están siendo investigados en ensayos clínicos.

En nuestro país se emplean los surfactantes naturales, los hay de origen bovino (Survanta®) o porcino (Curosurf®) y en estudios comparativos no parece haber diferencias sustanciales en cuanto a su eficacia. Un estudio americano multicéntrico, prospectivo y randomizado publicado en el 2004 parece indicar que el Surfactante porcino administrado en primera dosis a 200 mg/kg tiene una mayor eficacia que el bovino o el porcino administrado a 100 mg/kg con una reducción mayor de la mortalidad en el grupo de los menores de 32 semanas de EG.

- *¿Cómo administrarlo?:* en principio la única vía de administración demostrada efectiva es la endotraqueal. La instilación lenta parece al menos tan efectiva como su administración en bolus y es deseable hacerlo a través de tubos de doble luz que eviten la desconexión del niño de la ventilación mecánica que se le esté aplicando. No existe ninguna evidencia de que la administración en alícuotas cambiando la posición del niño mejore la distribución y eficacia del surfactante.
- *¿Qué dosis usar?:* hay pocos estudios que analicen la dosis a administrar. Se ha visto que Survanta, es más efectivo a 120 mg/kg que a 60 mg/kg y Curosurf, es más efectivo a 200 mg/kg que a 100 mg/kg. En el tratamiento profiláctico las dosis efectivas pueden ser menores que en el tratamiento de rescate con un síndrome neonatal instaurado y con inhibidores del surfactante presentes en los espacios alveolares.

- *¿Cuántas dosis?*: en los casos de SDR neonatal con requerimientos mantenidos de oxígeno de al menos un 30% y /o ventilación mecánica en las primeras 72 horas de vida pueden ser necesarias dosis repetidas de surfactante (ambos, Survanta, o Curosurf,, a 100 mg/kg); hasta un máximo de 3. Un mayor número de dosis o su aplicación más allá del tercer día de evolución no parece tener ningún beneficio. Cuando se precisa la administración de más de una dosis, ésta se suele repetir con un intervalo mínimo de 2 horas y, más comúnmente, entre 4 y 6 horas respecto de la primera dosis.
- *¿Tratamiento profiláctico o de rescate?*: los últimos meta-análisis muestran que el empleo profiláctico en menores de 30 semanas de EG reducen la mortalidad, tanto precoz como tardía, y la incidencia de síndrome neonatal, neumotórax, y enfisema intersticial. No hay diferencias en cuanto a la presencia de DAP, enterocolitis necrotizante, retinopatía de la prematuridad, hemorragia intraventricular severa o EPC. La revisión Cochrane de 2001 indica que, por cada 100 niños tratados profilácticamente, se evitan dos neumotórax y cinco muertes y que, por otro lado, el empleo profiláctico del surfactante en todos los menores de 32 semanas de EG, supondría tratar a dos veces más niños que si se empleara el surfactante como tratamiento de rescate. Así pues ambas aproximaciones tiene sus pros y sus contras y la decisión del empleo profiláctico o de rescate del surfactante se debe hacer en función de la existencia o no de personal entrenado y de la mortalidad específica en cada centro. Eso sí, una vez evaluada la necesidad de surfactante, parece claro que retrasos en la administración de rescate, incluso de minutos o pocas horas, puede suponer un pronóstico claramente peor que su administración inmediata.
- **Manejo ventilatorio**: los objetivos del manejo ventilatorio son mantener una adecuada oxigenación y ventilación tratando de minimizar el volu y barotrauma inducido por la ventilación mecánica. Desde el punto de vista gasométrico, se ha de evitar el pH por debajo de 7,25 (puesto que se considera que el metabolismo celular se altera en estado de acidosis); la PaO₂ debe mantenerse entre 50 y 80 mmHg y la PaCO₂ entre 37 y 60 mmHg (idealmente entre 45 y 55 mmHg) siempre que el pH se mantenga por encima de 7,25

El síndrome neonatal se caracteriza por una disminución de la compliance pulmonar y de la capacidad residual funcional. Tras la administración de surfactante la oxigenación mejora rápidamente debido a que mejora la capacidad residual funcional y se reclutan zonas atelectásicas; esta mejora en el volumen pulmonar hace que aumente la superficie disponible para el intercambio gaseoso. Por el contrario, los cambios en la compliance ocurren más gradualmente. Es fundamental saber interpretar estos cambios para poder iniciar de forma precoz el descenso de los parámetros programados en el respirador y evitar en la medida de lo posible el daño secundario que éste produce. En este mismo contexto, tras la administración de surfactante, en muchas unidades se realiza la extubación precoz (en menos de una hora) a un sistema nasal de presión positiva continua de distensión (CPAP nasal) si los requerimientos de oxígeno y el esfuerzo respiratorio espontáneo del pequeño son adecuados. En cuanto a la ventilación mecánica invasiva, actualmente existen numerosas modalidades de asistencia respiratoria tanto convencional (SIMV, A/C, VG, PS, etc.) como de alta frecuencia. Sin embargo, hasta el momento, ningún estudio ha demostrado, con potencia estadística suficiente, que una modalidad sea claramente superior a otra en el manejo del síndrome neonatal y en la disminución de sus secuelas. En general, en la mayoría de las unidades españolas, se emplea la ventilación de alta frecuencia como terapia de rescate cuando la ventilación convencional falla o se complica con escape aéreo. En el caso de ventilación mecánica convencional se tiende al manejo con picos de presión inspiratoria (PIP) y tiempos inspiratorios bajos, presión al final de la espiración (PEEP) entre 3 y 6 cm de H₂O y frecuencias respiratorias altas para tratar de "sincronizar" el respirador a la frecuencia espontánea del niño y mantener un adecuado volumen minuto. Con ello se trata de minimizar el riesgo de enfisema intersticial y EPC. Sin embargo, cualquier forma de ventilación mecánica invasiva ejercida sobre un pulmón inmaduro provoca daño en mayor o menor medida; es por ello que en los últimos años han surgido con fuerza (sobre todo a través de la escuela nórdica) las técnicas de ventilación mecánica no invasiva, en concreto la CPAP nasal. Existen estudios que parecen indicar que su aplicación de

