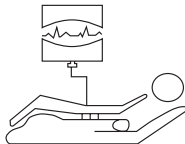


VI Curso Intensivo para Residentes de Cuidados Intensivos Pediátricos

Patología miscelánea

CASOS CLÍNICOS

Miraflores de la Sierra, 6 al 8 de abril de 2014



ORGANIZA

Sociedad Española de Cuidados Intensivos Pediátricos

DIRECTORA

Mercedes Lorcetales Abril
Presidenta de la SECIP

COORDINADORA

Sylvia Belda Hofheinz
Vocal de Formación de la SECIP

MODERADORES

José Miguel Camacho Alonso
Elena Álvarez Rojas
Iria González Rivera
Pedro de la Oliva

Sumario

Caso 1	Paciente de 15 años con antecedentes de leucemia, infección por micobacteria y bronquiolitis obliterante, que presenta fracaso respiratorio agudo	1
	<i>Ponente:</i> Alexandra Regueiro García. <i>Tutor:</i> Antonio Rodríguez Núñez	
Caso 2	Cadena de supervivencia e hipotermia terapéutica en la parada cardiorrespiratoria	7
	<i>Ponente:</i> Elisabet Coca Fernández. <i>Tutora:</i> Sonia Brió Sanagustín	
Caso 3	Parada cardíaca en una lactante sano	15
	<i>Ponente:</i> Blanca Toledo del Castillo. <i>Tutora:</i> Jimena del Castillo Peral	
Caso 4	Síndrome hemofagocítico secundario a una enfermedad metabólica poco frecuente. Aspectos éticos sobre la limitación terapéutica	19
	<i>Ponente:</i> Georgina Armero Campos. <i>Tutor:</i> Francisco José Cambra Lasaos	
Caso 5	Ingestión accidental de un producto tóxico no farmacológico	27
	<i>Ponente:</i> Patricia Rodríguez Campoy. <i>Tutor:</i> José Carlos Flores González	
Caso 6	Lactante de dos meses con fiebre, irritabilidad y dificultad respiratoria	33
	<i>Ponente:</i> Belén de la Rosa Roch. <i>Tutor:</i> José Luis Vázquez Martínez	
Caso 7	Hemoneumopericardio tras herida de arma blanca	39
	<i>Ponente:</i> Jaime Izquierdo Blasco. <i>Tutora:</i> Romy Rossich Verdés	
Caso 8	Diagnóstico complicado de muerte encefálica. Muerte de tronco encefálico. Donación en asistolia	45
	<i>Ponente:</i> Patricia Luisa Martínez Martínez. <i>Tutor:</i> Antonio Morales Martínez	
Caso 9	Limitación del esfuerzo terapéutico en lactante con hipotonía	53
	<i>Ponente:</i> Paula Santos Herráiz. <i>Tutor:</i> Raúl Borrego Domínguez	
Caso 10	Administración accidental de vincristina intratecal	59
	<i>Ponente:</i> Nuria Chaves Caro. <i>Tutora:</i> Cristina Calvo Monge	
Caso 11	Lactante con acidosis metabólica grave y dificultad respiratoria	65
	<i>Ponente:</i> María del Mar Tirado Balagué. <i>Tutor:</i> Jesús De la Cruz Moreno	
Caso 12	Neonato con disminución del nivel de conciencia	71
	<i>Ponente:</i> Elena Blanco Iglesias. <i>Tutora:</i> Amelia Martínez de Azagra	
Caso 13	Lactante con intoxicación por inhalación de humo de incendio	79
	<i>Ponente:</i> Ana Herrero Varas. <i>Tutoras:</i> Ana Lavilla Oiz, Yolanda Armendáriz Cuevas	

Caso	14	Lactante con fiebre y disminución del nivel de conciencia	87
		<i>Ponente:</i> María del Mar Pardo Celdrán. <i>Tutora:</i> María Jesús Sánchez Álvarez	
Caso	15	Niño de 11 años con cefalea, vómitos y diplopía	93
		<i>Ponente:</i> Yolanda de la Casa Ventura. <i>Tutora:</i> Ana Gómez Zamora	
Caso	16	Niño con epilepsia refractaria	99
		<i>Ponente:</i> Andrea Fernández de la Ballina. <i>Tutor:</i> Juan Carlos de Carlos Vicente	
Caso	17	Niña de 6 años con hipertensión intracraneal refractaria	105
		<i>Ponente:</i> María Lozano Balseiro. <i>Tutora:</i> Carmen Ramil Fraga	
Caso	18	Niña sometida a hipotermia servocontrolada tras parada cardiorrespiratoria	111
		<i>Ponente:</i> Miriam Gutiérrez Moreno. <i>Tutora:</i> María García González	
Caso	19	Paciente con hidrocefalia y edema agudo de pulmón	119
		<i>Ponente:</i> Aida Sánchez Rodríguez. <i>Tutor:</i> Ignacio Ibarra de la Rosa	
Caso	20	Valor de la ecocardiografía en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos	125
		<i>Ponente:</i> Ana Karina Córdova Salas. <i>Tutor:</i> Daniel Palanca Arias	
Caso	21	Traumatismo abdominal contuso en niña de 9 años	131
		<i>Ponente:</i> Claudia Patricia Morais-Ramos-Bochard. <i>Tutora:</i> Belén Martín Parra	

Paciente de 15 años con antecedentes de leucemia, infección por micobacteria y bronquiolitis obliterante, que presenta fracaso respiratorio agudo

Ponente: Alexandra Regueiro García. *Tutor:* Antonio Rodríguez Núñez.
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela.

Anamnesis

Paciente de 15 años que acude a Urgencias de otro centro por dificultad respiratoria aguda, hipoxemia y obnubilación. Se decide la intubación y conexión a ventilación mecánica y se contacta con su Unidad para el traslado.

Antecedentes personales

Diagnosticada de leucemia mieloblástica aguda (M2) 3 años antes. Recibió tratamiento quimioterápico y trasplante de progenitores hematopoyéticos alogénico emparentado. Transcurridos 10 meses desde el trasplante comenzó con disnea progresiva, sibilancias y tos, siendo diagnosticada de bronquiolitis obliterante.

Se instauró tratamiento con broncodilatadores, corticoterapia, azitromicina e inmunosupresores (ciclosporina y micofenolato).

*En los últimos 2 años presentó diversas reagudizaciones de su enfermedad secundarias a infecciones respiratorias (*Pseudomonas aeruginosa*, *Klebsiella pneumoniae*, *Corynebacterium pseudodiphthericum*, *Aspergillus fumigatus*, *Mycobacterium abscessus*), recibiendo tratamiento antiinfeccioso durante las mismas.*

En el último año se observó deterioro clínico progresivo, llegando a presentar disnea con mínimos esfuerzos, por lo que recibía oxigenoterapia a 3 lpm mediante gafas nasales durante el día y ventilación mecánica no invasiva nocturna (modalidad CPAP: 5 cmH₂O y FiO₂ de 0,3).

Por estos motivos y ante la existencia de insuficiencia respiratoria crónica irreversible fue valorada en dos ocasiones por la Unidad de Trasplante Pulmonar de cara

*a su inclusión en lista de espera de trasplante, siendo rechazada dicha opción en razón del tiempo desde el diagnóstico de leucemia y la colonización por *Mycobacterium abscessus*. La última valoración había sido 1 mes antes del ingreso actual.*

Evolución inicial

Tras su ingreso en la UCIP, se mantiene intubada y conectada a ventilación mecánica invasiva, con parámetros poco agresivos, siendo posible la retirada progresiva de la asistencia hasta su extubación a ventilación no invasiva (BiPAP 10-6 cmH₂O, con FiO₂ de 0,3).

Al cabo de una semana, la paciente presenta empeoramiento clínico, con disnea, hipoxemia e hipercarbia, a pesar de la BiPAP. No tiene fiebre. Se realiza una ecocardiografía que muestra datos de hipertensión pulmonar moderada.

1. EN ESTE MOMENTO ¿CUÁL DE ESTAS ACTUACIONES LE PARECE LA MÁS ADECUADA?

- Remitir de nuevo a la paciente a la Unidad de Trasplante para reevaluación de cara a trasplante pulmonar o cardiopulmonar.
- Proponer conexión a ventilación mecánica invasiva, incluyendo la realización de traqueotomía teniendo en cuenta el pronóstico de dependencia de la ventilación a largo plazo.
- Administrar O₂ a concentraciones elevadas, ya que de este modo reduciríamos la presión arterial pulmonar media y normalizaríamos la vasculatura pulmonar.

- d. Iniciar terapia con vasodilatadores, ya que son el tratamiento de elección de la hipertensión pulmonar.
- e. Ponerse en contacto con el Comité de Ética Asistencial ante la duda sobre cuál es la mejor opción terapéutica en este caso para que determinen una decisión al respecto.

La respuesta correcta es la b

El trasplante pulmonar se plantea en aquellos pacientes con enfermedad respiratoria grave, con deterioro funcional importante y en los cuales se pueda predecir que tienen un 50% o menos de posibilidades de sobrevivir en los próximos 2-3 años.

Entre las contraindicaciones absolutas para el trasplante pulmonar se encuentra la existencia de neoplasia en los 2 años previos, pero además, es recomendable un período libre de enfermedad entre 3 y 5 años, motivo por el cual la paciente había sido rechazada en la primera ocasión. En este momento han pasado 3 años y 4 meses desde el trasplante de progenitores hematopoyéticos. Sin embargo, en la última valoración realizada por el equipo de Trasplante es rechazada por requerirse un periodo de al menos 12 meses con cultivos negativos para *Mycobacterium abscessus*.

Dado que los motivos para ser rechazada para el trasplante no habían variado desde la última visita, se consideró que no debía someterse a la paciente a una nueva valoración.

La hipertensión pulmonar (HP) se define por un aumento de presión arterial pulmonar media (PAPm \geq 25 mmHg) y puede ser primaria o secundaria a diversas entidades. En la paciente la HP es resultado de la enfermedad pulmonar que produce hipoxemia crónica, con vasoconstricción pulmonar y posterior remodelado de la vasculatura.

No existe una terapia específica para la HP asociada a enfermedad pulmonar. La administración de O₂ a largo plazo se ha mostrado eficaz en la reducción de la progresión de la HP y es el tratamiento de elección, sin embargo, pocas veces se consigue con este tratamiento la normalización de la PAPm y las alteraciones estructurales de los vasos pulmonares permanecen inalteradas.

El empleo de vasodilatadores convencionales no está recomendado en estos casos ya que pueden deteriorar el intercambio de oxígeno al inhibir la vasoconstricción pulmonar en aquellas áreas poco ventiladas. No ha demostrado tampoco eficacia a largo plazo.

La conexión a ventilación mecánica sería una opción terapéutica posible. Dada la previsión de empeoramiento

progresivo, habría que explicar que se espera dependencia posterior a la misma y por lo tanto, necesidad de realizar traqueotomía.

Por otra parte, el Comité de Ética Asistencial es un órgano interdisciplinar que colabora en el análisis de casos difíciles desde el punto de vista ético y trata de asesorar para la resolución de conflictos éticos que puedan surgir como consecuencia de la labor asistencial. Sin embargo, tiene únicamente un carácter consultivo, la decisión final sigue correspondiendo al equipo asistencial, la paciente y la familia.

Tras analizar el estado clínico de la paciente, el equipo médico considera que no existen opciones terapéuticas curativas en el momento actual (fracaso respiratorio y fallo cardíaco secundario en paciente no subsidiaria de trasplante).

La paciente está consciente, tiene un nivel de desarrollo normal, es colaboradora y solicita información sobre su situación clínica, opciones terapéuticas y el pronóstico de su enfermedad. Tiene muy buena relación con su madre (que enviudó recientemente) y su hermana. La familia está cohesionada e implicada en el cuidado de la paciente.

Por lo tanto, se le plantea a la niña, en presencia de su madre, la posibilidad de reiniciar la ventilación mecánica invasiva en este punto, siendo su objetivo el mantenimiento paliativo con una previsión de empeoramiento progresivo a corto-medio plazo. Se plantea también la necesidad de realizar una traqueotomía y se les informa de sus ventajas e inconvenientes.

2. ¿QUÉ OPCIÓN LE PARECE LA MÁS CORRECTA?

- a. Si todo el equipo médico está de acuerdo con no iniciar la ventilación mecánica invasiva se puede tomar la decisión de limitar el esfuerzo terapéutico de forma unilateral, dado que la situación de la paciente es irreversible.
- b. La conexión a ventilación mecánica invasiva debería considerarse en la paciente como un acto médico fútil.
- c. La limitación del esfuerzo terapéutico se refiere a no iniciar un tratamiento pero no a la retirada del mismo una vez iniciado éste, lo cual tiene implicaciones éticas diferentes.
- d. La paciente y su familia deben recibir una información honesta y realista, y se debe hacer partícipe a la paciente de la toma de decisiones.

- e. Se debe hablar con la familia y que ésta decida qué información se proporciona a la paciente dado que es menor de edad. En cualquier caso la decisión final recaerá sobre la familia.

La respuesta correcta es la d

La decisión de irreversibilidad y de no progresar en una línea terapéutica y pasar a un paciente a cuidados paliativos no resulta fácil, ya que la práctica médica no es una ciencia exacta y siempre queda un cierto grado de incertidumbre. Generalmente, salvo casos muy claros con datos objetivos, habrá que basarse en parámetros como: juicio clínico, elevadas probabilidades, experiencias en casos similares, referencias bibliográficas o estudios comparativos de series importantes.

En la práctica pediátrica surgen dilemas éticos sobre quién debería tomar las decisiones y qué principios éticos podrían utilizarse, integrando los intereses del niño, los derechos de los padres y las responsabilidades de los médicos. En general, aunque sea el equipo médico el que valore la situación de un paciente como irreversible, las decisiones no pueden tomarse de forma unilateral.

Se considerará un acto médico *fútil* aquel cuya aplicación al enfermo está desaconsejada porque es clínicamente ineficaz, no mejora el pronóstico, los síntomas o las enfermedades intercurrentes, o porque de manera previsible producirá perjuicios personales, familiares, económicos o sociales desproporcionados al beneficio esperado.

El responsable del paciente en cada paso de la enfermedad debe elegir entre las diversas opciones terapéuticas y valorar que, aunque hoy en día existe un importante arsenal de medidas de soporte y terapia que pueden lograr, si no curar, al menos mantener al paciente, no hay que caer en el absolutismo del mantenimiento de la vida por encima de todo, sin analizar lo que se entiende por vida y provocando lo que se conoce como “encarnizamiento terapéutico”, con el consiguiente sufrimiento del enfermo, la familia y el personal sanitario.

En el caso de la paciente la conexión a ventilación mecánica invasiva podría mejorar los síntomas derivados de la progresión de la enfermedad, pero también tendría una serie de riesgos y una limitación de la calidad de vida, que deben ser comentados con la paciente su familia. Cada caso debe ser analizado de forma individual y secuencial, teniendo en cuenta todos los factores y actores participantes, de modo que no pueden darse recomendaciones generales al respecto.

Las decisiones de limitación del esfuerzo terapéutico (LET) abarcan tanto el no iniciar una terapia como su retirada en caso que ésta haya sido iniciada. Aunque en la práctica clínica la retirada de soporte médico puede resultar más incómoda, ya que genera mayor sentido de responsabilidad moral en el personal médico, ambos actos se consideran equivalentes desde el punto de vista ético. Tanto para no iniciar como para retirar un tratamiento hay que basarse en el diagnóstico, la situación clínica basal y la causa intercurrente, las opiniones y expectativas del enfermo y su familia, la calidad de vida presente y futura, así como las probabilidades de supervivencia sin secuelas neurológicas o funcionales añadidas.

La comunicación con la paciente y su familia debe ser profesional, veraz, equilibrada y empática, de modo que se sientan cuidados por un equipo profesional que les ofrece toda su capacidad técnica pero también su calidad humana, respetando sus principios morales y teniendo en cuenta sus preferencias. Debe dejarse claro que uno de los objetivos es que las decisiones sobre los cuidados en esta fase de la vida serán consensuadas, razonadas y proporcionadas.

En general, se recomienda que los pacientes intervengan en la medida de lo posible en estas conversaciones. Los niños, a partir de los 12 años (si su desarrollo neuropsicológico es normal) deben participar activamente en el proceso de consentimiento informado. Esta práctica puede ser relativamente fácil cuanto se trata de cuidados curativos, pero se hace mucho más difícil en situaciones de cuidados paliativos, al final de la vida o en procesos de limitación del esfuerzo terapéutico. En caso de que los padres rechacen compartir esta información con su hijo, deberían explorarse las razones para ello (miedos, deseos, creencias personales, etc.) e intentar un diálogo más abierto con su hijo ya que el hecho de no hacerle partícipe puede dar lugar a que el niño se sienta engañado, tanto por sus padres como por el equipo médico, generándole eso más miedo y ansiedad. Se les debe recordar que la ley establece la obligatoriedad de implicar al niño en este proceso y que incluso, si el paciente tiene más de 16 años, tiene el derecho a que sean sus padres quienes no sean informados.

Tras conversaciones repetidas con varios de los profesionales implicados (intensivista, neumólogo, oncólogo), la paciente y su familia manifiestan que entienden la situación y, ante las opciones planteadas, solicitan que se mantenga la ventilación no invasiva, ajustando los parámetros según

las necesidades clínicas, pero que llegado el momento en que esta terapia no sea suficiente, no se realice intubación traqueal ni se inicie la ventilación invasiva. En caso de que se produzca una parada respiratoria, solicitan que no se inicien medidas de reanimación cardiopulmonar.

Solicitan también que, llegado el momento, se pongan en marcha las pautas de analgesia y sedación necesarias para que el sufrimiento de la paciente sea el menor posible y, en caso de fallecimiento, éste tenga lugar en las mejores condiciones posibles, estando acompañada por sus seres queridos.

3. ¿QUÉ OPCIÓN LE PARECE LA CORRECTA?

- Se debe proceder a retirar todos los tratamientos que se estén proporcionando a la paciente, dado que se prevé que la supervivencia sin soporte respiratorio invasivo será breve.
- Se deben plantear en este punto qué medidas paliativas se proporcionarán a medida que la paciente progresa en su enfermedad.
- Debe quedar reflejada en la historia clínica de la paciente la decisión de no iniciar ventilación mecánica invasiva ni reanimación cardiopulmonar.
- En el momento en el que se decide no realizar medidas de ventilación mecánica invasiva, deberían retirarse las otras medidas de soporte respiratorio no invasivas.
- Las respuestas b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e

El punto de encuentro entre los cuidados intensivos y los cuidados paliativos sería el momento en el que se decide que no hay opciones éticamente válidas para mantener una terapia activa, iniciar alguna otra, o si se debe practicar la reanimación, como en el caso de la paciente.

En muchas ocasiones las decisiones de LET son ambiguas; a veces se retiran unas medidas y se dejan otras que suponen una mayor tranquilidad o aceptación por parte de la familia. En previsión de una progresión de la enfermedad y empeoramiento clínico se debe plantear qué otras medidas se llevarán a cabo y cuáles no. Promover conversaciones con la paciente y su familia sobre los objetivos de los tratamientos y sus opciones, incluyendo los beneficios y las cargas previstas es éticamente correcto, respetuoso con la familia y la autonomía del paciente, y facilita la toma de decisiones.

Por otra parte, el empleo de la ventilación mecánica no invasiva en pacientes paliativos se puede considerar en pacientes que rechazaron la intubación pero no otras terapias que prolonguen su vida, pero también como terapia paliativa para minimizar la disnea. En este último caso, la ventilación mecánica no invasiva debe ser retirada en caso de que ya no resulte eficaz para aliviar este síntoma.

Las deliberaciones entre el personal sanitario, las conversaciones con la paciente y su familia y los planes de acción y cuidados consensuados, deben quedar bien reflejadas en la historia clínica de la paciente, de modo que todo el personal sanitario responsable de su cuidado las conozca y las aplique.

A lo largo de los días siguientes se produce un deterioro clínico progresivo de la paciente, con aumento de la disnea, hipoxemia, hipercarbia, obnubilación intermitente, importante sensación de ansiedad y opresión precordial. Se inicia entonces la administración de morfina IV mediante sistema de analgesia controlada por la paciente, con escasa mejoría de los síntomas.

En las fases de lucidez, la paciente está consciente y conectada, y expresa su deseo de que “todo esto termine”, “que entienda que se ha intentado todo”, “agradece al personal sus cuidados”, quiere “despedirse de su madre y su hermana” y solicita ser sedada para no ser consciente de sus últimos momentos.

Se instauran medidas de sedación terminal y en pocas horas la paciente fallece en compañía de su madre.

4. EN RELACIÓN CON LA ANALGESIA Y SEDACIÓN TERMINAL, ¿QUÉ OPCIÓN LE PARECE INCORRECTA?

- Para la aplicación de la sedación paliativa no se requiere un protocolo definido, ni disponerse del conocimiento, habilidades técnicas y de las actitudes éticas requeridos si identificamos que el paciente se encuentra en la fase agónica.
- El principio del “doble efecto” se refiere al efecto secundario de los fármacos empleados en sedación de producir depresión respiratoria y está aceptado desde el punto de vista ético.
- Los pacientes en cuidados paliativos que reciben sedación tienen la misma supervivencia que aquellos que no la reciben.
- Los síntomas refractarios que habitualmente requieren sedación son: dolor, agitación, disnea, delirium, emesis y mioclonías.

- e. La paciente debería ser vigilada estrechamente para garantizar un nivel seguro y eficaz de las medidas farmacológicas realizadas.

La respuesta correcta es la a

La existencia de guías o protocolos específicos que establezcan los criterios clínicos y éticos para utilizar la sedación paliativa proporciona a los profesionales un apoyo institucional y la orientación para iniciar y llevar a cabo dicha sedación. Por lo tanto todos los centros hospitalarios deberían de disponer de dichos protocolos y los profesionales sanitarios en contacto con pacientes en cuidados paliativos familiarizarse con los mismos.

El principio ético del “doble efecto” establece que si para conseguir un bien o evitar un mal se origina un perjuicio no deseado, la actuación que lo causa es correcta si cumple las siguientes condiciones: la acción es beneficiosa o neutra, la intención es buscar el efecto beneficioso, existe proporción entre el efecto beneficioso y el perjudicial, y el efecto deseado no es causado por el indeseado o negativo. En la sedación paliativa el efecto deseado es tratar los síntomas refractarios, y por lo tanto, aliviar el sufrimiento de la paciente y su familia, y los efectos indeseados son la privación de la conciencia y la depresión respiratoria.

A pesar de esta justificación ética, tanto el equipo asistencial como la familia pueden sentirse incómodos con la idea de estar acelerando la muerte del paciente, sin embargo, no hay evidencia de que la sedación acorte la supervivencia, y varios estudios han demostrado que no existen diferencias en la supervivencia entre pacientes que recibieron sedación paliativa y aquellos que no la recibieron.

Los síntomas refractarios son aquellos que no pueden ser controlados adecuadamente sin comprometer la conciencia del paciente, a pesar de intensos esfuerzos para hallar un tratamiento tolerable durante un tiempo razonable. Los síntomas refractarios más frecuentes son: dolor, agitación, disnea, delirium, emesis y mioclonías.

Durante la sedación, la paciente debería ser vigilada estrechamente para garantizar un nivel seguro y eficaz de las medidas farmacológicas realizadas (valorar respuesta a estímulos, detectar muecas de dolor, movimientos involuntarios, ansiedad, etc.). Es importante dejar constancia

en la historia clínica de estas evaluaciones. Sin embargo, el control rutinario de los signos vitales se debe suspender para no molestar al paciente ni a la familia.

La retirada del tratamiento intensivo no significa abandonar al niño y su familia. Por el contrario, todas las habilidades y recursos disponibles se requerirán para asegurar una muerte digna y en paz, y para apoyar al niño y su familia. La muerte del niño tras la LET debe ser humana y digna, para ello deben de seguirse los principios básicos de los cuidados paliativos también en Cuidados Intensivos.

Mientras se lleva a cabo la sedación paliativa en la agonía se debe además intentar propiciar un entorno íntimo y tranquilo, aportar confianza y ofrecer la disponibilidad del equipo y proveer a paciente y familia de los cuidados y del soporte que requieran.

Tras el fallecimiento de la paciente, el equipo asistencial y administrativo debe continuar con su apoyo a la familia, tratando de facilitar los trámites necesarios en ese momento.

El equipo asistencial debería además realizar sesiones de revisión y debate de los aspectos éticos y cuidados paliativos de la paciente, en un ambiente de crítica constructiva y refuerzo positivo que permitan mejorar la asistencia del “siguiente paciente”. Dichas sesiones suelen tener un valor formativo, tanto para los profesionales en formación como para los expertos, ya que algunas veces los conceptos no están claros y los protocolos son poco conocidos. Si se detecta algún error en los procedimientos, tratamientos o actitudes, es el momento de comentarlo y de proponer acciones para que dichos errores no vuelvan a ocurrir.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bergstrasser E. Pediatric palliative care –when quality of life becomes the main focus of treatment. *Eur J Pediatr.* 2013; 172: 139-50.
2. Grinyer A. Palliative and end of life care for children and young people: home, hospice and hospital. 1ª edición. Wiley-Blackwell; 2012.
3. Salas Arrambide M, Gabaldón O, Mayoral JL, Pérez-Yarza EG, Amayra I. El pediatra ante la muerte del niño en la UCIP. *An Pediatr (Barc).* 2005; 62: 450-7.

Cadena de supervivencia e hipotermia terapéutica en la parada cardiorrespiratoria

Ponente: Elisabet Coca Fernández. *Tutora:* Sonia Brió Sanagustín.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Anamnesis y exploración

Paciente varón de 13 años que presenta pérdida de conocimiento súbito presenciada en vía pública con parada cardiorrespiratoria. Inmediatamente se pide ayuda, a los 2 minutos se inicia reanimación cardiopulmonar (RCP) básica por parte de equipo médico (pediatra y enfermera) de un Centro de Atención Primaria cercano y a los 3 minutos acude ambulancia medicalizada que inicia maniobras de RCP avanzada. En la monitorización inicial el paciente presenta fibrilación ventricular (Fig. 1).

Antecedentes personales

Controlado en Cardiología por extrasístoles ventriculares.

En julio 2012 se realiza ecocardiografía de control que muestra unas cavidades ventriculares normales con buena contractilidad, insuficiencia tricúspide (IT) mínima con gradiente ventrículoderecho-aurícula derecha (VD-AD) de 20 mmHg, insuficiencia pulmonar (IP) mínima con gradiente diastólico de 4 mmHg, Electrocardiograma (ECG): extrasístoles ventriculares con morfología de bloqueo de rama izquierda.

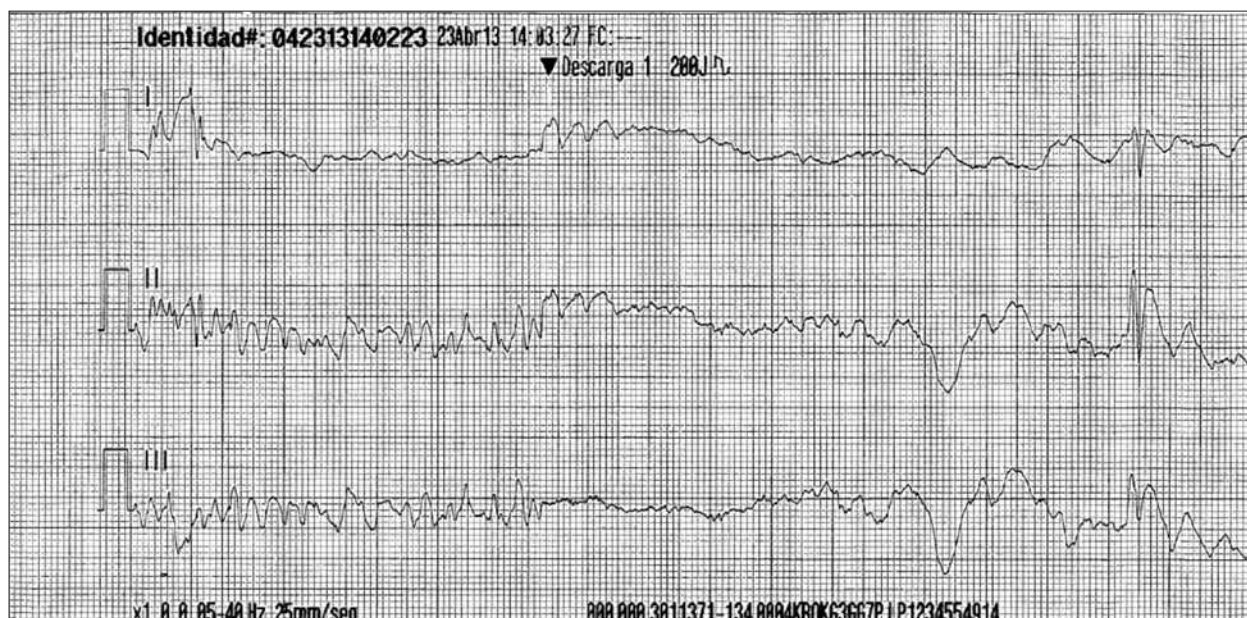


FIGURA 1. ECG en fibrilación ventricular.

1. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO INICIAL ADECUADO?

- Desfibrilación sincrónica 4 J/kg y adrenalina 1 mg y continuar maniobras de RCP.
- Desfibrilación asincrónica 4 J/kg y continuar maniobras de RCP.
- Adrenalina 1 mg y continuar maniobras de RCP.
- Adrenalina 1 mg y amiodarona 5 mg/kg y continuar RCP.
- Desfibrilación asincrónica 4 J/kg + adrenalina 1 mg y continuar maniobras de RCP.

La respuesta correcta es la b

La parada cardiorrespiratoria (PCR) en el paciente pediátrico difiere de la del adulto en cuanto a su etiología y a su pronóstico.

En el adulto es más frecuente la parada cardíaca primaria resultado de una arritmia cardíaca como la fibrilación ventricular o la taquicardia ventricular sin pulso. Se inicia de forma aguda e inesperada y precisa una desfibrilación inmediata.

En el niño es más frecuente la PCR secundaria debido a la incapacidad del organismo para compensar los efectos de la enfermedad o el traumatismo subyacente. El ritmo ECG que suele observarse es una bradicardia que progresa hacia una asistolia o una actividad eléctrica sin pulso.

El paciente se encuentra en PCR con sospecha de etiología de origen cardíaco, debido a la rápida instauración de la misma y al ritmo cardíaco objetivado de fibrilación ventricular.

Se trata de un ritmo cardíaco desfibrilable, por lo tanto la primera medida a realizar en este paciente siguiendo el algoritmo de Soporte Vital Avanzado Pediátrico sería la desfibrilación asincrónica a 4 J/kg, pues por cada minuto que se retrase la desfibrilación inmediata las posibilidades de recuperación de la circulación espontánea (RCE) disminuyen un 10%, posteriormente habría que continuar con las maniobras de RCP y reevaluar a los 2 minutos. (Fig. 2)

La desfibrilación debe ser asincrónica ya que se realiza independientemente del ritmo cardíaco que presente el paciente, a diferencia de la sincrónica, que se sincroniza con la actividad eléctrica del corazón, solo produciendo descarga cuando se detecta un QRS. Al presentar una fibrilación ventricular, si se realiza una desfibrilación sincrónica esta no se llevaría a cabo pues se trata de un ritmo desordenado e ineficaz.

La administración de adrenalina 0,01 mg/kg no estaría indicada hasta la tercera desfibrilación junto con amiodarona 5 mg/kg.

Se realiza desfibrilación asincrónica 4 J/kg en 2 ocasiones revirtiendo a ritmo sinusal y se consigue respiración y circulación espontáneas a los 12 minutos, se traslada a hospital comarcal. Se intuba al paciente y se conecta a ventilación mecánica. Se realiza gasometría venosa y ecocardiografía:

Gasometría inicial arterial: pH 7,24, pCO₂ 35 mmHg, pO₂ 90 mmHg, HCO₃ 16,8 mmol/L, EB -10,4 mmol/L.

Ecocardiografía: no anomalías estructurales. FE VI 54%.

Se traslada a nuestro centro en ambulancia medicalizada en aproximadamente 3 h desde la reanimación.

A su llegada se realizan las siguientes pruebas:

Gasometría arterial inicial: pH 7,35, pCO₂ 48 mmHg, pO₂ 120 mmHg, HCO₃ 26,5 mmol/L, EB 0,9 mmol/L, Lac 1,1 mmol/L, SatO_{2a} 100%.

Bioquímica: Na 140 mmol/L, K 4,38 mmol/L, Ca 1,99 mmol/L, Ca iónico 1,04 mmol/L, Mg 0,75 mmol/L, urea 5,7 mmol/L, creatinina 69 umol/L, CK 631 U/L, troponina ultrasensible 574 ng/L, NSE (enolasa neuronal específica) 32,32 µg/L, proteína C reactiva (PCR) < 0,7 mg/L.

Hemograma: hemoglobina 136 g/L, leucocitos 16.070/mm³ (N 69%, Mo 11%, L 17%, Bandas 3%).

Coagulación: tiempo de tromboplastina 0,90 RATIO, tiempo de protrombina 1,07 INR, tiempo de trombina 25,9 s, fibrinógeno coagulante 2,15 g/L, dímero D 4874 µg/L.

ECG: ritmo sinusal. FC 110 lpm, Eje +90°, PR +160 msg, QTc 378 msg. Se observan extrasístoles con QRS ancho con morfología de bloqueo de rama izquierda. Ecocardiografía: no anomalías estructurales. Fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FE VI) 60%.

Ecodoppler transcraneal arteria cerebral media (ACM): normal.

Presenta hipotensión arterial que precisa soporte vasoactivo con noradrenalina con buena respuesta. Se inicia sedoanalgesia.

2. ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Inducir coma barbitúrico con tiopental 5 mg/kg en perfusión continúa.
- Disminuir sedoanalgesia progresivamente para valorar estado neurológico.
- Realizar TAC/RMN cerebral para valorar afectación cerebral.
- Iniciar hipotermia terapéutica.
- Administrar manitol para prevenir hipertensión intracraneal.

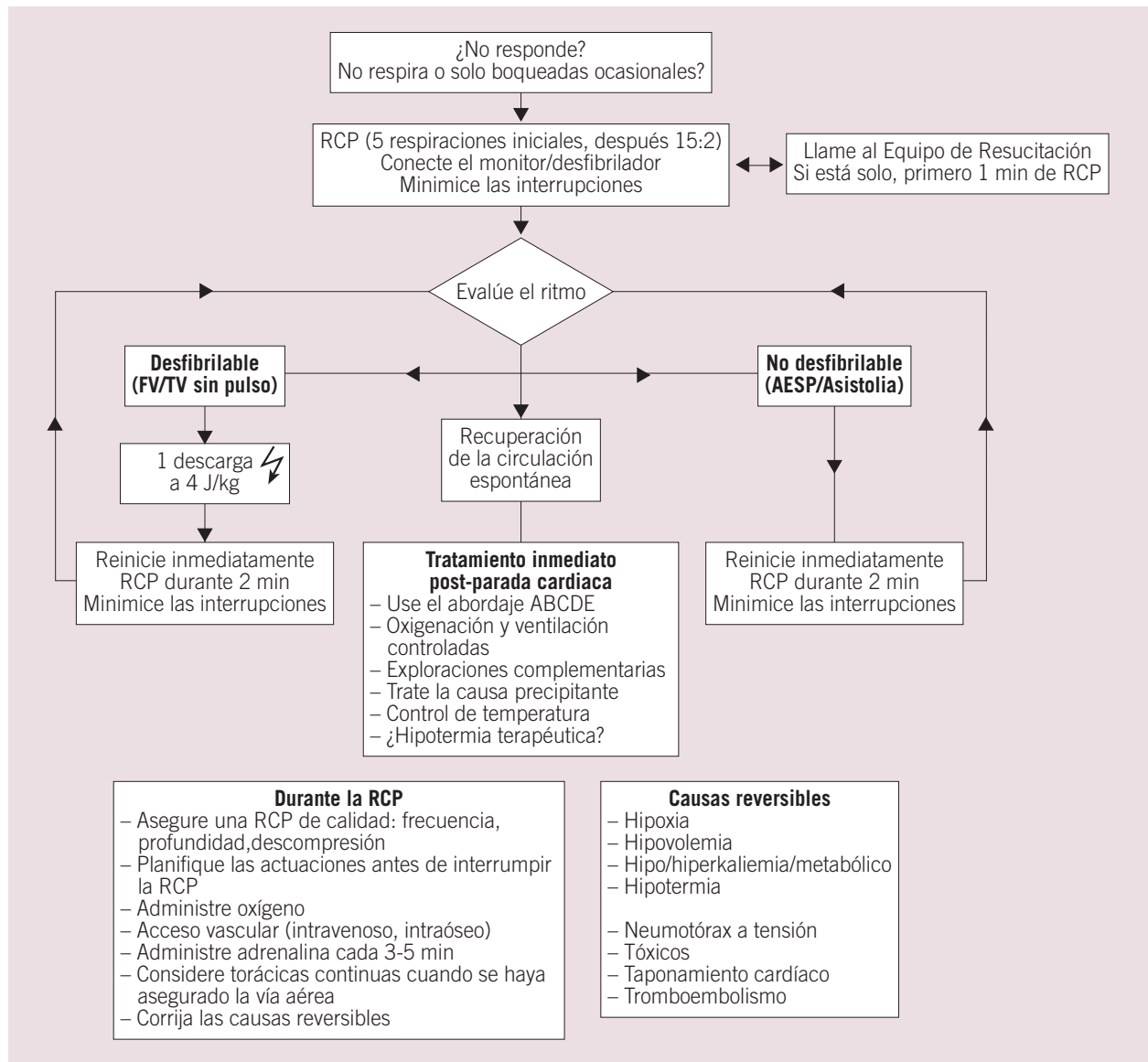


FIGURA 2. Algoritmo de soporte vital avanzado pediátrico. © 2010 ERC. Nolan JP, Soar J, Zideman DA, Biarent D, et al. *Guías para la Resucitación 2010 del Consejo Europeo de Resucitación (ERC)*.

La respuesta correcta es la d

La parada cardiorrespiratoria produce daño cerebral por dos motivos fundamentales: la isquemia cerebral y los daños producidos por la reperfusión posterior. Múltiples estudios en adultos demuestran que la hipotermia moderada inducida tras la muerte súbita mejora la supervivencia y el estado neurológico en los pacientes reanimados.

Las guías de Reanimación Cardiopulmonar (R.C.P) de la A.H.A, del *European Resuscitation Council* (E.R.C) y de la *Internacional Liaison Committee on Resuscitation* (I.L.C.O.R) recomiendan la hipotermia en pacientes pediátricos:

- En los que se consigue circulación espontánea y se mantienen en coma. Nivel de evidencia IIb.

- Adolescentes que presentan fibrilación ventricular fuera del hospital. Nivel de evidencia IIa.
- Indicaciones (deben cumplirse todas):
 - Paciente post PCR brusca, intra o extrahospitalaria que esté en coma con Glasgow < 8.
 - Paciente que recupere la circulación espontánea en un plazo <30 minutos.
 - Paciente que esté con ventilación mecánica.
 - El inicio de la hipotermia se produzca antes de las 6 horas post RCE.
- Contraindicaciones:
 - Diagnóstico de muerte cerebral al ingreso.
 - Recuperación del nivel de consciencia postreanimación.

- Orden de no resucitación.
- Hipoxemia refractaria al tratamiento.
- Hipotensión arterial refractaria al tratamiento.
- Coagulopatía y/o trombopenia importantes y/o sangrado incontrolable.
- Embarazo (en caso de tratarse de una adolescente).

El paciente ha presentado una parada cardiorrespiratoria objetivándose un ritmo de fibrilación ventricular fuera del hospital. Cumple todas las indicaciones para entrar en hipotermia terapéutica y ninguna de las contraindicaciones, por lo tanto es tributario de beneficiarse del tratamiento.

El paciente no presenta signos de hipertensión intracraneal (dopplers normales, EEG normal, pupilas normales, no tríada de Cushing) por lo que no estaría indicado iniciar un coma barbitúrico con tiopental ni tratamiento antiedema de forma preventiva.

Tampoco sería adecuado retirar sedoanalgesia y valorar estado neurológico en un paciente que se encuentra hemodinámicamente inestable y que por lo tanto hay que mantener sedoanalgesiado y con tratamiento vasoactivo.

No estaría indicada la realización de una prueba de imagen pues no presenta signos clínicos de hipertensión intracraneal y no serviría como factor pronóstico debido a su precocidad.

Se inicia hipotermia terapéutica activa que se mantiene durante 24 h a una temperatura de 33°C. Durante la misma presenta coagulopatía con tiempo de protrombina 1,67 INR por lo que se administra una dosis de vitamina K 5 mg ev. Se realizan eco-dopplers transcraneales seriados y monitorización electroencefalográfica continua que son normales. Posteriormente se realiza recalentamiento sin incidencias. La paciente se mantiene estable hemodinámica y respiratoriamente, permitiendo retirar noradrenalina y disminuir sedación, inicia actividad espontánea progresiva y se extuba electivamente al 4º día de ingreso.

En la monitorización continua electrocardiográfica se observan de forma discontinua extrasístoles ventriculares con morfología de bloqueo de rama izquierda.

Se realiza cardioresonancia magnética nuclear (RMN), que muestra ventrículo izquierdo con hipoquinesia localizada en segmento septal inferior basal, con buena dinámica del resto, ventrículo derecho con motilidad de la cavidad con áreas de hipoquinesia en segmentos inferior y anterior basales, con función ventricular derecha global muy reducida y derrame pericárdico ligero localizado en región inferior y apical del corazón.

3. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- a. Miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho (MAVD).
- b. Afectación miocárdica postparada cardiorrespiratoria (PCR).
- c. Pericarditis postPCR.
- d. Síndrome de Brugada.
- e. Taquicardia ventricular (TV) idiopática del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD).

La respuesta correcta es la a

La miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho es una enfermedad del músculo cardíaco que se caracteriza por la pérdida de miocardiocitos y su sustitución por tejido fibroso o fibroadiposo, que puede provocar arritmias, muerte súbita cardíaca e insuficiencia cardíaca.

Se hereda frecuentemente en forma de rasgo autosómico dominante por mutaciones en genes que codifican proteínas desmosómicas y no desmosómicas.

Criterios diagnósticos Task Force 2010 (Tabla 1):

- Diagnóstico definitivo: dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores, o cuatro criterios menores de categorías diagnósticas diferentes.
- Diagnóstico limítrofe: un criterio mayor y un criterio menor, o tres criterios menores de categorías diagnósticas diferentes.
- Diagnóstico posible: un criterio mayor o dos criterios menores de categorías diagnósticas diferentes.

En el caso de la afectación miocárdica postPCR lo habitual es que exista una disfunción biventricular, en el paciente se observa una dinámica correcta del ventrículo izquierdo con una afectación muy reducida muy selectiva ventrículo derecho, con lo cual no sería lo esperable.

En la pericarditis el hallazgo característico en la cardioRMN sería el aumento del grosor del pericardio que no se observa en el paciente, a pesar de objetivarse un ligero derrame pericárdico.

El síndrome de Brugada es una canalopatía de origen genético cuya manifestación electrocardiográfica característica es la elevación del punto J (punto en el que finaliza la onda S y empieza el segmento ST) en las derivaciones precordiales derechas y que puede provocar arritmias malignas y muerte súbita. A nivel de cardioRMN suelen observarse anormalidades en la contractilidad en el tracto de salida del ventrículo derecho. El paciente no presenta ECG característico y la afectación del ventrículo derecho es global, no exclusivamente en el tracto de salida del VD.

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE DISPLASIA ARRITMOGÉNICA DEL VENTRÍCULO DERECHO TASK FORCE 2010.

	<i>Criterios mayores</i>	<i>Criterios menores</i>
Antecedentes familiares	Enfermedad familiar confirmada en la autopsia o en la cirugía.	Antecedentes familiares de muerte súbita prematura (35 años de edad) a causa de presunta DAVD. Antecedentes familiares (diagnóstico clínico basado en los criterios presentes).
Anomalías del ECG	Ondas epsilon o prolongación localizada (< 110 ms) del complejo QRS en derivaciones precordiales derechas (V1-V3).	Potencial tardío en el ECG de premedicación de señal. Inversión de las ondas T en derivaciones precordiales derechas (V2-V3) en individuos de edad >12 años y ausencia de bloqueo de rama derecha del haz de His.
Arritmias	Taquicardia ventricular de tipo BRIHH sostenida o no sostenida documentada en el ECG o en el registro Holter o durante una prueba de esfuerzo. Extrasístoles ventriculares frecuentes (1.000/24 h) en el registro Holter.	
Disfunción general o regional y anomalías estructurales	Dilatación grave y reducción de la fracción de eyección del VD con afección nula o leve de VI. Aneurismas localizados del VD (áreas acinéticas i discinéticas con abombamiento diastólico). Dilatación segmentaria grave del VD.	Dilatación general leve del VD o reducción de la fracción de eyección con VI normal. Dilatación segmentaria leve del VD. Hipocinesia regional del VD.
Características tisulares de las paredes	Sustitución fibroadiposa del miocardio en la biopsia endomiocárdica.	

Quarta G, Elliot PM. Criterios diagnósticos para la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. *Rev Esp Cardiol.* 2012; 65: 599-605.

La TV del TSVD idiopática es una entidad benigna que se caracteriza en el ECG por un bloqueo de rama izquierda del haz de His, similar al de la displasia arritmogénica del VD. Pero en este caso el pronóstico es bueno y no existe afectación estructural del corazón.

4. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO A SEGUIR SEGÚN EL DIAGNÓSTICO?

- Tratamiento con amiodarona.
- Tratamiento con β -bloqueantes.
- Cardioversión sincrónica.
- Tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs).
- Colocación de Desfibrilador Automático Implantable (DAI) y tratamiento con β -bloqueantes.

La respuesta correcta es la e

Es bien conocido que los supervivientes de taquiarritmias ventriculares graves están en riesgo de nuevos episodios. Hay estudios en los que se demuestra una reducción del 50% en el riesgo de muerte cardíaca utilizando el DAI como prevención secundaria en comparación con el tratamiento con amiodarona u otros antiarrítmicos.

En la displasia arritmogénica del ventrículo derecho las indicaciones de Desfibrilador Automático Implantable en caso de prevención secundaria son:

- Prevenición de muerte súbita cuando se ha documentado TV sostenida o FV (Nivel de evidencia Clase I B).
- Prevenición de muerte súbita en paciente con enfermedad extensa, incluidos los que tienen disfunción del VI, familiares con muerte súbita o síncope no explicado cuando la presenta de TV o FV no se han excluido como causa de éste.

El paciente ha presentado un episodio de muerte súbita con una fibrilación ventricular documentada, por lo que es tributario de colocación de DAI para prevención de un nuevo episodio de muerte súbita.

Los fármacos como los β -bloqueantes y la amiodarona son efectivos en el tratamiento de las arritmias sintomáticas en los pacientes afectados de MAVD, sin embargo, el primer tratamiento a realizar por el riesgo que presenta el paciente es la colocación del DAI.

La cardioversión (desfibrilación sincrónica) solo estaría indicada en caso puntual de que el paciente presentara una taquiarritmia, no previene las complicaciones de la entidad que presenta y no sería útil si presenta una arritmia ventricular maligna (TV sin pulso o FV).

Los IECAs no están indicados en el tratamiento de la MAVD.

Se coloca implante DAI manteniéndose 12h en reposo. Se efectúa radiografía de tórax y ECG de control que son normales. Se mantiene estable hemodinámica y respiratoriamente. Se inicia tratamiento betabloqueante con bisoprolol que es bien tolerado.

Valoración por neurología previa al alta que confirma restitución ad integrum del paciente.

5. SEGÚN LA EVOLUCIÓN DEL PACIENTE, ¿CUÁLES DIRÍA QUE HAN SIDO FACTORES PRONÓSTICO PARA SU RESTITUCIÓN AD INTEGRUM?

- PCR presenciada.
- Recuperación de circulación espontánea en < 25 minutos.
- Tratamiento con hipotermia.
- Ninguna de los anteriores.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e

Más de la mitad de los supervivientes a una PCR de origen cardíaco presentan afectación cerebral de varios grados. El uso de DAIs en pacientes apropiados y la disponibilidad de acceso al público de desfibriladores automáticos ha aumentado la supervivencia con una aceptable calidad de vida de estos pacientes. Hoy en día se sabe que existen unos factores que suceden entre la PCR y las primeras 72 h tras la PCR que están relacionados con el pronóstico neurológico de los pacientes que han sufrido un evento cardíaco. Son:

- Factores de buen pronóstico neurológico tras PCR:
 - PCR presenciada.
 - Inicio de maniobras de RCP hasta la llegada del equipo de emergencias.
 - Intervalo de tiempo entre la PCR y la RCP avanzada.
 - Ritmo inicial de fibrilación ventricular.
 - Tratamiento adecuado de la vía aérea.
 - Hipotermia moderada en PCR por FV.
- Factores de mal pronóstico neurológico tras PCR:
 - Ausencia de respuesta pupilar al estímulo luminoso.
 - Ausencia de reflejo corneal a las 72 h de la PCR.
 - Estatus epiléptico con mioclonías.
 - Actividad epileptiforme en el primer EEG.
 - EEG arreactivo.

- Ausencia de reflejos oculares en respuesta a la irrigación de los conductos auditivos con agua fría a las 72 h postPCR.
- Valores de NSE (enolasa neuronal específica) > 33 µg/L entre el primer y el tercer día postPCR
- Recuperación de la circulación espontánea en > 25 min.

El paciente presenta todos los factores de buen pronóstico y ninguno de los de mal pronóstico. Esto está relacionado a la cadena de supervivencia y da explicación a la restitución ad integrum del paciente.

6. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACCIONES NO FORMA PARTE DE LA CADENA DE SUPERVIVENCIA?

- Reconocimiento precoz y pedir ayuda.
- RCP precoz.
- Medicación precoz.
- Desfibrilación precoz.
- Cuidados postresucitación.

La respuesta correcta es la c

La cadena de supervivencia es el conjunto de acciones que unen a la víctima de una parada cardíaca súbita a la supervivencia. (Fig. 3)

- Reconocimiento precoz y pedir ayuda: indica la importancia de reconocer a las personas en riesgo de parada y llamar pidiendo ayuda para que el tratamiento precoz pueda prevenir la parada.
- RCP precoz: su inmediatez puede doblar o triplicar la supervivencia de la parada cardíaca extrahospitalaria por fibrilación ventricular.
- Desfibrilación precoz: la resucitación con desfibrilación en los 3-5 minutos post paro pueden conseguir tasas de supervivencia tan altas como 49-75%. Cada minuto de retraso reduce la supervivencia en un 10-12%.
- Cuidados postresucitación: tiene el objetivo de preservar la función, especialmente de cerebro y corazón. De hecho las diferencias en el tratamiento postparada pueden explicar parte de la variabilidad interhospitalaria en el pronóstico tras la parada cardíaca.

La desfibrilación precoz es el determinante pronóstico en las paradas de origen cardíaco. No lo es la administración precoz de medicación, pues normalmente se trata de arritmias cardíacas desfibrilables y la administración de medicación solo estaría indicada tras haber realizado 3 desfibrilaciones previas o si el ritmo detectado no fuera desfibrilable.

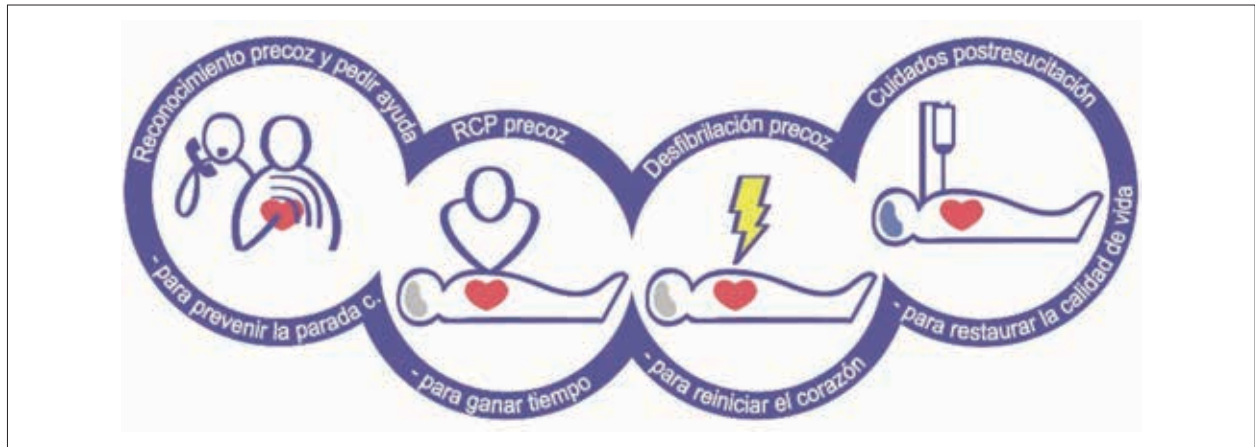


FIGURA 3. Cadena de supervivencia. Nolan JP, Soar J, Zideman DA, Biarent D, et al. Guías para la Resucitación 2010 del Consejo Europeo de Resucitación (ERC).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nolan JP, Soar J, Zideman DA, Biarent D, et al. Guías para la Resucitación 2010 del Consejo Europeo de Resucitación (ERC).
2. Bembea MM, Nadkarni VM, IenerWest M, Vidya Venugopal V, et al; for the American Heart Association National Registry of Cardio Pulmonary Resuscitation Investigators. Temperature patterns in the early postresuscitation period alter pediatric in-hospital cardiac arrest. *Pediatr Crit Care Med.* 2010; 11: 723-30.
3. Quarta G, Elliot PM. Criterios diagnósticos para la miocardiopatía arritmogénica del ventrículo derecho. *Rev Esp Cardiol.* 2012; 65: 599-605.
4. González-Torrecilla E. Indicaciones actuales del desfibrilador automático implantable. *Rev Esp Cardiol Supl.* 2008; 8: 3A-8A.
5. Young GB. Neurologic prognosis after cardiac arrest. *N Engl J Med.* 2009; 361; 6.

Parada cardiaca en una lactante sano

Ponente: Blanca Toledo del Castillo. *Tutora:* Jimena del Castillo Peral.
Hospital Gregorio Marañón. Madrid.

Anamnesis y exploración

Lactante de 15 meses de edad, que acude a Urgencias traída por sus familiares por apnea. Refieren los familiares que la niña estaba jugando en el comedor y que la han encontrado inconsciente y sin respiración espontánea. El traslado del domicilio al hospital se realiza por medios propios en un tiempo que refieren de 3 minutos.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Preguntar antecedentes personales y pródromos infecciosos.
- Administrar aerosolterapia con salbutamol.
- Administrar dexametasona oral.
- Apertura de la vía aérea y comprobar respiración.
- Realizar intubación orotraqueal.

La respuesta correcta es la d

Ante un paciente con disminución del nivel de conciencia y sospecha de apnea, se debe realizar el algoritmo ABC, inicialmente apertura de la vía aérea, comprobar respiración y en caso de apnea administrar 5 respiraciones (con al menos 2 eficaces) con ventilación con bolsa mascarilla. (Fig. 1)

A su llegada se realiza apertura de la vía aérea sin objetivarse cuerpos extraños, se realiza ventilación con bolsa mascarilla y se monitoriza objetivándose bradicardia grave menor de 60 lpm por lo que se realiza masaje cardiaco con coordinación con la ventilación a ritmo 15:2. Se realiza intubación orotraqueal y se administra una dosis de adrenalina a los 3 minutos. Sale de la parada cardiorrespiratoria a los 6 minutos en ritmo sinusal.

2. ¿CUÁL SERÍA LA CONDUCTA MÁS ADECUADA A SEGUIR POSTERIORMENTE?

- Realizar una radiografía de tórax para valorar la ingesta de cuerpo extraño
- Sacar estudio metabólico
- Realizar exploración neurológica y física del paciente
- Realizar ecocardiografía
- Extraer tóxicos en orina

La respuesta correcta es la c

El siguiente paso en el algoritmo de reanimación serían los siguientes en el ABCDE, es decir la exploración neurológica de la paciente (D) y la exposición y exploración física (E).

En la exploración neurológica la paciente realiza movimientos de hiperextensión de las 4 extremidades por lo que se administra sedación intravenosa y en la exposición y exploración física se objetivan lesiones necróticas en dedos de ambas manos y un cefalohematoma en región frontal derecha. La gasometría durante la parada muestra una acidosis láctica con ph de 7,02, bicarbonato de 8 mmol/L y láctico máximo de 14 mmol/L.

3. ANTE LA SOSPECHA DE PARADA CARDIORRESPIRATORIA (PCR) SECUNDARIA A ELECTROCUCIÓN, ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA SERÍA MENOS PRIORITARIA SOLICITAR?

- Hemograma, gasometría, ionograma y coagulación.
- Bioquímica con enzimas renales y hepáticas.
- Mioglobina en sangre y orina y CPK cada 6 horas
- Resonancia magnética nuclear (RMN) para valorar las secuelas.
- Ecocardiografía y enzimas hepáticas

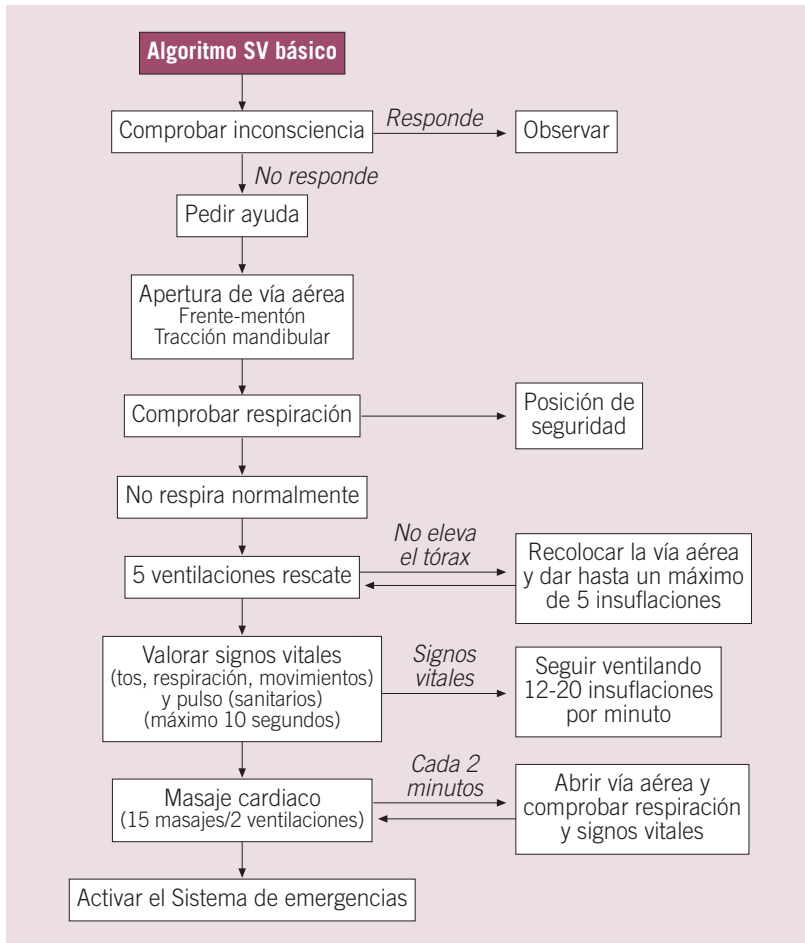


FIGURA 1. Algoritmo Soporte vital básico pediátrico.

La respuesta correcta es la d

Ante un paciente con sospecha de electrocución deben realizarse analítica completa sanguínea con hemograma, gasometría, bioquímica con iones y función renal y hepática ya que puede producirse hiperpotasemia por la destrucción tisular así como aumento de CPK y mioglobulinuria lo que puede dar lugar a un daño renal agudo.

La resonancia magnética para valorar las secuelas secundarias a la parada cardiorrespiratoria no sería algo prioritario en la evaluación inicial de nuestro paciente, sino que debe realizarse a posteriori; estando indicado realizar una prueba de neuroimagen si existiese sospecha lesión intracraneal por clínica neurológica o por traumatismo craneoencefálico (en cuyo caso valdría un TAC o RMN).

Es importante también la realización de coagulación sanguínea por poderse encontrar alterada, principalmente si existe afectación hepática con el riesgo de sangrado que esto conlleva.

La realización de ecocardiografía y enzimas cardiacas debe realizarse en el caso de que se sospeche lesión cardiaca.

En nuestro paciente se realiza un hemograma que muestra 38.100/ μ L leucocitos, con hemoglobina y plaquetas normales. La bioquímica sanguínea muestra una función hepática y renal normal y una CPK de 234 U/L. La coagulación no muestra alteraciones.

Los iones también son normales.

Posteriormente se realiza ecocardiografía mostrando adecuada función biventricular.

Durante la evolución del paciente presenta un aumento progresivo de la CPK y de las enzimas hepáticas sin otras alteraciones analíticas.

4. TRAS LA ESTABILIZACIÓN INICIAL Y LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS INICIALES, EL PACIENTE INGRESÓ EN CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS. EN RELACIÓN A LA ACTITUD A SEGUIR, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES RESPUESTAS ES FALSA?

- Sería conveniente mantener una adecuada función cardiaca mediante la administración de drogas vasoactivas como dopamina.

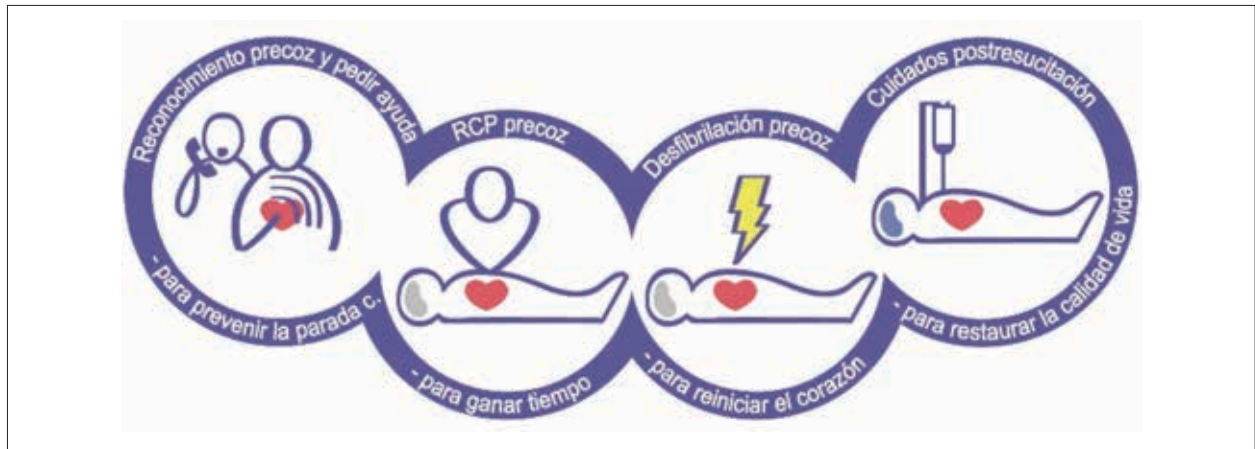


FIGURA 2. Cadena de supervivencia en la parada cardiorrespiratoria.

- Sería conveniente mantener al paciente con PaO_2 mayores de 100 para evitar la hipoxia tisular.
- Debe realizarse un desbridamiento precoz de las lesiones por quemadura eléctrica si existe necrosis tisular importante.
- Debe mantenerse al paciente con tensiones arteriales adecuadas para su edad.
- Debe realizarse una monitorización estrecha de la glucemia.

La respuesta correcta es la b

En los cuidados postparada se debe mantener al paciente con una PaO_2 normal debido a que tanto la hipoxia como la hiperoxia pueden agravar el daño neuronal postisquémico al aumentar el estrés oxidativo. También debe mantenerse normoventilado (PaCO_2 entre 35-40) y con glucemias y tensiones normales ya que sus alteraciones se asocian a un peor pronóstico.

Los tres principales componentes del síndrome postparada son el daño cerebral, la disfunción miocárdica y la respuesta de isquemia-reperusión. Para la disfunción miocárdica es recomendable el uso de drogas vasoactivas tras la estabilización inicial, si no se alcanzan objetivos hemodinámicos tras optimizar la precarga. La dopamina y la adrenalina suelen considerarse los fármacos más útiles en la estabilización inicial postresucitación de los pacientes pediátricos.

En el caso de que exista necrosis tisular importante, deberían desbridarse precozmente las lesiones para evitar una mioglobinuria masiva. (Fig. 2)

Tras el ingreso de nuestro paciente en cuidados intensivos pediátricos, se conecta a ventilación mecánica convencional y se administra soporte inotrópico con dopa-

mina a 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ para mantener tensiones arteriales adecuadas para su edad. Se mantiene normoventilado y normoxigenado con hiperglucemia máxima de 250 mg/dl que se resuelve espontáneamente en las primeras horas.

5. RESPECTO A LA PROTECCIÓN NEUROLÓGICA DE NUESTRO PACIENTE ¿QUÉ TRATAMIENTOS PODRÍAMOS VALORAR?

- Sería recomendable administrar manitol en perfusión continua como profilaxis de hipertensión intracraneal.
- Podría realizarse hiperventilación como profilaxis de hipertensión intracraneal.
- Debería emplearse tratamiento anticonvulsivante profiláctico.
- Podría realizarse hipotermia inducida por debajo de 32°C .
- Se debería prevenir la hipertermia con tratamiento farmacológico o medidas físicas.

La respuesta correcta es la e

El daño cerebral tras la parada cardiaca puede ser secundario a un traumatismo craneoencefálico durante la misma, a isquemia e hipoxia durante la misma y a los efectos secundarios en la fase postresucitación (daño por reperusión).

Los factores de mal pronóstico neurológico tras una PCR son las alteraciones en la tensión arterial (TA) (hipotensión o hipertensión arterial), la hipoglucemia-hiperglucemia, las crisis convulsivas y la hipertermia, por lo que la hipertermia debe tratarse de inmediato mediante tratamiento farmacológico o medidas físicas.

La administración de tratamiento profiláctico de la hipertensión intracraneal no está recomendada, ya que

la hiperventilación puede producir isquemia cerebral y el manitol hipertensión intracraneal de rebote. El uso de manitol para evitar la obstrucción de los túbulos renales por mioglobinuria y el daño renal secundario al aumento de presión en la cápsula de Bowman podría plantearse en nuestro paciente pero no estaría indicado para la protección cerebral tras la parada. El tratamiento de la HTIC solo está indicado si existen signos clínicos de la misma.

Sobre el uso de fármacos anticonvulsivantes no hay evidencia de su empleo profiláctico, aunque su uso es obligatorio en el caso de objetivarse crisis.

Podría emplearse la hipotermia inducida ya que existen varios estudios que demuestran que disminuye el daño cerebral secundario a PCR sin aumentar las complicaciones. Se realizaría con temperatura entre 32-34°C durante al menos 12-24 horas.

Nuestra paciente se conecta a un monitor de función cerebral sin objetivarse crisis eléctricas ni clínicas, y se realizó hipotermia moderada inducida durante 48 horas, durante la cual recibió fármacos sedantes y relajantes en perfusión continua. Durante la inducción y el recalentamiento no presentó alteraciones hemodinámicas, respiratorias ni metabólicas. Posteriormente se realizó RMN cerebral que no mostraba alteraciones patológicas y fue extubada a los 7 días. El control evolutivo de esta paciente, demostró que tenía una exploración neurológica normal 4 meses después de la parada.

BIBLIOGRAFÍA

1. López Herce J, et al. Manual de Cuidados Intensivos pediátricos. 4ª edición. Madrid: Publimed; 2013.
2. Nolan J, et al. ILCOR Consensus Statement. Post-cardiac arrest syndrome: Epidemiology, pathophysiology, treatment, and prognostication. A Scientific Statement from the International Liaison Committee on Resuscitation; the American Heart Association Emergency Cardiovascular Care Committee; the Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia; the Council on Cardiopulmonary, Perioperative, and Critical Care; the Council on Clinical Cardiology; the Council on Stroke. Resuscitation. 2008; 79: 350-79.
3. Del Castillo J, López-Herce J, Matamoros M, Cañadas S, Rodríguez-Calvo A, Cechetti C, et al. Hyperoxia, hypocapnia and hypercapnia as outcome factors after cardiac arrest in children.; Iberoamerican Pediatric Cardiac Arrest Study Network RIBEPCI. Resuscitation. 2012; 83: 1456-61.
4. Vanden Hoek T, Morrison L, Shuster M, Donnino M, Sinz E, Lavonas E, et al. 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care SciencePart 12: Cardiac Arrest in Special Situations: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Circulation. 2010; 122: S829-61.
5. Cummins R, Chamberlain D, Bossaert L, Callanan V, Carli P, Christenson J, et al. Special Resuscitation Situations. An Advisory Statement From the International Liaison Committee on Resuscitation Walter Kloeck, MD, Working Group Chair Circulation. 1997; 95: 2196-210.
6. Soar J, Perkins D, Abbas G, Alfonzo A, Barelli A, Bierens A, et al. Nolan European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 8. Cardiac arrest in special circumstances: Electrolyte abnormalities, poisoning, drowning, accidental hypothermia, hyperthermia, asthma, anaphylaxis, cardiac surgery, trauma, pregnancy, electrocution. Resuscitation. 2010; 81: 1400-33.

Síndrome hemofagocítico secundario a una enfermedad metabólica poco frecuente.

Aspectos éticos sobre la limitación terapéutica

Ponente: Georgina Armero Campos. Tutor: Francisco José Cambra Lasasa.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Anamnesis y exploración

Lactante de 6 meses que ingresa en UCIP, procedente de planta de Pediatría, por sospecha de sepsis.

En planta en las últimas 24 horas, a pesar de estar en tratamiento antibiótico de amplio espectro (meropenem y vancomicina) y antifúngico (amfotericina B) presenta empeoramiento clínico con fiebre de hasta 38,8°C, hepatoesplenomegalia, distensión abdominal, dificultad respiratoria e hipoactividad; así como alteración analítica con elevación de reactantes de fase aguda (PCR 119 mg/L, PCT 0,9 ng/ml).

A su llegada a la UCIP presenta saturación periférica de O₂ de 97%, FR 45 rpm, FC 175 lpm, TA 104/64 (72) mmHg, Tª 34,7°C.

A la exploración física presenta estado general conservado, palidez cutánea y aspecto distrófico. Buena perfusión periférica. Pulsos periféricos y centrales palpables. Auscultación respiratoria: buena entrada de aire bilateral pero taquipneica. Auscultación cardíaca: taquicárdica, rítmica, no soplos. Abdomen: muy distendido, no depresible, hepatomegalia hasta cresta iliaca derecha, esplenomegalia de 3 cm. Neurológico: pupilas isocóricas y normoreactivas, buen contacto visual, no focalidades, hipoactiva.

Antecedentes personales

- *Antecedentes perinatales:* Embarazo gemelar bico-rial-biamniótico por fecundación in vitro. En la ecografía prenatal de las 28 SG se objetiva ascitis, taquicardia y polihidramnios en uno de los fetos, por lo que se realiza cordocentesis y se objetiva una ane-

mia moderada que precisa transfusión de hematíes intraútero. Se realiza despistaje etiológico de ascitis intraútero y de anemia (serologías y enfermedades de depósito) que resulta normal.

Parto a las 30 SG por cesárea de recurso por sospecha de corioamnionitis materna. 1º gemela, requiere intubación orotraqueal en sala de partos por distrés respiratorio secundario a gran distensión abdominal. Asimismo se realiza en este momento paracentesis evacuadora obteniendo 30 ml de líquido con características de trasudado. Al nacimiento, en el control analítico ya se objetiva anemia, plaquetopenia y aumento de reactantes de fase aguda.

- *Antecedentes personales:*
 - A los 7 días de vida se interviene de íleo meconial. Nutrición enteral completa a los 44 días de vida. Cierre de ostomías a los 5 meses.
 - Evolución tórpida con múltiples procesos febriles con mal estado general y elevación de reactantes de fase aguda que se orientan como episodios infecciosos por lo que recibe tratamiento antibiótico continuo de amplio espectro (amikacina, vancomicina, ceftazidima, meropenem) y antifúngicos (amfotericina B), pese a obtención de cultivos negativos. Se realizan estudios inmunológicos que resultan normales y biopsia de médula ósea que no resulta concluyente, por lo que se descartan inmunodeficiencias y síndrome hemofagocítico.
 - A los 38 días de vida se observa patrón de colestasis y se inicia tratamiento con ácido ursodesoxicólico.

Se realiza gammagrafía hepatobiliar que muestra un patrón de captación hepática enlentecido con eliminación lenta pero conservada y se realiza colangiografía intraoperatoria con tránsito biliar normal. Biopsia hepática con zonas de fibrosis, eritropoyesis y acúmulo de bilirrubina inespecífico. Sospecha de episodios de colangitis de repetición.

- *Anemia multifactorial que precisa múltiples transfusiones de hemáties. Plaquetopenia persistente con normalización transitoria de la cifra de plaquetas pero que recurre en estrecha relación con episodios febriles. Biopsia de médula ósea con correcto funcionamiento de las 3 series óseas.*

Analítica sanguínea al ingreso: eritrocitos 3,18 mill/mmcc, Hb 9,8 g/dl, hematocrito 29,3%, VCM 92 fl, HCM 30,8 pg, plaquetas 17.000 mill/mm³, leucocitos 6.000 mill/mm³ (L 50%, NS 24%, NB 20%, metamielocitos 1%, Eo y Ba 0%), pH 7,39, pCO₂ 50,7 mmHg, pO₂ 66 mmHg, bicarbonatos 30,2 mmol/L, EB 5,5 mmol/L, Na 139 mmol/L, K 3,9 mmol/L, Cl 107 mmol/L, Ca iónico 1,13 mmol/L, urea 32 mg/dl, creatinina 0,23 mg/dl, bilirrubina total 6 mg/dl, bilirrubina conjugada 4,5 mg/dl, albúmina 22 g/L, ALT 52 UI/L, AST 179 UI/L, GGT 236 UI/L, FA 130 UI/L, lactato 1,6 mmol/L, PCR 301,9 mg/L, PCT 8,4 ng/ml, amonio 88 umol/L. Serologías: Ac IgG anti VHA positivo, Ac IgG anti VEB positivo, IgG anti CMV positivo, resto (VHB, VHC, Toxoplasma, IgM anti VEB y VHA) negativos. PCR VEB y carga viral CMV negativos.

A su llegada a la UCIP, la paciente desarrolla de forma progresiva insuficiencia respiratoria, con exploración física y exploraciones complementarias sugestivas de sepsis bacteriana. Presenta shock con taquicardia, hipotensión y mala perfusión periférica.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA EN ESTE MOMENTO?

- a. Administrar carga de volumen con cristaloides e intubación orotraqueal.
- b. Realizar radiografía de tórax.
- c. Rotación de pauta antibiótica.
- d. Pautar una dosis de dexametasona.
- e. Actitud expectante.

La respuesta correcta es la a

Dado que la paciente presenta shock descompensado con inestabilidad hemodinámica se considera que la acti-

tud inicial más adecuada sería intubación orotraqueal y administrar carga de volumen con suero salino fisiológico (20 ml/kg). Ante la sospecha de posible shock séptico y dado que la paciente se encuentra en tratamiento antibiótico de amplio espectro durante un periodo prolongado, estaría indicada la rotación del tratamiento antibiótico considerando su administración durante la primera hora de descompensación clínica. En función de su evolución se valoraría iniciar inotrópicos previo al uso de tratamiento con hidrocortisona (no dexametasona) a dosis de estrés (50 mg/m² cada 4-6 h) así como la realización de pruebas complementarias como una radiografía de tórax.

Durante el ingreso presenta 3 episodios de descompensación hemodinámica tras rectorragia en la primera ocasión y deposición melénica en las 2 siguientes, con hipotensión, taquicardia y mal estado general, compatibles con shock hemorrágico. Se resuelven tras cargas de volumen, transfusiones de hemáties e inotrópicos. Como diagnóstico diferencial se plantearon varias entidades como sepsis de origen entérico, invaginación intestinal, divertículo de Meckel, vólvulo intestinal y alergia a proteínas a leche de vaca.

2. TENIENDO EN CUENTA NUESTRO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, ¿QUÉ PRUEBA REALIZARÍA EN PRIMER LUGAR?

- a. Radiografía abdominal simple.
- b. Analítica sanguínea y ecografía abdominal.
- c. TC abdominal.
- d. Gammagrafía.
- e. RMN abdominal.

La respuesta correcta es la b

Teniendo en cuenta que la paciente se encuentra inestable hemodinámicamente para descartar de forma urgente algún proceso agudo a nivel intestinal se realiza una ecografía abdominal dado su accesibilidad y sensibilidad en contraposición a la radiografía abdominal. Asimismo, se solicita analítica sanguínea para descartar una sepsis de origen entérico y alergia a proteínas de leche de vaca. Ésta última entidad sería un diagnóstico a considerar ya que, a pesar de que no es la forma más habitual de presentación, se han descrito casos de shock anafiláctico.

Una vez estabilizada clínicamente la paciente, se podría completar estudio con la realización de un TC o RMN abdominal.

Se realizan ecografías abdominales en los momentos agudos que descartan invaginación intestinal y otros

procesos agudos intraabdominales. Se excluye también alergia a las proteínas de la leche de vaca. Se mantiene con alimentación parenteral durante todo el ingreso, así como el ácido ursodesoxicólico por persistencia del patrón de colestasis.

A nivel infeccioso, dada la sospecha de sepsis se rota tratamiento antibiótico (piperazilina tazobactam y amikacina) y antifúngico (micafungina). Se realiza despistaje de infección fúngica sistémica, infección bacteriana y vírica resultando nuevamente todo negativo.

3. DADO LA PERSISTENCIA DE PROCESOS FEBRILES RECURRENTES CON CULTIVOS NEGATIVOS EN TODO MOMENTO, ACOMPAÑADOS DE PLAQUETOPENIA, ANEMIA Y HEPATOESPLENOMEGALIA, CON ELEVACIÓN DE REACTANTES DE FASE AGUDA; ¿QUÉ DIAGNÓSTICO LE PARECERÍA MÁS PROBABLE?

- Leishmaniasis.
- Sepsis.
- Síndrome hemofagocítico congénito o secundario.
- Leucemia.
- Infección viral por virus de Epstein-Barr.

La respuesta correcta es la c

La paciente presenta episodios recurrentes de fiebre con anemia, plaquetopenia y hepatoesplenomegalia por lo que podríamos pensar en leishmaniasis o síndrome hemofagocítico.

La leishmaniasis es una enfermedad producida por la *Leishmania*, protozoo que se encuentra como reservorio en algunos animales (perros, roedores) y cuyo vector de transmisión es la hembra del mosquito flebótomo. Es una enfermedad de la que existen dos formas de presentación, la cutánea y la visceral. En la forma visceral o kala-azar, después de la inoculación del parásito, con un periodo de incubación variable (4-6 meses), los macrófagos parasitados invaden las vísceras (hígados, bazo, médula ósea y en ocasiones la mucosa intestinal). La aparición de la enfermedad puede ser insidiosa o aguda, y las manifestaciones características son: organomegalias, fiebre, pérdida de peso, pancitopenia e hipergammaglobulinemia. En la exploración física presentan una esplenomegalia muy importante y una moderada hepatomegalia con o sin ictericia, y en ocasiones adenomegalias. A nivel analítico puede aparecer pancitopenia, función hepática alterada, hipoalbuminemia e hiperbilirrubinemia.