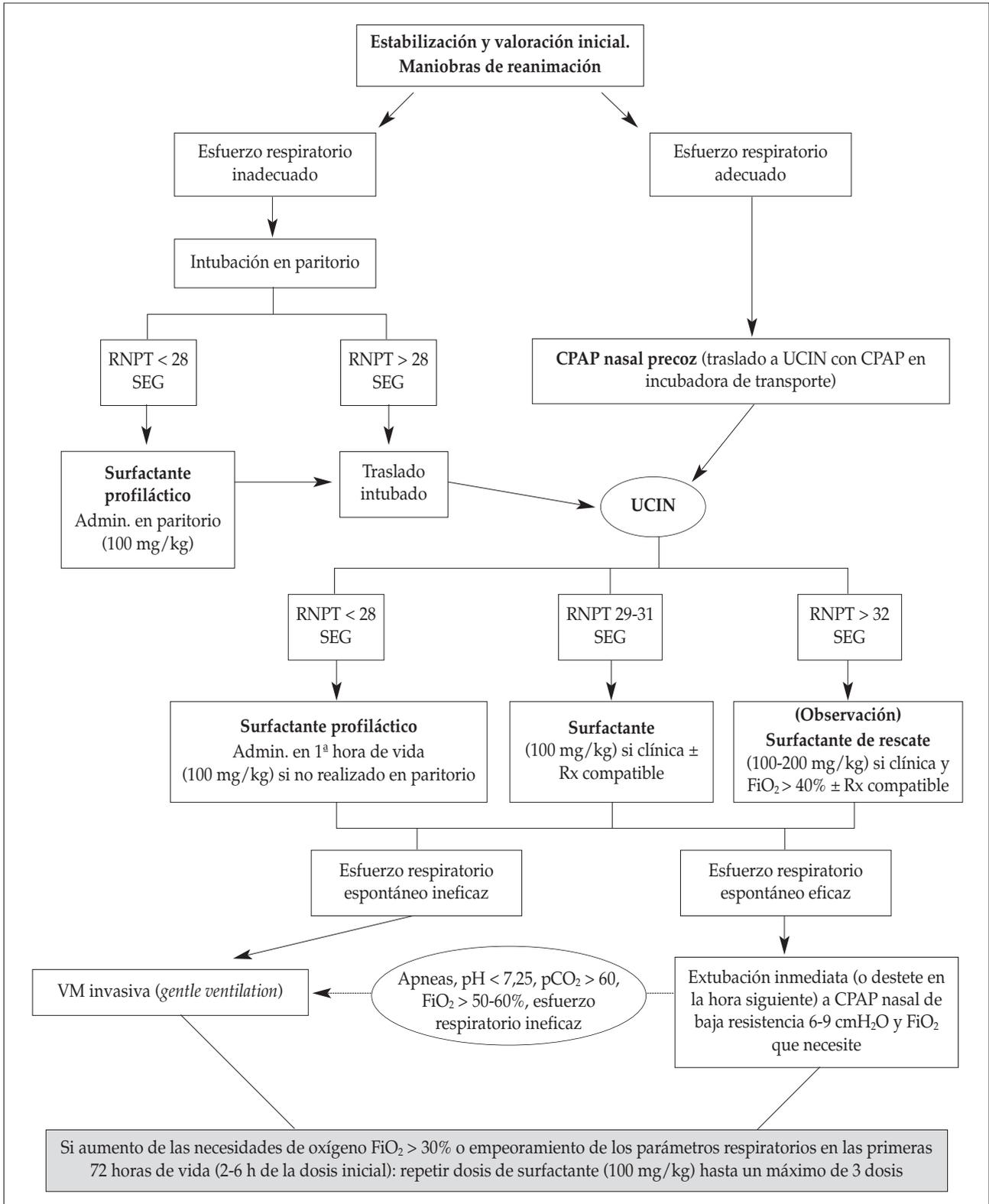


Figura 1. Algoritmo de actuación

una manera precoz (desde la sala de reanimación en paritorio) disminuye la necesidad de ventilación mecánica y la administración de surfactante. Por otro lado, la extubación precoz tras administración de surfactante (ya sea profiláctico o de rescate) a CPAP, además de disminuir los días de ventilación mecánica con su consiguiente daño, parecen disminuir los días de oxigenoterapia y la EPC (necesidad de oxígeno a las 36 semanas de EG). En el caso de precisar FiO_2 superior al 50-60%, apneas y/o pH inferior a 7,25 con PaCO_2 elevada se considerará fracaso de la extubación y se procederá a intubación y ventilación mecánica invasiva. De momento, los nuevos sistemas de ventilación no invasiva con CPAP nasal de baja resistencia asociado a ventilación mandatoria sincronizada intermitente (SIMV) no parecen haber demostrado una clara ventaja respecto a la CPAP aislada.

- **Otros tratamientos:** desde finales de los 90 se llevan haciendo estudios sobre los potenciales efectos beneficiosos del empleo de óxido nítrico inhalado en prematuros con SDR neonatal con hipoxemia refractaria y sobre los posibles beneficios en la prevención de la EPC. Hasta el momento no hay datos suficientes para recomendar su empleo en ninguno de estos dos casos si bien existen ensayos multicéntricos y randomizados actualmente en marcha que pueden en breve cambiar esta recomendación. Otros tratamientos como los suplementos con inositol o el empleo de β_2 -agonistas inhalados se encuentran en fase de experimentación.
- **Bueno... y con todo esto ¿Qué?** Como se puede apreciar en cuanto al manejo de estos pacientes, tanto en el empleo de surfactante como en el manejo ventilatorio no existe un consenso claro y probablemente lo correcto sea la aplicación de una pauta u otra en función de la experiencia y los resultados de cada centro. Como hemos querido reflejar en la Figura 1, nuestro protocolo de actuación tiene una orientación mixta; en los menores de 28 semanas administramos surfactante en paritorio si allí precisa intubación o en la primera hora de vida cuando llega a la unidad y está estabilizado (si es posible con control radiológico previo) si no la ha precisado. En el grupo de 28 a 31 semanas de EG, se administra surfactante en el momento que hay criterios clínicos y radiográficos de SDR neonatal independientemente de la necesidad de FiO_2 que precise y, en los mayores de 31 semanas de EG,

administramos surfactante con criterios clínicos y radiográficos de SDR y necesidades de FiO_2 mayores del 40%.

En todos los casos, independientemente de la EG, si la situación respiratoria del niño y su esfuerzo respiratorio espontáneo son adecuados, se extuba de manera inmediata a CPAP nasal de baja resistencia con la FiO_2 que precise y con 6-9 cm de H_2O de presión, reintubando si cumple los criterios expuestos en el texto anterior.

Si las necesidades de oxígeno se vuelven a incrementar por encima del 30% o empeoran los parámetros ventilatorios con patrón radiológico de síndrome, se administran hasta un máximo de 3 dosis de surfactante en las primeras 72 horas de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valls A, López de Heredia J, Román L, López MC. Síndrome de dificultad respiratoria idiopático o enfermedad de membranas hialinas. En: Vento M, Moro M (eds). De Guardia en Neonatología. 1ª edición. Madrid: Sociedad Española de Neonatología, 2003. p. 277-283.
2. Rodríguez RJ. Management of respiratory Distress Syndrome: An update. *Respir Care* 2003; **48**(3): 279-286.
3. Canadian Paediatric Society. Recommendations for neonatal surfactant therapy. *Paediatr Child Health* 2005; **10**(2): 109-116.
4. Ni Chonghaile M, Higgins B, Laffey JG. Permissive hypercapnia: role in protective lung ventilatory strategies. *Curr Opin Crit Care* 2005; **11**(1): 56-62.
5. Ramanathan R, Rasmussen MR, Gerstmann DR, Finer N, Sekar K; North American Study Group. A randomised, multicenter masked comparison trial of poractant alfa (Curosurf) versus beractant (Survanta) in the treatment of respiratory distress syndrome in preterm infants. *Am J Perinatol* 2004; **21**(3): 109-119.
6. Yost CC, Soll RF. Early versus delayed selective surfactant treatment for neonatal respiratory distress syndrome. *Cochrane database Syst Rev* 1999; Issue 4.
7. Soll RF. Multiple versus single dose natural surfactant extract for severe neonatal respiratory distress syndrome. *Cochrane database Syst Rev* 1999; Issue 2.
8. Soll RF, Blanco F. Natural Surfactant extract versus synthetic surfactant for neonatal respiratory distress syndrome. *Cochrane database Syst Rev* 2001; Issue 2.
9. Soll RF, Morley CJ. Prophylactic versus selective use of surfactant in preventing morbidity and mortality in preterm infants. *Cochrane database Syst Rev* 2001; Issue 2.
10. Stevens TP, Blenow M, Soll RF. Early surfactant administration with brief ventilation vs selective surfactant and continued mechanical ventilation for preterm infants with or at risk for RDS. *Cochrane database Syst Rev* 2004; Issue 3.

Protocolos de Neonatología

Transporte (traslado) neonatal

E. ÁLVARO IGLESIAS, L. CASTAÑÓN LÓPEZ

Servicio de Neonatología. Hospital de León

INTRODUCCIÓN

Desde hace tiempo se viene proponiendo el cambio de la terminología de "transporte" por la de "traslado" ya que desde el punto de vista sanitario tiene un sentido mucho más amplio que un simple transporte, al ser mucho más complejo (la decisión de éste, su valoración, la búsqueda de un hospital adecuado, el período de estabilización, etc.) que el transporte propiamente dicho al centro receptor. Ya desde hace más de 30 años se conocen los beneficios sobre la morbilidad y mortalidad de un traslado reglado y cualificado.

Aunque el traslado neonatal sea solo 1-12% de todos los transportes de pacientes (según el nivel asistencial de cada Unidad), es una situación muy especial, muy delicada y con riesgo elevado, motivado por las propias condiciones biológicas del neonato.

CONSIDERACIONES GENERALES

El conocimiento de la fisiología y patología del neonato, la experiencia en el tratamiento mínimamente agresivo pero diligente y activo, el enfoque integral e interdisciplinario en el manejo en todas las situaciones (nacimiento, adaptación, reanimación, estabilización, transporte, cuidado y tratamientos en UCI neonatal, etc.) han permitido el descenso importante de la morbilidad neonatal.

El traslado será una decisión facultativa basada en datos objetivos tanto por la patología de base, como por la estabilidad clínica, posibilidades de tratamiento, aceptación

familiar, etc. También será responsabilidad del facultativo emisor la elección del centro receptor y del medio de transporte, atendiendo a la distancia al centro receptor, condiciones orográficas y meteorológicas, etc.; así como el momento más oportuno para realizar el mismo.

El traslado puede ser realizado por una unidad especializada independiente al hospital (como existe en algunas Comunidades Autónomas), por el mismo centro emisor y en ocasiones por el centro receptor debido a la complejidad de la asistencia facultativa.