En nuestro caso se encuentran datos en la exploración física y en la analítica que podrían coincidir con esta entidad pero teniendo en cuenta la forma de transmisión de la enfermedad se descarta de entrada esta patología, ya que la paciente ha permanecido hospitalizada desde su nacimiento, sin contacto con el exterior, y presentando clínica desde los primeros días de vida.

El síndrome hemofagocítico (SHF) se caracteriza por fiebre, afectación grave del estado general, hepatoesplenomegalia y citopenias, precedido en muchos pacientes de infección respiratoria superior o gastrointestinal. Pueden existir adenopatías y rash maculopapular o purpúrico. Según evoluciona va aumentando la hepatoesplenomegalia, fundamentalmente a expensas del bazo; y aparecen ictericia, edemas y ascitis. Pueden existir hemorragias mucocutáneas y alteraciones neurológicas como convulsiones, meningismo, ataxia y alteración de los pares craneales.

Se debe a una disregulación inmunológica, se liberan citocinas de forma masiva e incontrolada por los linfocitos T e histiocitos (macrófagos) que están activados en los tejidos en respuesta a un estímulo antigénico, que en la mayoría de los casos es un virus, pero también pueden ser otros agentes infecciosos o tóxicos.

Las alteraciones analíticas que caracterizan esta enfermedad son: pancitopenia, aumento de ferritina, triglicéridos (con colesterol normal) y LDH, discreta elevación de las enzimas hepáticas y bilirrubina, coagulopatía con hipofibrinogenemia y productos de degradación del fibrinógeno (inicialmente negativos), hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia, hemofagocitosis y aumento de los CD25 en sangre.

La hemofagocitosis es el hallazgo más característico pero no es patognomónico; consiste en la presencia en médula ósea de células histiocitarias activadas, con abundante citoplasma que contiene hematíes, linfocitos y neutrófilos. Al inicio de la enfermedad solo es visible en 1/3 de los pacientes, lo que obliga a exámenes repetidos de médula ósea. La hemofagocitosis también puede encontrarse en hígado, bazo, ganglios linfáticos y SNC. En la mayoría de los casos existe una disminución de la actividad citotóxica, tanto de los linfocitos T citotóxicos (CD8 y CD56) como de las células natural killer (NK). Estas alteraciones pueden ser congénitas o adquiridas.

Las formas primarias o congénitas ocurren en niños menores de 18 meses sin patología de base, en ocasiones con historia familiar positiva. La herencia es autosómica recesiva. En un 1/3 de los casos se debe a un defecto en las perforinas, proteína que se encuentra en los gránulos

de las células citotóxicas, necesaria para la destrucción de la célula diana. Esta proteína se puede medir por citometría de flujo, pudiéndose identificar a los pacientes que presentan esta mutación. Estas formas primarias pueden ser desencadenadas por una infección. El curso es más grave y frecuentemente se asocian síntomas neurológicos.

Las formas secundarias suelen ser secundarias a infecciones, frecuentemente virus (en primer lugar el VEB, CMV, parvovirus B19, VH6, adenovirus y VVZ); protozoos como la Leishmania; bacterias y hongos. En otras ocasiones se debe a enfermedades reumáticas, (Síndrome de Activación Macrofágico SAM) o enfermedades metabólicas. En menor frecuencia puede ocurrir asociado a enfermedades malignas del sistema hematopoyético, antes o durante el tratamiento de éstas, iniciado o no por una infección.

La leucemia es la causa más frecuente de infiltración medular en la infancia. Los pacientes pueden presentar hepatoesplenomegalia y pancitopenia, pero deben existir células blásticas en la médula ósea o sangre periférica, que nuestra paciente no presentaba, por lo que se descarta esta entidad.

La infección por el virus de Epstein-Barr en lactantes y niños pequeños puede ser asintomática o con síntomas poco específicos. Los niños mayores y adultos suelen presentar el cuadro característico de la mononucleosis infecciosa, que cursa con fiebre, faringitis exudativa, adenopatías (sobre todo cervicales), hepatoesplenomegalia y linfocitosis atípica. Puede acompañarse de aumento discreto de transaminasas. Como complicaciones, a todas las edades, pueden aparecer trombopenia, neutropenia, anemia y en raras ocasiones un síndrome hemofagocítico secundario. El diagnóstico de infección por VEB se confirma por la presencia de linfocitos atípicos (> 10%) en la segunda semana de la enfermedad, y por la reacción de Paul-Bunnell positiva. Aunque la clínica de esta paciente puede corresponder también con este cuadro, el estudio del virus de Epstein-Barr (PCR para VEB) fue negativo y no se objetivaron linfocitos atípicos en sangre.

4. ¿QUÉ EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS REALIZARÍA TENIENDO EN CUENTA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO?

- Niveles de ferritina y triglicéridos y punción de médula ósea.
- Ecografía abdominal.
- Actitud expectante.

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS EN EL SHF, SEGÚN LA SOCIEDAD HISTIOCITARIA (PROTOCOLO 2004).

Si se cumplen 1 o 2 de los criterios siguientes:

1. Diagnóstico molecular de SHF

2. Se cumplen al menos 5 de los 8 criterios siguientes:

- Fiebre
- Esplenomegalia
- Citopenias de 2 o 3 líneas celulares en sangre periférica
 - Hb < 9 g/dl (en menores de 1 mes → < 10 g/dl)
 - Plaquetas < $100 \times 10^9/L$
 - Neutrófilos < $1,0 \times 10^9/L$
- Hipertrigliceridemia: TG > 3 mmol/ (265 mg/dl) y/o hipofibrinogenemia (fibrinógeno < 1,5 g/L)
- Hemofagocitosis en médula ósea, bazo o ganglios linfáticos, sin evidencia de malignidad
- Actividad de células NK baja o ausente
- Ferritina $\geq 500 \mu g/L$
- Receptor soluble de IL-2 (CD-25) $\geq 2.400 U/ml$

Favara BE, et al. Med Pediatr Oncol 1997; 29: 157-66.

- Punción lumbar.
- Gammagrafía ósea.

La respuesta correcta es la a

Teniendo en cuenta los criterios diagnósticos del SHF (Tabla 1), podríamos solicitar los valores de ferritina y triglicéridos ya que si están elevados serían datos a favor de nuestro diagnóstico de sospecha. Además solicitaríamos una punción de médula ósea para valorar la existencia de hemofagocitosis. A pesar de que ya se hubiera realizado previamente un estudio medular, la hemofagocitosis puede no encontrarse al inicio del cuadro en más de 2/3 de los pacientes, por lo que es conveniente repetirla si tenemos sospecha de SHF.

En control analítico se objetiva ferritina de 226.000 $\mu g/L$ y trigliceridemia de 270 mg/dl. Aunque se realizó una punción de médula ósea en periodo neonatal que no resulta concluyente para el diagnóstico de SHF, y ante la fuerte sospecha diagnóstica de esta entidad se decide repetir la punción medular y realizar un nuevo estudio de la capacidad citotóxica de NK. Se constata capacidad disminuida y se descarta defecto familiar en perforina o degranulación, por lo que se orienta como síndrome hemofagocítico secundario.

5. ¿QUÉ TRATAMIENTO NO ESTARÍA INDICADO EN EL SHF SECUNDARIO?

- Corticoides.
- Inmunoglobulinas.

- c. Ciclosporina.
- d. Etopóxido.
- e. Trasplante de médula ósea alogénico.

La respuesta correcta es la e

En los casos de SHF secundarios a un agente externo o a una patología subyacente, el tratamiento de la causa suele mejorar el cuadro, pero hasta un 50% pueden tener mala evolución a pesar del tratamiento específico, por lo que estaría indicado en todos pacientes tratamiento con corticoides, inmunoglobulinas, ciclosporina e incluso etopóxido (VP16). El trasplante de médula ósea alogénico solo está indicado en el SHF primario. (Tabla 2)

Se inicia tratamiento corticoideo con dexametasona, tratamiento quimioterápico (etopósido y ciclosporina) y se administran gammaglobulinas endovenosas. Posteriormente presenta mejoría clínica con disminución de la hepatoesplenomegalia y, de forma secundaria, mejoría respiratoria.

Teniendo en cuenta que el SHF secundario se puede desencadenar además de por procesos infecciosos, por reumatológicos, linfoproliferativos y metabólicos se realiza despistaje de dichas etiologías concluyendo resultados negativos para los tres primeros.

Dentro del estudio de las enfermedades metabólicas se constata una excreción muy elevada de ácido mevalónico en orina que es compatible con un déficit de mevalonato quinasa (aciduria mevalónica).

La aciduria mevalónica resulta la forma más grave de presentación del déficit de la enzima mevalonato quinasa. Se trata de una enfermedad de herencia autosómica recesiva. Existe un error en la biosíntesis del colesterol secundario a un déficit la mevalonato quinasa, por una mutación en el gen MVK. Esta enzima actúa en los primeros pasos de la cadena de formación de colesterol. Los hallazgos clínicos pueden remedar una infección viral grave intrauterina, una anomalía cromosómica o una sepsis y esto contribuye a un retraso diagnóstico de esta enfermedad. Los pacientes con aciduria mevalónica presentan episodios febriles recurrentes, asociados a linfadenopatías, aumento de hepatoesplenomegalia, edema, artralgias, vómitos, diarreas y malabsorción y rash morbiliforme. Los pacientes más graves pueden manifestar además fallo de medro, rasgos dismórficos, retraso mental, cataratas, uveítis, retinitis pigmentaria, ataxia cerebelosa progresiva secundaria a atrofia cere-

TABLA 2. TRATAMIENTO DEL SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO.

- 1. Tratamiento de soporte**
 - Nutrición adecuada
 - Hemoderivados si precisa
 - Antibióticos y antifúngicos si fiebre o neutropenia intensa
 - Profilaxis contra *Pneumocistis jirovecii* (TMP-SMX 2-3 veces/semana)
 - Insuficiencia hepática: plasmaféresis y exanguinotransfusión (dudosa eficacia)
- 2. Eliminar el agente patógeno o el estímulo antigénico**
- 3. Frenar el cuadro hiperinflamatorio**
 - Corticoides (efecto linfocitotóxico y disminución de la producción de citocinas)
 - Ciclosporina A (efecto inmunosupresor)
 - Etopóxido (citostático activo en las alteraciones de cels monocito-histiocitarias, también impide la extensión clonal de las células T infectadas por el virus de Epstein-Barr)
- 4. Inmunoglobulinas (aumenta la actividad de los anticuerpos contra las interleukinas a dosis altas (1-2 g/kg/d): 1 dosis o en tandas de 3-5 días consecutivos**
- 5. En los casos primarios el único tratamiento curativo es el trasplante alogénico**

belosa y anemia. Es una enfermedad muy grave y de muy mal pronóstico. Debido a su escasa incidencia y su presentación inespecífica es probable que esté infra-diagnosticada, sobretudo en recién nacidos prematuros con muerte precoz. Es importante pensar en esta entidad ante un paciente con episodios de "sepsis asépticas" recurrentes con afectación importante del estado general, ya que no se encontrarán alteraciones metabólicas típicas (siendo el amonio y el lactato normales, y sin acidosis).

Las citopenias, la hepatoesplenomegalia, la colestasis, los episodios autoinflamatorios y la hipomotilidad intestinal con oclusión intestinal se podrían explicar por dicha enfermedad y secundariamente a esto se considera que se desarrolla el síndrome hemofagocítico secundario.

Durante la última semana la paciente mantiene criterios diagnósticos de fallo multiorgánico con afectación respiratoria, hepática y de médula ósea.

No se consigue estabilidad hemodinámica, ni se puede proceder al destete por lo que dado el mal pronóstico de su enfermedad de base y la nula respuesta a las terapéuticas efectuadas se acuerda con la familia no realizar medidas desproporcionadas.

Presenta deterioro progresivo y finalmente fallece. Se realiza necropsia que muestra infiltración multivisceral por macrófagos hemofagocíticos (ganglios linfáticos,

TABLA 3. LIMITACIÓN DEL ESFUERZO TERAPÉUTICO EN FUNCIÓN DE LOS PRINCIPIOS ÉTICOS.

Principio ético	Limitación bioética del esfuerzo terapéutico
NO MALEFICIENCIA	Evitar mantener o iniciar un tratamiento cuando es desproporcionado No abandonar al paciente ni a la familia en el proceso de la muerte
BENEFICIENCIA	Ajustarse al conocimiento de la medicina basada en la evidencia Asegurar los cuidados de carácter imprescindible Someterse al consenso del equipo asistencial
AUTONOMIA	Decisión subrogada (padres/representantes) tras ser informados por el médico responsable que debe evaluar su capacidad Utilizar un consentimiento informado como garantía del proceso de consenso Si existe una diferencia de opinión, consultar al Comité de Bioética Asistencial
JUSTICIA	Uso eficiente de recursos disponibles Reevaluar los tratamientos cambiando de criterio de “curar” a “cuidar” Registro en la historia clínica (p.ej. orden de no reanimar) para conocimiento de todo el personal facultativo involucrado

mesenterio, bazo, mucosa intestinal, riñón, suprarrenal, hígado y médula ósea) y hepatomegalia con expansión fibrosa portal, fibrosis lobulillar focal, colestasis y hem siderosis. A nivel del SNC se encuentra edema cerebral y dilatación ventricular supratentorial moderadas.

En las unidades de cuidados intensivos la limitación terapéutica constituye una causa frecuente de fallecimiento: mientras que en las unidades de adultos supone entre el 45 y el 90% de todas las muertes, en las pediátricas se sitúa en torno al 30%. No todos los tratamientos que prolongan la vida biológica resultan humanamente beneficiosos para el paciente como persona.

6. EN RELACIÓN A LA LIMITACIÓN DEL ESFUERZO TERAPÉUTICO (LET), ¿QUIÉN CREE QUE DEBE PARTICIPAR EN LA DECISIÓN DEL INICIO DE ESTA MEDIDA?

- Solo los padres.
- Solo los profesionales médicos de la UCIP.
- El personal médico y de enfermería de la UCIP.
- Los padres junto al personal médico y de enfermería de la UCIP.
- Siempre debe de ser valorado por el Comité de Ética Asistencial del hospital.

La respuesta correcta es la d

Resulta fundamental valorar la adecuación del tratamiento indicado en cada momento de la evolución clínica, respetando la voluntad de los padres o del niño si es capaz y competente, en lugar de realizar siempre todo lo técnicamente posible. Se considera que la decisión de

LET se debe de tomar de manera conjunta teniendo en cuenta la opinión del equipo asistencial y de la familia. Es importante que si se da el caso de que los padres fueran los que plantean el inicio de LET se les de apoyo de manera que se eviten sentimientos de culpabilidad.

No todos los casos deben de ser valorados por el Comité de Ética Asistencial del hospital, si no que su función se limita a asesorar en las situaciones en que el profesional o el equipo terapéutico se encuentran ante un conflicto ético.

7. EN ESTE CASO SE ACUERDA CON LA FAMILIA NO REALIZAR MEDIDAS DESPROPORCIONADAS, ¿QUÉ PRINCIPIO ÉTICO SE ESTÁ TENIENDO EN CUENTA?

- Beneficiencia.
- No maleficiencia.
- Autonomía.
- Justicia.
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la b

La limitación del esfuerzo terapéutico (LET) y cuidado paliativo es una medida aplicada con frecuencia creciente en la edad pediátrica que dignifica el proceso de muerte en el hospital.

La LET se lleva a cabo teniendo en cuenta los 4 principios éticos, que se explican en la tabla 3.

El concepto de limitación del esfuerzo terapéutico o adecuación del tratamiento trata de traspasar el esfuerzo a otras áreas como garantizar cuidados de carácter imprescindibles (medidas de analgesia, confort e higiene). Se trata de adecuar en todo momento la proporcionalidad del trata-

miento a realizar con el objetivo a conseguir, prefiriéndose hablar de tratamientos proporcionados o desproporcionados, más que de ordinarios o extraordinarios. En ocasiones puede considerarse desproporcionado el administrar a un paciente un tratamiento antibiótico o una nutrición por sonda y en cambio puede ser más difícil considerarlos como extraordinarios. De esta forma tratamientos como la nutrición o la hidratación podrían y deberían suprimirse, si tan solo van a alargar el proceso de muerte.

8. EN LA SITUACIÓN DE NUESTRA PACIENTE, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS LE PARECE LA CORRECTA?

- a. Mantener la ventilación mecánica
- b. Mantener la quimioterapia
- c. Mantener la sedoanalgesia
- d. Mantener la hidratación
- e. Todas las anteriores

La respuesta correcta es la c

Es importante mantener la sedoanalgesia para favorecer el confort de la paciente. Teniendo en cuenta el mal pronóstico de la patología de base y la ausencia de respuesta al tratamiento recibido se considera que el resto de medidas podrían ser desproporcionadas y alargarían el proceso de muerte.

La LET hace referencia a la decisión clínica de no iniciar o de retirar las medidas de soporte vital cuando se percibe una desproporción entre estas y los fines a conseguir. El objetivo es facilitar la evolución de la enfermedad hacia la muerte sin prolongar la fase agónica y evitando la “futilidad terapéutica”.

Desde el punto de vista ético no existe diferencia entre la no instauración o retirada de soporte vital. Sin embargo desde un plano psicológico puede considerarse menos conflictivo tomar la decisión de no iniciar un tratamiento que retirarlo si ya se había instaurado. No debería mantenerse ningún tipo de distinción, ya que la finalidad de no iniciar o de retirar un tratamiento es la misma; si desde el punto de vista moral se concluye que un determinado tratamiento no está indicado, es exactamente igual el hecho de retirarlo o de no iniciarlo; no obstante, debe reconocerse que desde el punto de vista emocional sí que existen diferencias. Para las familias o los profesionales sanitarios puede ser peor tolerado el hecho de retirar medidas terapéuticas, que el de no iniciarlas. Ayudaría a tomar la decisión señalar que puede ser más fácil iniciar medidas terapéuticas con la duda de su utilidad posterior, si se piensa que en el momento en el que se constate su inutilidad se pueden retirar. De esta manera se disminuye el dramatismo inherente a la decisión de si es correcto o no, iniciar según qué medidas terapéuticas en situaciones críticas.

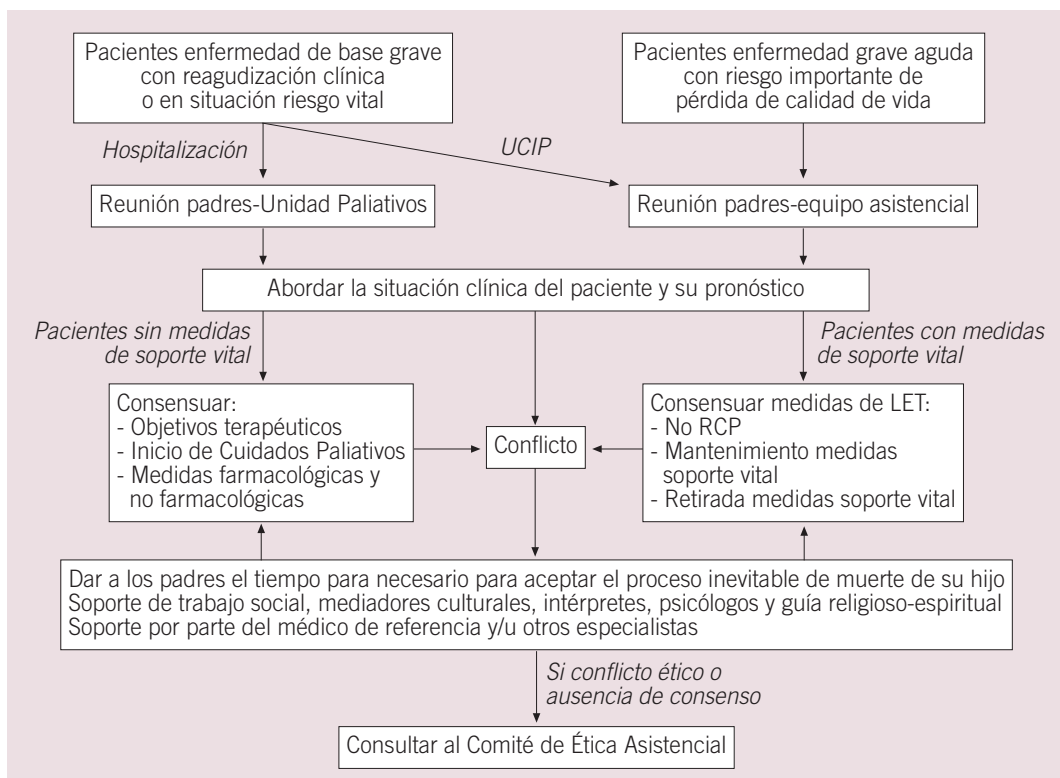


FIGURA 1. Protocolo sobre limitación del esfuerzo terapéutico.

Es importante subrayar que todas las cuestiones relacionadas con la retirada de tratamiento no deben confundirse con el concepto de eutanasia, ya que la anacrónica calificación de la eutanasia como pasiva y su errónea asimilación al concepto de limitación terapéutica podrían llevar a equívocos.

A modo de conclusión, se adjunta el protocolo utilizado en nuestro centro sobre LET. (Fig. 1)

BIBLIOGRAFÍA

1. Hemophagocytic Lymphohistiocytosis Study Group. Treatment Protocol of the Second International HLH Study 2004. January 2004.
2. Steiner LA, Ehrenkranz RA, Peterc SM, Steiner RD, Reyes M, Gallagher PG. Perinatal onset mevalonate kinase deficiency. *Pediatr Develop Pathol.* 2011; 14: 301-6.
3. Ruiz Gomez A, Couce ML, Garcia-Villoria J, Torres A, Baña Souto A, Yagüe J, et al. Clinical, genetic, and therapeutic diversity in 2 patients with severe mevalonate kinase deficiency. *Pediatrics.* 2012; 129: e535.
4. Peiró Peiró AM, Ausina Gómez A, Tasso Cereceda M. Limitación bioética del esfuerzo terapéutico en pediatría. *Rev Clin Esp.* 2012; 212: 305-7.
5. Launes C, Cambra FJ, Jordán I, Palomeque A. Withholding or withdrawing life-sustaining treatments: An 8-yr retrospective review in a Spanish pediatric intensive care unit. *Pediatr Crit Care Med.* 2011; 12: e383-5.
6. Alonso Villán E, Pérez Rodríguez J, Rodríguez JI, Ruiz JA, del Cerro MJ, Hierro, García Pose A, et al. Mortalidad infantil en un hospital de nivel terciario. Limitación de esfuerzo terapéutico, correspondencia clínico-patológica y precisión diagnóstica. *An Pediatr (Barc).* 2012; 76: 343-9.

Ingestión accidental de un producto tóxico no farmacológico

Ponente: Patricia Rodríguez Campoy. *Tutor:* José Carlos Flores González.
Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Anamnesis

Paciente varón de 2,5 años de edad que es trasladado a la unidad de cuidados intensivos a las 17:30 h por afectación del estado general y disminución del nivel de consciencia.

Sobre las 14:00 h, estando previamente bien, ingiere 10-20 ml de un producto limpiador conocido como Divercid 6F; seguidamente, presenta vómitos repetidos motivo por el que acuden al servicio de Urgencias.

Antecedentes personales

Sin interés.

1. UNA VEZ VALORADA LA ESTABILIDAD DEL PACIENTE, ¿QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA INICIAL ESTARÍA INDICADA?

- Administrar antiemético y observación durante unas horas.
- Prevención de la absorción con un lavado y aspirado gástrico.
- Prevención de la absorción con la administración de carbón activado.
- Evitar el vómito, no realizar lavado gástrico ni administrar carbón activado hasta conocer las propiedades fisicoquímicas del producto por la etiqueta o por consulta con Toxicología.
- Eliminación del agente tóxico con una diuresis forzada.

La respuesta correcta es la d

Ante el contacto con una posible sustancia tóxica, lo primero, será realizar una valoración urgente de las constantes vitales y maniobras de reanimación cardiopul-

monar (RCP) si así lo requiere; una vez confirmada la estabilidad, es importante recoger los siguientes datos: qué sustancia se ha ingerido y, si es posible, leer la etiqueta del producto; qué cantidad se ha ingerido, cuánto tiempo ha transcurrido desde entonces, qué síntomas ha presentado, si se ha realizado alguna medida terapéutica, si presenta alguna enfermedad y si está tomando algún tipo de medicación. En el caso de que se desconozcan las propiedades fisicoquímicas del producto, así como si la cantidad ingerida es potencialmente tóxica, si existe antídoto específico, si el producto no es de habitual manejo, si existen dudas sobre qué medidas terapéuticas realizar o qué tipo de monitorización precisará, se deberá contactar con el Instituto de Toxicología. La realización de medidas terapéuticas sin conocer la composición del producto ingerido puede ocasionar un riesgo mayor, e incluso vital.

Como medidas iniciales a realizar en una ingestión de tóxicos están la prevención de la absorción, si la ingesta ha sido reciente. Pero no siempre se deberán llevar a cabo, pues tienen sus indicaciones, su forma de administración, y, sobre todo, unas contraindicaciones de su uso, como se recoge en la tabla 1.

A las 14:30 h llega al Servicio de Urgencias del Hospital de origen donde, tras comprobar la estabilidad del niño, le realizan lavado gástrico y le administran carbón activado mediante SNG, se le canaliza una vía periférica y se le extrae sangre para control analítico que resulta normal.

En este caso, en el que no se conocían las características fisicoquímicas del producto, la opción más

TABLA 1. INDICACIONES, FORMA DE ADMINISTRACIÓN Y CONTRAINDICACIONES DE LAS DIFERENTES SUSTANCIAS UTILIZADAS PARA EVITAR LA ABSORCIÓN DEL TÓXICO.

	<i>Carbón activado</i>	<i>Jarabe de ipecacuana/vómitos</i>	<i>Lavado gástrico</i>
Indicaciones	Ingestión hace 1-2 h (o hasta 6-8 h si es de evacuación gástrica retardada*) de un tóxico adsorbible, siempre que la vía aérea esté protegida.	Ingesta de un tóxico, hace 1 hora, no susceptible de rescate con carbón activado**, siempre que la vía aérea esté protegida.	- Ingesta de un tóxico en la 1ª hora que pueda deteriorar al paciente (o hasta 6-8 h si es de evacuación retardada*) - Ingesta de tóxico no susceptible de rescate con carbón activado**. Y siempre que la vía aérea esté protegida
Forma de administración	Vía oral/Sonda oronasogástrica. Dosis: 1 g/kg diluido en agua/zumo/cola (200 cc por cada 25 g de carbón activado). No diluir en leche ni yogur. Se pueden administrar dosis repetidas (1 g/kg/2-4 horas)	Dosis: - 6 meses-2 años: 5-10 ml - 2-12 años: 15-20 ml - > 12 años: 30 ml	Paciente en Trendelenburg y decúbito lateral izdo. Colocar sonda orogástrica de gran calibre y aspirar contenido gástrico. Posteriormente, instilar carbón activado/SSF templado, 10 ml/kg y masajear el cuadrante superior izdo. Continuar misma operación hasta que el contenido se vaya aclarando (hasta 1-2 L). Se puede añadir quelante, antídoto o seguir administrando carbón activado.
Contraindicaciones	- Cáusticos - Hidrocarburos - Sustancias depresoras del SNC - Litio, hierro, metales pesados - Etanol - Riesgo de hemorragia, perforación intestinal o historia de cirugía abdominal reciente	- Cáusticos - Hidrocarburos - Sustancias depresoras del SNC - Convulsiones - Vómitos espontáneos - Cuerpos extraños punzantes/cortantes < 6 meses - Ttos. bradicardizantes - Riesgo de hemorragia, perforación intestinal o historia de cirugía abdominal reciente - Ingesta de paracetamol	- Cáusticos - Hidrocarburos - Sustancias depresoras del SNC - Convulsiones - Riesgo de hemorragia, perforación intestinal o historia de cirugía abdominal reciente

*Sustancias de evacuación gástrica retardada: AAS, sales de hierro (Fe), anticolinérgicos, tricíclicos, narcóticos y fenotiacinas.

**Sustancias no adsorbibles por carbón activado: ácido bórico, ácidos minerales, hidróxido sódico o potásico, arsénico, bromuro, bromuro, carbonatos, cáusticos, cesio, cianuro, DDT, diltiazem, etanol y otros alcoholes, cianuro, etilenglicol, hierro, ipecacuana, isopropanol, yoduros, litio, metales pesados, potasio, tobramicina, tolbutamida, verapamil.

correcta hubiera sido contactar con el Instituto de Toxicología.

Paulatinamente, se objetiva un empeoramiento del estado general, del nivel de consciencia, con Glasgow 6-7/15, y de su estado hemodinámico con hipotensión. Se procede a su estabilización inicial.

2. ¿QUÉ MEDIDA DE ESTABILIZACIÓN INICIAL ES PRIORITARIA?

- Expansión con suero salino fisiológico.
- Intubación previa ventilación con bolsa y mascarilla facial.
- Expansión con coloides.
- Colocación del Guedel y aspiración de secreciones.
- Llamar al Instituto de Toxicología.

La respuesta correcta es la b

La mayoría de las intoxicaciones en pediatría no revisten gravedad, pero a veces estas sustancias pueden presentar un alto grado de toxicidad que requieran medidas más agresivas y una monitorización intensiva que obliguen a su ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos. En cualquier caso, lo primero será valorar las constantes vitales siguiendo el ABCD.

A (vía aérea): en el caso de las intoxicaciones, la permeabilidad de la vía aérea puede verse comprometida por un aumento de la producción de secreciones o disminución del nivel de consciencia con abolición del reflejo tusígeno como es este caso. La apertura de la vía aérea, la aspiración de secreciones, la administración de oxígeno son las primeras maniobras a realizar, aunque a veces es necesaria la intubación orotraqueal.

B (ventilación): algunos tóxicos pueden afectar al sistema nervioso central provocando una depresión del centro respiratorio, otros pueden producir edema pulmonar, neumonía u obstrucción bronquial.

En el caso de que la permeabilidad de la vía aérea se vea comprometida o la ventilación sea ineficaz, es obligada la intubación, preferiblemente por vía nasotraqueal para permitir posteriores medidas de descontaminación.

C (circulación): existen diferentes mecanismos por los cuales los tóxicos pueden afectar a la hemodinámica: por arritmias, hipo/hipertensión arterial o depresión miocárdica. Ante un niño con una intoxicación grave o potencialmente grave, es necesario la canalización de una vía venosa para la administración de líquidos y/o drogas vasoactivas o inotrópicas entre otras medidas.

D (neurológico): se realizará una valoración neurológica rápida midiendo nivel de conciencia, tamaño pupilar y reactividad. Algunas sustancias provocarán una disminución del nivel de conciencia, ya sea por depresión central, por hipoglucemia o por trastornos electrolíticos; otras pueden causar convulsiones, delirios, agitación, etc. (Fig. 1).

En este paciente, con disminución del nivel de conciencia con Glasgow < 9, hay una pérdida de los reflejos protectores de la vía aérea y por tanto no está indicado la aspiración de secreciones y colocación de un Guedel sino que la actitud más correcta es la intubación previa oxigenación con bolsa y mascarilla para así permeabilizar la vía aérea, correspondiente a la letra A y posteriormente tratar la inestabilidad hemodinámica, correspondiente a la letra C. Ante el brusco deterioro del paciente es necesario actuar, debiendo retrasar la llamada al Instituto de Toxicología hasta conseguir la estabilidad.

Se procede a su intubación previa ventilación con bolsa y mascarilla facial y se expande con carga de volumen (suero salino fisiológico). Persiste la hipotensión tras carga de volumen por lo que se inicia infusión continua de dopamina a 5 µg/kg/min por vía periférica. Tras estabilización inicial, se decide traslado a la unidad de Cuidados Críticos Pediátricos. Durante su traslado, se contacta con el Instituto de Toxicología que informa de que el Divercid 6F es un producto ácido con una potente acción quelante del calcio, cuya ingestión puede ser mortal al provocar arritmias graves por hipocalcemia grave; recomienda evitar el lavado gástrico y el uso de carbón activado e informa que la administración de calcio es el tratamiento de elección, sin existir ningún antídoto específico para ello.

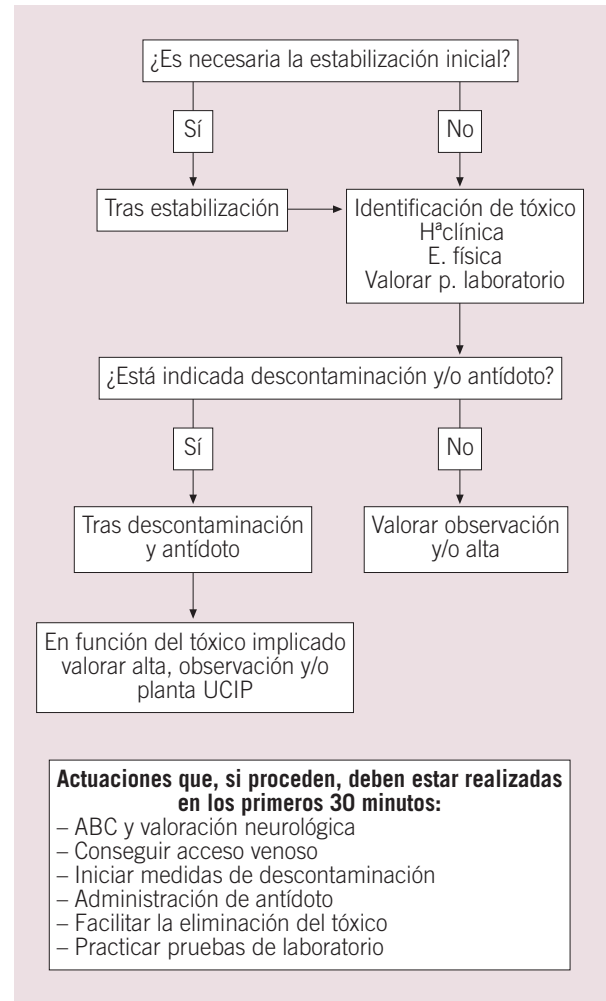


FIGURA 1. Esquema del manejo inicial ante posible intoxicación. Fuente: Mintegui S; Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. Manual de Intoxicaciones en Pediatría. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2008.

Exploración

A su llegada presenta SatO₂ 97% con FiO₂ 40%, FC 130 lpm, TA 52/39 mmHg con perfusión continua de dopamina a 5 µg/kg/min, Tª 36°C.

En la exploración física presenta mal estado general, no signos de deshidratación, mucosa oral eritematosa, no exantemas ni petequias. Signos de mala perfusión periférica: extremidades frías, relleno capilar lento y pulsos periféricos ausentes. Intubado orotraquealmente, conectado a ventilación mecánica. AR: buena entrada de aire bilateral, murmullo vesicular conservado, sin otros ruidos sobreañadidos. AC: tonos puros, rítmicos, sin soplos ni otros ruidos audibles. Abdomen blando, no distendido, no megalias ni masas. Glasgow < 6, pupilas en posición media con escasa respuesta a la luz (bajo sedación con midazolam), no signos meníngeos.

3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Solicitar hemograma, bioquímica y gasometría.
- Canalizar vía central
- Aumentar perfusión de dopamina
- Solicitar una radiografía de tórax.
- Expansión con bolo de SSF

La respuesta correcta es la e

El objetivo principal en cualquier niño inestable es mantener una adecuada perfusión de los órganos vitales. En el caso de que exista hipotensión con taquicardia sinusal reactiva y signos de mala perfusión, una vez que se optimice la vía aérea y la ventilación, se debe iniciar expansión con cristaloides a 20 ml/kg en 5-20 min, valorando frecuencia cardiaca, tensión arterial y signos de perfusión periférica. Si tras 60 ml/kg, no hay respuesta, se iniciará perfusión de fármacos vasoactivos. Se mantendrá expansión con volumen hasta alcanzar PVC 8-15 mmHg. Se debe intentar mantener una presión de perfusión (PAM-PVC) de 60 mmHg en niños < 1 año y 65 mmHg en niños mayores.

No hay que olvidar que existen causas reversibles que pueden alterar el estado hemodinámico del paciente y estén haciendo inefectiva dichas medidas como son: los trastornos electrolíticos y de equilibrio ácido-base; hipotermia, hipovolemia, tóxicos, taponamiento cardiaco, neumotórax a tensión, tromboembolismo pulmonar (TEP).

Al conocer las características de este producto podríamos haber evitado realizar las medidas de prevención de la absorción que no estaban indicadas, permitiéndonos acelerar su traslado a la UCIP.

Ante la inestabilidad hemodinámica que presenta, se administran dos cargas de volumen con SSF a 20 ml/kg cada una y, ante la falta de respuesta se aumenta la perfusión continua de dopamina a 10 µg/kg/min. Con ello, se consigue TA 60/33 mmHg, FC: 120 lpm, PVC: 10 cmH₂O, anuria, SatO₂: 97% con FIO₂ de 40%. Ante estos datos se decide canalizar vía central, extraer nueva analítica e iniciar perfusión continua de adrenalina a 0,1 µg/kg/min. El analizador de gases muestra lo siguiente: pH 7,0; PCO₂ 61,5 mmHg; HCO₃ 11,7 mEq/L; EB -14 mEq/L; láctico 38 mg/dl (valores normales en muestra venosa 5-18 mg/dl); anión GAP 10,4 mEq/L; Hb 12,7 g/dl; Na 135 mEq/L; K 6,5 mEq/L; Ca iónico 0,39 mmol/L (valores normales 1-1,3 mmol/L); Glucemia 141 mg/dl.

4. ¿DE LAS SIGUIENTES ALTERACIONES METABÓLICAS, CUÁL TE PARECE MÁS PRIORITARIA EN CORREGIR Y CON QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA?

- Acidosis metabólica; con un bolo de bicarbonato.
- Hipocalcemia sintomática; con un bolo de calcio.
- Acidosis respiratoria; con aumento del volumen minuto.
- Inestabilidad hemodinámica; con expansión de volumen y aumento de drogas vasoactivas.
- Hiperpotasemia; con nebulizaciones de broncodiladores y diuréticos.

La respuesta correcta es la b

La hipocalcemia puede ser una de las causas de inestabilidad hemodinámica. El paciente del caso, presenta una hipotensión marcada con una bradicardia relativa (120 lpm con 60/33 mmHg), probablemente como consecuencia de la hipocalcemia que presenta, pues el calcio participa en la contractilidad y el automatismo cardiaco, así como en otros procesos biológicos como son la contracción del músculo liso y esquelético, la conducción nerviosa, la coagulación, la secreción de hormonas, la división celular...

Existen 3 formas de calcio circulantes: iónico (45%), ligado a proteínas (40%) y libre no ionizado (15%). La determinación debe hacerse por la forma iónica, que es la forma activa (valores normales 1-1,3 mmol/L).

Se define hipocalcemia cuando el calcio iónico es < 1 mmol/L. Las causas pueden ser por: insuficiencia renal, insuficiencia hepática, sepsis, hipomagnesemia, hiperfosforemia, hipoparatiroidismo, déficit de vitamina D, multitransfusiones, técnicas de depuración extrarrenal, hiperventilación, politraumatismos, quemaduras, fármacos (furosemida, fenitoína, corticoides, bicarbonato, heparina).

En cuantos a las manifestaciones clínicas, se clasifican en síntomas neuromusculares (parestias, debilidad muscular, espasmos, tetania, convulsiones; síntomas cardiovasculares (disminución de la contractilidad cardiaca, alargamiento del QT, inversión de la onda T, arritmias); laringoespasmos, trastornos psiquiátricos.

Tratamiento:

- Hipocalcemia leve-moderada (Ca iónico 0,75-1 mmol/L): gluconato cálcico 10% 2-5 ml/kg/día en perfusión o bolos.
- Hipocalcemia sintomática o grave (Ca iónico < 0,75 mmol/L): bolos de gluconato cálcico 10%: 1 ml/kg (máx 20 ml) diluido al medio en SG 5% a pasar en

15-30 min y por vía segura. Se puede repetir cada 10-15 min. Si aparece bradicardia, disminuir ritmo, suspender la perfusión y valorar atropina. Posteriormente, mantener gluconato cálcico 10% 2-5 ml/kg/día en perfusión o bolos.

Se debe evitar administración con bicarbonato porque precipita.

En este caso, la sustancia es un potente quelante del calcio y el tratamiento específico es la administración precoz y enérgica de calcio, siendo esta la opción más adecuada y que puede permitir la estabilidad hemodinámica.

Se administra bolo de 1ml/kg de gluconato cálcico al 10%. Las cifras de TA aumentan a 100/50 mmHg. y en un nuevo control de sangre se observa lo siguiente: pH 7,0; pCO₂ 39 mmHg; HCO₃ 10; EB -17; láctico 37 mg/dl; Hb 9,4 g/dl; Na 142 mEq/L; K 3,2 mEq/L; Ca 0,43 mmol/L. Glucemia 39 mg/dl.

5. ¿QUÉ OPCIÓN TE PARECE LA MÁS CORRECTA?

- Bolo de glucosa.
- Repetir bolo de bicarbonato.
- Repetir bolo de calcio.
- Suspender perfusión de adrenalina.
- 1 y 3 son correctas.

La respuesta correcta es la e

La hipoglucemia es otra de las causas que pueden descompensar a un niño críticamente enfermo. Además, se ha comprobado que está asociada a un aumento de la mortalidad en estos pacientes.

La glucosa es la fuente principal de energía de los tejidos, pero es el SNC el que mayor necesidad tiene de la misma. Se considera hipoglucemia en términos generales, si los niveles en sangre < 40-47 mg/dl para cualquier edad.

Cuando se produce hipoglucemia, el organismo pone en marcha una serie de mecanismos compensadores como son: activación del sistema nervioso simpático

para la estimulación de la glucogenolisis y la oxidación de los ácidos grasos como segunda fuente de energía, dando lugar a aumento de cuerpos cetónicos y acidosis metabólica.

La falta de este sustrato energético en el cerebro va a provocar la aparición de síntomas neurológicos como la irritabilidad, confusión, trastornos visuales, cefalea, convulsiones o incluso coma. Por otro lado, debido a la activación del sistema nervioso simpático, se producirá un aumento de la FC, palidez, sudoración, temblor... Sin embargo, en pacientes comatosos, la hipoglucemia puede pasar desapercibida.

Si a un niño con inestabilidad hemodinámica y mala perfusión de órganos vitales como el cerebro, se le añade esta complicación, el daño neurológico puede ser aún mayor. De ahí la importancia de un control estricto de glucemias en estos pacientes.

La corrección hipoglucemia en niño crítico se realizará mediante bolo de SG 10% 2,5-5 ml/kg (0,25-0,5 g/kg), junto con un aportes mantenidos de 3-5 mg/kg/min que pueden aumentarse hasta 24 mg/kg/min. Hay que tener en cuenta que si la concentración de glucosa >12%, ésta deberá administrarse por vía central.

Se repite bolo de gluconato cálcico, se administra bolo de SG 10%, junto con aumento de aportes de glucosa. A las 19:30 h, tras 30 minutos del final del segundo bolo de calcio, se objetiva en el monitor trazado compatible con fibrilación ventricular (FV). (Fig. 2)

6. ¿QUÉ DEBES HACER AHORA?

- No iniciar RCP avanzada, pues el pronóstico es muy malo.
- Maniobras de RCP avanzada: desfibrilar y seguir con masaje cardiaco dos minutos y volver a desfibrilar.
- Maniobras de RCP avanzada: Adrenalina 0,01 mg/kg seguido de masaje cardiaco dos minutos y desfibrilar.
- Maniobras de RCP avanzada: Desfibrilar y seguir con masaje cardiaco dos minutos, administrar adrenalina y volver a desfibrilar.

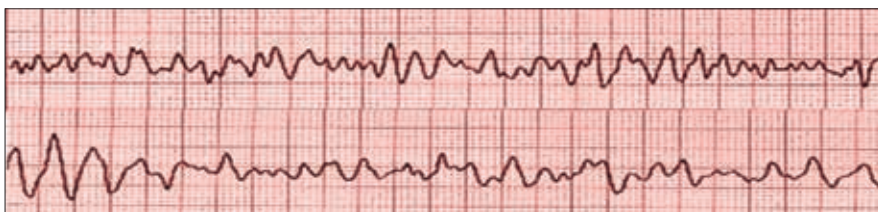


FIGURA 2.

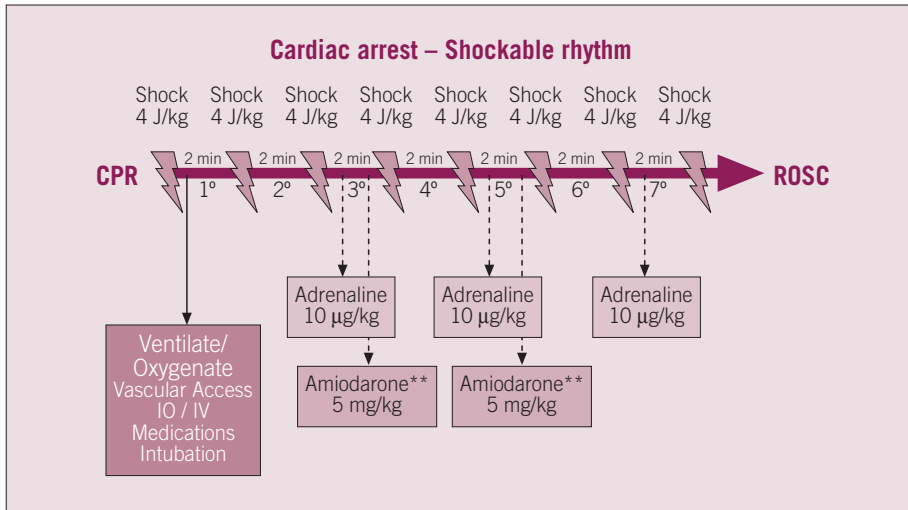


FIGURA 3. RCP avanzada en ritmos desfibrilables. Fuente: *European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 6. Paediatric life support.*

- e. Maniobras de RCP avanzada: masaje cardiaco durante 2 minutos, adrenalina, seguir con masaje cardiaco dos minutos y si no ha cedido desfibrilar.

La respuesta correcta es la b

La parada cardiorrespiratoria en pediatría como consecuencia de una FV es excepcional.

Se caracteriza por complejos ventriculares anárquicos con una FC rápida e irregular que produce una circulación ineficaz, requiriendo maniobras de RCP avanzada de forma inmediata. Cuanto más tiempo esté fibrilando el miocardio, más difícil será la conversión a ritmo sinusal.

La FV puede estar causada por trastornos electrolíticos, medicamentos proarrítmicos, aumento de la actividad adrenérgica, acidosis, hipoxemia o isquemia, cardiopatías estructurales, congénitas, miocarditis, displasia arritmogénica del ventrículo derecho (VD), trastornos hereditarios.

La desfibrilación es el tratamiento de elección en los ritmos desfibrilables (FV, taquicardia ventricular (TV) sin pulso), aumentando la supervivencia cuanto más precozmente se realice. Se administra un choque de 4 J/kg de manera no sincronizada e inmediatamente se inician el masaje cardiaco y la ventilación. Cada dos minutos se comprobará el ritmo en el monitor y si persiste, se administrará nuevo choque de 4 J/kg. Tras 3º choque se administrará dosis de adrenalina a 0,01 mg/kg y, seguidamente 5 mg/kg de amiodarona. Se continuará

con la secuencia, teniendo en cuenta que la adrenalina se administrará cada 2 desfibrilaciones y la 2º dosis de amiodarona tras el 5º choque (Fig. 3).

Se llevan a cabo maniobras de RCP avanzada: desfibrilación a 4 J/kg y masaje cardiaco con repetición de la secuencia hasta en 3 ocasiones para continuar con la administración de fármacos: adrenalina y amiodarona. En el ECG se objetivan salvos de FV y TV sin pulso a pesar de las maniobras de reanimación y administración de calcio. Tras 20 min de parada, se decide interrumpir maniobras de RCP, ocurriendo el fallecimiento del paciente a las 20:45 h.

BIBLIOGRAFÍA

1. Azkunaga B, Mintegui S. Intoxicaciones. Medidas generales. En: Asociación Española de Pediatría y Sociedad Española de Urgencias Pediátricas, eds. *Protocolos de la AEP*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2010.
2. Biarent D, Bingham R, Eich C, et al. *European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010 Section 6. Paediatric Life Support*. 2010; 1364-88.
3. López-Herce J, et al. *Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos*. 4ª ed. Madrid: Publimed; 2013.
4. Mintegui S, et al; Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. *Manual de Intoxicaciones en Pediatría*. 2ª ed. Madrid: Ergon; 2008.

Lactante de dos meses con fiebre, irritabilidad y dificultad respiratoria

Ponente: Belén de la Rosa Roch. *Tutor:* José Luis Vázquez Martínez.
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

Anamnesis y exploración

Lactante varón de 2 meses, que presenta un cuadro clínico de 12 horas de evolución consistente en:

- Dificultad respiratoria, sin tos, ni aumento de secreciones respiratorias (ambiente epidémico).
- Fiebre de 38°C.
- Irritabilidad.

A su llegada a Urgencias del Hospital de Segovia presenta:

Tª 38,5°C, FR >70 rpm, FC 140 lpm, SatO₂: 95%, En la exploración física tiene un estado general aceptable, normohidratado, con buena perfusión periférica y pulsos periféricos y centrales palpables, hiperdinámicos. La coloración es normal. Desde el punto de vista respiratorio presenta polipnea, tiraje sub e intercostal moderados, con buena ventilación bilateral, sin sibilantes, ni crepitantes.

En la auscultación cardiaca está taquicárdico, sin soplos. El abdomen es normal. En el neurológico el paciente está alerta y activo, irritable, pero calma en brazos de la madre, con fontanela anterior normotensa. Presenta una costra láctea.

Antecedentes personales

El origen del paciente es marroquí.

Antecedentes perinatales: madre G-A-V: 3-0-3, con cultivo recto vaginal positivo para SGB con tratamiento incompleto. Al nacer recibe tratamiento con Penicilina. PRN: 3.820 g. TRN: 52 cm. PC: 37 cm. Las pruebas endocrinometabólicas fueron normales y el periodo neonatal transcurrió sin incidencias.

Antecedentes familiares: los padres son consanguíneos en 1^{er} grado (primos hermanos). El paciente tiene dos hermanos sanos.

Pruebas complementarias

1. Analítica:
 - a. Hemograma. Hb: 8,5 g/dl; Htc 26,3%; Leucocitos 7.470/mm³ (30% PMN, 59% Linfocitos); Plaquetas: 532.000/mm³.
 - b. Bioquímica. Glu: 100 mg/dl; C. cetónicos: -; Na: 144 mMol/L; K: 5,5 mMol/L; Cl: 129 mMol/L; Ca: 7,8 mg/dl; Lactato: 1,8 mM/L; Cr : 0,4 mg/dl PCR: 5 mg/L;
 - c. pH capilar: 7,33; pCO₂: 20 mmHg; HCO₃: 10,5 mM/L; EB:-13 mM/L
2. Orina: Cr: 56,8 mg/dl; Osm 580 mOsm/kg; Na: 20 mMol/L; K: 98 mMol/L; Cl: 148 mMol/L; Cuerpos cetónicos + Sin glucosuria. Resto normal; pHo: 6
3. Radiografía de tórax: ver figura 1.
4. Electrocardiograma (ECG): ver figura 2. Taquicardia sinusal. FC: 170 lpm. Ondas T picudas.

1. ¿CUÁL ES EL ANIÓN GAP PLASMÁTICO Y URINARIO DEL PACIENTE?

- a. AGp 3,5 mM/L y AGu 118.
- b. AGp 9 mM/L y AGu -128.
- c. AGp 3,5 mM/L y AGu -30.
- d. AGp 9 mM/L y AGu -30.
- e. AGp 3,5 mM/L y AGu -128.



FIGURA 1. Radiografía al ingreso.

Las respuestas correctas son la c y d

El Anión GAP es la diferencia entre las concentraciones plasmáticas del catión más abundante (Na^+) y los aniones cuantificados más abundantes (Cl^- y HCO_3^-). Su cálculo es útil en el diagnóstico diferencial de las acidosis metabólicas.

$$\text{Na}^+ - [\text{Cl}^- + \text{HCO}_3^-] = \text{Anión GAP}$$

Clásicamente se acepta que su rango normal es de 10 a 14 mEq/L, pero este rango debe ser corregido ante la presencia de hipoalbuminemia (Se disminuye 2,5 mEq/L por cada gramo% por debajo del valor normal). Este valor normal del Anión Gap ha sido cuestionado últimamente, dependiendo del método utilizado para la determinación del cloro y puede ser tan bajo como 3 a 11 mEq/L.

Un aumento del GAP puede producirse por una caída de los cationes no cuantificados (K^+ , Ca^{2+} , Mg^{2+}) o lo que es más importante, por un aumento de los aniones no cuantificados.

Al igual que en el plasma, existe en la orina un equilibrio entre los aniones y cationes que forman parte de ella. Habitualmente se miden los cationes Na^+ y K^+ , y el anión Cl^- pero existen cationes no medidos (Ca, Mg y amonio) y aniones no medidos (bicarbonato, sulfato, fosfato, ácidos orgánicos). En base a esto, podemos calcular al Anión Gap Urinario, según la fórmula:

$$\text{A Gap U} = (\text{Na}^+ + \text{K}^+) - \text{Cl}^-$$

Su valor es habitualmente negativo, alrededor de -20 . La excreción de amonio por la orina, que va acompañado por Cloro, hace que este valor sea cada vez más negativo

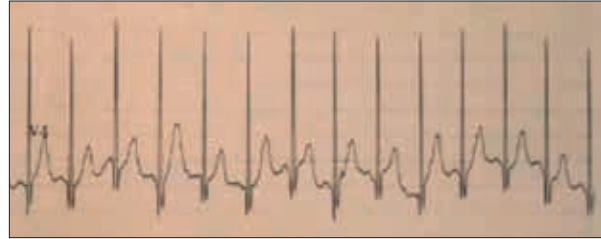


FIGURA 2. ECG.

en la medida que aumenta la excreción de NH_4 , mientras que la disminución del amonio urinario, torna al Gap U en un valor cada vez más positivo.

Este concepto es de utilidad en el diagnóstico diferencial de las acidosis tubulares renales (acidosis hiperclorémicas).

Por tanto, tenemos un lactante de 2 meses con:

- Cuadro febril.
- Acidosis metabólica hiperclóremica con anion gap normal.
- Sin acidosis láctica, sin cetonemia, sin hiper/hipoglucemia.
- Cuadro respiratorio: hiperventilación (compensatoria).
- Hiperpotasemia secundaria.
- Hipocalcemia.

2. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA Y ACTITUD INICIAL?

- a. Error congénito del metabolismo. Iniciar corrección de acidosis metabólica con bicarbonato, perfusión de gluconato cálcico y reposición de pérdidas
- b. Infección respiratoria con insuficiencia respiratoria. Iniciar tratamiento con aerosoles de adrenalina,
- c. Infección del SNC/Sepsis. Punción lumbar y tratamiento antibiótico.
- d. Acidosis tubular renal. Recogida de orina y tratamiento sintomático.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e

Dado el cuadro de distrés respiratorio, podría sospecharse afectación pulmonar, sin embargo la radiografía de tórax y la auscultación pulmonar eran normales. Aun así, se inició tratamiento con aerosoles de adrenalina.

La afectación renal podría ser, sin embargo el anión gap y el pH urinario eran normales. Por otra parte, la clínica no cuadraba con una acidosis tubular renal que suelen cursar además con hipopotasemia.

Un cuadro de infección del SNC o sepsis también se sospechó en un principio aunque la analítica era normal y no referían cuadro infeccioso previo.

Por tanto, la sospecha inicial incluye todo lo anterior aunque la principal fue un error congénito del metabolismo. Se inició corrección con bicarbonato y se remitió para estudio.

A su llegada al Hospital presenta:

- FC: 170 lpm. Taquicardia. TA: 110/40.
 - FR: 70 - 75 rpm. Polipnea moderada con inspiración profunda. Sat O₂: 97%.
 - Tiraje sub e intercostal moderados. Buena ventilación bilateral sin estertores.
 - Abdomen: hepatomegalia de 1,5-2 cm del reborde costal.
 - Neurológico: gran irritabilidad mantenida. Sin rasgos dismórficos.
 - Piel: exantema descamativo en cuero cabelludo, región frontal y parte de la cara (costra láctea).
 - pH arterial: 7,46; pCO₂: 27 mmHg; HCO₃: 22 mM/L; EB: -4,6 mM/L SataO₂: 100%.
- Acidosis metabólica casi corregida, con persistencia de alcalosis respiratoria (probablemente enmascarada).

Día	15/01	16/01	16/01	16/01
Hora	21:40	01:15	05:27	14:30
pH	7,33	7,44	7,47	7,46
pCO ₂	20	15	21	27
pO ₂	25	68	56	229
HCO ₃	10,5	10,2	15,3	22
EB	-13,1	-10,9	-6,2	-4,6

Variación del pH de causa metabólica:

pCO₂ esperado en acidosis metabólica pura:

pCO₂ esperado = (40 + EB) +/- 5

- Gasometría de debut: pCO₂ esperable para acidosis metabólica pura: (40+EB) +/- 5 = (40-13,1) +/- 5 = 21,9 - 31,9. La pCO₂ es muy baja para ser solo por compensación respiratoria. Existe un componente de alcalosis respiratoria de base.
- Bioquímica:
 - Glucosa: 98 mg/dl; Lactato: 1,3 mM/L.
 - Función renal: Cr: 0,56 mg/dl; Urea: 35 mg/dl.
 - Función hepática: Bilirrubina: 0,46 mg/dl; FA 212 U/L; GOT: 152 U/L; GPT: 232 U/L; GGT: 17 U/L; LDH: 1.451 U/L.
 - Amonio: 63 uM/L.

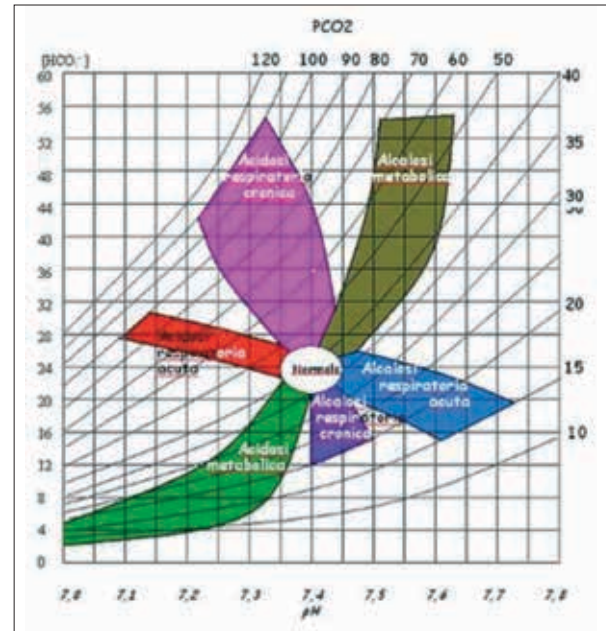


FIGURA 3. Equilibrio ácido-base.

- CPK: 751 U/L.
 - Amilasa: 8 U/L.
 - Alteración iónica: Na: 137 mMol/L; Cl: 104 mMol/L; K: 3,1 mMol/L; Ca: 6,7 mg/dl; Ca iónico: 0,77 mMol/L; P: 5,1 mg/dl; Magnesio: 1,94 mg/dl.
 - Proteínas plasmáticas: albúmina: 3,3 g/dl; PT: 4,8 g/dl.
 - PCR: 3,3 mg/L.
 - Hemograma:
 - Hb: 7,3 g/dl; Htc 21,3%.
 - Frotis sanguíneo: sin alteraciones.
 - Estudio de reticulocitos normal.
 - Haptoglobina normal.
 - Hemostasia: T. protrombina: 29,7 sg; A. protrombina: 27,5%; INR: 2,5; T. cefalina: 43,6 sg; Fibrinógeno 306 mg/dl; Plaquetas normales.
- PROBLEMAS GUÍA:
1. Acidosis metabólica corregida con bicarbonato.
 2. Polipnea marcada con auscultación y radioimagen rigurosamente normales.
 3. Alcalosis respiratoria primaria.
- HIPERVENTILACIÓN CENTRAL (ver figura 3).

3. ANTE ESTA ANALÍTICA Y EVOLUCIÓN, ¿CUÁLES SERÍAN LOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES?

- a. Alteración neurológica: accidente cerebrovascular, hemorragia subaracnoidea o tumor del SNC.
- b. Meningitis/Sepsis.

TABLA 1. EVOLUCIÓN DE GASOMETRÍAS.

Día hora	16/01 14:30	16/01 18:20	17/01 05:30	17/01 09:00	17/01 12:00	17/01 17:00
pH	7,46	7,54	7,53	7,48	7,44	7,59
pCO ₂	27	24	26	27	29	25
pO ₂	229	348	295	244	155	101
HCO ₃	22	20,5	21,7	20,1	19,7	24
EB	-4,6	-2	-1	-3,4	-4,5	2,3
Cl-				110		
A. GAP				9		

- c. Metabolopatía.
- d. Intoxicación.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e

Durante el ingreso en UCIP se completa el estudio realizando:

- Estudio citoquímico LCR.
- Cultivo de LCR.
- Hemocultivo.
- Ecografía cerebral.
- EEG.
- Cribado endocrino-metabólico: normal.
- Estudio de metabolopatías y de patologías de aminoácidos, succinilacetonas y acilcarnitinas: sin alteraciones.
- Estudio de hormonas tiroideas: sin alteraciones.
- Descartada exposición a tóxicos. Anión GAP reiteradamente normal.

4. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO EN DICHO PACIENTE?

- a. Monitorización de equilibrio hidroelectrolítico y ácido-base.
- b. Cobertura antibiótica.
- c. Transfusión de hemoderivados y corrección.
- d. a, b, c son correctas.
- e. a y c son correctas.

La respuesta correcta es la d

Al ingreso se inició tratamiento sintomático con:

- Facilitar el re-breathing (carpa) y retirada de bicarbonato.
- Cobertura antibiótica empírica.
- Monitorización de equilibrio hidroelectrolítico y ácido-base.
- Corrección de coagulopatía.
- Transfusión de hemoderivados.



FIGURA 4. Crema para costra láctea.

La evolución en UCIP se recoge en la Tabla 1.

- Componente de acidosis metabólica corregida.
- Persistencia de alcalosis respiratoria.
- Progresión del cuadro neurológico: gran irritabilidad alternando con desconexión del medio.
- Anemia y coagulopatía que remiten tras transfusión de hemoderivados y vitamina K.
- Hepatopatía no progresiva.
- Miopatía, posible rabdomiolisis.
- Descartada patología del SNC y metabolopatía.

Se rehistoria a los padres y refieren tratamiento tópico con crema para costra láctea en cuero cabelludo, durante 4 días. (Última dosis 6 horas previas a su ingreso en Segovia). Se les solicita aportar crema (Fig. 4): preparación magistral al 50% de vaselina salicilica (rango adecuado 1-2%).

Ante el diagnóstico de posible intoxicación por salicilatos se solicitan niveles, que resultan altos.

Consulta con Toxicología:

- Niveles de salicilato 42,5 mg/dl (max de 30).
- Última exposición hacia 42 horas.

Se llega al diagnóstico definitivo de intoxicación por ácido salicílico.

5. ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE ELECCIÓN EN LOS CASOS DE INTOXICACIÓN POR SALICILATOS?

- Hemodiálisis para eliminar el tóxico.
- Dimercaprol intravenoso.
- Tratamiento sintomático y alcalinización de la orina.
- No precisa tratamiento.
- Vitamina K para corrección de coagulopatía.

La respuesta correcta es la c

El tratamiento se realizará del mismo modo que para la mayoría de los tóxicos, mediante vómito provocado con jarabe de Ipecacuana, lavado gástrico, carbón activado y purgante salino. En caso de depresión respiratoria se administrará oxígeno. Es importante la alcalinización de la orina con bicarbonato para acelerar la excreción de la droga. Hay que tener en cuenta la posible alteración en los niveles de calcio y potasio. En caso de existir hipoprotrombinemia se debe administrar vitamina K.

Existen casos en los que se precisa de la hemodiálisis si aparece alguno de los siguientes:

- Edema pulmonar.
- Compromiso grave del SNC.
- Signos de fallo renal.
- Acidosis refractaria al tratamiento.
- Deterioro clínico progresivo.

En el caso expuesto el tratamiento que se empleó consistió en alcalinización de la orina, diuresis forzada, corrección de hipocalcemia, hiper-hipokaliemia y transfusión de hemoderivados.

Se consigue la normalización de niveles de salicilatos (24 mg/dl) tras 16 horas de iniciado el tratamiento.

INTOXICACIÓN POR SALICILATOS (AAS)

- Es un ácido débil de bajo peso molecular (BPM) que alcanza el nivel plasmático máximo en 2-4 horas.
- Su metabolización es fundamentalmente hepática y se excreta parcialmente inalterado por la orina.
- Su intoxicación ha disminuido de forma importante en los últimos años.
- La gran mayoría es accidental, siendo potencialmente letal sobretodo en lactantes.
- Existen pocos casos descritos de intoxicación grave

después del uso tópico de AAS, debido principalmente a dermatopatías descamativas muy extensas.

Fisiopatología

- La activación de quimiorreceptores centrales provoca:
 - Taquipnea + hiperoxigenación.
 - ALCALOSIS RESPIRATORIA primaria.
 - Eliminación renal de bicarbonato.
 - Hipocalcemia, hipopotasemia.
 - Hipovolemia.
 - LETARGIA/IRRITABILIDAD.
 - HIPERTERMIA.
 - Vómitos, náuseas.
- La interferencia en el metabolismo celular produce inhibición del ciclo del ácido tricarbólico, con las siguientes consecuencias:
 - Aumento en la producción de ácidos orgánicos.
 - ACIDOSIS METABÓLICA primaria.
 - Hiperpotasemia.
 - Hipoglucemia.
 - Pérdida de fluidos.
- Inhibición de la agregación plaquetaria, de los factores de la coagulación y trastornos vitamina K dependientes, con:
 - COAGULOPATÍA.
 - Hemorragias.
 - Anemia.

Clínica

La clínica consiste en:

- **Salicilismo:** los síntomas más frecuentemente asociados a la intoxicación por salicilatos son numerosos: temblor, sudoración profusa y enrojecimiento, extremidades calientes, cierto grado de hipoacusia, hiperventilación y náuseas y vómitos por posible efecto directo gastrointestinal. Los mecanismos de producción de estos síntomas están discutidos, aunque la hiperpirexia se atribuye a un desacople de la fosforilación oxidativa. Otros hallazgos más infrecuentes son coma, hipoglucemia, hipopotasemia, retención de líquidos, edema pulmonar, SDRA, edema cerebral y fallo renal.
- **Trastornos ácido-base:** todos los pacientes con intoxicación por salicilatos presentan dos componentes: por un lado se produce alcalosis respiratoria, por hiperventilación; y además aparece acidosis metabólica debido a la acumulación del ácido y por el desacople en la fosforilación oxidativa se produce metabolismo

anaerobio con resultado de mayor acidosis metabólica (con anión GAP aumentado).

- Efectos sobre el sistema nervioso central (SNC): disminución del nivel de conciencia. Las convulsiones y el edema cerebral aparecen de forma muy infrecuente.
- Retención de líquidos, edema pulmonar y fracaso renal agudo: en los enfermos intoxicados por salicilatos existe un grado de deshidratación variable, debido a la hiperventilación, los vómitos y el sudor; sin embargo, el balance hídrico positivo que se encuentra en estos enfermos es mayor del que cabría esperar, y la insuficiencia respiratoria puede estar presente antes de comenzar la sobrecarga hídrica terapéutica y forzar diuresis.
- Fiebre por el desacople en la fosforilación oxidativa.
- Alteraciones electrolíticas: se puede encontrar con relativa frecuencia hipocalcemia e hipokalemia, con alteraciones en el ECG y neuromusculares .
- Hipoprotrombinemia y alteración en la coagulación: son infrecuentes.
- Rabdomiolisis (CPKemia).
- Afectación hepática.

6. ¿POR QUÉ ENTONCES EL ANIÓN GAP FUE NORMAL EN NUESTRO PACIENTE?

- a. Hiperpotasemia secundaria a la intoxicación por salicilatos.
- b. Hipocalcemia secundaria a la intoxicación por salicilatos.
- c. Pseudohipercloremia secundaria a la intoxicación por salicilatos.
- d. La aplicación tópica de salicilatos.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c

Esta interferencia parece ocurrir con algunos iones pero no otros y parece ser debido a que durante la intoxi-

cación por salicilatos el ión cloro (Cl) puede perder funcionalidad o bien puede deberse a la competencia entre el salicilato y el cloro para unirse a la albúmina. En este caso se utiliza tanto en el Hospital de Segovia como en el Hospital Ramón y Cajal la técnica ISE, apareciendo en ambos casos interferencia de salicilato con el cloro provocando una estimación errónea del anión GAP. Están desarrollando una nueva tecnología de electrodos que no se vea afectada por dicho fármaco. Mientras tanto se recomienda la cuantificación de salicilatos en presencia de signos o síntomas sugestivos.

BIBLIOGRAFÍA

1. AAPCC annual data reports. Disponible en: <http://www.aapcc.org/dnn/NPDSPPoisongData/NPDSAAAnnualReports.aspx>. Acceso: 14 de julio, 2011
2. Baernett AK, Boyer E. Salicylate poisoning in children and adolescents. Disponible en: UpToDate. Acceso: 10 de diciembre, 2012.
3. Routh JL, Paul WD. Assessment of interference by aspirin with some assays commonly done in the clinical laboratory. Clin Chem. 1976; 22: 837-42.
4. Zimmer BW, Marcus RJ, Sawyer K: Salicylate intoxication as a cause of pseudohyperchloremia. Am J Kidney Dis. 2008; 51: 346-7.
5. O'Malley GF. Emergency department management of the salicylate poisoned patient. Emerg Med Clin North Am. 2007; 25: 333-46.
6. Sporer KA, Khayam-Bashi H. Acetaminophen and salicylate serum levels in patients with suicidal ingestion or altered mental status. Am J Emerg Med. 1996; 14: 443-6.
7. Jacob J, Lavonas EJ. Falsely normal anion gap in severe salicylate poisoning caused by laboratory interference. Ann Emerg Med. 2011; 58: 280-2.
8. Oualha M, Dupic L, Bastian C, et al. Local salicylate transcutaneous absorption: An unrecognized risk of severe intoxication: A case report. Arch Pediatr. 2012; 19: 1089-92.
9. Jae Ho S, Hyo Lin L, Sung Ho C, et al. Characterization of epoxy resin-based anion-responsive polymers: Applicability to chloride sensing in physiological samples. Anal Chem. 2004; 76: 4217-22.

Hemoneumopericardio tras herida de arma blanca

Ponente: Jaume Izquierdo Blasco. Tutora: Romy Rossich Verdés.

Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

Anamnesis y exploración

Paciente varón de 13 años de edad que acude a Urgencias de un hospital de tercer nivel tras ser herido en región subxifoidea con un cuchillo jamonero. El traslado se realiza mediante vehículo familiar.

A su llegada a Urgencias presenta saturación de O₂ de hemoglobina del 100%, frecuencia respiratoria (FR) 23 rpm, frecuencia cardíaca (FC) 80 lpm y tensión arterial (TA) indetectable.

En la exploración física destaca mal estado general y mala perfusión periférica. Leve taquipnea, entrada de aire simétrica y no se detectan pulsos. Glasgow 9 (O3M4V2). No signos de hemorragia externa. Resto de la exploración sin interés.

Antecedentes personales

Sin interés.

1. ¿CÓMO SE CATEGORIZA AL PACIENTE?

- | | | | | |
|----|-------|-----|-----------|---------|
| a. | ITP 4 | AIS | (Tórax) 3 | ISS 9. |
| b. | ITP 5 | AIS | (Tórax) 4 | ISS 16. |
| c. | ITP 5 | AIS | (Tórax) 5 | ISS 25. |
| d. | ITP 6 | AIS | (Tórax) 4 | ISS 16. |
| e. | ITP 6 | AIS | (Tórax) 5 | ISS 25. |

La respuesta correcta es la c

Para valorar la gravedad y el pronóstico de los traumatismos existen diversas escalas. En pediatría la más extendida es el Índice de Trauma Pediátrico (ITP). Epidemiológicamente se ha demostrado que se observa mortalidad a partir de ITP inferior o igual a 8, que se incrementa de forma exponencial a medida que el ITP desciende. (Tabla 1)

Existen otras escalas de trauma no específicas de pacientes pediátricos. El *Abbreviated Injury Scale* (AIS)

TABLA 1. ÍNDICE DE TRAUMA PEDIÁTRICO.

Componente	Categoría		
	+ 2	+ 1	- 1
Peso	> 20 kg	10-20 kg	< 10 kg
Vía aérea	Normal	Sostenible	Insostenible
PAS	90 mmHg Pulso radial palpable	90-50 mmHg Pulso femoral palpable	< 50 mmHg Pulso ausente
SNC	Despierto	Obnubilado o pérdida de conocimiento	Coma o descerebrado
Heridas	No	Menor	Mayor o penetrante
Fracturas	No	Cerrada	Expuesta o múltiple

TABLA 2. ABREVIATED INJURY SCALE.

Regiones corporales	Gravedad
Cabeza / Cuello	1 - Leve
Cara	2 - Moderada
Tórax	3 - Grave sin riesgo de vida
Abdomen / Pelvis	4 - Grave con riesgo de vida
Extremidades / Pelvis ósea	5 - Crítica
General o externa	6 - Intratable

valora la gravedad y localización de las lesiones. (Tabla 2)

El *Injury Severity Score* (ISS) es la suma de los cuadrados de las tres regiones corporales más afectadas (Fig. 1):

$$\text{ISS del paciente} = \text{Tórax}^2 = 3^2 = 9$$

2. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Administrar suero salino fisiológico (SSF) 500ml ev en 1 hora y revalorar.
- Administrar coloide 1.000 ml ev rápido y si se estabiliza realizar prueba de imagen.
- Administrar coloide 1.000 ml ev rápido + hematíes 0- sin pruebas cruzadas y si se estabiliza realizar prueba de imagen.
- Revisión quirúrgica en quirófano.
- Administrar coloide 1.000 ml ev rápido y toracotomía emergente en urgencias.

La respuesta correcta es la c

Ante un paciente con hipotensión grave con sospecha de sangrado, la primera acción a realizar es reponer el volumen perdido, preferentemente con hemoderivados. La prueba de imagen (ecocardiografía y angio-TC) se deber realizar si el paciente se mantiene estable y resulta útil para localizar las estructuras afectadas y planificar la cirugía. Si procede, posteriormente se deberá proceder a hemostasia quirúrgica. La indicación de toracotomía urgente en urgencias está reservada para pacientes que sufren parada cardiorrespiratoria al ingreso.

Se administra volumen (coloide 1.000 ml + hematíes 500 ml) con estabilización inicial. Se realiza ecocardiografía que muestra derrame pericárdico hiperecogénico de 30 mm y ligero colapso de cavidades derechas (Fig. 2).

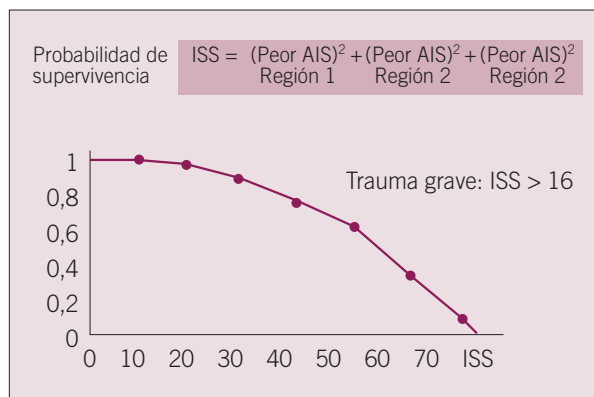


FIGURA 1. Probabilidad de supervivencia según ISS.

El angio-TC tóraco-abdominal muestra hemoneumopericardio y neumomediastino, sin sangrado intraabdominal (Fig. 3).

En la exploración física a los 30 minutos, se mantiene bien ventilado y oxigenado en respiración espontánea, con frecuencia respiratoria de 15 rpm con O₂ a 15 L/min con máscara reservorio. La frecuencia cardíaca es de 124 lpm, la tensión arterial 73/47 mmHg y el hematocrito del 37%. Pulsos periféricos débiles y se han canalizado 2 accesos vasculares venosos periféricos. Glasgow 15 y no presenta sangrado externo.

3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Administrar más volumen (hematíes o coloide) 500 ml ev.
- a + colocar drenaje mediastínico.
- a + revisión quirúrgica en quirófano.
- a + toracotomía emergente en urgencias.
- a + derivar a hospital de referencia donde hay cirujano cardiovascular pediátrico.

La respuesta correcta es la c, pero la decisión que se tomó fue la e

Las heridas torácicas punzantes que se encuentren dentro de la llamada "caja cardíaca" (cuadrante entre clavículas, rebordes costales y líneas medioclaviculares) son altamente sospechosas de lesiones cardíacas. Se trata de una patología tiempo dependiente y, tratándose de hospital de tercer nivel con cirujano cardíaco de adultos, se debería haber realizado la cirugía en ese mismo centro. No es necesario que la revisión se lleve a cabo por un especialista pediátrico, más si se trata de un paciente de 50 kg.

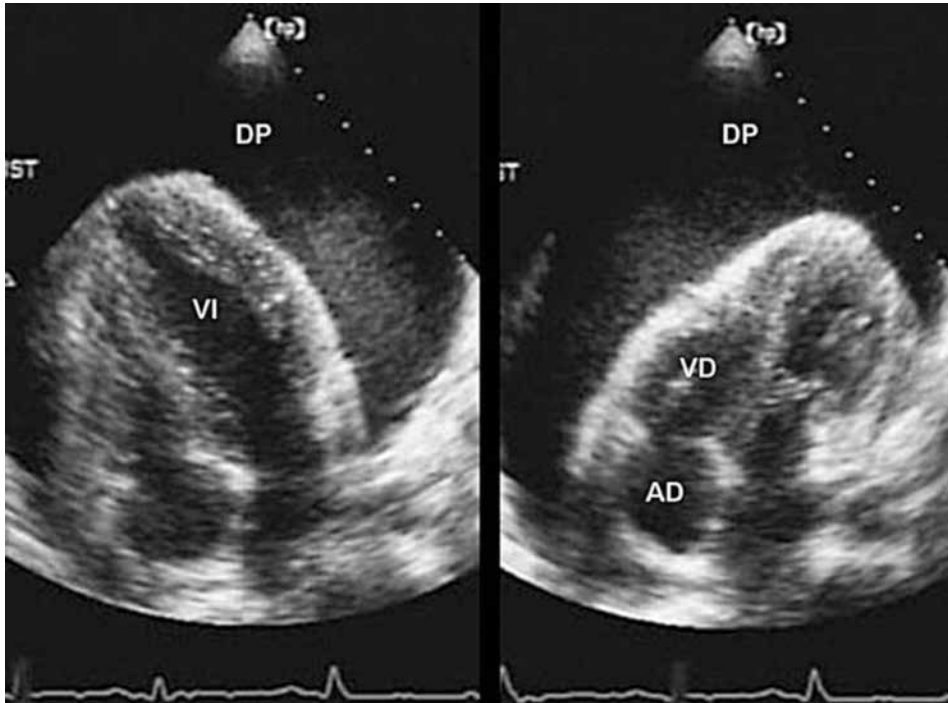


FIGURA 2. Ecocardiografía.