El éxito en el traslado de pacientes en general, y del neonato en particular, no depende únicamente de contar con un excelente grupo humano, elementos y tecnología, sino que debe ser reglado. Todo lo que a continuación se expone debe funcionar **adecuada y simultáneamente**:

- a) **Regionalización de los niveles de atención médica.** Una definición clara de los niveles de atención médica (básico, intermedio y complejo, etc.). Esto permitirá el uso racional de todos los recursos humanos y tecnológicos.
- b) **Cuidado básico prenatal** de calidad que desde el primer trimestre de gestación permitirá la detección del mayor número de casos de alto riesgo para que sean remitidos a tiempo. En general, la mejor "incubadora de transporte" sigue siendo la madre.
- c) **Mayor integración obstétrico-pediátrica:** permite la anticipación en el manejo óptimo de la unidad mater-

Correspondencia: Leticia Castañón López. C/ La Rúa nº 30 portal 4; 4º L.
Correo electrónico: lcastanon@usuarios.retecal.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

no-fetal, evitando al máximo la repercusión de eventos no deseables.

d) **Selección de las pacientes:**

- *Prenatal:* es una decisión del obstetra y el neonatólogo según el nivel asistencial del centro y la complicación esperada. El 36% de los embarazos de alto riesgo no presentan complicaciones pero si no hay cobertura asistencial para la incidencia esperada, el traslado prenatal está indicado.
- *Postnatal:* dependerá de la capacitación del centro emisor. Hasta 30-35% de niños nacidos de madres consideradas sin riesgo pueden requerir atención por complicaciones inesperadas durante el trabajo de parto, el parto o el período neonatal inmediato. Desde luego, cualquier traslado exige la **máxima estabilización posible**. En los últimos meses se viene usando la puntuación de MINT ya que puede facilitar un "triage" más efectivo de neonatos para su traslado (Tabla I) y ha venido a complementar los criterios de Hermansen (Tabla II).

e) **Formación continuada.** En todo lugar donde se atiendan partos, sea cual sea su nivel de complejidad, deben existir personas entrenadas (formación en soporte vital básico y avanzado) con equipos y elementos básicos para la reanimación y estabilización adecuada del neonato. El cuidado deberá extenderse hasta el lugar a donde se envíe el enfermo.

f) **Punto de coordinación y comunicación.** Es otro de los puntos clave en un sistema de traslado, que coordinará todo durante la preparación del traslado y realización del mismo.

g) **Personal entrenado.** El personal es el componente más valioso. Los miembros del grupo deben tener conocimientos y experiencia. Se requiere algo más que buena voluntad para el transporte de un paciente crítico. Es importante recordar que el personal no debe presentar cinetosis, pues puede ser una complicación grave en un traslado. La meta del grupo de transporte es funcionar como una extensión de la Unidad de Cuidados Intensivos cuando esta asistencia sea requerida.

TIPOS DE TRASLADOS

Hay muchas clasificaciones conceptuales del tipo de traslado, pero lo que más interés tiene en esta exposición es la situación clínica del neonato y el tipo de asistencia para su traslado.

TABLA I. RELACIÓN DE RANGO DE MORTALIDAD Y PUNTUACIÓN DE MINT

	% fallecimiento	Puntuación
pH		
< 6,9	59,52	10
6,91-7,1	23,78	4
> 7,1	10,36	0
Edad		
0-1 h	25,16	4
> 1 h	10,24	0
Apgar al minuto		
0	44,44	8
1	30,10	5
2	22,11	2
3	18,50	2
> 3	7,49	0
Peso al nacimiento		
< 750 g	62,50	5
751-1.000 g	36,00	2
1.001-1.500 g	19,05	1
> 1.500 g	10,74	0
PaO₂		
≤ 3 kPa	28,57	2
> 3 kPa	11,87	0
Anomalía congénita		
Sí	22,27	5
No	9,55	0
Intubado en momento del aviso		
Sí	26,20	6
No	10,04	0

Máxima puntuación: 40

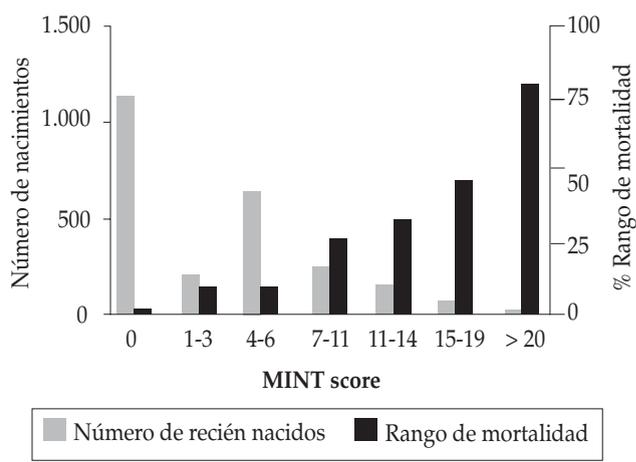


TABLA II. TEST PARA EVALUAR LAS CONDICIONES DE TRASLADO DE RECIÉN NACIDOS DE MUY BAJO PESO (SEGÚN HERMANSEN)

	0	1	2
Temperatura corporal	< 36 > 37,7	36,1-36,5 37,3-37,6	36,6-37,2
Glucemia (mg/dl)	> 25	25-40	41-175
PAS (mmHg)	< 30	30-40	> 40
pH	< 7,20 > 7,55	7,20-7,29 7,40-7,50	7,3-7,45
PaO₂ (mmHg)	< 40	40-50	50-100

Una puntuación inferior a 8 contraindica el traslado.

El **tipo de asistencia** que precisa el neonato durante el traslado, ya sea dentro del hospital o a otro centro, vendrá condicionada por su grado de riesgo vital, y este puede ser:

- **Riesgo I** (estado crítico): paciente de gravedad extrema, su estabilización es precaria por su proceso de base y su situación de gran compromiso vital, siendo su única esperanza algún tipo de asistencia que en la ubicación actual no se puede aplicar (ECMO, Cirugía por proceso malformativo, etc.).
- **Riesgo II** (medio/alto): enfermo estabilizado, de proceso grave, pero que puede tener durante el traslado complicaciones o agravamiento del proceso y convertirse en riesgo I.
- **Riesgo III** (bajo): proceso sin riesgo vital que precisa traslado para consulta, pruebas complementarias, o retorno a centro emisor tras curar su proceso.

Los grados de riesgo I y II, precisarán de todo el apoyo facultativo, técnico e instrumental para su desplazamiento, según la situación del enfermo y la presunción de complicaciones; ya sea este traslado intra o extrahospitalario. El traslado de riesgo III puede ser realizado sólo por personal diplomado en enfermería, con preparación en asistencia neonatal.

MEDIOS DE TRANSPORTE

Cuando el neonato precisa el traslado a otro centro para su tratamiento, hay que elegir un medio de transporte y este debe realizarse siempre en función de la disponibilidad, de la urgencia, patología del enfermo, de la facilidad y del tiempo de respuesta a nuestra demanda, sin olvidar el coste.

Terrestre (ambulancia convencional o UVI Móvil)

Es el método de transporte más utilizado en nuestro medio.

- **Ventajas:** 1. Disponibilidad universal; 2. Ambiente adecuado para los cuidados intensivos móviles; 3. Sólo necesita dos transferencias del enfermo durante el viaje y tiene un coste relativamente bajo de mantenimiento.
- **Inconvenientes:** 1. Tiempo de transporte largo si la distancia es importante. 2. Influenciable por las condiciones de la carretera, el tráfico y la climatología. 3. El enfermo padece vibraciones, aceleraciones y desaceleraciones bruscas.

Aéreo

1. Helicóptero

- **Ventajas:** más rápido en distancias largas o en la accesibilidad a la zona de emisión o recepción. Por estas circunstancias, en nuestro área sanitaria (Asturias, Cantabria, Castilla y León) puede ser necesario e indicado en varias ocasiones. Su uso es creciente.
- **Inconvenientes:** 1. Necesita helipuerto, que de no estar en el mismo hospital obligará a múltiples transferencias; 2. Restricciones climatológicas; 3. Algunos helicópteros sólo son utilizables durante el día; 4. Espacio limitado; 5. El ruido y la vibración (que suelen estar entre 10-12 Hz, fuera de rango de peligro) pueden interferir en la observación y vigilancia, así como en la estabilidad del recién nacido; 6. Temperatura. Mantener el "ambiente térmico neutral" para evitar todos los trastornos ya conocidos (hipoxia, acidosis, hipoglucemia, etc.) que resultan de la hipotermia. Hay que tener en cuenta que a 4.000 pies (\approx 1.300 m) hay unos 8-10°C menos de temperatura; esta temperatura irá descendiendo según aumente la altitud; 7. Alto coste de mantenimiento 8. No hay capacidad de presurización de la cabina, lo que conlleva que la altitud provoca dos efectos: expansión de gases y menor presión parcial de oxígeno.