FIGURA 3. Angio-TC torácico.

Dada la inestabilidad del paciente y que se trataba de un traslado de 25 minutos, se decidió asegurar la vía aérea y se procedió a intubación orotraqueal y ventilación

mecánica con parámetros estándar. Durante el traslado se administran 1.000 ml más de coloide y 250 ml de hemáties, manteniéndose sin cambios en el estado clínico.

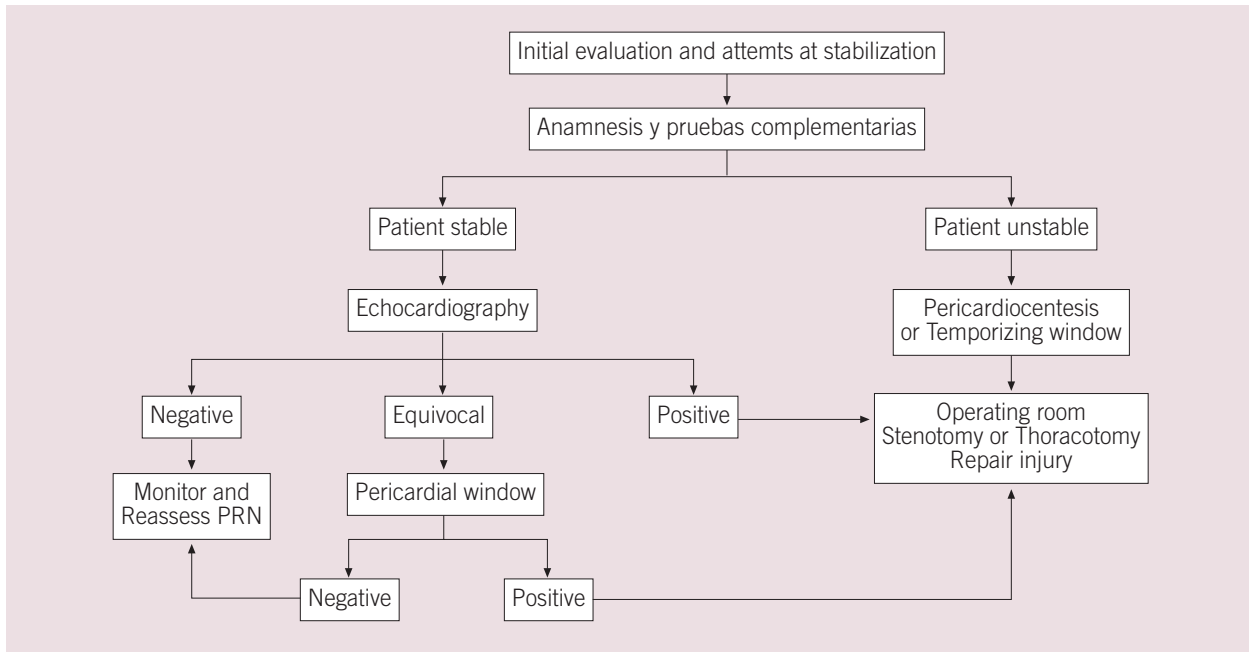


FIGURA 4. Algoritmo de actuación inicial en sospecha de herida penetrante cardíaca.

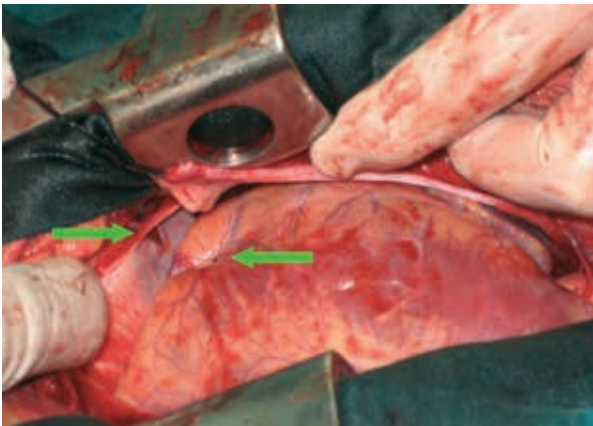


FIGURA 5. Imagen de la herida.

4. A SU LLEGADA AL HOSPITAL RECEPTOR, ¿DÓNDE SE DEBE TRASLADAR AL PACIENTE Y QUÉ TRATAMIENTO SE CONSIDERA MÁS ADECUADO?

- Trasladar al paciente a UCI i realizar tratamiento conservador.
- a + traslado a quirófano en 2 horas para revisión.
- Trasladar al paciente a UCI + revisión quirúrgica en UCI.
- Realizar pericardiocentesis urgente en UCI.
- Transfer en quirófano y realizar revisión quirúrgica urgente.

La respuesta correcta es la e

Como se comentó anteriormente, se trata de una patología tiempo dependiente y una vez se ha procedido a la estabilización inicial, se debe realizar revisión quirúrgica urgente sin más demora (Fig. 4).

Durante la cirugía se observan dos lesiones incisas en ventrículo derecho (un punto de entrada y otro de salida que se suturan (Fig. 5). Se drenan unos 500 ml de sangre en pericardio y se realiza limpieza con ciprofloxacino tópico y povidona yodada. Se dejan 2 drenajes (Jackson Prat en la puerta de entrada de la herida y uno torácico, a nivel de espacio pericárdico).

5. ¿QUÉ ACTITUD SE DEBE TOMAR TRAS LA REPARACIÓN QUIRÚRGICA?

- Extubar al paciente en quirófano.
- Extubar al paciente en UCI lo antes posible.
- Realizar angio-TC de control y si persiste sin sangrado proceder a la extubación.
- Mantener sedado con ventilación mecánica al menos 24 h.
- No realizar cierre de tórax en quirófano. Si persiste sin sangrado, cerrar tórax e iniciar destete respiratorio.

La respuesta correcta es la b

Se trata de una lesión potencialmente muy grave, pero relativamente fácil de reparar quirúrgicamente y

con buen pronóstico si llega a quirófano en situación estable. Si tras la cirugía presenta buena evolución, se debe proceder a destete respiratorio y extubación como en cualquier otro paciente.

Evolución: Se extuba a las 4 horas sin incidencias, destacando únicamente leve derrame pleural bilateral. Se mantiene hemodinámicamente estable sin soporte y en la ecocardiografía se observa derrame pericárdico moderado y buena función contráctil. GCS 15, mínimo dolor esternal y se mantiene durante 7 días vancomicina y piperacilina-tazobactam ante riesgo de mediastinitis por herida sucia. Alta a planta a las 36 horas de la agresión y alta a domicilio a los 7 días.

Juicio clínico: TRAUMA TORÁCICO PENETRANTE.

Otros diagnósticos:

- Agresión.
- Herida en tórax por arma blanca.
- Perforación ventrículo derecho.
- Hemopericardio/Taponamiento cardíaco.

- Shock hipovolémico hemorrágico.
- Neumopericardio.
- Neumomediastino.
- Hemotórax bilateral.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baker SP, O'Neill B, Haddon W Jr, Long WB. The injury severity score: a method for describing patients with multiple injuries and evaluating emergency care. *J Trauma*. 1974; 14: 187-96.
2. Jones TS, Burlew CC, Stovall RT, Pieracci FM, Johnson JL, Jurkovich GJ, et al. Emergency department pericardial drainage for penetrating cardiac wounds is a viable option for stabilization. *Am J Surg*. 2014; 207: 931-4.
3. Mattox KL, Feliciano DV, Moore EE. *Trauma*, 4th ed. New York: Mc-Graw-Hill; 2000.
4. Lustenberger T, Talving P, Lam L, Inaba K, Mohseni S, Smith JA, et al. Penetrating cardiac trauma in adolescents: a rare injury with excessive mortality. *J Pediatr Surg*. 2013; 48: 745-9.

Diagnóstico complicado de muerte encefálica. Muerte de tronco encefálico. Donación en asistolia

Ponente: Patricia Luisa Martínez Martínez. *Tutor:* Antonio Morales Martínez.
Hospital Regional Universitario de Málaga.

Anamnesis

Paciente varón de 5,9/12 años, que presenta clínica de 3 horas de evolución consistente en cefalea intensa de inicio súbito, náuseas y sensación de mareo. Es trasladado por sus padres al centro de salud más cercano, presentando durante su traslado un episodio de pérdida de reactividad, con hipotonía generalizada, mirada perdida y trismus.

A su llegada al centro de salud, ante sospecha inicial de crisis convulsiva, se administra una dosis de diazepam rectal, constatándose en ese momento situación de parada cardiorrespiratoria. Se inician maniobras de reanimación cardiopulmonar con ventilación con bolsa autoinflable y máscara y masaje cardíaco, y se administra una dosis de adrenalina, con recuperación de latido cardíaco en un minuto. El paciente permanece con respiración superficial con periodos de apnea, por lo que realiza intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica y se traslada a nuestro centro.

Exploración física a su llegada a Urgencias

- Se recibe en la unidad intubado y conectado a ventilación mecánica.
- Mal estado general. Buena hidratación y perfusión. Cráneo: normoconformado, sin lesiones externas.
- Hemodinámico: FC 115 lpm, ritmo sinusal. TA: 79/48 mmHg. AC: tonos netos y rítmicos. Pulsos periféricos llenos. Relleno capilar < 2 segundos.
- Respiratorio: SaO₂ 100% con FiO₂ 0,6. Eupneico, no tiraje. AR: buena ventilación bilateral.
- **Neurológico:** GCS 3. Pupilas mióticas arreactivas. Hipotonía y arreflexia generalizadas. Signos meníngeos negativos. Priapismo.
- ORL: no epistaxis ni otorragia.

Antecedentes

El paciente no presenta antecedentes personales ni familiares de interés. No traumatismo craneoencefálico previo.

Pruebas complementarias realizadas en Urgencias

- Analítica sanguínea. Hemograma: leucocitos 16.000/mm³ (N84,6%, L10,3%), Hb 12,7 g/dl, plaquetas 345.000/mm³. Bioquímica: glucosa 109 mg/dl, creatinina 0,45 mg/dl, sodio 144 mEq/L, potasio 4,2 mEq/L, GOT 30 U/L, GPT 21 U/L, PCR < 2,9 mg/L. Gasometría: pH 7,36, PaCO₂ 33,8 mmHg, HCO₃ 18,7 mmol/L, EB -5,3 mmol/L. Coagulación: TP 69%, TPTA 30,8 segundos, TPTA ratio 1,03.
- TC craneal sin contraste: hemorragia parenquimatosa aguda infratentorial de 5,5 cm diámetro máximo en línea media con extensión hemisférica derecha. Edema vasogénico, obliteración total del IV ventrículo y cisternas basales, probable herniación cráneo-cervical con obliteración de cisterna magna por efecto masa y dilatación secundaria de III ventrículo y laterales.

1. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES LA CAUSA MÁS FRECUENTE DE HEMORRAGIA INTRACRANEAL PARENQUIMATOSA NO TRAUMÁTICA EN LA INFANCIA?

- Rotura de aneurisma.
- Tumores.
- Rotura de malformación arterio-venosa.
- Coagulopatía.
- Otras anomalías vasculares (Moya-Moya).

La respuesta correcta es la c

Entre las etiologías más frecuentes de las hemorragias intracraneales parenquimatosas no traumáticas en población pediátrica destacan la rotura de malformaciones vasculares como las malformaciones arterio-venosas, que causan en torno al 40% de los casos, aunque otras series publican cifras menores (28%). En estos casos se describen que el 80% son supratentoriales, un 10% infratentoriales y el restante 5-10% se producen en línea media. Otras causas serían los aneurismas intracraneales, aunque se consideran poco frecuentes en niños (no obstante, algunas series publican hasta un 40% de casos), o las malformaciones cavernomatosas (25%). Menos frecuentes serían el caso de coagulopatías o vasculopatías como Moya-moya y hasta un 50% según las series puede no filiarse la etiología.

Evolución inicial

El paciente fue intervenido de forma urgente por Neurocirugía, realizándose craneotomía occipital descompresiva, drenaje del hematoma, coagulación de múltiples vasos parenquimatosos anómalos sangrantes y exéresis parcial de cerebelo por herniación a través de craneotomía, secundaria a edema severo. Se colocó un drenaje ventricular externo. Durante la intervención precisó la administración de dexametasona y manitol previo a cierre de planos, además de cristaloides y perfusión de dopamina hasta 15 µg/kg/min ante hipotensión arterial, e ingresó en UCIP. El paciente se mantuvo conectado a ventilación mecánica convencional y sedoanalgesiado con perfusiones de remifentanilo a 4 µg/kg/h y midazolam a 0,1 mg/kg/h, manteniendo valores de BIS en torno a 80, con tasa de supresión de 0. Se sustituyó la perfusión de dopamina por noradrenalina a 0,4 µg/kg/min, con estabilización hemodinámica posterior.

Tres horas después de la intervención quirúrgica, se evidenció en la exploración midriasis arreactiva bilateral. Se solicitó TC craneal de control urgente comprobándose edema cerebral grave infratentorial que produce colapso completo de IV ventrículo y cisternas de la base, asociado a marcada hipodensidad del tallo cerebral (compatible con isquemia masiva). Dilatación moderada de ambos ventrículos laterales, astas temporales y III ventrículo aumentado en comparación con TC previo, asociado a hemoventrículo del asta occipital izquierda.

Tras la clínica y el resultado de neuroimagen, se suspendió la sedoanalgesia y en ese momento se objetivó en la exploración neurológica: situación de coma arreactivo (GCS 3), pupilas midriáticas arreactivas, hipotonía generalizada

con ausencia de movimientos espontáneos y arreflexia generalizada con ausencia de reflejos tronco-encefálicos.

2. EN ESTE MOMENTO, ANTE LA SOSPECHA DE MUERTE ENCEFÁLICA ¿CUÁL ES CIERTA?

- Es necesario realizar el test de atropina para completar la primera exploración.
- Tras esta exploración hace falta una PC (EEG o prueba de flujo) para confirmar el diagnóstico.
- Hay que esperar 24 horas para realizar la primera exploración de muerte encefálica.
- Tras esta primera exploración hay que realizar otra pasadas 24 horas (o menos tiempo si realizamos una PC).
- Es necesario realizar el test de apnea y test de atropina para completar la primera exploración.

La respuesta correcta es la c

La actualización de las guías clínicas de muerte encefálica en población infantil fue publicada en 2011 a modo de revisión de las recomendaciones que existían hasta el momento por las limitaciones de la guía previa: la información sobre el tema era limitada en el momento de su publicación, sobre todo en población neonatal, debido a la sensibilidad y especificidad incierta de las pruebas complementarias y por la utilización de diferentes criterios según el grupo de edad.

El objetivo de las nuevas guías fue proporcionar una actualización en el diagnóstico de muerte encefálica y estandarizar el examen clínico neurológico y el uso de pruebas complementarias.

Las Recomendaciones de 2011 se aplicaban a población pediátrica desde recién nacidos a término de 37 semanas de edad gestacional hasta 18 años de edad. Destacaban que antes de iniciar una evaluación de muerte encefálica se debía garantizar la ausencia de conflictos de interés.

La secuencia a seguir en el diagnóstico de muerte encefálica sería la siguiente:

- Requisitos previos para iniciar la evaluación.
- Exploración neurológica sistematizada:
 - Coma areactivo.
 - Ausencia de todos los reflejos de troncoencéfalo (TE).
 - Tono flácido y ausencia de movimientos espontáneos o inducidos.
 - Test de apnea.

3. Número de exámenes y periodo de observación.
4. Pruebas complementarias en muerte encefálica.

1. Requisitos previos para iniciar la evaluación

- Debe existir una situación de coma de etiología conocida e irreversible.
- Deben corregirse los posibles factores que puedan interferir en la exploración neurológica:
 - Garantizar estabilidad hemodinámica (el paciente debe mantener una tensión arterial adecuada a su edad).
 - Normotermia (considerada como temperatura superior a 35°C).
 - Alteraciones metabólicas (hipo o hiperglucemia, hipo o hipernatremia, disfunción hepática, errores innatos del metabolismo...).
 - Administración o intoxicación por relajantes musculares, barbitúricos, opioides, sedantes, anestésicos, antiepilépticos o alcoholes.
 - Es recomendable la colocación de un catéter arterial para asegurar una monitorización adecuada de TA y medición de PaCO₂ en test de apnea.

La exploración neurológica inmediata o precoz tras un evento como maniobras de reanimación cardiopulmonar u otras lesiones cerebrales agudas puede no ser fiable, por lo que debe posponerse la evaluación clínica al menos 24 horas.

2. Exploración neurológica sistematizada

A. Coma arreactivo

Es imprescindible establecer la causalidad e irreversibilidad del coma, debe existir hipotonía muscular generalizada y ausencia de actividad espontánea y de respuesta motora a estímulos dolorosos (se exploran estímulos algésicos en región supraorbitaria o articulación temporo-mandibular). La excepción a esto son los movimientos de reflejos espinales.

3. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES NO ES UN REFLEJO DE TRONCO ENCEFÁLICO?

- a. Reflejo corneal
- b. Reflejo oculocefálico
- c. Reflejo oculovestibular
- d. Reflejo cervico flexor del brazo
- e. Reflejo tusígeno

La respuesta correcta es la d

B. Ausencia de todos los reflejos TE

- **Reflejo fotomotor:** explora a nivel del mesencéfalo los pares II y III mediante estimulación con un foco de luz potente permaneciendo las pupilas siempre arreactivas. Las pupilas pueden ser redondas, ovales o discóricas y de tamaño medio o midriáticas (desde 4 a 9 mm). Puede alterarse por traumatismos oculares, cirugía previa, por la utilización de colirios anticolinérgicos y por la administración de atropina.
- **Reflejo corneal:** explora a nivel protuberancia los pares V y VII. Se evalúa mediante la estimulación corneal con una gasa, torunda de algodón o un chorro de agua, observándose que no existe ningún tipo de movimiento de los párpados. La presencia de intenso edema corneal o la utilización de relajantes musculares pueden alterar o abolir el reflejo corneal.
- **Reflejo oculocefálico:** explora a nivel unión bulbo-protuberancia los pares VIII, III y VI. También conocido como “fenómeno de ojos de muñeca”. Manteniendo abiertos los ojos del paciente, se realizan giros rápidos de la cabeza en sentido horizontal, observándose que la mirada permanece centrada y fija sin ningún tipo de movimiento ocular.
- **Reflejo oculo-vestibular:** explora a nivel de la unión bulbo-protuberancia los pares VIII, III y VI. Con la cabeza elevada 30° sobre la horizontal, se inyecta en el conducto auditivo externo a través de una sonda, 10-50 ml de suero muy frío, manteniendo abiertos los ojos del paciente durante 1 minuto y observándose que no existe ningún tipo de movimiento ocular. Conviene esperar unos 5 min antes de realizar el reflejo en el lado contralateral.
- **Reflejo nauseoso:** explora a nivel del bulbo los pares IX y X. Mediante una sonda o un depresor se realiza estimulación del velo del paladar blando, úvula y orofaringe, no existiendo ningún tipo de respuesta.
- **Reflejo tusígeno:** explora a nivel del bulbo los pares IX y X. Se suele evaluar introduciendo una sonda a través del tubo endotraqueal, estimulando la tráquea, no debiendo existir ningún tipo de respuesta.

C. Tono flácido y ausencia de movimientos

espontáneos o inducidos (excluyendo actividad motora de origen espinal)

- Se deben examinar las extremidades del paciente para evaluar el tono muscular y la ausencia de

movimientos. Valorar limitaciones de la exploración (por existir traumatismos).

- Si se producen movimientos anormales, hay que evaluar si se trata de actividad motriz de origen medular (espontánea o refleja) como: reflejos cutaneoabdominales, cremastérico, plantar flexor y extensor, de retirada y tonicocervicales, cervicoflexor del brazo y de la cadera, cervicoabdominal, o mioclonías espinales.
- La diferenciación clínica de movimientos de origen espinal de las respuestas motoras asociadas con la actividad cerebral requiere experiencia, y en ocasiones puede retrasar el diagnóstico.

D. Test de apnea

Requisitos:

- Ausencia de esfuerzo respiratorio documentada previa.
- Preoxigenación con oxígeno al 100% durante 5-10 minutos previos.
- Monitorización continua de FC, TA y SaO₂ durante el procedimiento.
- Control gasométrico arterial para documentar el aumento de PaCO₂.
- Se requiere alcanzar un nivel de PaCO₂ ≥ 60 mmHg y aumento ≥ 20 mmHg sobre el basal.
- Duración: no bien establecida, la mayoría de estudios establecen 15 minutos aunque muchas publicaciones refieren que a los 10 minutos se suele haber alcanzado el límite de PaCO₂ requerido.

Test de apnea clásico:

- Se realiza interrumpiendo el soporte ventilatorio y conectando el TET a flujo de O₂ (6-8 lpm).

Test de apnea modificado:

- En el test clásico descrito previamente se puede producir una despresurización en la vía aérea y aumento del colapso alveolar. En todos los casos, pero especialmente cuando se trate de un potencial donante de pulmón, se recomienda realizar un test de apnea modificado.
- Se lleva a cabo manteniendo un soporte de CPAP: mediante una válvula espiratoria del tubo en T manteniendo la conexión al respirador en modalidad CPAP (permite visualizar curvas de presión, flujo y volumen para valorar posible respiración espontánea) con una presión recomendada de 10 cm H₂O. No obstante, debe adaptarse el test a las condiciones respiratorias del paciente.

El test de apnea se consideraría válido si existe previamente y durante el test estabilidad hemodinámica,

normotermia y ausencia de alteraciones gasométricas (pH y PaCO₂ normales), si se mantiene durante el test una saturación por encima de 85%, y se demuestra PaCO₂ igual o superior a 60 mmHg y aumento igual o superior a 20 mmHg sobre el valor basal tras el test. Se considerará el test consistente con muerte encefálica si existe ausencia de esfuerzo respiratorio tras alcanzar el límite de PaCO₂ requerido.

La realización del test estaría contraindicada en caso de traumatismo de columna cervical alta, necesidad de soporte ventilatorio (SDRA) o inestabilidad hemodinámica.

E. Test de atropina

Según las guías de 2011 no sería necesario realizar test de atropina ya que no aporta mucha más información de la se obtiene con el resto de exploración.

Primera exploración neurológica del paciente en la evaluación de muerte encefálica:

A las 24 horas de la lesión aguda, la exploración neurológica del paciente era la siguiente:

- Coma arreactivo de causa conocida e irreversible.
- Ausencia de todos los reflejos de tronco encéfalo (fotomotor, corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso, tusígeno).
- Tono flácido y ausencia de movimientos espontáneos o inducidos.
- Test de apnea clásico con ausencia de movimientos respiratorios. PaCO₂ 68 mmHg.

Segunda exploración neurológica del paciente (a las 36 horas de la lesión aguda, tras 12 horas de la primera exploración):

- Coma arreactivo, ausencia de todos los reflejos de tronco encéfalo (fotomotor, corneal, oculocefálico, oculo vestibular, nauseoso, tusígeno, tono flácido y ausencia de movimientos espontáneos o inducidos).
- Test de apnea clásico con ausencia de movimientos respiratorios. PaCO₂ 71 mmHg.
- Test de atropina sin respuesta.

4. ¿PODEMOS ESTABLECER EL DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA EN NUESTRO PACIENTE?

- Sí, ya que la exploración neurológica es compatible con ME.
- No, hay que esperar 48 horas y repetir la exploración.
- No, porque no se ha realizado test de atropina.

- d. No, son necesarias 2 exploraciones y 1 prueba auxiliar.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la d

3. Número de exámenes y periodo de observación

En la evaluación de muerte encefálica se requieren 2 exploraciones neurológicas, con realización de test de apnea en cada una. Cada exploración debe realizarse por un médico diferente. La primera exploración determina si se cumplen criterios clínicos de muerte encefálica y la segunda confirmaría el diagnóstico clínico.

El periodo de observación entre dos exploraciones debe ser:

- RNAT entre 1-30 días: 24 horas.
- Lactantes de 1 mes-niños de 18 años: 12 horas.

No obstante, el diagnóstico de muerte encefálica en determinadas situaciones puede requerir la realización de una prueba complementaria: porque la lesión sea de origen infratentorial, porque no exista lesión intracranial destructiva o porque exista alguna circunstancia que impida completar la exploración clínica o el test de apnea: destrozos macizo facial, intoxicación o tratamiento con depresores del sistema nervioso central, hipotermia... (Fig. 1).

5. ¿QUÉ ESTUDIO COMPLEMENTARIO REALIZARÍAS A NUESTRO PACIENTE?

- a. Repetiría un TAC craneal sin contraste.
- b. Electroencefalograma (EEG).
- c. Sonografía doppler transcraneal.
- d. Arteriografía.
- e. Son correctas b y d

La respuesta correcta es la d

4. Estudios complementarios muerte encefálica (ME)

Se clasifican en dos tipos:

- Estudios que evalúan la función neuronal: espontánea como el electroencefalograma (EEG) o provocada como los potenciales evocados.
 - Estudios que cuantifican el flujo sanguíneo cerebral: angiografía cerebral, sonografía doppler transcraneal.
- Se debe recordar que los estudios auxiliares no sustituyen la exploración neurológica y que no son necesarios en muerte encefálica no complicada.

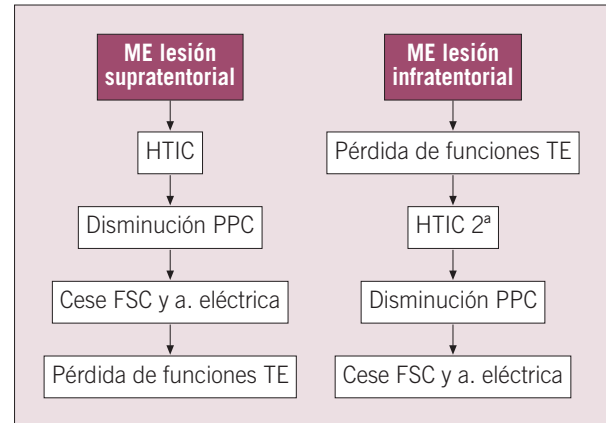


FIGURA 1. Diferencia fisiopatológicas entre ME por lesión supratentorial y por lesión infratentorial.

Servirían de apoyo al diagnóstico de ME para reducir el periodo de observación, si no se puede completar la exploración neurológica o el test de apnea de forma segura o está contraindicado, si se administra medicación que pueda interferir en el examen físico o si existen dudas sobre el resultado de la exploración.

Además tiene gran utilidad desde un punto de vista cultural para ayudar a los familiares a comprender mejor la situación del paciente y el significado de la muerte encefálica como el fallecimiento de la persona.

A. EEG:

Hasta en un 10% de casos de muerte encefálica puede persistir actividad eléctrica durante periodos prolongados de tiempo. La exploración física comprueba la extinción de funciones del troncoencefalo, pero puede existir actividad eléctrica residual de neuronas corticales/subcorticales.

Las ventajas serían que se encuentra ampliamente disponible en la mayoría de centros, la larga experiencia en su uso, su rápida ejecución, se puede relizar a la cabecera del paciente, es una prueba inocua, reproducible y económica.

La principal limitación es que se puede afectar por fármacos depresores de SNC (barbitúricos, antiepilepticos, anestésicos), trastornos metabólicos (coma diabético, hiponatremia,...) o hipotermia extrema.

B. Flujo sanguíneo cerebral (FSC)

Entre las pruebas que evalúan el flujo sanguíneo cerebral, la arteriografía cerebral sería la prueba gold estándar. El criterio angiográfico absoluto de muerte encefálica es la ausencia de relleno de contraste

de circulación arterial de ambas arterias carótidas internas y el sistema vertebrobasilar (el signo más habitual es la detención brusca de contraste). Entre sus limitaciones destacan la necesidad de traslado del paciente crítico, la menor disponibilidad según el centro o los posibles efectos adversos del contraste. Aunque no están validados para el diagnóstico de muerte encefálica en pediatría, existen otros estudios auxiliares como angiotomografía computarizada, angiorresonancia magnética, angiogramografía o sonografía doppler transcraneal, que según publicaciones recientes referidas a población adulta, podrían ser válidos en la evaluación de la muerte encefálica. En concreto, la angiotomografía computarizada es un método rápido, relativamente poco invasivo, reproducible y bastante disponible, en la mayoría de los centros.

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias en el paciente:

- EEG que presentaba actividad eléctrica lentificada con signos de sufrimiento de troncoencefalo.
- Angiotomografía computarizada craneal y de troncos supraaórticos: se constató presencia de flujo en circulación intracraneal (porción craneal de arterias vertebrales, basilar y polígono de Willis).

6. ¿PODEMOS ESTABLECER EN ESTE MOMENTO EL DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA?

- a. Sí, tras 2 exploraciones neurológicas compatibles es suficiente, independientemente de resultado de PC.
- b. No, en este caso es obligatorio que 1 PC sea compatible.
- c. No, es indispensable que 1 prueba de FSC sea compatible.
- d. Si, si esta situación se mantiene durante > 48 horas.
- e. Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la b

Como se ha comentado anteriormente, nuestro caso se considera una muerte encefálica complicada porque el origen de la lesión es infratentorial lo que obliga a realizar dos exploración físicas y una prueba auxiliar compatible.

Conscientes de que se trataba de un caso de complicado manejo médico y ético, se informó a la familia en todo momento de la grave e irreversible situación

neurológica del paciente, y comprendieron la información adecuadamente. Tras 48 horas desde su ingreso, el paciente presentaba una exploración clínica compatible con muerte encefálica (tras dos exploraciones neurológicas, separadas por 12 horas), pero las pruebas auxiliares realizadas (EEG y angio-TAC craneal) mostraban actividad eléctrica y flujo sanguíneo intracraneal persistentes, respectivamente. Dada la grave lesión intracraneal que presentaba el paciente y su exploración clínica incompatible con la vida, el equipo médico se planteó la opción de limitación de la terapia de soporte vital, informando de ello a la familia.

En todo momento la familia mostró gran interés en la donación de órganos del paciente. Por este motivo, se plantearon dos posibilidades: esperar a que las pruebas complementarias se hicieran consistentes con el diagnóstico de muerte encefálica y proceder a la donación de órganos en muerte encefálica. La segunda, llevar a cabo la limitación de la terapia de soporte vital, si la familia así lo reclamaba, y seguir el protocolo de donación en asistolia. Se contactó con coordinación de trasplantes del complejo hospitalario y se iniciaron las medidas oportunas, a la espera de la evolución del paciente.

5. Muerte encefálica en la donación de órganos

El proceso a seguir para establecer el diagnóstico de muerte encefálica para donación de órganos está regulado por el Real Decreto 1723/2012 de 28 de Diciembre del BOE.

- Deben cumplirse los mismos requisitos previos y componentes de la exploración clínica, salvo que además incluye la realización del test de atropina.
- En el caso de muerte encefálica no complicada son necesarias dos exploraciones neurológicas (incluido test de apnea en cada una), siendo recomendable la realización de una prueba auxiliar.
- En casos de muerte encefálica complicada o en situaciones especiales, como las comentadas previamente, sería necesario realizar dos exploraciones neurológicas (incluido test de apnea), y es obligatorio la realización de una prueba complementaria que sea consistente con el diagnóstico de muerte encefálica.
- Si una exploración clínica y una prueba auxiliar con compatibles con muerte encefálica, se podría acortar o incluso omitir la segunda exploración, pero en pediatría siempre completaremos las dos exploraciones neurológicas aunque una prueba complementaria apoye el diagnóstico.

TABLA RESUMEN DEL ALGORITMO DIAGNÓSTICO DE MUERTE ENCEFÁLICA.		
Qué casos	DCO clínico	DCO donación órganos (BOE)
ME no complicada	2 EF	2 EF + 1 PC
Resto de casos	Iniciar EF 24 h tras RCP o lesión aguda	Recomendable Test atropina
ME situaciones especiales	2 EF + 1 PC	2 EF + 1 PC
<ul style="list-style-type: none"> - Lesión infratentorial; - Ausencia de lesión destructiva cerebral demostrable; - Destrozos macizo cráneo-facial; - Intolerancia test de apnea; Hipotermia; Intoxicación o tto. depresores del SNC 	Obligatorio Iniciar EF 24 h tras RCP o lesión aguda	Obligatoria Test atropina

- Será exigible la existencia de un certificado de muerte firmado por tres médicos, que incluya un neurólogo o neurocirujano y el Jefe de Servicio de la unidad médica.

6. Donación en asistolia

La donación en asistolia, también conocida recientemente con el término de Donación tras Muerte Constataada por Criterios Circulatorios o Donación tras Muerte Circulatoria, se basa en métodos de preservación de los órganos basados en enfriamiento-perfusión-oxigenación con técnicas de enfriamiento localizado con catéter, o mediante bomba de circulación extracorpórea. De esta forma podría garantizarse tiempos de isquemia caliente mínimos, con el consiguiente menor daño posible de los órganos.

Los potenciales donantes serían los fallecidos en Urgencias o UCI tras limitación de terapias de soporte vital, evaluados como pacientes no recuperables por afectación neurológica muy severa, que se considera que no va a progresar a muerte encefálica.

Según la clasificación de Maastricht de 1992 de donantes fallecidos en parada cardiorrespiratoria, los donantes tipo III o donantes controlados a la espera de parada cardiorrespiratoria tras limitación de terapia de soporte vital, serían en los que con mayor frecuencia puede llevarse a cabo la donación en asistolia.

Las causas más frecuentes por las que un paciente puede ser donante en asistolia son el accidente cerebrovascular agudo, traumatismo craneoencefálico (como en accidentes de tráfico) o la anoxia cerebral (tras parada cardiorrespiratoria o ahogamiento).

Es importante destacar que la decisión de limitar la terapia de soporte vital debe ser previa al planteamiento de donación de órganos y en ningún caso puede ser la justificación de la misma. Tras aceptación de la familia de limitar la terapia de soporte vital y posteriormente, la donación de órganos, se iniciaría el proceso: se colocarían los catéteres venosos femorales (generalmente en quirófano), y se iniciaría la perfusión fría de los órganos (con suero fisiológico a 4°C). En la mayoría de ocasiones la asistolia se produce en torno a 1 hora tras limitar la terapia, y para certificar la muerte del paciente se debe comprobar durante 5 minutos ausencia de pulso u onda de presión.

El cuarto día de ingreso, en esta situación, se decide la retirada del drenaje ventricular que contribuía a la ausencia de aumento de presión intracraneal, y por tanto la no disminución de presión de perfusión cerebral, con la consiguiente persistencia de flujo sanguíneo cerebral y actividad eléctrica cortical. Tras la retirada del drenaje, se produce un aumento progresivo de tensión arterial y descenso de BIS hasta alcanzar un valor de 0, con tasa de supresión que aumenta hasta 100 a las 10 horas del cierre del drenaje. En este momento se repitió un EEG constatándose ausencia de actividad bioeléctrica cerebral durante los 30 minutos de registro, resultado consistente con muerte encefálica.

Juicio clínico:

- Hemorragia parenquimatosa aguda infratentorial.
- Isquemia masiva del tronco encefálico.
- Muerte encefálica clínico-legal y para donación de órganos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nakagawa TA, et al. Clinical report –Guidelines for the determination of brain death in infants and children: An update of the 1987 task force recommendations. *Pediatrics*. 2011; 128: e720-e740.
2. Protocolo Muerte Encefálica de la Sociedad y Fundación Española de Cuidados Intensivos Pediátricos. Disponible en: www.secip.com.
3. Casado J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2007.
4. Escudero D. Diagnóstico de muerte encefálica. *Med Intensiva*. 2009; 33: 185-95.
5. Young GB, et al. Brief review: The role of ancillary tests in the neurological determination of death. *Can J Anesth*. 2006; 53: 533-9.
6. Real Decreto 1723/2012 de 28 de Diciembre del BOE.
7. De Frutos MA, et al. Protocolo de extracción de órganos de donantes fallecidos en parada cardiocirculatoria (Maastricht III). Hospital Regional Universitario de Málaga. 2013.

Limitación del esfuerzo terapéutico en lactante con hipotonía

Ponente: Paula Santos Herráiz. Tutor: Raúl Borrego Domínguez.
Hospital Virgen de la Salud. Toledo.

Lactante varón de 5 meses de vida que acude a Urgencias por debilidad y pérdida de fuerza y movilidad de 1,5 meses de evolución, progresando de forma ascendente, hasta perder sostén cefálico.

Antecedentes familiares: madre 42 años y padre 43 años, sanos. Dos hermanas sanas.

Antecedentes personales: embarazo controlado normal, cesárea programada a la EG 38+6 semanas. Peso natal 3.300 g. Sin incidencias durante el periodo neonatal. Los padres refieren cumplimiento de los hitos del desarrollo hasta los 3 meses.

Exploración física al ingreso

Peso 6,9 kg (p8, -1,43 DE). Talla 70 cm (p87, 1,13 DE). FC 91 lpm. TA 112/70 mmHg. FR 35 rpm. Estado general adecuado, normocoloreado. Bien hidratado y normoperfundido. No signos de dificultad respiratoria. Buena entrada de aire bilateral. Tonos cardíacos rítmicos, sin soplos. Abdomen blando y depresible sin masas ni megalias palpables. Genitales masculinos normales. Consciente, Glasgow 15, pupilas isocóricas y normoreactivas, reflejos pupilares conservados, sigue con la mirada, atento, pares craneales normales. Postura en libro abierto (“postura de rana”) en decúbito supino, en suspensión vertical “se escurre entre las manos”, en suspensión ventral la cabeza y las extremidades caen. Mínimos movimientos de miembros inferiores y algunos más de miembros superiores. Hipotonía marcada del eje, no elevación cervical en sedestación. En prono flexión cervical ventral sin elevar el tronco. Ausencia de ROT generalizada, atrofia muscular generalizada.

Se decide ingreso para estudio.

1. ANTE LOS HALLAZGOS EN LA HISTORIA CLÍNICA Y LA EXPLORACIÓN DETALLADA, ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Hipotonía central secundaria a posible insulto hipóxico-isquémico (EHI).
- Enfermedades innatas del metabolismo.
- Atrofia muscular espinal (AME)
- Patología infecciosa: meningitis, sepsis.
- Distrofia muscular congénita.

La respuesta correcta es la c

El primer paso diagnóstico es diferenciar si la causa de la hipotonía es central (mucho más frecuente) o en la unidad motora (periférica).

La disminución del nivel de conciencia, convulsiones, rasgos dismórficos, malformaciones de otros órganos, así como la hipertonía, ROT aumentados y escasa debilidad muscular son propios de origen central.

Mientras que, la parálisis flácida (debilidad muscular acentuada, hipotonía y arreflexia) y la atrofia muscular, sugieren un trastorno de la unidad motora, así como la ausencia de signos de disfunción cerebral.