- a) **Expansión de gases:** la ley física de Boyle que se refiere a la expansión de los gases en la atmósfera terrestre y que establece que el volumen de un gas determinado varía inversamente con la presión: $P_1 \cdot V_1 = P_2 \cdot V_2$ (donde P_1 es la Presión barométrica inicial, V_1 el volumen del gas, P_2 es la presión barométrica final y V_2 el volumen final). Según esta ley, en la medida que asciende el aeroplano, la presión barométrica

que lo rodea disminuye y el volumen de gas, en un espacio cerrado se expande. En la medida que desciende, sucede lo contrario.

Debido a que rápidamente se expande el aire en los espacios cerrados, todos los catéteres, tubos de tórax y sondas nasogástricas deben ser descomprimidos: las infusiones i.v., los brazaletes para T.A., los balones de los tubos endotraqueales (no usados en neonatología) o de las sondas vesicales, etc., *deben ser descomprimidos*. Así, el estómago, el intestino y el oído medio son los principales afectados.

b) **Menor presión parcial de oxígeno.** La ley de Dalton establece que la presión total de una mezcla de gases es la suma de las presiones parciales o individuales de cada uno de los gases que la constituyen. Se representa matemáticamente con la ecuación: $P_t = P_1 + P_2 + P_3 \dots P_n$. Si esto se aplica al aire ambiente a nivel del mar donde la presión barométrica es de 760 mm Hg y el % de O_2 es de 20,95% ($\geq 21\%$) la presión parcial de oxígeno (PO_2) a nivel del mar será igual a: $20,95\% \times 760 \text{ mm Hg} = 159,22 \text{ mmHg}$ (≈ 160). En la medida que aumenta la altura y disminuye la presión barométrica, disminuye también la presión parcial de los componentes gaseosos (Tabla III), p. ej.: a una altura de 10.000 pies la presión atmosférica es de 523 mmHg, y el porcentaje de oxígeno continua siendo 20,95%, pero su presión parcial disminuye: $20,95\% \times 523 \text{ mm Hg} = 109,57 \text{ mm Hg}$ (≈ 110) (véase Tabla III). La PaO_2 varía con la fisiopatología y deber ser controlada frecuentemente. La siguiente ecuación se utiliza para realizar el ajuste de la FiO_2 que se requiere a una altitud determinada actual o de destino:

$$FiO_2 \text{ requerida} = (FiO_2 \times BP1) / BP2$$

Donde FiO_2 es la fracción inspirada de oxígeno que recibe el paciente; BP1 es la presión barométrica actual y BP2 es la presión barométrica de destino.

2. Avión

- **Ventajas:** 1. Es rápido para distancias muy largas. 2. Capacidad para volar por encima de la zona de mal tiempo. 3. Capacidad de presurización de la cabina, evitando los problemas antes expuestos. 4. Mayor espacio para cuidados intensivos móviles.

TABLA III. EFECTO DE LA ALTURA SOBRE OXIGENACIÓN-VENTILACIÓN

Altura en pies	Presión barométrica	PAO ₂ mmHg	PaO ₂ mmHg	PaCO ₂ mmHg	% SatHb
Nivel/mar	760	159,2	103,0	40	98
8.000	565	118,4	68,9	36	93
10.000	523	109,6	61,2	35	87
15.000	429	89,9	45	32	84
20.000	349	73,1	34,3	29,4	66
22.000	321	67,2	32,8	28,4	60

PAO₂: Presión parcial de oxígeno alveolar PaO₂: Presión parcial de oxígeno arterial; PaCO₂: Presión parcial de dióxido de carbono arterial; Hb.: Hemoglobina.

- **Inconvenientes:** 1. Se necesitan múltiples transferencias consecutivas (hospital-aeropuerto, vuelo, aeropuerto-hospital). 2. Alto coste de mantenimiento.

REQUERIMIENTOS CLÍNICOS PARA EL TRASLADO

El traslado del recién nacido debe realizarse tras la mayor estabilización posible, ya sea intra o extra-hospitalario. Según la sintomatología que presente se tratará de un transporte crítico o no crítico (Tablas II y III). El traslado será una extensión de la UCIN, en el caso que la precise.

Siempre será necesario:

1. Asegurar unas vías respiratorias libres con ventilación correcta.
2. Asegurar una buena vía de perfusión.
3. Un correcto control hemodinámico, con la administración de líquidos, drogas inotrópicas o expansores plasmáticos si está indicado.
4. Evitar pérdida de calor y mantener la temperatura axilar alrededor de 36,5-37°C.
5. Corregir las alteraciones metabólicas.
6. Prevenir para poder tratar los problemas especiales, por ejemplo: drenaje pleural si existe neumotórax a tensión; postaglandinas si se sospecha una cardiopatía congénita ductus-dependiente, etc.
7. Informe a la familia del motivo del traslado, así como los medios de contacto con centro receptor.

Traslado extra-hospitalario

a) **Informe médico** que contendrá:

- Datos de identificación del paciente y del centro de nacimiento.

TABLA IV. RECOMENDACIONES PARA LA DILUCIÓN DE FÁRMACOS POR VÍA INTRAVENOSA EN TRASLADOS NEONATALES

Fármaco	Cantidad a diluir en 50 cc SG 5%	Equivalencia para ritmo de infusión 0,5 cc/h	Rango terapéutico	Presentación	Observaciones
Dopamina	30 mg/kg	5 µg/kg/min	2-20 µg/kg/min	20 mg/ml 40 mg/ml	
Dobutamina	30 mg/kg	5 µg/kg/min	5-20 µg/kg/min	12,5 mg/ml	
Adrenalina	3 mg/kg	0,5 µg/kg/min	0,1-1 µg/kg/min	1 mg/ml	
Isoproterenol	3 mg/kg	0,5 µg/kg/min	0,1-0,8 µg/kg/min	0,2 mg/ml	
Milrinona	3 mg/kg	0,5 µg/kg/min	0,37-0,75 µg/kg/min	1 mg/ml	<i>Dosis de ataque:</i> 50 µg/kg en 10 min <i>Dosis máxima:</i> 1,13 mg/kg/día
PGE1	0,3 mg/kg	0,05 µg/kg/min	0,01-0,05 µg/kg/min	0,5 mg/ml	Mantener a 0,1 µg/kg/min los primeros 30 min Vigilar apneas
Fentanilo	100 µg/kg	1 µg/kg/h	1-5 µg/kg/h	50 µg/ml	
Midazolan	15 mg/kg	0,15 mg/kg/h	0,06-0,4 mg/kg/h	5 mg/ml 1 mg/ml	
Norcuron	0,1 mg/kg en bolo. Repetir cada 1-2 horas				

- Antecedentes familiares y datos del padre y de la madre incluyendo grupo sanguíneo y antecedentes obstétricos.
 - Incidencias del embarazo actual y parto.
 - Test de Apgar, estado al nacimiento, somatometría, medidas terapéuticas y evolución hasta el momento del traslado, analíticas y otros estudios realizados
 - Motivo de traslado.
 - Consentimiento informado.
 - Registro de constantes e incidencias durante el transporte.
- b) **Medio de transporte:** estará dotado según la normativa, para el tipo y las necesidades del traslado, siendo una UVI Móvil si se precisa tratamiento intensivo y con suficientes tomas eléctricas para los elementos no autónomos que se precisan para el traslado, así como gases (oxígeno y aire comprimido) y espacio para introducir bombona con óxido nítrico. Debe disponer de fijaciones y elementos de sujeción suficientes para el instrumental, los equipos y el personal.
- c) **Instrumental:** se precisará el siguiente:
- Incubadora de transporte con respirador incorporado.
 - Desfibrilador con batería y palas neonatales.
 - Monitor multiparámetro portátil.
 - Medidor portátil de: glucemia, equilibrio ácido-base, iones, calcio (tipo i-STAT).
 - Bombas de perfusión.
 - Cabezal para administración de oxígeno y medidor
 - Sistema de aspiración portátil con manómetro.
 - Maleta portátil con el material de reanimación (larinoscopio, pinzas de Magill, tubos traqueales, resucitador manual y sondas de aspiración, equipo de aspiración torácica, estetoscopio, instrumental para catecterización umbilical, catéteres, sondas y agujas de venopunción, equipos de perfusión, llaves de tres pasos, gasas, esparadrappo, etc.).
 - Nevera o sistema de refrigeración de medicación.
 - Linterna, oftalmoscopio y otoscopio.
 - Calculadora.
 - Teléfono móvil.
 - Medicación para la reanimación cardiopulmonar, fármacos vasoactivos, analgésicos-sedantes-relajantes, anticonvulsivantes, corticoides, antibióticos, sueros, surfactante, y otras medicaciones oportunas para el caso. En este apartado es de señalar que medicaciones (Dobutamina, Dopamina, Dormicum, etc.) deben ir ya preparadas y etiquetadas, con su concentración y ritmo de perfusión, para facilitar

el manejo de las mismas en medio precario (Tabla III).

- Todo el material eléctrico debe poder estar alimentado por baterías que permitan suficiente autonomía (el doble o el triple del tiempo calculado de transporte), por si hay una contingencia inesperada, por ejemplo avería del medio de transporte.

Traslado intrahospitalario

1. Identificación de neonato.
2. Hoja de citación de la prueba.
3. Historia clínica completa, con todas las pruebas o tratamientos previos.
4. Ofrecer toda la ayuda a los profesionales de servicios de exploraciones diagnósticas.
5. Consentimiento informado.
6. Prever los problemas que pudiesen ocurrir durante el traslado.
7. En cuanto al instrumental de este tipo de traslado puede ser igual al de un extra-hospitalario, si fuera necesario.

MISCELÁNEA

Una de las situaciones más tensas y críticas es la hipoxemia refractaria, debida generalmente a hipertensión pulmonar. Esta situación obliga a realizar traslados complejos porque se precisa el uso de óxido nítrico inhalado (ONi). Este gas al reaccionar con el oxígeno produce óxido nitroso altamente irritante. Aunque las dosis de aplicación de ONi sean muy bajas, entre 5-20 ppm, al ser el medio de transporte un espacio muy reducido, se debe poner un conducto en la válvula espiratoria del ventilador para poder evacuar el óxido nitroso al exterior.

En los últimos meses hay varias publicaciones sobre el uso del sildenafil (inhibidor de la fosfodiesterasa) para el tratamiento de la hipertensión pulmonar del neonato, que ya venía siendo usado en el "destete" del ONi para evitar el fenómeno de rebote. La dosis de sildenafil será de 0,5-1 mg/kg y posteriormente se aumenta incrementalmente hasta una dosis de 2 mg/kg cada 6 horas. Puede ser una opción muy útil para evitar la parafernalia de un traslado con ONi. El sildenafil puede ser usado conjuntamente con ONi si fuese preciso.

CONCLUSIONES

1. Trasladar después de la mejor estabilización posible.
2. Dotar al traslado de toda la complejidad que haga falta, para la entrega en el centro receptor del enfermo en las mejores condiciones.
3. Tener estructurados protocolos de tratamiento, traslados y equipos (instrumentales y humanos) para intervención inmediata.
4. Revisar equipos e instrumental después de cada traslado, para reponer y ordenar todo lo que se ha usado.
5. Revisar periódicamente medios de transporte y equipos, si no se han usado en las últimas 4 ó 5 semanas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cuidados Especiales del Feto y el Recién Nacido Sola, Rogido M. Capítulo XXVIII. Ed. Científica Americana: 2001.
2. Recomendaciones para el transporte perinatal. Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología. Esqué Ruiz MT, Figueras Aloya J, García Alix A, Alomar Ribesa A, Blanco Bravo D, Fernández Lorenzo JR. *An Esp Pediatr* 2001; **50**: 146-153.
3. Actualización: transporte del ser humano en la etapa fetal y neonatal-Sección II. Morales de Casallas I. Actualizaciones Pediátricas (Fundación Santa Fe de Bogotá) 2003. Vol. 13 N^o ISSN 0121-4594. (Consulta 19-05-2005) Disponible en www.encolombia.com/medicina/pediatria/actualizacionesped13103-transporteII-1.htm
4. The Mortality Index for Neonatal Transportation Score: A New Mortality Prediction Model for Retrieved Neonates. Broughton SJ, Berry A, Jacobe S, Cheeseman P. *Pediatrics* 2004; **114**: 424-428.
5. Transporte aéreo. Brink LW, Neuman B, Wynn J. *Clin Ped N Amer* (ed. esp.) 1993; **2**: 461-481.
6. Recomendaciones para la utilización del óxido nítrico inhalado en patología neonatal. Grupo Respiratorio Neonatal de la Sociedad Española de Neonatología. *An Esp Pediatr* 2001; **55**: 251-255.
7. Óxido nítrico inhalado como rescate en insuficiencia respiratoria del recién nacido inmaduro. Maderuelo E, Sanz E, Franco ML, Bernardo Atienza B, Sánchez Luna M. *An Pediatr (Barc)* 2005; **62**: 68-71.
8. Intravenous sildenafil lowers pulmonary vascular resistance in a model of neonatal pulmonary hypertension. Shekerdemian LS, Ravn HB, Penny OJ. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; **165**(8): 1098-1102.
9. Hipertensión pulmonar. Boden G, Bennett C. *Curr Paediatrics* 2004; **14**: 290-297.

Protocolos de Neonatología

Enterocolitis necrotizante neonatal

I. FERNÁNDEZ JIMÉNEZ¹, I. DE LAS CUEVAS TERÁN²

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Servicio de Pediatría. Hospital Universitario "Marqués de Valdecilla". Santander

INTRODUCCIÓN

La enterocolitis necrotizante (ECN) es una enfermedad grave que afecta a recién nacidos, en especial prematuros, con una incidencia y morbimortalidad elevados. Constituye la urgencia gastrointestinal más frecuente en las UCI neonatales. Se presenta como un síndrome gastrointestinal y sistémico que comprende síntomas variados y variables, como distensión e hipersensibilidad abdominal, sangre en heces, intolerancia a la alimentación, apnea, letargia, y en casos avanzados acidosis, sepsis, CID y *shock*. Abarca un espectro amplio de afectación desde la recuperación sin secuelas hasta un cuadro grave de peritonitis y sepsis que provoca la muerte del recién nacido. Su fisiopatogenia no está todavía completamente aclarada. La mayoría de los autores están de acuerdo en que la enfermedad es el resultado final de un proceso multifactorial en un huésped predispuesto. La vía final es una cascada inflamatoria que se desencadena en recién nacidos con determinados factores de riesgo y que lleva a una necrosis de la pared intestinal.

EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de ECN se estima en torno al 1 a 3 por 1.000 recién nacidos (RN) vivos y 1 al 7,7% de los RN ingresados en unidades neonatales. Es una patología que afecta típicamente a prematuros, con un aumento de la incidencia en el grupo de los menores de 1.500 g hasta un 2 a 10%, según los hospitales. La edad gestacional media oscila en torno a las 31 semanas, con un peso medio al nacimiento de 1.460 g. La apa-

rición de ECN disminuye conforme aumenta la edad gestacional, si bien un 13% de los casos corresponde a RN a término. En este grupo típicamente existe alguna patología asociada. No se ha comprobado la existencia de predominancia racial, sexual o social.

La mayor parte de los casos de ECN se presentan de manera esporádica. Sin embargo, surge también en brotes epidémicos temporales y geográficos en los cuales se encuentran características diferentes, como mayor peso al nacimiento, menor número de complicaciones y tasa inferior de mortalidad.

La edad de inicio de la enfermedad y la gravedad del cuadro tienen relación inversa con el peso y la edad gestacional, con una mortalidad entre el 9-28% en las series publicadas a partir de 1990. En estos últimos años se ha asistido a una disminución de la mortalidad por ECN, debido probablemente a una mejora general del cuidado neonatal, al establecimiento de pautas de alimentación estandarizadas en los RN nacidos pretérmino y de bajo peso y a la instauración de protocolos diagnóstico-terapéuticos.

ETIOPATOGENIA

Actualmente se acepta un mecanismo multifactorial en un huésped predispuesto. Entre los factores propuestos implicados en la patogénesis de la ECN se han descrito la prematuridad, alimentación láctea, inestabilidad hemodinámica, infección y alteración de la mucosa intestinal. Sólo la prematuridad y la alimentación láctea tienen una base epidemiológica consistente.

Correspondencia: Inmaculada Fernández Jiménez. Consulta de Cirugía Pediátrica. Residencia Cantabria. Avda Cardenal Herrera Oria s/n. 39008 Santander

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

La mayoría de casos de ECN tiene lugar en RN menores de 34 semanas de edad gestacional que han recibido alimentación enteral. La predisposición de estos niños pudiera explicarse por la inmadurez de su tracto gastrointestinal con función luminal limitada que conlleva una absorción parcial de carbohidratos y grasas así como proliferación bacteriana, mayor permeabilidad de la mucosa e hipomotilidad. Junto a ello, existe inmadurez de los sistemas defensivos sistémicos y de la mucosa intestinal, entre otros la IgA secretora y la barrera de mucina. Se ha especulado la posibilidad de un efecto protector de los glucocorticoides administrados prenatalmente. Sin embargo, no ha podido demostrarse más que una tendencia no significativa. Ni la toma trófica ni el ritmo de incremento de la toma o la edad de inicio del aporte enteral se asocian al riesgo de ECN. Por el contrario, se ha descrito un efecto protector de la leche materna en comparación con diferentes fórmulas artificiales.