En este caso la anamnesis no refiere patología neonatal sugerente de EHI y la larga evolución sin otra clínica sistémica permite descartar una enfermedad infecciosa (respuestas a y d) y hace poco probable un error innato del metabolismo (respuesta b). La exploración física sugiere una causa periférica, siendo la causa más frecuente en el lactante la Atrofia Muscular Espinal (respuesta c). Existen otras etiologías causantes de una hipotonía periférica a descartar. Para ello, se completó el estudio con electroneurograma, CK y finalmente estudio

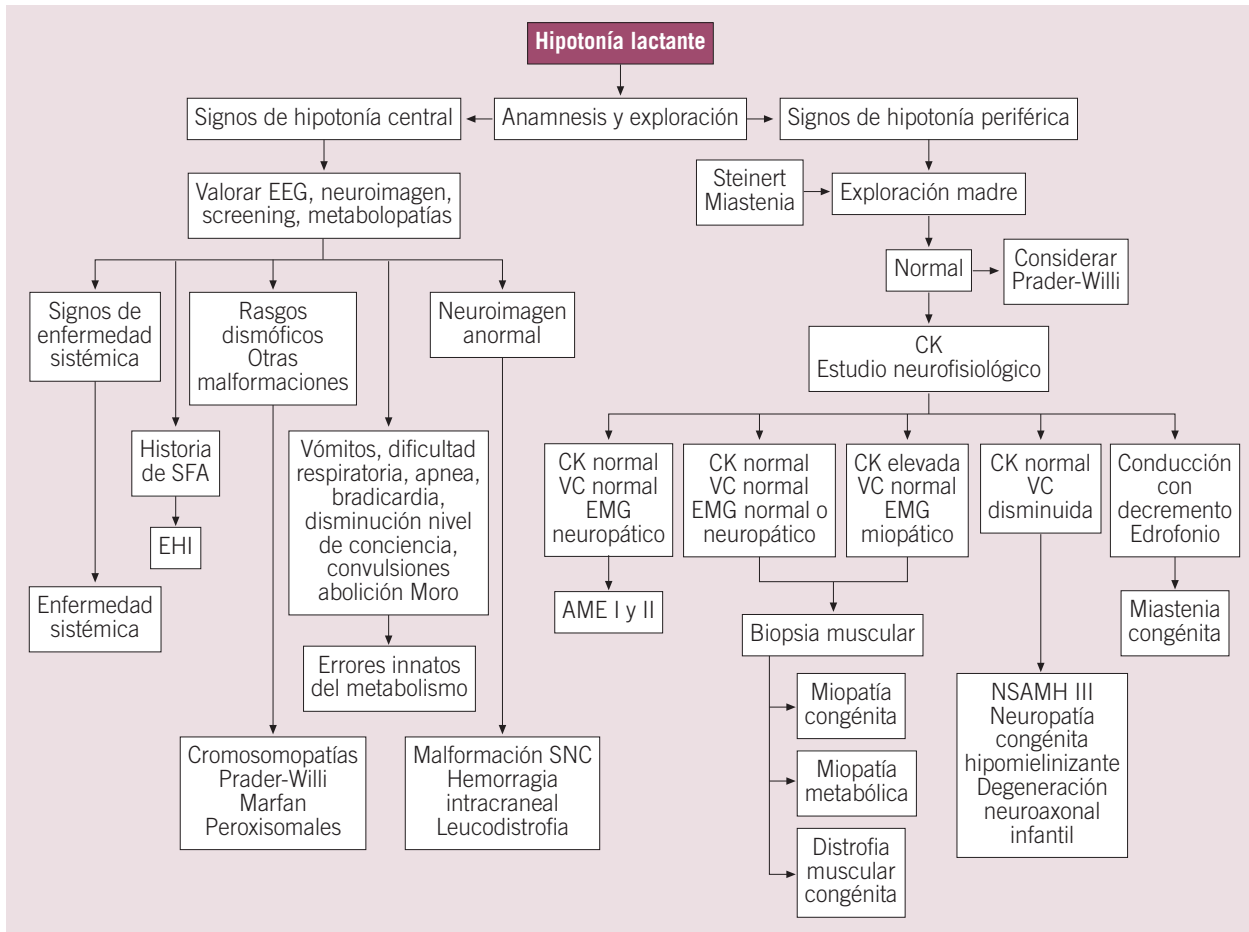


FIGURA 1. Hipotonía en el lactante. (Adaptación de: Ramos Lizana, J. Algoritmo 7. Hipotonía del lactante. Manual de neurología infantil, 1ª ed. 2008).

genético molecular, para realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías causantes de hipotonía periférica (distrofia muscular congénita, miopatías congénitas...) como se puede observar en el algoritmo diagnóstico presentado en la Figura 1.

Tras completar el estudio diagnóstico el paciente fue dado de alta, pendiente de recibir el resultado del estudio genético que confirmara la sospecha clínica de atrofia muscular espinal (parálisis flácida con hipotonía simétrica de predominio proximal, facies hipomímica y tórax en campana).

Reingresa a los 5 días por dificultad respiratoria, con clínica de bronquiolitis y confirmación de infección por Virus Respiratorio Sincitial. En Planta de Hospitalización aumentan los requerimientos de oxígeno y el distrés respiratorio progresivamente, hasta un Score de Wood-Downes (SWD) 8 precisando ingreso en UCIP.

Se inicia soporte respiratorio con CPAP nasal con empeoramiento progresivo, siendo la exploración física

a las pocas horas: FC 189 lpm, TA 103/56 mmHg, SatO₂ 92% (FiO₂ 1), FR 70 rpm. Regular estado general, palidez con cianosis perioral, aceptable perfusión. AC taquicárdico, no soplos. Polipnea, disociación toraco-abdominal grave con aleteo nasal. SWD 8.

2. ANTE DICHA EXPLORACIÓN FÍSICA EN UN PACIENTE CON SOSPECHA DE AME TIPO I, ¿QUÉ ACTUACIÓN CONSIDERA MÁS ADECUADA?

- Intubar al paciente y conectarlo a ventilación mecánica (VMC).
- Optimizar la ventilación no invasiva (VNI) ante la alta sospecha de AME.
- Acordar con los padres si desean VMC llegado el momento, o limitar las medidas agresivas.
- Plantear a los padres la posibilidad de limitar el esfuerzo terapéutico (LET) o rechazo de las medidas de soporte.
- No existe una única respuesta correcta.

La respuesta correcta es la e

No existe una única respuesta correcta, se trata de un tema de controversia en el que la literatura y los expertos no definen las medidas más adecuadas ni médica ni éticamente. En 2007 se publicó un Consenso de expertos para estandarizar los cuidados en pacientes con AME, sin embargo, no se consiguió alcanzar un acuerdo en cuanto al soporte respiratorio.

En este momento, sin un diagnóstico definitivo, tanto la optimización de la VNI como la VMC estarían justificadas (respuestas a y b); sin embargo, es fundamental que ambas posibilidades estén comentadas y justificadas, y se informe a los padres de los beneficios y consecuencias de ambos (respuesta c). Una actuación consensuada y correctamente debatida con lo padres es fundamental para establecer una inmejorable relación médico-paciente, en este caso entre el médico y sus representantes legales.

Es posible que sin un diagnóstico definitivo o tras escasos días desde su sospecha diagnóstica sea prematuro plantear rechazo o limitación (respuesta d), aunque podría contemplarse. Ambos términos están recogidos legalmente en la actualidad y reconocidos éticamente: es importante saber diferenciarlos y definirlos correctamente.

El rechazo consiste en la retirada o no instauración de las medidas de soporte vital o cualquier otra intervención a petición de una persona libre y bien informada y capaz, o en su caso, de sus representantes legales, al considerarla no adecuada para el paciente.

La LET es la retirada o no instauración de las medidas de soporte vital o cualquier otra intervención que, dado el mal pronóstico de la persona en términos de cantidad y calidad de vida futuras, constituye, a juicio del personal sanitario implicado, algo fútil, que solo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría.

En este caso, ante el empeoramiento respiratorio se inició soporte respiratorio con VNI en modalidad BIPAP (respirador V60), aerosolterapia y tratamiento antibiótico por posible neumonía asociada, así como nutrición enteral a débito continuo por sonda transpilórica y fisioterapia respiratoria intensa.

Durante su ingreso se confirma el diagnóstico de atrofia muscular espinal tipo 1 o enfermedad de Werdnig-Hoffman. La evolución natural de los niños con AME tipo I implica debilidad de la musculatura respiratoria

rápidamente progresiva provocando insuficiencia respiratoria grave y siendo la principal causa de su muerte en el primer año de vida.

Llegado este momento, se informó a los padres del resultado y del pronóstico de su hijo, tanto por el equipo médico de UCIP como por Neurología Pediátrica.

Se realizó estudio genético a los padres y las dos hermanas del niño. Ambos padres eran portadores de la mutación y se les informó de las posibilidades de Consejo Genético si decidían tener más hijos en el futuro.

Durante este ingreso se planteó a los padres la posibilidad de ventilación mecánica invasiva, con las posibles dificultades posteriores para el destete y la posible necesidad de traqueostomía, manifestando los padres su rechazo a dichas medidas invasivas.

Progresivamente el paciente mejoró alternando soporte con BIPAP durante el sueño y oxigenoterapia el resto del día, con gasometrías normales; continuando con alimentación por SNG puesto que no toleraba la alimentación por boca.

Llegado este momento...

3. ¿CUÁL SERÍA EL PLANTEAMIENTO MÁS ADECUADO?

- Plantear ventilación no invasiva domiciliaria, alimentación con bomba enteral y cuidados paliativos, para posibilitar el alta a domicilio.
- Esperar a que mejore completamente, si es posible, y no dar el alta hasta que no precise ningún soporte.
- Mantener al paciente ingresado y plantear traqueostomía y VM domiciliaria, en contra del deseo de los padres.
- No hacer nada, dado el mal pronóstico del paciente.
- Decidir de forma unilateral iniciar una perfusión de sedación.

La respuesta correcta es la a

La literatura publicada al respecto muestra casos de AME tipo I en los que la conducta seguida incluía prácticamente todas las posibilidades anteriormente planteadas, a excepción del inicio de sedación en este momento (respuesta e) que no estaría contemplada ni ética ni legalmente.

Sin embargo, una vez los padres han manifestado claramente su decisión de no intubar al paciente no sería ético actuar en contra de sus deseos (respuesta c). En cuanto a la posibilidad de esperar a la mejoría completa, dado el mal pronóstico del paciente ya conocido es impro-

bable que pueda suceder (respuesta b). No obstante, se debe informar a la familia de todas las posibilidades terapéuticas para que decidan cuál ofrece una mayor calidad de vida para su hijo y la familia, evitando el sufrimiento en la medida que sea posible y respetando sus tiempos y sus necesidades en cada momento.

En caso de existencia de un Comité Ético Asistencial en el Hospital podría ser interesante plantear el caso para aconsejar la mejor actuación y debatir individualmente estos casos tan complicados y con importante sobrecarga emocional no solo para la familia sino también para el equipo médico implicado.

En todo caso, la decisión de LET o rechazo no equivale a “abandono” del paciente, todo lo contrario, las obligaciones de cuidado integral permanecen hasta el final, tratando de asegurar la mayor calidad de vida posible al paciente hasta su fallecimiento así como una muerte digna (respuesta d).

En este caso, se estableció una magnífica relación entre el personal sanitario de la Unidad y los padres del paciente, incluyendo al equipo de enfermería y auxiliares que participaron activamente en los cuidados y educación de los padres. Se ofreció la posibilidad de ventilación no invasiva domiciliaria y de una bomba de alimentación como soporte para mejorar su calidad de vida, así como el material necesario para manejo de secreciones, fisioterapia y medidas ortopédicas. Se educó a los padres para el uso de la VNI durante la siesta y la noche, así como se les enseñó a utilizar la bomba de alimentación y mantener NEDC nocturna. Además, se programó fisioterapia respiratoria en domicilio diaria y revisiones periódicas en UCIP, Neurología y Digestivo. La evolución clínica del niño fue de relativa estabilidad y la convivencia en el domicilio familiar muy buena, con satisfacción manifiesta por parte de los padres de los cuidados en el domicilio.

Previamente al alta se preguntó a los padres sobre sus preferencias sobre el lugar y la forma en que deseaban que se produjera, llegado el momento, el fallecimiento del niño.

4. ¿CÓMO ABORDARÍA EL MOMENTO DE LA MUERTE CON LOS PADRES?

- Ofrecería la posibilidad de sedación en el hospital acompañado de su familia.
- Ofrecería la posibilidad de sedación domiciliaria acompañado de la familia.

- La respuesta a y b son correctas.
- No ofrecer sedación ni otras medidas que puedan “ayudar” o “acortar” el proceso de la muerte.
- No plantearía dicha situación a los padres previamente a que suceda.

La respuesta correcta es la c

Como se ha referido previamente no es ético abandonar al paciente al decidirse limitar el esfuerzo terapéutico (respuesta e), incluyendo reducir la agonía para aliviar los síntomas propios de una situación terminal, mediante la administración de fármacos según se requieran, siempre que se obtenga el consentimiento informado de los representantes del niño (respuestas a y b). El lugar del fallecimiento debe ser decidido por los padres o familiares, siempre que este disponible un equipo de Cuidados Paliativos o similar que asegure una asistencia completa en caso de preferir el domicilio propio (respuesta c).

Dado el pronóstico fatal conocido del niño y la probabilidad de que suceda relativamente pronto, es mejor conocer los deseos de la familia previamente a qué suceda, para planear correctamente las necesidades terapéuticas y que los padres puedan reflexionar sobre aquello que consideran más adecuado para el bienestar de su hijo y el proceso de duelo propio (respuesta e).

Tras reflexionar en pareja y con el resto de la familia, los padres del niño manifestaron su deseo de que el fallecimiento fuese en el Hospital y se evitara en lo posible el sufrimiento de su hijo.

El paciente se fue de alta permaneciendo un mes en casa, con revisiones semanales en UCIP, manteniéndose estable con BIPAP y NEDC nocturnas.

A los 7 meses y medio de vida reingresó en UCIP por aumento progresivo del trabajo respiratorio sin fiebre ni otra sintomatología.

5. LLEGADO EL MOMENTO DE LA MUERTE, ¿CUÁL SERÍA EL PROCESO MÁS ADECUADO?

- Obligar a la familia a salir de la Unidad para evitar que vean el sufrimiento de su hijo
- Ofrecer a los padres acompañar a su hijo hasta el momento de la muerte y administrar perfusión de sedante para aliviar el sufrimiento.
- Retirar la VNI y esperar a que se produzca la PCR sin ninguna actuación.
- No permitir la entrada de ningún otro familiar.

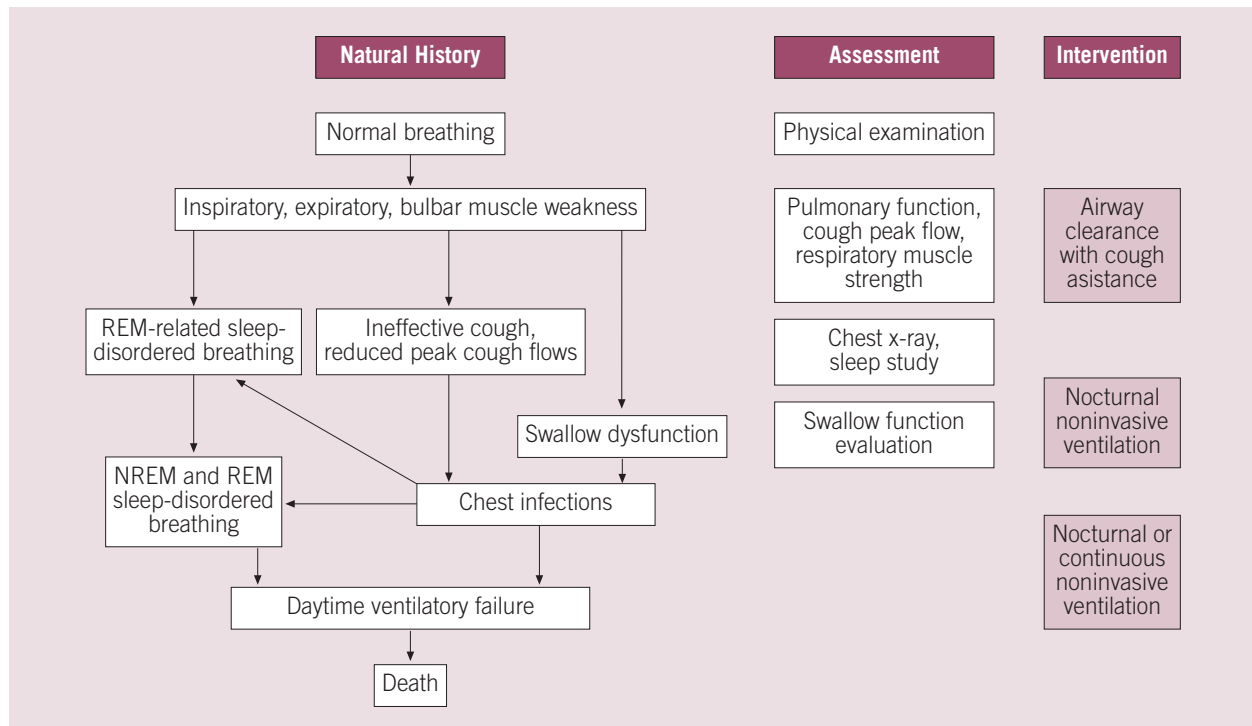


FIGURA 2. Resumen de la historia natural de los problemas respiratorios e intervenciones en AME. (Wang CH, Finkel RS, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2007; 22: 1027-49).

- e. Rechazar cualquier cambio de opinión de los padres en ese momento.

La respuesta correcta es la b

Es éticamente incorrecto obligar a los padres a abandonar a su hijo en ningún momento, además, legalmente tienen derecho a acompañarle hasta en momento de su muerte. A nivel emocional, acompañar en el proceso de la muerte, favorece un duelo “no patológico” permitiendo despedirse de él hijo que fallece (respuesta a). El proceso de duelo ha de ser elaborado por los padres, pero también por hermanos, abuelos y resto de seres queridos. Si es posible y así lo desean los padres, el resto de la familia debe tener un momento también para despedirse del niño y a su vez, mantener “arropados” a los padres en esta situación tan difícil (respuesta d).

La administración de fármacos para reducir la conciencia de la persona en situación terminal y aliviar los síntomas tras obtener consentimiento informado de sus representantes esta contemplada en la Legislación Española actual. El médico o cualquier otro miembro del equipo sanitario, pueden declararse objetores, pero en ese caso, debe cumplirse el deseo de los padres por otro profesional (respuestas b y c).

Es posible, que llegado el momento y la situación de estrés y sobrecarga emocional de la muerte, los padres se retracten en su decisión y precipitadamente soliciten la intubación y las medidas invasivas posibles para salvar la vida de su hijo. Llegado este momento, estamos obligados a escuchar a los padres, dialogar con ellos y razonar sobre la decisión y si así lo desean, considerar actuar para evitar el fallecimiento (respuesta e).

Tras el ingreso, se trató de optimizar el soporte no invasivo pero fue inevitable su evolución a fracaso respiratorio grave y el niño falleció al tercer día en los brazos de su madre. Durante el proceso de muerte acompañaron a sus padres, el abuelo y los tíos del niño (dada la corta edad de las hermanas).

Tras un mes de su muerte, la UCIP envió una Carta de condolencias a la familia ofreciéndose a resolver todas las dudas o aportar toda la información que fuera necesaria así como, simplemente, hablar con la familia si esto favorecería el proceso de duelo. Concretamente en este caso, la buena relación entre los profesionales de la UCIP y los padres del niño, ha persistido y permitido que sigan en contacto con algunos de ellos. Tras varios años del suceso, los padres tienen un recuerdo tranquilo y sosegado de la muerte de su hijo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chatwin M, Bush A, Simonds AK. Outcome of goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type I. *Arch Dis Child*. 2011; 96: 426-32.
2. Edwards JD, Kun SS, Graham RJ, Keens TG. End-of-life discussions and advance care planning for children on long-term assisted ventilation with life-limiting conditions. *J Palliat Care*. 2012; 28: 21-7.
3. Escudero Carretero MJ, Simón Lorda P. Consejería de Salud de Andalucía. El final de la vida en la infancia y la adolescencia: Aspectos éticos y jurídicos en la atención sanitaria. Sevilla; 2011.
4. Gregoretti C, Ottonello G, Chiarini MB, Mastella C, Ravà L, Bignamini E, et al. Survival of patients with spinal muscular atrophy type 1. *Pediatrics*. 2013; 131: e1509.
5. Mitchell I. Spinal muscular atrophy type I: What are the ethics and practicality of respiratory support? *Paediatr Resp Rev*. 2006. 7S: S210.
6. Verdú Pérez A, García Pérez A, Martínez Menéndez B. *Manual de Neurología Infantil*. Avalado por la Sociedad Española de Neuropediatría. 1ª edición. Publimed; 2008.
7. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B; et al; and participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol*. 2007; 22: 1027.

Administración accidental de vincristina intratecal

Ponente: Nuria Chaves Caro. Tutora: Cristina Calvo Monge.

Hospital Universitario Donostia.

Anamnesis y exploración física

Paciente varón de 14 años de edad, de 54 kg de peso, sin antecedentes médicos de interés previos, que es diagnosticado de Leucemia Linfoblástica Aguda Alto riesgo. Se inicia primer ciclo quimioterápico según protocolo SHOP-2005. El día +9 tras inicio de quimioterapia se traslada a quirófano para colocación de reservorio porth-a-cath y para administración de quimioterapia intratecal (Meto-trexate (MTX), Hidrocortisona y ARA-C) bajo sedación.

En quirófano se administra accidentalmente 1,5 mg de vincristina por vía intratecal.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INMEDIATA A TOMAR?

- Actitud expectante pendiente de evolución neurológica.
- Retirar la mayor cantidad posible de líquido cefalorraquídeo (LCR) a través del acceso lumbar.
- Irrigación inmediata de LCR con suero salino fisiológico (SSF) y Ringer lactato a través de acceso lumbar.
- No retirar LCR e infundir directamente SSF y Ringer lactato.
- b y c.

La respuesta correcta es la e

Tras administración de vincristina intratecal de manera accidental en quirófano se inicia protocolo de lavado de LCR con SSF y Ringer lactato (ciclos de 30 ml hasta un total de 360 ml). El paciente se traslada a UCIP manteniéndose en sedación profunda, intubado y conectado a VM convencional.

2. ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE PASO?

- Insertar un catéter epidural, e irrigar el LCR con solución de Ringer lactato.

- Insertar un catéter intraventricular y realizar irrigación de LCR con Ringer lactato.
- Se añadirá plasma fresco congelado a la solución Ringer lactato.
- Drenaje de LCR por catéter lumbar.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e

Si se administra vincristina erróneamente por vía intratecal, es necesaria una actuación urgente e inmediata. Se debe aplicar el siguiente tratamiento:

- Retirar la mayor cantidad posible de LCR a través del acceso lumbar, sin comprometer la seguridad del paciente.
- Insertar un catéter epidural en el espacio subaracnoideo, a través del espacio intervertebral que se encuentra por encima del acceso lumbar, e irrigar el líquido cefalorraquídeo con solución de Ringer lactato. Se deberá disponer de plasma congelado y, si fuese posible, se añadirán 25 ml por cada litro de solución de Ringer lactato.
- Insertar un drenaje o catéter intraventricular mediante neurocirugía y continuar con la irrigación del LCR, con retirada de líquido a través del acceso lumbar conectado a un sistema de drenaje cerrado. La solución de Ringer lactato puede administrarse por infusión continua a 150 ml/h o, si se ha añadido plasma congelado a 75 ml/h. Se deberá ajustar la tasa de infusión para mantener un nivel de proteínas del líquido medular de 150 mg/dl.

Se ha observado una disminución en la morbi-mortalidad si se asocia plasma fresco congelado (PFC) a las irrigaciones con Ringer lactato. Se postula que dicha asociación, produce una adhesión inmediata a los componentes sanguíneos minimizando así la neurotoxicidad

de la vincristina (se observó que más del 50% de la vincristina se une a los componentes sanguíneos en tan solo 20 minutos vía intravenosa).

Una vez en UCIP, se continúa protocolo de lavado de LCR iniciado en quirófano (evacuación e irrigación) con SSF y Ringer lactato. Se procede a colocación de drenaje de ventriculostomía en ventrículo lateral derecho, catéter epidural en L3 y catéter lumbar. Se añade a las irrigaciones con SSF y Ringer lactato plasma fresco congelado (25 ml/L de solución Ringer lactato) las 3 primeras horas a 100 ml/h y posteriormente a 50 ml/h.

3. TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE VINCRISTINA INTRATECAL SE ACTÚA DE FORMA URGENTE. ¿QUÉ EFECTOS INDESEABLES DEBEMOS SOSPECHAR?

- Afectación sensitiva.
- Paraparesia y tetraparesia.
- Disfunción del sistema nervioso central (SNC), fallo respiratorio y muerte.
- b y c.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d

La administración de vincristina intratecal produce toxicidad grave e irreversible en el SNC y disfunción motora seguida de radiculomieloencefalopatía progresiva ascendente, coma y muerte en días o semanas. La vincristina se une a la tubulina en menos de 5 minutos formando agregados neurofilamentosos que destruyen el citoesqueleto neuronal. El primer signo clínico es evidente en las neuronas distales de extremidades inferiores. Posteriormente, se produce una disfunción autonómica (dificultad miccional, estreñimiento severo, dolor abdominal, íleo). Generalmente se produce inflamación y alteración del SNC que puede conducir a fallo respiratorio y muerte.

Es imprescindible una intervención quirúrgica neurológica urgente para evitar una parálisis ascendente letal.

En 1963 se introdujo la vincristina intravenosa como fármaco quimioterápico frente a diversos procesos malignos (leucemia aguda, linfoma, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, tumor de Wilms). Es en 1968 en EEUU cuando se describe el primer caso letal de mieloencefalopatía ascendente tras administración de vincristina intratecal. Desde entonces hasta el 2010 se han descrito alrededor

de 60 casos mundiales, aunque la incidencia real es desconocida.

En los 15 casos descritos en la literatura en los que se utilizaron diversas terapias sin emplear PFC el 100% de los pacientes fallecieron. De los 7 pacientes a los que se les administró PFC 1 falleció y 6 sobrevivieron con paraparesia/tetraparesia. (Tablas 1 y 2)

Se continúa con protocolo de lavado de LCR con SSF y Ringer Lactato con PFC en UCIP.

4. ADEMÁS DE ESTAS MEDIDAS URGENTES, ¿AÑADIRÍA ALGÚN TRATAMIENTO COADYUVANTE?

- Piridoxina y ácido fólico.
- Vitamina B12.
- Ácido glutámico.
- No, está contraindicada la terapia coadyuvante por ausencia de evidencia que demuestre beneficios.
- a y c.

La respuesta correcta es la e

Aunque no está claro el efecto sobre la reducción de la neurotoxicidad se recomiendan unas medidas de neuroprotección que se muestran en la figura 1.

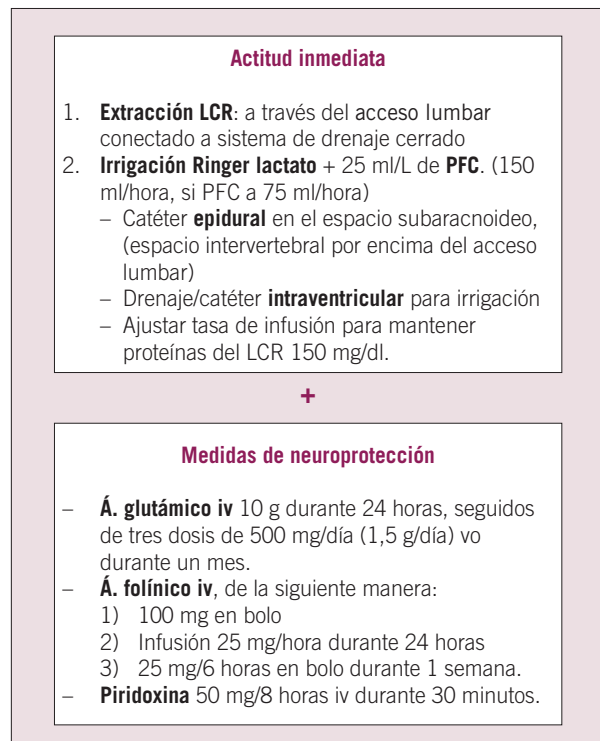


FIGURA 1. Actitud ante administración de vincristina intratecal: Emergencia.

TABLE 1. MANAGEMENT OF INADVERTENT INTRATHECAL ADMINISTRATION OF VINCRISTINE WITHOUT FRESH-FROZEN PLASMA.

Patient		Time after incident	Treatment	Survival	Reference
Sex	Age				
Female	2 years	Shortly after	LD: CSF exchange by 0.9% saline in 24 h	3 days	Schochet et al. [2]
NS	5 years	After 30 min	CSF aspiration; hydrocortisone	12 days	Shepherd et al. [4]
Female	29 years	Immediately	CSF aspiration; CSF exchange in 12 h; dexamethasone	14 days	Slyter et al. [5]
Female	5 years	After 30 min	None	17 days	Manelis et al. [6]
Female	2 years	Immediately	EVD (Ommaya) and LD: CSF exchange by 0.9% saline in 90 min; folinic acid	6 days	Gaidys et al. [7]
Male	16 years	After 48 h	Folinic acid; dexamethasone after 48 h of incident	36 days	Williams et al. [8]
Male	56 years	Immediately	CSF aspiration	30 days	Bain et al. [9]
Male	23 years	After 10 min	CSF aspiration; dexamethasone, folinic acid, vitamin B12, thiamine pyridoxine	365 days (in Coma)	Bleck and Jacobsen [10]
Male	15 months	After 3 h	Folinic acid; hydrocortisone	75 days	Al Fawaz [11]
Female	27 years	After 24 h	NS	10 days	Lau [12]
Female	59 years	After 10 min	NS	40 days	Meggs and Hoffman [13]
Male	3 years	NS	NS	6 days	Kwack et al. [15]
Female	5 years	Immediately	NS	7 days	Dettmeyer et al. [15]
Male	57 years	Immediately	NS	28 days	Dettmeyer et al. [15]
Female	38 years	After 40 min	CSF aspiration; EVD and LD: CSF exchange by Ringers lactate solution	10 days	Reddy et al. (this report)

NS: not specified; CSF: cerebrospinal fluid; EVD: external ventricular drain; LD lumbar drain.

TABLE 2. MANAGEMENT OF INADVERTENT INTRATHECAL ADMINISTRATION OF VINCRISTINE WITH FRESH-FROZEN PLASMA.

Patient		Time after incident	Treatment	Survival	Reference
Sex	Age				
NS	Adult	Immediately	EVD (Ommaya) and LD: CSF exchange by Ringers lactate and FFP in 24 h; glutamic acid	Survived with paraparesis	Dyke [16]
Male	6 years	Immediately	CSF aspiration; EVD and LD: CSF exchange by Ringers lactate and FFP; glutamic acid, folinic acid, pyridoxine	Survived with tetraparesis	Zaragoza et al. [17]
Female	10 years	Immediately	CSF aspiration; LD and EVD: CSF exchange by Ringers lactate and FFP in 24 h; methylprednisolone	Survived with tetraparesis	Michelagnoli et al. [18]
Female	4 years	Immediately	CSF exchange by saline; LD and EVD: CSF exchange by plasmalyte and FFP for 12 h; folinic acid, glutamic acid, dexamethasone	13 days	Fernandez et al. [19]
Male	7 years	Immediately	CSF exchange by Ringers lactate; LD and EVD: CSF exchange paraby Ringers lactate and FFP for 24 h; glutamic acid	Survived with paraparesis	Al Ferayan et al. [20]
Female	7 years	Immediately	CSF aspiration; EVD and LD: CSF exchange by Ringers lactate and FFP for 24 h; glutamic acid	Survived with paraparesis	Iqbal et al. [21]
Male	32 years	Immediately	CSF aspiration; EVD and LD: CSF exchange by Ringers lactate and FFP for 144 h; glutamic acid, folic acid, pyridoxine	Survived with paraparesis	Qweider et al. [22]

NS: not specified; CSF: cerebrospinal fluid; EVD: external ventricular drain; LD lumbar drain.

Se inicia tratamiento neuroprotector con metilprednisolona (bolo 30 mg/kg seguido de perfusión a 5,3 mg/kg/h durante 24-48 horas), ácido fólico (bolo 100 mg y después a 25 mg/6 h), piridoxina (50 mg/8 h) y ácido glutámico (10 g en perfusión iv). Permanece intubado, conectado a ventilación mecánica convencional bajo sedoanalgesia profunda además del tratamiento de lavado de LCR.

Durante las primeras horas de estancia en UCIP se objetiva escasa salida de LCR por drenaje lumbar por lo que inicialmente se realiza punción lumbar y se deja catéter con salida aproximada de 100 ml/h inicial. Posteriormente persiste el escaso débito de LCR por catéter lumbar.

5. ¿QUÉ COMPLICACIONES CABRÍA ESPERAR?

- Obstrucción drenaje lumbar.
- Obstrucción catéter epidural.
- Dilatación sistema ventricular.
- a y c.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d

Al objetivar disminución de salida de LCR por catéter lumbar y constatarse aumento progresivo de presión intraventricular se realiza TC urgente donde se observa tetrahidrocefalia con edema frontal derecho pericatóter compatible con extravasación sin efecto masa. Se retira el drenaje ventricular derecho y se coloca un drenaje ventricular izquierdo y un nuevo drenaje lumbar por obstrucción del previo.

A las 2 horas de la colocación de drenaje ventricular izquierdo, presenta anisocoria (midriasis izquierda) sin alteraciones hemodinámicas.

6. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA CLÍNICA Y ACTITUD A SEGUIR?

- Encefalopatía ascendente en relación a la toxicidad de la vincristina y actitud expectante con limitación del esfuerzo terapéutico.
- Obstrucción del drenaje ventricular izquierdo y proceder a recambio quirúrgico.
- Sospecha de episodio convulsivo e iniciar tratamiento con fenitoína iv.
- Complicación secundaria a la colocación de catéter ventricular y realización de TC urgente y cirugía si precisa.
- b y c.

La respuesta correcta es la d

Ante la clínica de anisocoria debe realizarse prueba de imagen urgente para descartar lesión ocupante de espacio. Si se confirma el diagnóstico debe realizarse drenaje quirúrgico urgente, en pacientes que presenten clínica compresiva, especialmente si esta es de carácter progresivo con signos de efecto de masa, signos de herniación (incremento de somnolencia, cambios pupilares, hemiparesias...) o anomalías cardiorrespiratorias. La rápida actuación es fundamental para garantizar una completa recuperación neurológica.

Ante la sospecha clínica de posible complicación ocupante de espacio se realiza TC urgente. Se objetiva gran hematoma epidural con efecto masa, con signos de herniación transtentorial. Se realiza drenaje quirúrgico urgente del hematoma epidural.

En la evolución a nivel respiratorio presenta fracaso respiratorio inicial que precisa traqueostomía, con destete progresivo. A nivel neurológico se realizan evacuación y lavados de LCR durante 24 horas, que se suspenden tras presentar inestabilidad clínica y las complicaciones mencionadas.

Al alta de UCIP a los 51 días de ingreso presenta signos de polineuropatía periférica, principalmente motora, de extremidades inferiores, hemiparesia derecha residual con mejoría progresiva con tratamiento rehabilitador.

Posteriormente se mantiene estable respiratoriamente tras el alta hospitalaria sin precisar soporte.

Actualmente, tras los 5 años transcurridos desde el incidente, el paciente presenta nivel cognitivo normal, pudiendo realizar una vida prácticamente normal. A nivel neurológico, es capaz de realizar deambulación mantenida con muletas, destacando atrofia muscular en ambas extremidades inferiores, de predominio en pantorrilla, hipoestesia vibratoria en miembros inferiores (no nivel sensitivo, no disimetrías), con balance muscular normal en miembros superiores y debilidad a 4 proximal y 2 distal en inferiores.

Debido a lesión frontal crónica, sufre una primera crisis tónico-clónica a los 18 años que precisa tratamiento anticonvulsivo de base (levetiracetam).

7. LA ADMINISTRACIÓN DE VINCRISTINA INTRATECAL PRODUCE DAÑOS IRREPARABLES E INCLUSO LETALES ¿QUÉ PRECAUCIONES TOMARÍA PARA ASEGURAR SU CORRECTA ADMINISTRACIÓN?

- Establecer un sistema de doble chequeo para que 2 profesionales sanitarios verifiquen de manera inde-

- pendiente el medicamento, idoneidad de la dosis y correspondencia con el paciente.
- Establecer un circuito en el que coincidan medicación intravenosa e intratecal para mayor facilidad de administración en un mismo paciente.
 - Etiquetar las medicaciones con un alerta.
 - Ninguna es correcta.
 - a y c.

La respuesta correcta es la e

El sulfato de vincristina está indicado como tratamiento quimioterápico intravenoso exclusivo y no debe administrarse por vía subcutánea, intramuscular ni intratecal. La administración de vincristina por vía intratecal es un error de consecuencias fatales para el paciente que continúa ocurriendo y que es necesario y posible prevenir. Entre los factores contribuyentes a estos errores se han descrito la falta de experiencia con esta medicación y la falta de doble chequeo.

El instituto para el uso seguro de medicamentos (ISMP-ESPAÑA) y el Grupo Español para el desarrollo de la farmacia oncológica (GEDEFO) proponen que se establezca un protocolo explícito para evitar la administración accidental de vincristina por vía intratecal teniendo en cuenta las siguientes recomendaciones:

- Preparar la vincristina diluida en cloruro sódico al 0,9% en una minibolsa para infusión, para eliminar el riesgo de confusión con las jeringas intratecales. Con esta medida la vincristina se encuentra acondicionada en un tipo de envase y en un volumen que no se adaptan a la administración intratecal, y que además aseguran su diferenciación de la medicación intratecal que se suele dispensar en jeringas. Se ha señalado que con esta simple medida se hubieran evitado todos los casos debidos a la administración intratecal de vincristina, aunque algunas de sus causas hayan sido diferentes.
- Etiquetar las preparaciones de vincristina con una alerta que indique "PARA USO EXCLUSIVO INTRAVENOSO".
- Etiquetar todas las preparaciones de medicamentos para administración intratecal con una alerta que indique "PARA USO EXCLUSIVO INTRATECAL" y acondicionarlas en sobrebolsas especiales para diferenciarlas de la medicación intravenosa.
- Establecer un circuito diferenciado para la administración de la medicación intratecal, de forma que ésta se administre en diferente lugar y/o en distintos horarios

- o días que la medicación intravenosa. Si esto no fuera posible, para aquellos pacientes que reciben medicación por ambas vías, establecer un procedimiento para que no se dispense la vincristina iv hasta que no se tenga la confirmación de que se ha administrado la medicación intratecal (o viceversa).
- Establecer un sistema de doble chequeo para que dos profesionales sanitarios verifiquen de manera independiente la idoneidad de la dosis y del medicamento, y por supuesto su correspondencia con el paciente, antes de la administración de toda la medicación intratecal. (Esta medida debería adoptarse para administrar todos los medicamentos citostáticos).
 - Además de las medidas expuestas para evitar errores de administración, es importante incluir alertas con dosis máximas de vincristina en los sistemas informáticos de prescripción y validación, con el fin de evitar errores de dosificación.

En este caso se produjeron una serie de errores en el circuito de administración de Vincristina iv: en primer lugar, la Vincristina estaba pautada a diferente hora, en diferente ubicación y por diferente profesional. Por error, se envió toda la quimioterapia (intravenosa e intratecal) a quirófano, donde iba a ser administrada exclusivamente la medicación intratecal bajo sedación. Una vez en quirófano, un sanitario no habituado con la medicación coge una de las jeringas de citostáticos (Vincristina), que no está etiquetada con la alerta de "uso exclusivo intravenoso" e inicia la administración de Vincristina intratecal. Al finalizar la administración y coger la siguiente jeringa de citostático comprueba que en ésta sí está indicado "uso exclusivo intratecal", por lo que en ese momento se pone en contacto inmediatamente con el oncólogo de referencia que le informa del error y la necesidad de iniciar las medidas inmediatas necesarias.

A partir del caso índice que nos ocupa se crea un Protocolo de Manejo de Quimioterapia Intratecal en el Hospital Universitario Donostia.