Otros factores predisponentes propuestos son la administración de soluciones hiperosmolares irritantes, ya sean fármacos, contrastes o fórmulas. Asimismo, existen diferentes situaciones clínicas relacionadas con la aparición de ECN, con la isquemia como denominador común, entre ellas, la asfisia perinatal, persistencia de ductus arterioso, apneas, hipotensión, fallo cardíaco, canalización de arteria umbilical, policitemia, exposición a cocaína, etc. No obstante, no se ha podido demostrar la implicación de la inestabilidad hemodinámica en la patogénesis de la ECN. Igualmente, permanece aún sin aclarar el papel de la infección por gérmenes gastrointestinales, propuesto como un mecanismo etiopatogénico importante en los brotes de ECN. Aproximadamente un 20-30% de los casos de ECN se asocia a bacteriemia y se han aislado gérmenes típicos del tracto distal gastrointestinal en sangre y peritoneo de niños con ECN, como *Escherichia coli*, *Klebsiella pneumoniae*, *Pseudomonas* o *Clostridium difficile*. En casos esporádicos se han aislado virus u hongos. En el resto de casos no se aísla ningún patógeno.

El daño producido por la isquemia, agentes infecciosos o irritantes de la mucosa viene agravado por mediadores inflamatorios, entre los que destacan el factor de necrosis tumoral (TNF), la interleukina 6 (IL6-) y el factor activador de las plaquetas (PAF). Pueden contribuir al desarrollo de ECN fármacos o situaciones que afecten a las citocinas o a los radicales libres de oxígeno, como son el déficit de magnesio o cobre, la administración de vitamina E en niños con niveles altos de tocoferol o el óxido nítrico (Tabla I).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La ECN se define como necrosis por coagulación e inflamación del intestino del lactante. Aunque puede abarcar todo el trayecto, las zonas más afectadas son íleon y colon proximal. Suele encontrarse intestino dilatado, con paredes muy delgadas y algunas zonas hemorrágicas y con depósito de fibrina. Se encuentran habitualmente perforaciones y zonas de necrosis transmural sobre el borde antimesentérico. Aparecen también zonas con burbujas subserosas que corresponden a zonas de neumatosis. El hallazgo histológico más frecuente es el de necrosis por coagulación (isquémica) hasta en 75% de los pacientes, que puede ser transmural o limitada a la mucosa. Abundan zonas de hemorragia, inflamación, ulceración y edema. En ocasiones aparecen microtrombos en los vasos de pequeño calibre. Es frecuente el hallazgo de neumatosis cistoide submucosa que se encuentra también a nivel de ganglios mesentéricos. Un pequeño porcentaje presentan signos de inflamación aguda. Los cambios regenerativos, con tejido de granulación y fibrosis son también frecuentes, y si ésta es circunferencial pueden dar lugar a estenosis.

PRESENTACIÓN CLÍNICA Y DIAGNÓSTICO

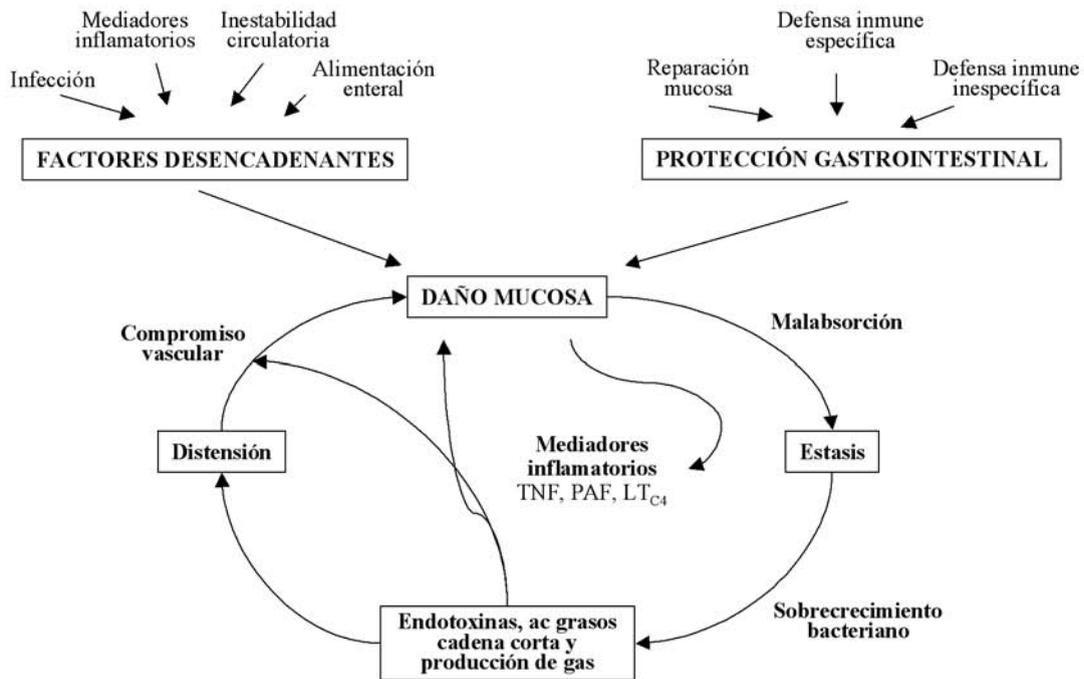
La ECN se presenta con signos y síntomas digestivos y sistémicos. El hallazgo más precoz suele ser un cambio en la tolerancia alimentaria en un niño prematuro, con buena evolución hasta ese momento y que comienza a presentar restos gástricos. Los síntomas sistémicos asociados son inespecíficos y con un rango amplio de agudeza y gravedad en su presentación. Desde aparición de apneas, alteración del patrón respiratorio, distermia, inestabilidad hemodinámica con bradicardias, hasta hipotensión, letargia o *shock* séptico y CID. Desde el punto de vista gastrointestinal, la ECN se presenta con distensión abdominal, restos gástricos, abdomen doloroso, vómitos, diarrea o hematoquecia.

En 1978, Bell y cols. elaboraron un sistema clínico de estadiaje útil para comparar casos más que para orientar el tratamiento:

- **Etapa I:** sospecha.
- **Etapa II:** enfermedad definida (signos radiológicos positivos)
- **Etapa III:** enfermedad avanzada: *shock* séptico y neumo-peritoneo.

Posteriormente, Walsh y Kliegman modificaron estos criterios en un intento de realizar una clasificación que

TABLA I. MECANISMOS PATOGENICOS EN LA ENTEROCOLITIS NECROTIZANTE



tuviera valor terapéutico en base al estadio clínico (Tabla II).

Ante la sospecha clínica de ECN se debe de realizar un hemograma. No hay ningún dato específico en lo que respecta al recuento leucocitario, si bien la leucopenia se asocia a peor pronóstico. Con frecuencia existe trombopenia que conlleva riesgo de sangrado. En estos casos resulta preceptivo realizar un estudio completo de coagulación. La trombopenia se asocia a necrosis intestinal y empeoramiento clínico. Por el contrario, la recuperación de la cifra de plaquetas es un signo de mejoría clínica. Otros signos de necrosis intestinal, también asociados a sepsis, son la acidosis metabólica y la hiponatremia.

En las heces se puede investigar sangre oculta, si bien se trata de un hallazgo confirmatorio, es inespecífico. También es recomendable investigar cuerpos reductores, cuya aparición nos informa de una malabsorción de carbohidratos, frecuentemente asociada a la ECN. Otros hallazgos bioquímicos inespecíficos son la elevación sérica de la PCR y alfa-1-glicoproteína o de la alfa-1-antitripsina en heces.

Ante la posibilidad de sepsis se deben recoger cultivos (hemocultivo, cultivo de LCR según los casos y coproculti-

vo). Si la sospecha es de *Clostridium difficile* son necesarios cultivos específicos y determinación de toxina. Ocasionalmente, en aquellos casos que cursen con ascitis importante o que se sospeche peritonitis, puede recogerse líquido por paracentesis para cultivo y Gram.

Para confirmar el diagnóstico es esencial realizar una radiografía de abdomen, también útil en el seguimiento del cuadro. En etapas iniciales de sospecha, los signos radiográficos son habitualmente inespecíficos, incluyendo dilatación de asas, distensión y en ocasiones edema de pared, constituyendo éstos los hallazgos más habituales. La neumatosis intestinal aparece hasta 95% de los casos, como signo radiológico que define la enfermedad. Se manifiesta por burbujas de gas intramural o en forma lineal y representa el acúmulo de gas producto del metabolismo bacteriano. Con más frecuencia se observa en el cuadrante inferior derecho, pero puede ser difusa afectando a los cuatro cuadrantes (neumatosis severa), como un signo de extensión del proceso y mal pronóstico.

Cuando este gas se extiende a través de venas y linfáticos al territorio de la vena porta, aparece un nuevo signo radiológico, descrito hasta en un 30% de los casos, relacionado con un aumento de la mortalidad y extensión de la enfermedad.

TABLA II. CLASIFICACIÓN MODIFICADA DE WALSH Y KLEGMAN

Etapa	Signos sistémicos	Signos digestivos	Radiología
I a: Sospecha	Apnea, bradicardia, letargia, alteración T ^a	Residuos, distensión, vómitos	Negativa
I b: Sospecha	Igual que I a	Sangre en heces	Negativa
II a: ECN confirmada leve	Igual que I b	Ileo, hipersensibilidad	Dilatación, fleo, neumatosis
II a: ECN confirmada moderada	Igual que II a, acidosis, trombopenia	Hipersensibilidad, masa	Igual que II a, gas portal, ascitis o no
III a: ECN avanzada grave	Apnea, hipotensión, bradicardia, acidosis, CID, neutropenia	Peritonitis, distensión, eritema	Igual que II b. Ascitis
III b: ECN avanzada grave. Perforación	Igual que III a	Igual que III a	Igual que III a Neumoperitoneo

El 55% de los pacientes con necrosis panintestinal presentan aire en porta; más frecuente en RN menores de 1.500 g y relacionado con el uso de fórmulas lácteas especiales, la administración de vitamina E y el uso de aminofilina o de catéteres en la arteria umbilical.

Los signos de neumoperitoneo aparecen en estadios avanzados en los cuales se produce una perforación intestinal libre, con aumento de la mortalidad. También la presencia de un asa centinela en la radiografía, en ausencia de aire libre intraperitoneal pueden indicar necrosis intestinal y/o perforación. Hasta en un 12% de los casos se han descrito perforaciones ocultas ya sea por mala técnica radiológica, perforación retroperitoneal, oclusión precoz de la perforación o escasez de gas intraluminal. El aire libre se detecta en zonas no declives y a menudo define el ligamento falciforme hepático y las asas intestinales.

Diversos autores han destacado el valor de la **ecografía** para el diagnóstico precoz de gas en vena porta antes de su aparición en radiografías simples, así como engrosamiento de la pared, existencia de aire intramural y en estadios más avanzados signos de necrosis intestinal. Sin embargo, la ausencia de estos hallazgos no excluye la enfermedad. Debe considerarse la ultrasonografía como un método útil en el diagnóstico de la enfermedad cuando existe sospecha clínica no confirmada radiológicamente.

TRATAMIENTO MÉDICO

Ante la sospecha de ECN, se debe instaurar tratamiento médico y monitorización estrecha, debido a la rápida y fatal progresión de la enfermedad.

El tratamiento médico consiste en medidas de soporte, reposo intestinal, nutrición parenteral, antibioterapia y corrección de las alteraciones hematológicas y/o electrolíticas que pudieran estar presentes. Medidas específicas son la dieta absoluta, descompresión intestinal con aspiración, reposición de líquidos considerando pérdidas a un tercer espacio, aporte calórico adecuado mediante nutrición parenteral y antibióticos endovenosos de amplio espectro. Deben suspenderse todos los fármacos relacionados como posibles factores de riesgo. Como medidas de soporte se incluye la asistencia respiratoria temprana ante la aparición de episodios de apneas o patrón respiratorio acidótico, la corrección de la acidosis, hiponatremia o trombopenia. La acidosis metabólica persistente es un indicador de progresión de la lesión intestinal e incluso necrosis. Se debe asegurar una perfusión y transporte de oxígeno adecuados, con un aporte suficiente de líquidos y manteniendo el nivel de hematocrito > 35%. Puede ser necesario el uso de agentes inotrópicos. La dopamina a dosis bajas puede ser de ayuda para mejorar la perfusión sistémica y aumentar el flujo mesentérico. Habitualmente la ampicilina y gentamicina constituyen un tratamiento adecuado, debiendo asociar clindamicina o metronidazol ante la sospecha de gérmenes anaerobios, si bien la clindamicina ha sido relacionada con un aumento de la frecuencia de estenosis postenterocolíticas.

El seguimiento incluye la monitorización clínica, analítica y radiografías seriadas. La dieta absoluta y la antibioterapia han de mantenerse durante 10-14 días, con introducción progresiva de aporte enteral a partir de ese momento con fórmulas hipoosmolares de hidrolizado de proteínas. Se ha descrito que los aportes enterales con factores tróficos como

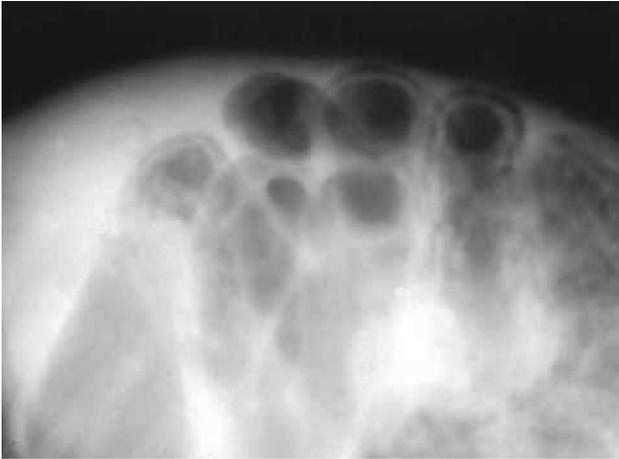


Figura 1. Neumatosis intestinal sin neumoperitoneo en proyección lateral decúbito supino.



Figura 2. Gas en sistema porta en paciente con enterocolitis necrotizante.

la glutamina pueden ser de ayuda en la restauración del funcionalismo intestinal.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Uno de los principales problemas relativos al tratamiento quirúrgico reside en la elección del momento óptimo para llevarlo a cabo, que sería idealmente aquel en que se ha producido una gangrena intestinal pero todavía no existen perforación ni peritonitis secundaria.

Indicaciones

En los pacientes en los que la enfermedad progresa con necrosis de pared intestinal y perforación es necesaria la intervención quirúrgica urgente debido al rápido deterioro que esto supone. La decisión es clara en aquellos en que se detecta la presencia de neumoperitoneo. Sin embargo, está demostrado que la necrosis y/o perforación ocurren en ocasiones sin evidencia radiológica de aire libre por lo que las indicaciones quirúrgicas deben ser valoradas y ampliadas.

- **Signos radiológicos:** la existencia de *neumoperitoneo* demostrado ecográficamente o mediante radiografías simples es la única indicación absoluta de tratamiento quirúrgico. La *neumatosis intestinal* es el signo patognomónico de la enterocolitis necrotizante, pero no se correlaciona con la gravedad de la enfermedad aunque sí con su extensión (Fig. 1). La evidencia de gas en el sistema porta se asocia a una elevada mortalidad, siendo un

hallazgo de mal pronóstico especialmente en los RN de muy bajo peso (< 1.000 gramos). Aunque por sí solo no constituye una indicación absoluta, debe considerarse como un dato de gran valor dentro del contexto clínico del paciente (Fig. 2). Según varios autores, hasta un 43% de pacientes con ascitis confirmada ecográficamente presentan necrosis intestinal subyacente, y constituye una indicación para la realización de paracentesis. La presencia de un asa fija dilatada en varios controles radiológicos no es una indicación quirúrgica absoluta, refleja únicamente la situación de sufrimiento intestinal que caracteriza a la enfermedad.

- **Signos clínicos:** aunque los signos de deterioro clínico a pesar del tratamiento médico intensivo no constituyen una indicación absoluta de cirugía, su aparición y empeoramiento progresivo sí contribuyen a identificar aquellos pacientes que presentan una necrosis intestinal: *signos de peritonitis como edema y eritema de pared, masa abdominal, trombopenia y acidosis persistentes.*
- **Paracentesis:** un resultado positivo es altamente específico de necrosis intestinal. Esta técnica no se usa de forma rutinaria. Sin embargo, no debe sustituir a otras determinaciones clínicas o radiológicas.

Técnicas quirúrgicas

Touloukian en 1967 sentó las bases para el tratamiento quirúrgico de la enfermedad. Desde entonces se han descrito

varias técnicas cuyo objetivo común es conservar la mayor longitud de intestino viable posible respetando la válvula ileocecal para minimizar las complicaciones como el síndrome de intestino corto, resecar el intestino afectado para controlar el cuadro séptico y evitar fístulas y estenosis, evitando a la vez la realización de estomas yeyunales que producen una pérdida incontrolable de líquidos y electrolitos y una ulceración cutánea periestomal de difícil curación. La gran variedad de técnicas descritas refleja la complejidad de una patología en la que la idoneidad del tratamiento debe valorarse individualmente dependiendo del grado de afectación, extensión de las zonas necróticas, situación clínica del paciente, experiencia del cirujano y cuidados postoperatorios disponibles.