BIBLIOGRAFÍA

- Hennipman B, de Vrels E, Bokkerink PM. Intrathecal Vincristine: 3 fatal cases and review of the literature. J Pediatr Hematol Oncol. 2009; 31: 816-9.
- Bleck TP, Jacobsen J. Prolonged survival following the inadvertent intrathecal administration of vincristine: clinical and electro-physiologic analyses. Clin Neuropharmacol. 1991; 14: 457-62.

EVOLUCIÓN...	
Día 1-9	Diagnóstico de LLA-B alto riesgo e inicio de tratamiento quimioterápico según protocolo SHOP 2005
Día + 9	Quirófano: Colocación de reservorio y administración accidental de vincristina vía intratecal. Actuación: – Aspiración de LCR e irrigación con SSF y Ringer Lactato – Colocación de catéter epidural y drenaje de ventriculostomía derecha – Neuroprotección: metilprednisolona, ácido fólico, piridoxina y ácido glutámico
Día +10-11 (24-48 h tras incidente)	Anisocoria. TC: dilatación de sistema ventricular con hematoma epidural frontal izquierdo, desplazamiento de línea media. Actitud: retirada drenaje ventricular dcho. Colocación drenaje ventricular izdo.
Día +12 (3 días tras incidente)	Anisocoria. Crisis convulsiva. TC: gran hematoma epidural con efecto masa. Signos de herniación transtentorial. Actitud: drenaje quirúrgico urgente.
Día +15-16 (6-7 días tras incidente)	Extubación fallida por fracaso respiratorio e inestabilidad hemodinámica. PCR 15 min. EMG: Neurografía motora y sensitiva normal
Día +22 (15 días tras incidente)	Traqueostomía
Día +29 (22 días tras incidente)	Retirada de soporte respiratorio. Polineuropatía periférica motora de EEII. Parálisis III PC ojo dcho. Ansiedad y depresión
Día +45 (36 días tras incidente)	EMG: Polineuropatía del enfermo crítico con afectación en EEII
Día + 60 (51 días tras incidente)	Alta UCIP. Polineuropatía periférica (motora) de EEII, hemiparesia derecha residual con mejoría progresiva con tratamiento rehabilitador.
+ 2 años	Remisión de LLA. Polirradiculopatía y polineuropatía periférica de EEII.
+ 5-18 años	Nivel cognitivo normal, vida prácticamente normal. Deambulación mantenida con muletas. Atrofia muscular en EEII, de predominio en pantorrilla. Hipoestesia vibratoria en EEII (no nivel sensitivo, no dismetrías). Balance muscular normal en EESS y debilidad a 4 proximal y 2 distal EEII. Lesión frontal crónica: crisis tónico-clónica a los 18 años (Levetiracetam).

- Fernandez CV, Esao R. Intrathecal vincristine: an analysis of reasons for recurrent fatal chemotherapeutic error with recommendations for prevention. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1998; 20: 587-90.
- Kesava G, Reddy B, Nandi A. Fatal consequences of a simple mistake: How can a patient be saved from inadvertent intrathecal vincristine? *Neurosurg.* 2011; 113: 68-71.
- Greenberg M. Hematoma Epidural. *Handbook of Neurosurgery.* 6th Edition. New York: Thieme: 2006.
- Protocolo de estudio y tratamiento de la Leucemia Aguda Linfoblástica en Pediatría (niños mayores de un año) (LAL/SHOP-2005). Sociedades Españolas de Hematología y Oncología Pediátricas.
- Ficha técnica Vincristina. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Agencia Española de medicamentos y productos Sanitarios.

Lactante con acidosis metabólica grave y dificultad respiratoria

Ponente: María del Mar Tirado Balagué. Tutor: Jesús De la Cruz Moreno.
Complejo Hospitalario de Jaén.

Anamnesis y exploración

Lactante de 1 mes de edad que acude a urgencias por dificultad respiratoria de aparición brusca que ha ido en aumento en las últimas 24 h. Presenta tos escasa, no productiva y quejido intermitente. Está afebril y sin síntomas digestivos ni miccionales.

A su llegada a urgencias presenta las siguientes constantes: SatO₂ 88%, FR 65 rpm, FC 100 lpm TA 85/52 mmHg, T^a 36,4°C.

En la exploración física destaca regular estado general, cutis marmorata, bien hidratado y perfundido, pulsos periféricos y centrales palpables y adecuados, llanto vigoroso, trabajo respiratorio moderado con tiraje subcostal e intercostal. Auscultación cardiorrespiratoria (ACR): buena entrada de aire bilateral sin ruidos patológicos, tonos rítmicos, soplo sistólico II/VI polifocal. Abdomen blando y depresible, hepatomegalia de 2 cm, no signos de irritación peritoneal. Resto de la exploración sin interés.

Antecedentes personales

Se trata de un recién nacido a término, con vacunación correcta según calendario oficial.

Es un niño con síndrome de Down, comunicación interventricular (CIV) restrictiva detectada en periodo postnatal inmediato, sin repercusión hemodinámica. No presenta alergias medicamentosas conocidas y no sigue ningún tratamiento en la actualidad.

Antecedentes familiares

Los padres son rumanos sin patología conocida. Se trata del 5º hijo de familia numerosa, con hermanos sanos.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Monitorizar y administrar oxígeno con gafas nasales.
- Solicitar hemograma, bioquímica y gasometría.
- Canalizar dos vías periféricas
- Solicitar radiografía de tórax.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e

El síntoma guía principal tanto en la anamnesis como en la exploración física es respiratorio, consistiendo en dificultad respiratoria de aparición brusca y empeoramiento progresivo e hipoxemia. Sin embargo, la auscultación respiratoria no es patológica, y el paciente impresiona de regular estado general, lo que debe hacer plantearse un amplio diagnóstico diferencial.

En el lactante menor de 3 meses el mal estado general acompañado de dificultad respiratoria puede ser la forma de presentación tanto de una patología respiratoria, metabólica, cardíaca o infecciosa, por lo que será necesario sospecharlas inicialmente y realizar una valoración inicial completa, proceder a monitorización y estabilización iniciales, solicitar pruebas complementarias básicas y considerar, entre otras patologías aquellas que son más graves y cuyo pronóstico depende de iniciar un tratamiento adecuado de forma precoz, como es la sepsis. Por todo ello todas son correctas.

Se monitoriza al paciente, se administra O₂ en gafas nasales, precisando 1 lpm para mantener saturación > 94%. A pesar de lo cual continúa presentando dificultad respiratoria moderada y regular estado general con

empeoramiento progresivo. Se canalizan vías periféricas y se extraen hemograma, bioquímica y gasometría.

- *Hemograma: leucocitos 14.930/μL (N 81%, L 6,8%) Hb 11 mg/dl. Plaquetas 390.000/μL*
- *Bioquímica: glucosa 159 mg/dl, Na 154 mEq/L, K 3,6 mEq/L, cloro 126 mEq/L, urea 91 mg/dl, creatinina 1,7 mg/dl, función hepática normal. PCR 20,5 mg/L.*
- *Gasometría venosa: pH 6,8, bicarbonato y EB indetectables. pCO₂ 25.*
- *Láctico y amoniaco normales.*
- *Cetonemia y cetonuria negativas.*
- *Orina: proteinuria, glucosuria, hematuria y presencia de oxalato cálcico.*
- *Radiografía de tórax: atelectasia lóbulo superior derecho.*

2. ANTE ESTOS RESULTADOS INICIALES Y EL ESTADO GENERAL DEL LACTANTE, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- a. Estamos ante una crisis de dificultad respiratoria moderada por lo que hay que aumentar soporte respiratorio e iniciar ventilación no invasiva.
- b. La presencia de leucocitosis con neutrofilia orienta hacia un cuadro séptico por lo que hay que iniciar antibioterapia empírica y mantener monitorización estrecha.
- c. La glucosa elevada y acidosis metabólica orientan hacia cetoacidosis diabética por lo que hay que iniciar fluidoterapia e insulino terapia.
- d. Se trata de una acidosis metabólica grave, la actitud adecuada es el traslado a una unidad de cuidados intensivos para proceder a estabilización y tratamiento independientemente de la etiología del cuadro.
- e. El resultado de la gasometría venosa es probablemente un error por lo que se debe repetir gasometría y mantener medidas de soporte ya iniciadas.

La respuesta correcta es la d

Dentro de los trastornos del equilibrio ácido-base, la acidosis metabólica constituye un hallazgo analítico frecuente en múltiples patologías y su importancia clínica es tanto mayor cuanto menor sea el niño; aunque, generalmente, basta el contexto clínico para un correcto enfoque diagnóstico y terapéutico.

La acidosis metabólica se define por una concentración de bicarbonato plasmático igual o inferior a 18 mmol/L, con lo cual existen al menos 6 mmol/L de algún "ácido" desplazando la reserva alcalina.

Cuando no existen datos anamnésticos, exploratorios o complementarios que orienten claramente la etiología, es útil valorar la diferencia aniónica (anion GAP) o diferencia entre aniones y cationes medidos ya sea en plasma u orina; si es elevada hay que pensar básicamente en acidosis primarias u orgánicas, aunque también pueden estar en este grupo la insuficiencia renal, la cetoacidosis diabética, la intoxicación por alcoholes (todas ellas con abundante sintomatología acompañante) y las acidemias lácticas secundarias (shock, hipoxemia, estados de isquemia...).

En este grupo de patología la orientación diagnóstica debe basarse en una exhaustiva anamnesis, un minucioso examen clínico y en un despistaje bioquímico básico inicial.

La respuesta a no es la más correcta ya que la causa de la dificultad respiratoria consistente en taquipnea e hipoxemia es consecuencia de la acidosis metabólica, por lo tanto el tratamiento aislado de estos síntomas no será efectivo.

La clínica que suele acompañar a la acidosis metabólica depende de la etiología y la gravedad de esta. La sintomatología suele afectar a múltiples órganos:

- Sistema nervioso central: letargia, coma y convulsiones.
- Respiratorio: taquipnea, distrés respiratorio e hipoxemia.
- Cardiovascular: hipoperfusión, pulso débil, taquicardia, hipotensión.
- Digestivo: náuseas, dolor abdominal, vómitos y anorexia.

En cuanto a la respuesta b, aunque el cuadro séptico debe ser considerado como posible etiología, debido a la gravedad del paciente, el inicio de la antibioterapia sin otras medidas terapéuticas no será la opción más adecuada.

La respuesta c no es correcta ya que los criterios bioquímicos para el diagnóstico de cetoacidosis diabética no se cumplen en este caso. Además de pH venoso < 7,3 y/o bicarbonato < 15 mmol/L, incluyen hiperglucemia > 200 mg/dl, cetonemia > 3 mmol/L y cetonuria.

En cuanto a la respuesta e, los datos obtenidos de las pruebas complementarias pueden ser erróneos en ocasiones, debiendo ser valorados conjuntamente con la clínica que presenta el paciente. Aún siendo posible que el resultado de la gasometría fuera erróneo, la presencia de la clínica grave del paciente debe llevar a actuar de forma precoz e intensiva en una unidad en la que pueda proporcionarse esta atención.

Debido a la acidosis metabólica grave y el empeoramiento progresivo del estado general del paciente se procede a traslado a UCI pediátrica.

En este momento sus constantes son: FC 110 lpm, FR 60 rpm, TA 94/55 mmHg, SatO₂ 98% con O₂ 1 lpm. El paciente presenta a la exploración empeoramiento del estado general, palidez de piel y mucosas con adecuada hidratación, relleno capilar < 2", dificultad respiratoria similar a exploración previa y AR y AC sin cambios.

Tras confirmarse la acidosis metabólica grave se realiza expansión de volumen con suero salino fisiológico (SSF) hasta en 4 ocasiones sin mejoría de acidosis, persistiendo el mal estado general con cutis marmorata y distrés respiratorio moderado.

Se administra bicarbonato y se procede a intubación orotraqueal con TET del 3,5 y conexión a VM modalidad SIMV controlada por presión con los siguientes parámetros: PIP 18, FR 40, Ti 0,5 y PEEP de 5 realizando un VT de 6 ml/kg y precisando una FiO₂ de 0,3 para mantener saturación O₂ > 94%.

3. ¿CUÁL ES LA FORMA DE ADMINISTRACIÓN DE BICARBONATO MÁS ADECUADA EN ESTE CASO?

- Se debe administrar bicarbonato en la menor dosis posible, incrementando dosis hasta obtener resultado ya que puede producir hipernatremia e hipocalcemia potencialmente graves para el paciente.
- Se administrará 1/3 del déficit en 24 horas.
- Se administrará 1/3 del déficit en primeras 1-3 horas y 1/3 en las 8 horas siguientes, suspendiendo la administración al alcanzar pH > 7,20 o HCO₃ > 15 mEq/L.
- Si existe hipovolemia se administrará bicarbonato 1/6 M a 20 ml/kg. En caso contrario se administrará bicarbonato a 1 mEq/kg con bicarbonato 1M diluido al 50% con SSF, pudiendo repetirse en caso de no ser efectivo.
- La respuesta anterior no es correcta ya que no debe repetirse la administración de bicarbonato y, en caso de no haber respuesta a la primera administración de bicarbonato, se deberá iniciar hemodiálisis.

La respuesta correcta es la d

El protocolo terapéutico debe incluir asegurar vía aérea, ventilación y circulación (ABC); solicitar pruebas complementarias iniciales que deben incluir hemograma, iones, lactato, glucosa, urea, creatinina, osmolaridad y orina con glucosa, cuerpos cetónicos, pH y densidad; iniciar oxigenoterapia en caso de hipoxemia y proceder a expansión de volumen en caso de haber hipoperfusión.

Si se conoce la etiología de la acidosis por las pruebas complementarias iniciales, se debe iniciar el tratamiento

de la etiología de base lo antes posible. En caso contrario y si persiste la acidosis habrá que clasificarla y proceder a la reposición de bicarbonato según cada caso (Fig. 1).

El cálculo del déficit de bicarbonato en mEq se obtendrá multiplicando el exceso de bases por los kilogramos de peso del paciente por 0,6.

La acidosis leve se define por un pH > 7,20; HCO₃ > 15 mEq/L y EB < -5. En este caso se puede retrasar el tratamiento con bicarbonato a la espera de respuesta a tratamiento etiológico; en caso contrario se deberá administrar 1/3 del déficit en 24 h.

La acidosis moderada se define por un pH entre 7,1 y 7,2 y HCO₃ 10-15 mEq/L. En este caso se administra 1/3 del déficit en 1-2 h y otro 1/3 en las siguientes 8 h, suspendiendo la administración al alcanzar pH > 7,20 con HCO₃ > 15 mEq/L.

La acidosis grave se define por un pH < 7,1 con HCO₃ < 10 mEq/L y EB < -15. En caso de acompañarse de hipovolemia se procederá a expansión de volumen con bicarbonato 1/6 M a 20 ml/kg. De no haber hipovolemia podrá administrarse bolo de bicarbonato a 1 mEq/kg con bicarbonato 1M diluido al 50% en SF en 15 minutos, pudiendo repetirse.

Evolución

El paciente se extuba tras 48 h, pasando a recibir oxígeno en gafas nasales. Se mantiene bien oxigenado y ventilado con controles gasométricos normalizados.

Es dado de alta de UCI con diagnóstico de acidosis metabólica no láctica grave con anion GAP aumentado, pendiente de completar estudio de acidemias orgánicas.

Durante su estancia en planta de pediatría general tiene una buena evolución. Se reciben resultados del estudio normales, motivo por el que es finalmente dado de alta a domicilio.

A los 4 días del alta consulta de nuevo en urgencias por cuadro de vómitos y deposiciones líquidas de 24 h de evolución con gran afectación del estado general, estando afebril.

Sus constantes en ese momento son: SatO₂ 92%, FR 61 rpm, FC 150 lpm, TA 75/36 mmHg y Tª 36,6° C.

La exploración física es similar a la presentada en ingreso anterior con regular estado general, cutis marmorata, buena hidratación y perfusión. Pulsos periféricos y centrales palpables y adecuados. Llanto vigoroso. Trabajo respiratorio leve-moderado con tiraje subcostal e intercostal. ACR normal, salvo soplo sistólico II/VI polifocal. El resto de la exploración es normal.

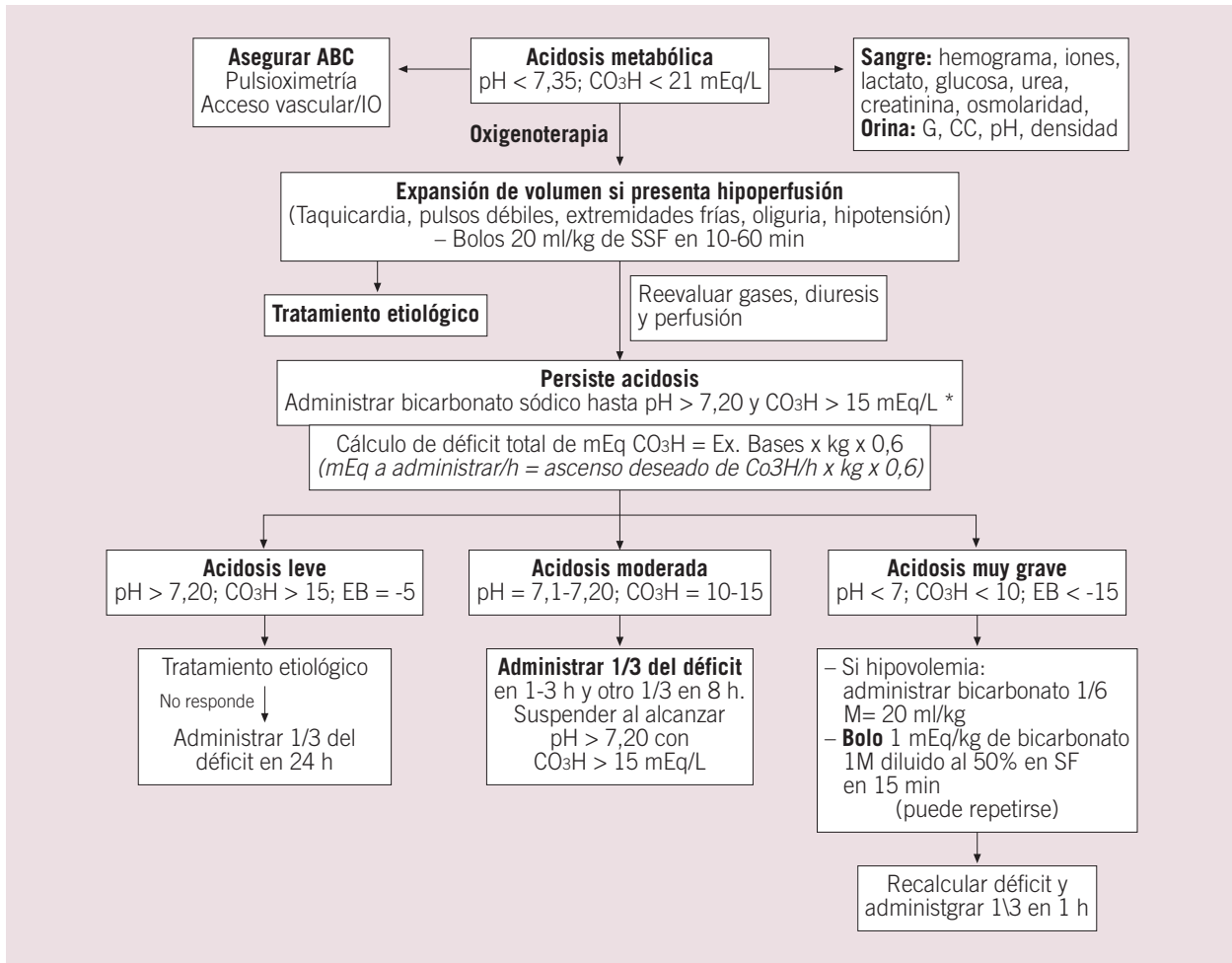


FIGURA 1. Algoritmo de tratamiento de la acidosis metabólica. González de Aguilar P, González Hervás C. Acidosis metabólica. Manejo de líquidos en niños críticos en situaciones basales y en los trastornos del medio interno. Manual del paciente crítico pediátrico. Fundación Lavante.

Ingresar en observación donde se administra oxigenoterapia en gafas nasales a 0,5 lpm para mantener oxigenación adecuada.

Dados los antecedentes se extrae gasometría en la que se demuestra pH 7,12, HCO_3^- 9,8 mEq/L y EB -19,5.

Se traslada a UCI pediátrica donde se inicia expansión de volumen con SSF y bicarbonato, precisando un total de 5 mEq/kg para normalización de la acidosis y desaparición de la clínica respiratoria.

4. ¿ESTARÍA INDICADA EN ESTE CASO LA ADMINISTRACIÓN DE BICARBONATO?

- Al no tratarse de una acidosis metabólica grave, solo sería necesaria la expansión de volumen con SSF.
- La indicación de administración de bicarbonato viene dada únicamente por el nivel de bicarbonato, estando indicada cuando $\text{HCO}_3^- < 5$ mEq/L.

- Al ser las cifras de potasio normales en bioquímica sanguínea, no estaría indicada.
- Una de las indicaciones del uso de bicarbonato es la sospecha de intoxicación exógena, por lo que en este caso podría ser de utilidad.
- Ninguna de las anteriores es cierta.

La respuesta correcta es la d

Aunque el uso de bicarbonato en la acidosis metabólica está muy discutido en la actualidad, en algunos casos como en los que el pH es inferior a 7,15 podría estar indicada su administración.

La indicación está claramente establecida en algunas patologías como insuficiencia renal crónica o acidosis tubular renal, ya que la causa de la acidosis es la pérdida de bicarbonato. Así mismo, en acidosis por intoxicación exógena también estaría indicado el bicarbonato, ya que crea un ambiente de alcalosis que favorece la eliminación del tóxico.

En nuestro caso, al haber establecido un diagnóstico diferencial en el que se excluyen tanto la acidosis láctica como la cetoacidosis y la insuficiencia renal, se debe sospechar como causa más probable la presencia de sustancias tóxicas, estando por ello indicada la administración de bicarbonato.

En términos generales las indicaciones de administración de bicarbonato como tratamiento de la acidosis metabólica son las siguientes:

- Bicarbonato < 5 mEq/L.
- Dificultad para mantener una hiperventilación adecuada.
- Acidosis metabólica grave con anión gap normal.
- Acidemia grave asociada a fallo renal o sustancias tóxicas.
- Hiperpotasemia severa.

Se reciben los resultados de las pruebas complementarias solicitadas al ingreso:

- Hemograma: leucocitos 10.320/ μ L (N 71%, L 10%) Hb 11 mg/dl. Plaquetas 450.000/ μ L.
 - Bioquímica: glucosa 150 mg/dl, Na 142 mEq/L, K 4,3 mEq/L, urea 20 mg/dl, creatinina 0,5 mg/dl, función hepática normal. PCR 15 mg/L.
 - GAP osmolar: normal.
 - Láctico y amoniaco normales.
 - Cetonemia y cetonuria negativas.
 - Orina: proteinuria, glucosuria, hematuria y oxalato cálcico.
 - Tóxicos (paracetamol y salicilatos): negativos
- La gravedad del cuadro y la falta de respuesta inmediata al tratamiento hacen necesario recuperar las pruebas complementarias solicitadas en el ingreso anterior:*
- Ácidos orgánicos: normales.
 - Screening metabólico realizado al nacimiento: negativo.
 - Tandem ampliado de metabolopatías: negativo.

5. UNA VEZ OBTENIDO EL RESULTADO DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS, ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- Acidemia metilmalónica
- Cetoacidosis diabética
- Insuficiencia renal
- Intoxicación por etilenglicol
- Ninguna de las anteriores

La respuesta correcta es la e

Todas ellas están consideradas en el diagnóstico diferencial de acidosis metabólica con anion GAP aumentado.

Queda excluida la acidemia metilmalónica ya que el estudio de ácidos orgánicos en plasma y orina son normales. Los cuerpos cetónicos y la cetonuria negativos excluyen una cetoacidosis diabética. La insuficiencia renal queda descartada ya que el control de función renal es normal. La intoxicación por alcoholes queda también descartada ya que el GAP osmolar es normal.

Por lo tanto ninguna de las opciones será correcta.

El etilenglicol es un alcohol muy usado en la industria y la intoxicación y el envenenamiento por etilenglicol no son eventos raros en el adulto, sin embargo sí son excepcionales en la edad pediátrica. La dosis tóxica es de 1 a 1,5 ml/kg. El diagnóstico se basa en la sospecha en base a la anamnesis y la clínica, así como con la determinación en plasma de etilenglicol, siendo el resultado positivo cuando se detecta una concentración mayor a 20 mg/dl o 3 mmol/L.

Cuando es imposible la determinación de niveles, se puede establecer el diagnóstico de forma empírica si se cumplen los criterios diagnósticos de la Asociación Americana de Toxicología:

- Concentración en plasma > 20 mg/dl (3 mmol/L), o
- Historia clínica de ingesta de cantidad tóxica (1-1,5 ml/kg) + GAP osmolar > 10 mOsm/kg, o
- Alta sospecha clínica + al menos 2 de:
 - pH arterial < 7,3.
 - Bicarbonato < 20 mEq/L.
 - GAP osmolar > 10 mOsm/kg.
 - Oxalato cálcico en orina.

El tratamiento de la intoxicación por etilenglicol se basa en:

- Reanimación: se incluiría la protección de vía aérea y el manejo con líquidos. El empleo de bicarbonato deberá hacerse con cautela ya que puede producir hipocalcemia e hipernatremia. La administración de bicarbonato ayuda a corregir la acidosis metabólica ya que incrementa la eliminación renal de ácido glicólico e inhibe la precipitación de cristales de oxalato de calcio. Se deben monitorizar los niveles de calcio durante su infusión así como medir el intervalo QT para decidir la dosis y la velocidad de infusión de calcio en caso de aparecer hipocalcemia. Uno de los tratamiento tradicionales en la intoxicación por etilenglicol es la inhibición de la actividad de la deshidrogenasa alcohólica indicado cuando la concentración del mismo es mayor a 3.2 mmol/L. Los dos

inhibidores de la deshidrogenasa alcohólica descritos son el fomepizole y el etanol. Los esquemas de tratamiento recomendados por la Academia Americana de Toxicología Clínica son:

Fomepizole:

- Dosis de carga 15 mg/kg
- Dosis de mantenimiento: 10 mg/kg cada 12 horas por cuatro dosis
- Dosis subsecuentes: 15 mg/kg cada 12 horas, mantenidos hasta que los niveles de etilenglicol se reduzcan a menos de 20 mg/L.

Etanol:

- Etanol al 10% diluido en glucosa al 5%
- Dosis de carga: 8 a 10 ml/kg
- Dosis de mantenimiento: 1.4 a 2 ml/kg/h, la cual se mantendrá hasta que los niveles de etilenglicol se reduzcan a menos de 20 mg/dl.

II. Hemodiálisis: excelente alternativa terapéutica para el manejo de la intoxicación por etilenglicol. Depura tanto este como el ácido glicólico y controla de manera satisfactoria la acidosis láctica. Las indicaciones para realizar hemodiálisis son:

- a. Deterioro de signos vitales a pesar de cuidados intensivos de soporte
- b. Acidosis metabólica significativa
- c. Fallo renal
- d. Alteración de electrolitos que no responden a terapia convencional

La concentración sérica de etilenglicol > 500 mg/L (8 mmol/L) no es criterio por sí solo para la hemodiálisis, ya que en ausencia de disfunción renal o acidosis grave el uso de fomepizole elimina la necesidad de hemodiálisis.

Tras las primeras horas se normaliza la acidosis metabólica y desaparece gradualmente la clínica respiratoria, pudiendo ser dado de alta a planta de pediatría general a las 24 h.

Evolución

En planta de pediatría presenta una evolución favorable con estabilización respiratoria y corrección metabólica completa por lo que se plantea reinicio de nutrición enteral. Tras el reinicio de esta presenta cuadro de deposiciones líquidas, deshidratación y de nuevo acidosis metabólica grave que precisa de nuevo tratamiento en unidad de cuidados intensivos con buena respuesta.

Se sospecha APLV, se realizan Prick Test y RAST con resultado positivo, motivo por el que se inicia dieta de exclusión de proteínas de leche de vaca y tras estabilización del cuadro se procede al alta domiciliaria.

Juicio clínico

- Acidosis metabólica grave con anion GAP aumentado.
- Alergia a las proteínas de leche de vaca.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ruza F, Alonso A. Alteraciones hidroelectrolíticas agudas en pediatría. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 2ª ed. Madrid: Ediciones Normal; 1994. p. 653-64.
2. Casado-Flores J, Serrano A. Rehidratación intravenosa. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2007.
3. González de Aguilar P, González Hervás C. Acidosis metabólica. Manejo de líquidos en niños críticos en situaciones basales y en los trastornos del medio interno. Manual del paciente crítico pediátrico. Fundación Lavante.
4. Barceloux DG, Krenzelok EP, Olson K, Watson W. American Academy of Clinical Toxicology Practice Guidelines on the Treatment of Ethylene Glycol poisoning. Ad hoc Committee. J Toxicol Clin Toxicol. 1999; 37: 538-42.
5. Guerrero LM, Cassalet G. Líquidos y electrolitos. En: Ferrero J, ed. Cuidados intensivos pediátricos y neonatales. 2ª ed. Bogotá: Distribuna Ltda; 2007.
6. Alcázar Arroyo R, Corchete Prats E. Diagnóstico y tratamiento de la acidosis metabólica. Trastornos hidroelectrolíticos y del equilibrio ácido-base. Grupo Editorial Nefrología de la Sociedad Española de Nefrología; 2011.

Neonato con disminución del nivel de conciencia

Ponente: Elena Blanco Iglesias. *Tutora:* Amelia Martínez de Azagra.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Caso clínico

Recién nacido varón a término de 4 días de vida, que es traído a urgencias por decaimiento y tendencia al sueño. Los padres refieren rechazo de tomas y disminución de frecuencia de diuresis, sin vómitos y afebril.

En la exploración física se objetiva:

T^a rectal 37,3°C, TA 42/23 mmHg, Fc 200 lpm, FR 65 rpm, Saturación de oxígeno por pulsioximetría 92% respirando aire ambiente y peso de 2.900 g.

El paciente presenta mal estado general, síntomas de dificultad respiratoria con quejido, taquipnea, cianosis perioral con mucosas húmedas, ictericia cutáneo-mucosa. La auscultación cardíaca y pulmonar es normal, sin objetivarse soplos y los pulsos femorales son débiles y simétricos. El abdomen no está distendido y se palpa hepatomegalia a 3 cm del RCD. La fontanela anterior está abierta y es normotensa, y el neonato está hipotónico y poco reactivo.

Antecedentes personales

Se trata de un recién nacido a término (38 semanas) con parto eutócico. El líquido amniótico fue claro con amniorraxis intraparto (< 6 horas de bolsa rota), siendo la detección de estreptococo del grupo B (SGB) desconocida. El score de Apgar es de 9/10. Se realiza profilaxis ocular-hemorrágica en paritorio. El peso al nacimiento (PRN) es de 3.140 g. El paciente hace diuresis y meconiorraxis en las primeras 24 horas de vida y recibe lactancia mixta (con suplementos de biberones de fórmula).

El embarazo fue controlado, con ecografías normales y correspondientes, sin precisar medicación ni ingerir otros tóxicos en el embarazo. No presenta antecedentes familiares de interés, siendo los padres sanos y teniendo

un hermano de 18 meses, sano. No hay antecedente de consanguinidad.

1. ¿CUÁL SERÍA SU ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA?

- Sepsis neonatal precoz.
- Cardiopatía congénita ductus dependiente.
- Debut de un error innato del metabolismo.
- Deshidratación hipernatrémica grave.
- Podrían ser todas las anteriores.

La respuesta correcta es la d

Un recién nacido que consulte por afectación del estado general puede ser el modo de presentación de cualquiera de las patologías previamente mencionadas. En los recién nacidos es característica la inespecificidad de los signos y síntomas clínicos como son el rechazo de tomas y el decaimiento.

Respuesta a. La sepsis neonatal se caracteriza por ser una infección grave con signos de respuesta inflamatoria sistémica en los primeros 28 días de vida. Los gérmenes implicados más frecuentemente son aquellos que aparecen en el canal del parto en el caso de la sepsis precoz (Tabla 1) siendo el SGB el primero en frecuencia tanto en las precoces como tardías. La ausencia de fiebre en el período neonatal no excluye la posibilidad de una infección.

En este caso el cribado del SGB fue desconocido y la madre no recibió profilaxis antibiótica, aunque las escasas horas de bolsa rota no indicarían riesgo de sepsis neonatal precoz.

Respuesta b. Las cardiopatías congénitas ductus dependientes son relativamente frecuentes y por lo general se manifiestan inmediatamente tras el nacimiento o en los

TABLA 1.

Bacterias implicadas	Precoz < 0-6 ddv	Tardía 7-28 ddv
Estreptococo grupo B (SGB)	+++	+++
<i>E. coli</i>	+++	++
<i>Klebsiella</i> spp.	+	+
<i>Enterobacter</i> spp.	+	+
<i>Listeria monocytogenes</i>	+	+
Otros gram negativos entéricos	+	+
Gram negativos no enterogénicos	+	+
<i>Streptococcus viridans</i>	+	+
<i>Staphylococcus aureus</i>	+	+++
<i>Citrobacter</i> spp.	0	+
<i>Salmonella</i> spp.	0	+
<i>Staphylococo</i> coagulasa negativo	0	+
Enterococo	0	+

*ddv: días de vida

primeros días de vida. Se caracterizan por un período libre de síntomas seguido de una clínica con signos y síntomas sugestivos de bajo gasto cardíaco: mala perfusión periférica, cianosis, taquicardia, ritmo de galope, hepatomegalia e hipotensión arterial consecuencia de la hipoperfusión vascular sistémica por el cierre del ductus arterioso. Se debe sospechar en todo recién nacido que se presente con alteración del estado general, alguno de los signos previamente mencionados y la presencia o no de soplo cardíaco. La infusión de PGE puede salvar la vida del paciente.

Apoyarían los datos a favor de una cardiopatía congénita el estado de shock y la edad de presentación en este paciente aunque no se objetiva soplo ni ausencia de pulsos.

Respuesta c. Los errores innatos del metabolismo resultan de la ausencia o anomalía en la función de una enzima o su cofactor causando el déficit de su metabolito final específico y/o el acúmulo de metabolitos intermediarios tóxicos. Clásicamente se presentan con diversos síntomas inespecíficos después de un período de comportamiento, actividad y alimentación normales. Los síntomas de presentación dependerán del tipo de defecto congénito pero en general tales como:

- Obnubilación.
- Hipotonía.
- Convulsiones.
- Vómitos.
- Ictericia con o sin hepatomegalia.

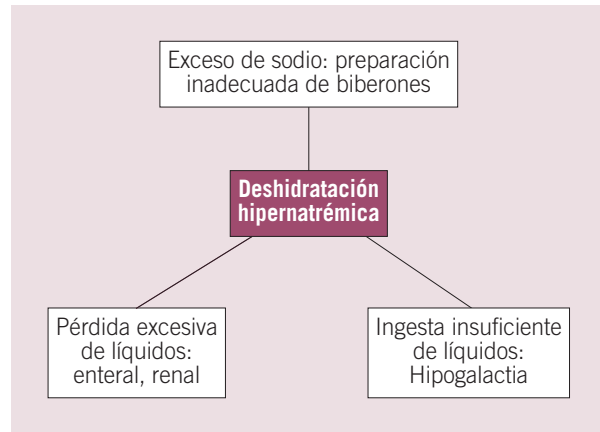


FIGURA 1. Causas de deshidratación hipernatémica en el neonato.

- Dificultad respiratoria o apnea.
- Retraso del crecimiento.
- Olor peculiar.

Algunos de estos signos aparecen en el paciente que se presenta.

Respuesta d. Durante los primeros diez días de vida los recién nacidos experimentan una pérdida de peso fisiológica consecuencia de la pérdida de agua del compartimento extracelular como respuesta a la regulación de la homeostasis tras el nacimiento. La máxima pérdida de peso aparece entre los 7-10 días de vida (10% en los recién nacidos a término). Dicha pérdida de peso puede conducir a hipernatremia siendo ésta más grave cuanto mayor es la pérdida de peso como ocurre en los casos de falta de aporte (hipogalactia) o pérdidas excesivas (diarrea). El caso de aporte excesivo de sodio como ocurre con la inadecuada preparación de biberones (Fig. 1) es una causa menos frecuente. La clínica de la deshidratación hipernatémica es muy diversa y de nuevo inespecífica: letargia, irritabilidad, convulsiones, hemorragia cerebral y signos de hipertensión intracraneal. No existen signos clínicos de deshidratación.

2. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD TERAPÉUTICA INICIAL?

- a. Oxígeno, canalización de vía venosa periférica y volumen en forma de suero salino fisiológico.
- b. Oxígeno, canalización de vía venosa periférica, administración de volumen y antibiótico intravenoso.
- c. Análisis de sangre (hemograma, reactantes de fase aguda, bioquímica, gasometría y hemocultivo) y orina.
- d. Punción lumbar.
- e. Ecografía cerebral.

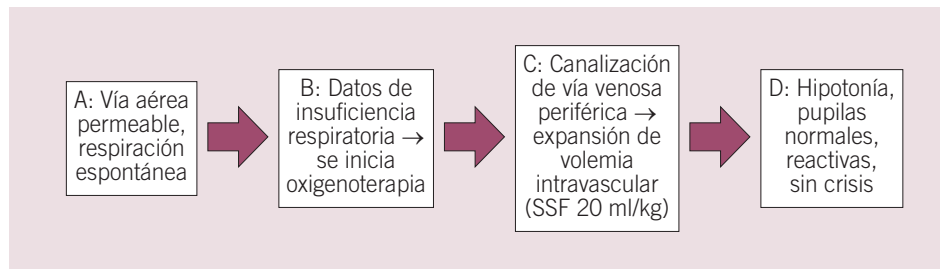


FIGURA 2. Esquema de actuación en el paciente según regla ABCD.

TABLA 2. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS INICIALES ANTE UN RECIÉN NACIDO CON ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA.

Estudio	Alterado en.e.
Hemograma	Sepsis, anemia grave, enfermedades metabólicas
Glucemia, β -OH Butirato	Sepsis, enfermedades metabólicas
Iones, BUN, creatinina, calcio sérico	Enfermedades metabólicas, trastornos renales
Amonio sérico	Errores innatos del metabolismo
Equilibrio ácido-base, ácido láctico	Alteraciones metabólicas, shock, trastornos del SNC
Cultivos (sangre, orina y LCR)	Sepsis
Pruebas de imagen cerebral	En todas las patologías

La respuesta correcta es la b

En todo paciente que se presente con afectación del estado general y datos de gravedad se iniciará la regla del ABCD asegurando en dicho orden la vía aérea, oxigenación-ventilación y el estado circulatorio (Fig. 2).

Todas las anteriores patologías señaladas pueden cursar con los síntomas que presenta el paciente y en todos los casos la reanimación inicial debe ser la misma respetando la regla del ABCD. Además en esta opción se añade el antibiótico de amplio espectro dada la importancia de la administración del mismo en la primera hora tras la sospecha de sepsis de acuerdo a las recomendaciones internacionales (*Surviving Sepsis Campaign*).

Un estudio sistemático inicial que incluya un análisis de sangre y orina como despistaje de infección bacteriana, alteraciones metabólicas o del equilibrio ácido base e incluso recogida de muestras microbiológicas o para estudio metabólico posterior son obligadas en el manejo del paciente como se indica en la respuesta c (ver tabla 2). En situación ideal toda muestra debe ser recogida antes del inicio de cualquier terapia que pueda alterar el estudio posterior, aunque nunca deben suponer un retraso para el inicio del tratamiento

El estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) es necesario en el cribado infeccioso del neonato dada la mayor frecuencia de participación meníngea en este grupo de edad, pero debido a la inestabilidad hemodinámica en

este paciente se contraindica la realización de la técnica (respuesta d). La ecografía transfontanelar también estaría indicada por la alteración del nivel de conciencia (respuesta e).