En el caso de zonas de necrosis o perforación más o menos localizadas el método más seguro consiste en la resección del intestino afectado y derivación proximal con fístula mucosa o cabos separados. La realización de anastomosis primaria es discutida y se reserva para aquellos pacientes que presentan una lesión muy localizada sin afectación distal o en los que precisarían una derivación yeyunal alta por los problemas que suponen este tipo de estomas. Más compleja es la actitud ante el hallazgo quirúrgico de zonas de necrosis extensas y parcheadas que a menudo se asocian a perforaciones múltiples; en este caso, la resección se restringe a las zonas de necrosis definidas. El intestino de viabilidad dudosa se conserva, cerrando los cabos y realizando una nueva laparotomía en 48-72 horas para comprobar la definición de las áreas de necrosis realizando entonces una derivación o en el caso ideal, anastomosis primaria. En 1989 Moore describió una actitud que denominó "*Drain, patch and wait*", que consiste en sutura de las perforaciones, gastrostomía y establecimiento de drenajes peritoneales bilaterales; posteriormente trataba las frecuentes fístulas (cutáneas y entéricas) con tratamiento conservador o quirúrgico.

La necrosis panintestinal representa el caso más grave en la cual la resección completa del intestino afectado condena a la necesidad de una nutrición parenteral prolongada con un elevadísimo índice de mortalidad. En estos pacientes se han realizado drenajes sin resección y revisión posterior si el paciente sobrevive, y resecciones extensas con derivación, con resultados desalentadores (Fig. 3). En 1975 Marshall describió la colocación de drenajes peritoneales en pacientes con neumoperitoneo realizando laparotomía en

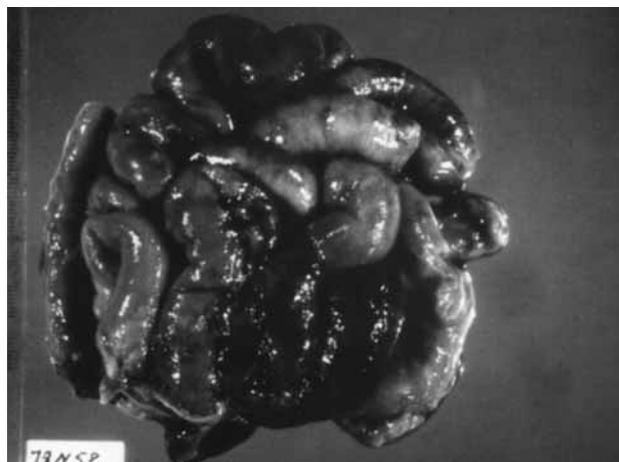


Figura 3. Necrosis y gangrena panintestinal.

24-48 horas si continuaba el deterioro clínico o a medio plazo para tratar las complicaciones. Desde entonces, varios autores han utilizado esta técnica en pacientes muy inestables, especialmente en menores de 1.000 gramos como un método temporal en espera de una mejoría que permita una actitud más agresiva, siendo en ocasiones el tratamiento definitivo.

COMPLICACIONES

Aparte de las frecuentes complicaciones relativas a las alteraciones hidroelectrolíticas y las derivadas del proceso de sepsis cabe destacar las siguientes:

- **Fallo orgánico multisistémico (MSOF):** fallo de varios sistemas con deterioro de funciones respiratoria, hepática, renal, hematológica y cardíaca tras sepsis, trauma y otras causas. Ha sido ampliamente descrito en procesos de ECN en RN prematuros de bajo peso, con una incidencia de más del 80%.
- **Hemorragia hepática intraoperatoria:** grave complicación intraoperatoria con una incidencia del 11,8%. Se ha relacionado con los volúmenes de fluidos preoperatorios administrados y la presencia de hipotensión, siendo más frecuente en pacientes de bajo peso y prematuros y constituye una causa importante de mortalidad quirúrgica.
- **Fístulas:** las fístulas cutáneas durante el curso de la enfermedad no son infrecuentes, y a menudo consecuencia de los drenajes peritoneales. Las fístulas enteroentéricas han sido descritas con mucha menor frecuencia y se piensa

que ésta puede ir en aumento al hacerlo los pacientes con necrosis intestinal extensa.

- **Abscesos:** en RN, el epiplon es de mucho menor tamaño respecto al niño mayor y la distribución de vísceras abdominales también varía, aunque se desconoce en qué medida estos factores influyen en la localización de una infección abdominal. La capacidad inmunológica disminuida también influye en que la mayoría de los pacientes presenten peritonitis difusa y baja incidencia en la formación de abscesos.
- **Síndrome de intestino corto:** es la complicación más grave a largo plazo, y al igual que la supervivencia de enfermos con necrosis extensa, está aumentando su incidencia. Se ha descrito una incidencia menor en aquellos pacientes tratados con drenajes peritoneales o revisiones secundarias, probablemente debido a una mejor delimitación de las zonas de necrosis.
- **Estenosis:** la incidencia ha sido evaluada en 10-25%, con un 14-32% si se tienen en cuenta sólo los pacientes sometidos a tratamiento médico, y casi el doble en aquellos en los que se realiza drenaje peritoneal frente a los que se realiza resección. La localización más frecuente es a nivel cólico siendo más raras las ileales.

PREVENCIÓN

- **Corticoides:** la administración exógena de esteroides en estudios experimentales muestra efectos sobre la maduración enzimática y de microvellosidades intestinales sugiriendo un efecto protector frente a ECN, siendo más eficaz cuando el tratamiento se hace intraútero. Muchos de estos pacientes de riesgo presentan también una elevada probabilidad de sufrir insuficiencia respiratoria y síndrome de membrana hialina cuyo riesgo se reduce mediante la administración de esteroides antenatales.
- **Leche materna:** contiene agentes protectores que incluyen IgA, lactoferrina, lisozima, macrófagos, linfocitos y otros enzimas. Otro componente importante es su contenido en PAF-acetilhidrolasa, enzima que inhibe la actividad del PAF, que constituye un mediador importante en la cascada de la enfermedad.
- **Dietética:** recomendación de evitar el uso de fórmulas hiperosmolares y grandes volúmenes en pacientes de riesgo. Se ha propuesto la suspensión de hidratos de carbono como medida preventiva ante la aparición de cuerpos reductores en heces.
- **Antibióticos:** en teoría, la administración de ciertos antibióticos puede reducir la colonización bacteriana y la producción de endotoxinas y mediadores inflamatorios. En varios estudios, la vancomicina, gentamicina y kanamicina han demostrado disminuir la incidencia de la enfermedad en prematuros. Su uso prolongado puede favorecer la aparición de cepas resistentes, por lo que su uso en profilaxis no es universalmente aceptado.
- **Inmunomodulación:** mediante administración exógena de IgA e IgG que en estudios de laboratorio se han demostrado su beneficio sobre la barrera intestinal y la traslocación bacteriana. El factor estimulador de colonias de granulocitos mejora la función de la barrera intestinal y la supervivencia. La Interleukina 11 estimula la hematopoyesis, tiene efecto trófico sobre la mucosa, y protege la integridad intestinal frente a situación de isquemia. Los antagonistas del PAF, cuyo uso experimental está ampliamente probado, pero no así en clínica, constituyendo una línea importante de investigaciones futuras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moss L, Dimmitt RA, Henry M, Geraghty N, Efron B. A Meta-Analysis of peritoneal drainage versus laparotomy for perforated necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg* 2001; 36(8): 1210-1213.
2. Bell MJ, Ternberg J, Fengin RR. Neonatal necrotizing enterocolitis: Therapeutic decisions based on clinical staging. *Ann Surg* 1978; 187: 1-7.
3. Moore TC. Successful use of the "drain, patch and wait" laparotomy approach to perforated necrotizing enterocolitis: Is hypoxia triggered "good angiogenesis" involved? *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 356.
4. Reber KM, Nankervis CA. Necrotizing enterocolitis: preventative strategies. *Clin Perinatol* 2004; 31: 157-167.
5. Lee JS, Polin RA. Treatment and prevention of necrotizing enterocolitis. *Semin Neonatol* 2003; 8: 449-459.
6. Mallan-Metzger A, Itzchak A, Mazkereth R, Kuint J. Necrotizing enterocolitis in full-term infants: case-control study and review of the literature. *J Perinatol* 2004; 24: 494-499.
7. Patote SK, de Klerk N. Impact of standardised feeding regimens on incidence of neonatal necrotising enterocolitis: a systematic review and meta-analysis of observational studies. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2005; 90: 147-151.
8. Kliegman RM, Walker WA, Yolken RH. Necrotizing enterocolitis: research agenda for a disease of unknown etiology and pathogenesis. *Pediatr Res* 1993; 34: 701-708.