Dada la situación de inestabilidad hemodinámica del paciente y los datos de shock e insuficiencia respiratoria se realiza intubación orotraqueal urgente, canalización de vía venosa periférica para infusión de volumen (Suero salino fisiológico 15 ml/kg) y administración de antibioterapia de amplio espectro con ampicilina y gentamicina intravenosas. Previa a la administración del mismo se extraen análisis de sangre que incluye hemograma: leucocitos 16.380/ μ l (62% neutrófilos), hemoglobina 22,4 g/dl, 221.000 plaquetas/ μ l; bioquímica: glucemia 89 mg/dl, creatinina 1,4 mg/dl, urea 13 mg/dl, sodio 146 mEq/L, potasio 5,6mEq/L, cloro 101 mEq/L, calcio iónico 1,2 mmol/L, bilirrubina total 10,6 mg/dl, bilirrubina directa 0,1 mg/dl, GOT 24 U/L, GPT 113 U/L, amonio 958 μ mol/L; gasometría arterial: pH 7,33, PaCO₂ 53 mmHg, PaO₂ 205 mmHg, HCO₃ 22mmol/L, EB -5, ácido láctico 1,5 mmol/L. β -OH Butirato capilar 0,7 mmol/L. Se recogen hemocultivo y urocultivo.

Durante la estabilización presenta episodio convulsivo focal consistente en hipertonía de miembros superiores y movimientos de chupeteo que ceden tras la administración de fenobarbital IV (20 mg/kg).

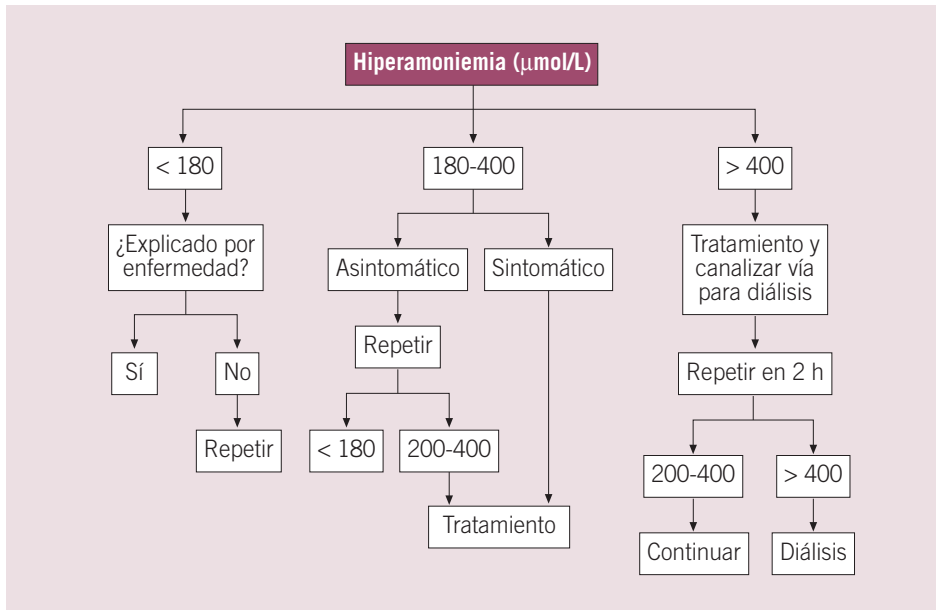


FIGURA 3. Algoritmo de actuación según valores de hiperamoniemia.

3. EN CUANTO A LA HIPERAMONIEMIA, INDICA LA RESPUESTA MÁS CORRECTA

- Se considera hiperamoniemia independientemente de la edad valores por encima 50 $\mu\text{mol/L}$.
- Repetir la muestra, siempre se ha de comprobar el valor en 2 ocasiones.
- Es suficiente con asegurarse que la muestra es venosa y que ha sido obtenida sin compresor ya que la clínica es compatible.
- La muestra debe obtenerse siempre con reposo del grupo muscular correspondiente y sin hipoxia, ser depositada en tubo con EDTA (de vacío) y en hielo y procesada en el período máximo de una hora.
- No se trata de una prueba de determinación urgente por lo que es posible que no en todos los hospitales exista la determinación del mismo.

La respuesta correcta es la d

Para asegurar un valor fidedigno de amoniemia debe extraerse la muestra (venosa o arterial, respuesta c) siempre en condiciones ideales de reposo del grupo muscular correspondiente sin hipoxia (sin comprimir ni sujetar), depositarla en tubo de vacío con EDTA en hielo y procesarla en el menor tiempo posible (máximo 1 hora) ya que el amonio a partir de este período comienza a sintetizarse por las células sanguíneas contenidas en la muestra.

El diagnóstico de hiperamoniemia varía si el paciente se encuentra en período neonatal o no (respuesta a).

Así se define hiperamoniemia en neonatos si el valor de amonio se encuentra por encima de 110 $\mu\text{mol/L}$ y en el resto de edades $> 50 \mu\text{mol/L}$. Valores de 180 $\mu\text{mol/L}$ en el recién nacido y de 150 $\mu\text{mol/L}$ (elevaciones moderadas) son tóxicos para el sistema nervioso central e indican necesidad de iniciar tratamiento urgente.

En ocasiones puede ser prudente repetir la muestra ya que el diagnóstico de hiperamoniemia conlleva una serie de pruebas diagnósticas y tratamiento que conviene asegurarse del valor alto real del mismo. Se considerará necesario repetirlo en los casos en los que se trate de una hiperamoniemia leve o moderada (valores hasta 110-150 $\mu\text{mol/L}$) y cuando la clínica no es compatible, ver figura 3. En este caso se trata de una hiperamoniemia grave con clínica compatible por lo que repetir la prueba no es una prioridad (respuesta b) (Fig. 3).

Las enfermedades metabólicas son poco frecuentes pero las consecuencias derivadas de la hiperamoniemia puede ser graves de no detectarse e iniciar el tratamiento a tiempo de modo que se consideran urgencias vitales. Es obligado que cualquier hospital cuente con un laboratorio que determine el nivel de amonio de forma URGENTE las 24 horas del día (respuesta e).

Ante la sintomatología neurológica compatible con dicho valor de hiperamoniemia se considera un paciente con debut neonatal de una enfermedad metabólica y se decide ingreso para monitorización y tratamiento en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCI-P).

TABLA 3. EXPRESIÓN CLÍNICA EN LAS HIPER AMONIEMIAS DE ACUERDO A LA EDAD.

Neonato	Lactante y niño pequeño (30 días - 3 años)	Niño de 3 a 12 años, adolescente y adulto
Agudo: recién nacido “normal” que a las pocas horas o días de vida comienza con succión débil, hipotonía, letargia progresiva y/o convulsiones.	Agudo: episodios de irritabilidad, rechazo del alimento, somnolencia, encefalopatía aguda, letargia, alteración del nivel de conciencia, ataxia y convulsiones.	Agudo: episodios de encefalopatía recurrentes.
	Subagudo: retraso del crecimiento, vómitos recurrentes u otros síntomas digestivos, síntomas neurológicos larvados.	Subagudo o crónico: trastornos de aprendizaje, alteración del comportamiento, episodios de desorientación y/o letargia, episodios de encefalopatía aguda en relación con elevada ingesta proteica.

4. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO INICIAL INDICADO EN ESTE PACIENTE?

- Dieta absoluta, fluidoterapia intravenosa con iones y aporte de glucosa máximo de 5 µg/kg/min, manteniendo antibioterapia.
- Dieta absoluta, fluidoterapia intravenosa con iones y aporte de glucosa en torno a 10-15 µg/kg/min.
- Extracción de muestras biológicas para estudio, dieta y fluidos I.V. con aporte de glucosa 10-15 µg/kg/min + detoxificantes de amonio, manteniendo antibioterapia.
- Extracción de muestras biológicas para estudio, dieta y fluidos I.V. con aporte de glucosa 10-15 µg/kg/min + técnica de depuración extrarrenal ya que los valores de amonio se encuentran muy elevados, manteniendo antibioterapia.
- Todo lo anterior (líquidos IV y depuración extrarrenal) manteniendo nutrición enteral a débito continuo por sonda con lactancia materna para no perder el trofismo intestinal.

La respuesta correcta es la c

Ante la sospecha diagnóstica de una metabolopatía con hiperamoniemia el tratamiento debe ser urgente. El objetivo será la normalización de los niveles de amonio con la suspensión del aporte exógeno de proteínas, administración de calorías en forma de glucosa, fármacos que transforman el amonio en productos no tóxicos o que activen el ciclo de la síntesis de urea y cofactores de posibles reacciones enzimáticas que pudieran estar alteradas. La antibioterapia debe mantenerse ante la posibilidad de que una infección haya sido el desencadenante de la infección por aumento del catabolismo. Está indicado el ingreso en UCI-P cuando el valor de amonio es > 350 µmol/L.

El tratamiento nutricional urgente se basará en la suspensión del aporte exógeno de proteínas con objeto de

frenar el catabolismo endógeno, dejando al paciente a dieta absoluta (respuesta e) y la administración de fluidos con alto contenido calórico hasta 25% por encima de necesidades nutricionales (glucosado 10% a 10-15 µg/kg/min e iones) asociando insulina en caso de hiperglucemia secundaria.

El tratamiento específico de la hiperamoniemia debe ir encaminado a la normalización de los niveles de amonio para evitar la toxicidad derivada su acúmulo en el organismo. Para ello y de acuerdo a los niveles del mismo se utilizarán los siguientes fármacos (Tabla 4) de forma común cuando la causa de la hiperamoniemia es desconocida.

La extracción de muestras biológicas en el momento crítico es fundamental para el diagnóstico:

- Suero: 3 ml de sangre en tubo seco con gel, centrifugado y separado el suero que se congelará para estudio de acilcarnitinas, aminoácidos, carnitina total y libre y actividad de biotinidasa.
- Orina: 10-20 ml de la primera orina. Se congelará para estudio de aminoácidos, ácidos orgánicos, uracilo y ácido orótico.

Valores de amonio > 350 µmol/L son indicación de técnicas de depuración extrarrenal continuas (TDEC: hemodiafiltración, hemofiltración o hemodiálisis). Se inician si tras 2 horas de tratamiento médico conservador con detoxificantes de amonio según la Tabla 4 no se ha producido el descenso de amonio por debajo de este valor (respuesta 4). La diálisis peritoneal es poco efectiva en la depuración de amonio.

Según el protocolo de manejo de las hiperamoniemias se extraen muestras biológicas de suero y orina, se deja a dieta absoluta con aportes de glucosa 10 µg/kg/min y se administra tratamiento con L-Arginina + N-Carbamil Glutamato + fenilbutirato + benzoato sódico + cofactores.

TABLA 4. TRATAMIENTO DE LA HIPERAMONIEMIA.

Nivel de amonio	Tratamiento
I. 50-150 $\mu\text{mol/L}$ (180 $\mu\text{mol/L}$ en neonato)	L-Arginina + N-Carbamil Glutamato + cofactores*.
II. 150-350 $\mu\text{mol/L}$	L-Arginina + N-Carbamil Glutamato + fenilbutirato + benzoato + cofactores*.
III. > 350 $\mu\text{mol/L}$	II y medidas de depuración extrarrenal sino mejora en 3 horas.

*Cofactores: biotina, OH-cobalamina, piridoxina, riboflavina, tiamina.

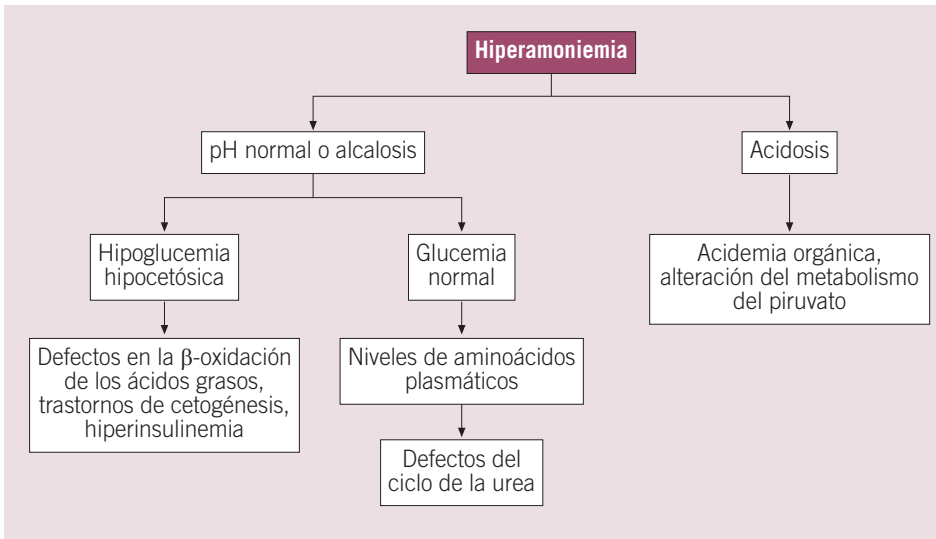


FIGURA 4. Algoritmo diagnóstico para la evaluación inicial de la hiperamoniemia.

En el control a las 3 horas persiste amonio > 800 $\mu\text{mol/L}$ además de oligoanuria con empeoramiento de la función renal por lo que se inicia técnica de depuración extrarrenal (hemodiafiltración veno-venosa continua) con buena respuesta y que precisa mantenerse durante 5 días.

5. DE ACUERDO A LAS ALTERACIONES CLÍNICAS Y BIOQUÍMICAS ENCONTRADAS EN EL MOMENTO DEL DEBUT, ¿CUÁL CREE QUE ES LA METABOLOPATÍA MÁS PROBABLE?

- Trastorno de la β -oxidación de los ácidos grasos.
- Trastorno del ciclo de la urea.
- Acidemia orgánica.
- Trastorno de la cetogénesis.
- Hiperinsulinemia-hiperamoniemia.

La respuesta correcta es la b

El síntoma bioquímico guía para el diagnóstico es la hiperamoniemia. Se deben tener en cuenta todas las posibles causas de aumento de amonio (primario o secundario) y el diagnóstico diferencial entre las diferentes causas de hiperamoniemia secundaria, como enfer-

medades mitocondriales o hepatopatías, que orientarán el diagnóstico de sospecha inicial (Fig. 4).

La hiperamoniemia en los trastornos del ciclo de la urea se acompaña en general de alcalosis respiratoria ya que la hiperamoniemia provoca hiperventilación.

Por todo esto, es de vital importancia obtener valores de equilibrio ácido-base, glucemia y si ésta se encuentra por debajo de 45 mg/dl determinar además la cetonemia ya que estos datos podrán orientar el diagnóstico de la enfermedad. De todas maneras hay que recordar que el manejo de la hiperamoniemia es urgente e independiente de la causa que lo origine y que lo importante es iniciar las medidas de tratamiento ya descritas hasta obtener el diagnóstico definitivo.

Al tercer día de ingreso avisan del Centro de Enfermedades Moleculares de resultados de muestras biológicas compatibles con un defecto del ciclo de la urea: citrulinemia.

El ciclo de la urea es la ruta metabólica que se encarga de transformar el nitrógeno procedente del metabolismo endógeno y de las bacterias intestinales en urea,

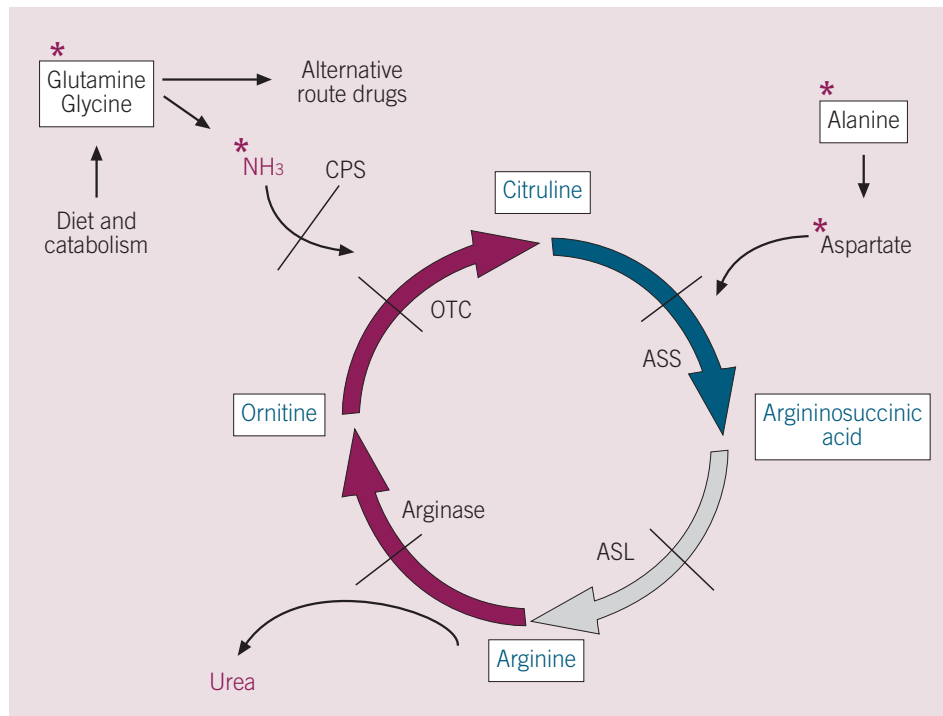


FIGURA 5. El ciclo de la urea.

compuesto hidrosoluble y de fácil eliminación (Fig. 5). El amonio en niveles adecuados participa en la síntesis de aminoácidos pero en concentraciones elevadas se convierte en un potente tóxico. El déficit de alguna de las enzimas de esta ruta origina los llamados trastornos del ciclo de la urea.

Se estima una frecuencia de la patología en torno a 1/25.000 recién nacidos vivos. Clásicamente (hasta el 60%) se presentan de forma aguda en el período neonatal. Puede existir un período libre de síntomas, pero lo habitual es que se inicie entre las 24 y 72 horas tras el nacimiento con los signos y síntomas descritos previamente. Las formas en el lactante/preescolar y escolar suelen estar determinadas por la tendencia a presentar episodios de hiperamonemia y puede constatar una relación con la introducción de un mayor contenido proteico en la dieta.

La encefalopatía hiperamonémica es la que domina el cuadro clínico existiendo una importante tendencia al edema cerebral y convulsiones que parecen depender de los niveles glutamato-glutamina cerebral y del propio amonio. El exceso de amonio interfiere en la neurotransmisión y el metabolismo energético cerebral. Otras alteraciones fisiopatológicas se centran en la alteración de la función hepática en diferentes grados con elevación de las transaminasas y disminución del índice de protrombina, describiéndose casos de fallo hepático agudo.

El tratamiento debe ir encaminado a limitar el número de descompensaciones hiperamonémicas con educación nutricional limitando el aporte proteico, la suplementación con arginina ± citrulina (no en el caso de la citrulinemia), empleando en algunos casos antibioterapia oral para la disminución de la flora intestinal amoniogénica.

El pronóstico en general es preocupante. Con las actuales posibilidades terapéuticas la mortalidad ha disminuido considerablemente, no así su morbilidad en cuanto a los trastornos neurológicos (trastornos cognitivos y motores fundamentalmente).

Diagnóstico final

1. Trastorno del ciclo de la urea: citrulinemia.
2. Hiperamonemia grave secundaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sanjurjo P, Balldelou A. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. 3ª Edición. Madrid: Ergon; 2010.
2. Couce ML, et al. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento urgente de hiperamonemia neonatal. Anales de pediatría. 2009.
3. Vento M, Moro M. De guardia en Neonatología. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2007.
4. Gausche-Hill M, Fuchs S, Yamamoto L. Manual de referencia para la emergencia y la urgencia pediátricas (Advance

- pediatrics life suport). American Academy of Pediatrics. 4ª edición. 2005.
5. Protocolo Hispano-Luso de diagnóstico y tratamiento de las hiperamoniemias en pacientes neonatos y de más de 30 días de vida. 2ª edición. Lisboa 2006 y Madrid 2007.
 6. Reid Sutton V. UptoDate® 2014. Inborn errors of metabolism: metabolic emergencies y epidemiology, pathogenesis and clinical features.

Lactante con intoxicación por inhalación de humo de incendio

Ponente: Ana Herrero Varas. *Tutoras:* Ana Lavilla Oiz, Yolanda Armendáriz Cuevas. *Complejo Hospitalario de Navarra.*

Lactante varón de 8 meses traído en ambulancia medicalizada por intoxicación por humo tras incendio en su domicilio, de causa desconocida. Se hallaban en el piso la madre, un hermano de cuatro años y el paciente. Los dos primeros han abandonado el inmueble por sus propios medios al comenzar el fuego. Dada la inaccesibilidad al lugar por el humo, el paciente ha permanecido dentro durante al menos 30 minutos, hasta ser rescatado por los bomberos.

Cuando es valorado por el Servicio de Emergencias Médicas (SEM) sus constantes son FC 210 lpm, TA 86/56 mmHg, FR 60 rpm, Sat O₂ 93%. A la exploración presenta disminución del nivel de consciencia, alternando somnolencia con irritabilidad, con una puntuación de la escala de Glasgow (GOS) 13-14 (O3, V4-5, M6), coloración cutánea sonrosada, abundantes restos de hollín en ambas fosas nasales, sin quemaduras cutáneas. Mantiene la respiración espontánea, con importante trabajo respiratorio (taquipnea y tiraje universal). En la auscultación pulmonar (AP) presenta adecuada entrada de aire bilateral, sin ruidos sobreañadidos y en la cardíaca (AC) tiene taquicardia rítmica, sin soplos audibles. Los pulsos periféricos son palpables y simétricos y el resto de la exploración no presenta datos de interés.

1. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS FRECUENTE DE LA MUERTE ASOCIADA A LAS VÍCTIMAS DE LOS INCENDIOS?

- Las lesiones traumáticas por caídas o derrumbes.
- El síndrome tóxico secundario a la inhalación de gases.
- Las quemaduras cutáneas.

- La inhalación de gases irritantes.
- Las lesiones térmicas de vía aérea superior e inferior.

La respuesta correcta es la b

En las víctimas de los incendios aparecen distintos tipos de patología: una traumática derivada, por ejemplo, de la precipitación al vacío o derrumbe, otra a consecuencia directa de las quemaduras y un síndrome de origen tóxico debido a los distintos componentes del humo.

La intoxicación por humo es compleja. Depende de muchos factores como el material que se quema, la temperatura alcanzada en la combustión, la riqueza del oxígeno ambiente, la duración de la exposición y la proximidad física al núcleo de la misma. Debido a estas variables las consecuencias son muy diversas. Por un lado aparece un síndrome de hipoxia tisular derivado de la disminución de la fracción inspirada de oxígeno, que en lugares cerrados puede descender hasta el 10%. En segundo lugar, se produce una inhalación de gases con toxicidad sistémica, principalmente monóxido de carbono y cianhídrico. El aparato respiratorio se ve comprometido por la inhalación de gases irritantes. Por último, aparecen lesiones térmicas de vías aéreas superiores e inferiores. (Tabla 1).

En general, se puede resumir la fisiopatología como un síndrome que es consecuencia de la inhalación de gases asfixiantes (monóxido de carbono, cianuro y dióxido de carbono) con privación de oxígeno y temperaturas elevadas, que lleva a una insuficiencia respiratoria aguda multifactorial que puede acabar con la vida del paciente.

De todos los factores citados, conviene destacar dos gases tóxicos que pueden ser causa de muerte inmediata. Por un lado, el monóxido de carbono (CO), que aparece

TABLA 1. MECANISMO MULTIFACTORIAL DE LA ASFIXIA POR INHALACIÓN DE HUMO DE INCENDIOS.

1. Inhibición de la respiración celular (efecto directo del cianuro y monóxido de carbono)
2. Disminución del transporte de oxígeno (formación de carboxihemoglobina)
3. Depresión respiratoria central (CO, CO₂ y CN)
4. Obstrucción de la vía aérea de pequeño y/o gran calibre (gases irritantes, calor, hollín)
5. Disminución porcentaje de oxígeno inspirado

CN: cianuro; CO: monóxido de carbono; CO₂: dióxido de carbono.

tras la combustión incompleta de compuestos orgánicos con carbono, y que tiene especial afinidad por unirse a la hemoglobina, limitando el transporte de oxígeno a los tejidos y desplazando la curva de disociación de la hemoglobina a la izquierda. Y por otro lado el cianuro (CN), presente en compuestos nitrogenados (madera, papel, telas, plásticos...) y liberado por combustión a altas temperaturas y en ambientes cerrados. Su papel es el de bloquear la citocromooxidasa, impidiendo la utilización mitocondrial de oxígeno y produciendo una hipoxia tisular multiorgánica, de mayor precocidad e intensidad en SNC y aparato cardiovascular. La intoxicación por estos dos gases es la que produce el mayor número de muertes en víctimas de incendios.

El paciente es trasladado al Servicio de Urgencias de Pediatría. Durante el traslado se ventila con mascarilla reservorio al 100%. A su llegada presenta FC 215 lpm, FR 40 rpm, Sat O₂ 97% (con oxigenoterapia) y TA de 130/100 mmHg

En la exploración física destaca un regular estado general, la coloración es sonrosada con abundantes restos de hollín y hollín en ambas fosas nasales. Presenta tiraje subcostal e intercostal, AP con hipoventilación en ambos campos pulmonares y en la AC destaca que está taquicárdico, rítmico, sin soplos. En la exploración del sistema nervioso destaca un GOS 14, con importante irritabilidad.

2. ¿CUÁL DE LOS DATOS DE LA EXPLORACIÓN SUGIERE MAYOR GRAVEDAD?

- a. Hollín en las fosas nasales.
- b. Taquicardia.
- c. Distrés respiratorio.
- d. Hipertensión arterial.
- e. Alteración del sensorio: irritabilidad alternante con estupor.

La respuesta correcta es la a

Las manifestaciones clínicas tras una intoxicación por humo de incendio, dejando de lado las quemaduras cutáneas y los daños traumáticos, son muy variables según las características de cada incendio: si ocurre en espacio abierto o cerrado, dependiendo del tiempo de exposición, de los materiales quemados...

Por aparatos, pueden aparecer:

- Alteraciones neurológicas: como confusión, convulsiones y coma.
- Alteraciones cardiovasculares: como infarto, arritmias, hipotensión o parada cardíaca.
- Alteraciones respiratorias: como obstrucción vía aérea superior, daño pulmonar o parada respiratoria.
- Alteraciones metabólicas: como acidosis metabólica e hiperlactacidemia.

Las manifestaciones de la intoxicación por cianuro son inespecíficas y similares a las que aparecen por la inhalación de otro tipo de gases presentes en el humo de los incendios. Aparecen distrés respiratorio, distintos grados de afectación neurológica, alteraciones cardiovasculares y acidosis metabólica con una marcada lactacidemia. Los niños son más vulnerables a la intoxicación por inhalación porque tienen una frecuencia respiratoria más elevada, una superficie corporal menor y un metabolismo más inmaduro. Por ello presentan mayor gravedad con concentraciones menores del tóxico en sangre.

En las víctimas de los incendios, las elevaciones de carboxihemoglobina y de CN se observan de forma exclusiva en las personas que han inhalado humo. Por ello, el encontrar hollín carbonáceo en fosas nasales y boca es signo de intoxicación grave por humo de incendios, ya que traduce intoxicación por gases tóxicos.

El pronóstico y la supervivencia de la intoxicación por cianuro dependen de la velocidad de instauración del tratamiento. Por esto, en las víctimas de incendios en espacios cerrados que presentan restos de hollín en la boca o en las fosas nasales y que tienen acidosis meta-

TABLA 2. TRATAMIENTO DE LA INTOXICACIÓN POR HUMO.

– Valorar intubación: cuando sea necesaria, esta se hará de forma precoz ya que posteriormente puede ser difícil por edema orofaríngeo y/o quemaduras de la vía aérea
– Oxígeno al 100% en mascarilla o en paciente intubado
– Monitorización continua mediante pulsioximetría, TA, FC, ECG y otros
– Administración inmediata de hidroxocobalamina, si el paciente cumple criterios clínicos o analíticos
– Broncodilatadores: agonistas beta-2 y corticoides i.v.
– Tratamiento sintomático de cefalea, acidosis, quemaduras, traumatismos, neumonía, rabdomiólisis y otras complicaciones.

bólica con lactacidemia superior a 10 mmol/L y COHb > 15%, debe sospecharse intoxicación por cianuro y actuar en consecuencia.

Sin embargo, no hay que olvidar que la intoxicación por CO y por CN no son excluyentes, sino que coexisten y tienen un efecto sinérgico, ya que ambos bloquean la cadena respiratoria al mismo nivel. El tratamiento tendrá que ir pues encaminado al combatir el efecto de ambos tóxicos.

3. ¿CUÁL SERÍA EL MANEJO INICIAL DE ESTE PACIENTE?

- Oxígeno, broncodilatadores nebulizados y corticoides endovenosos por dificultad respiratoria.
- Oxígeno, broncodilatadores nebulizados, corticoides endovenosos y captopril, para tratar la dificultad respiratoria y la hipertensión
- Oxígeno 100% y determinación de la saturación por cooximetría.
- Administrar antídotos para la intoxicación por cianuro.
- c y d pueden ser correctas.

La respuesta correcta es la d

En la intoxicación por humo de incendios el principal agente inhalado es el CO. Los pulsioxímetros convencionales no sirven para medir el grado de intoxicación por este gas, ya que no distinguen la diferencia entre la longitud de onda de la oxihemoglobina y la carboxihemoglobina, indicando una saturación de oxígeno falsamente normal. Por esto, es necesario el uso de un pulsicooxímetro o la realización de una cooximetría para detectar la presencia de carboxihemoglobina y metahemoglobina en sangre.

En diversos estudios se ha comprobado que víctimas de intoxicación por humo de incendios tenían niveles bajos de carboxihemoglobina en sangre, y parece que fue la coexistencia de intoxicación por cianuro lo que precipitó la muerte. Es difícil medir el grado de intoxicación por este gas, ya que es una determinación que no está

presente en muchos centros y el tratamiento debe ser instaurado rápidamente. Sin embargo, se ha visto que las concentraciones en sangre de CN se correlacionan con las de otros compuestos, haciendo más fácil sospechar su presencia aun sin tener test específicos de disponibilidad inmediata. Así cuando se observa COHb >15% es altamente probable que los niveles de cianuro sean tóxicos. Esta correlación es todavía más estrecha con el lactato, de modo que se ha visto que un lactato > 10 mmol/L sugiere concentraciones tóxicas de CN en sangre.

En las víctimas de incendios, el tratamiento incluye (Tablas 2 y 3):

- Manejo inicial de la vía aérea.
- Oxígeno al 100% durante al menos 6 horas, para tratar la hipoxemia multifactorial.
- Ventilación artificial. Necesaria si el paciente está en coma, la vía aérea está comprometida y/o presenta inestabilidad hemodinámica.
- Soporte con fluidos e inotrópicos si existe afectación hemodinámica.
- Corrección de la acidosis con bicarbonato.
- Uso de antídotos.

En cuanto a la intoxicación por cianuro, si se sospecha debe tratarse, incluso sin tener la confirmación. Los criterios de uso de antídotos (Tabla 4) son: todo paciente que ha inhalado humo (hollín en zona otorrinolaringológica (ORL)) con alteraciones neurológicas y que presente alguna de las siguientes circunstancias:

- Bradipnea o parada respiratoria o cardiorrespiratoria.
- Shock o hipotensión.
- Lactato > o igual a 8 mmol/L o acidosis láctica.

Se realiza equilibrio ácido-base con cooximetría que muestra una acidosis metabólica grave con lactacidosis (pH 7,02, pCO₂ 36 mmHg, HCO₃ 9 mmol/L, EB 11 mmol/L. Lactato 17,2 mmol/L). CarboxiHb 11,9%. Los hallazgos orientan a una intoxicación por cianuro y cumple criterios de tratamiento con un antídoto.

TABLA 3. ALGORITMO HOSPITALARIO: INTOXICACIÓN POR CIANURO EN INHALACIÓN DE HUMO POR INCENDIO EN NIÑOS.

Tipo de lesión	Lesión por quemadura	Inhalación de humo Considerar equipo protector y descontaminación	Lesión por trauma
Soporte avanzado	Protocolo de manejo de quemaduras	O ₂ de alto flujo al 100% con mascarilla o ventilación asistida β ₂ agonistas nebulizados, adrenalina/corticoides nebulizados corticoides iv/vo RCP si precisa vías iv (1 o 2) Soporte de la TA Líquidos o vasopresores Corrección de acidosis, convulsiones o arritmias Corrección de complicaciones. Edema pulmón, SDRA, diabetes insípida, rabdomiolisis....	Protocolo de manejo de trauma
Monitor	FC, FR, TA ECG Sat O ₂ : pulsioximetría o pusicoximetría (COHb, MetHb, Hb total)		
Analíticas	Nivel de CN (no necesario para tratamiento agudo) > 0,5 mg/dl Lactato > 8 mmol/L o > 72 mg/dl COHb/MetHb Diferencia de Sat O ₂ arterio-venosa < 10 mmHg (gasometrías)		
Historia	Tipo de fuego, fuego en espacios cerrados, duración de la exposición, tipo de materiales quemados Exploración clínica: carbón no quemado en nariz o faringe, aliento con olor a almendra amarga, mucosa enrojecida, piel color cereza, síntomas o signos cardiorrespiratorios, Glasgow		
Otras exámenes complementarios	Laboratorio según precise Radiografía de tórax (si precisa) Broncoscopia		

Intoxicación por CO	Otra intoxicación	Intoxicación por CN
O ₂ 100%, oxígeno hiperbárico Guías locales	Guías locales	Considerar hidroxibalamina iv/vo 70 mg/kg (Máx. 5 g/dosis) 2 dosis

4. ¿QUÉ FÁRMACO SE UTILIZARÍA?

- Nitrito de amilo.
- Tiosulfato sódico.
- 4- Dimetilaminofenol (4- DMAP).
- Hidroxibalamina.
- EDTA-Dicobalto.

La respuesta correcta es la d

Existen tres grupos de antídotos del cianuro:

- Agentes metahemoglobinizantes: nitrito de amilo/ Nitrito sódico/4-dimetilaminofenol (4-DMAP).**
Convierten la hemoglobina en metahemoglobina, que al unirse con cianuro forma cianometahemoglobina, que constituye una forma menos tóxica. Están contraindicados en intoxicación con monóxido de carbono, así que no se pueden usar en víctimas de incendios. Pueden precisar azul de metileno para revertir su acción. Otros efectos adversos son reticulocitosis, nefrotoxicidad y hemólisis.
- Donantes de azufre: Tiosulfato sódico.**
Se trata de un agente donador de azufre a través de la enzima rodanasa, que cataliza la conversión de cianuro a tiocianato, forma no tóxica y de excreción renal. Tarda 30 minutos en hacer efecto, por lo que se

TABLA 4. CRITERIOS DE USO DE HIDROXIBALAMINA Y DOSIS RECOMENDADAS.

Criterios de empleo
Paciente que ha inhalado humo de incendio (restos de hollín en boca, faringe o esputo) y que tenga alteraciones neurológicas (confusión, coma, agitación, convulsiones) y además presenta alguna de las siguientes circunstancias: <ul style="list-style-type: none"> – Bradipnea (< 12 r.p.m.) o parada respiratoria o cardiorrespiratoria – Shock o hipotensión – Lactato ≥ 8 mmol/L o acidosis láctica
La máxima eficacia se ha visto en pacientes que han inhalado humo de incendios, están en coma y tienen hipotensión.
Dosis inicial
Administración intravenosa* de hidroxibalamina: 5 g (2 viales) a pasar en 15 min en adultos o 70 mg/kg de peso en niños. Puede repetirse la megadosis una vez (5 g más – 2 viales) si persiste sintomatología o inestabilidad hemodinámica o el paciente está en parada cardiaca.

*La vía intraósea es posible aunque por el momento no hay experiencia en humanos.

suele usar asociada a otros tratamientos. La dosis es 1,65 ml/kg (máximo 50 ml) IV, a pasar en 10 minutos. Se puede repetir a los 30 minutos si hay falta de respuesta. Es un fármaco bien tolerado. Entre sus efectos

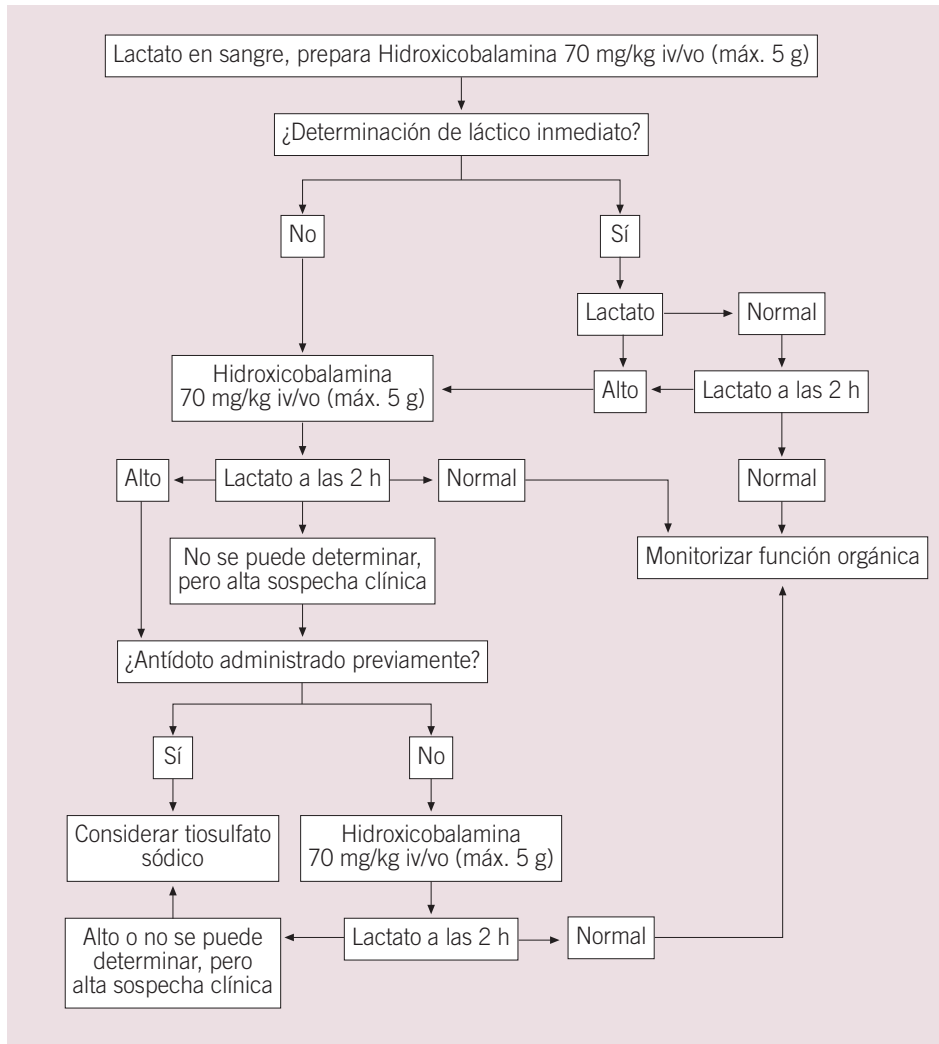


FIGURA 1. Algoritmo de manejo ante sospecha de intoxicación por cianuro.

secundarios destacan la psicosis (a dosis elevadas), artralgias, vómitos y dolor en el lugar de inyección.

3. Productos con cobalto: hidroxocobalamina/EDTA-dicobalto.

El EDTA-dicobalto no se utiliza por dar reacciones adversas muy serias (shock anafiláctico, arritmias, convulsiones...).

La hidroxocobalamina es un quelante del cianuro. El cianuro se une a la molécula de cobalto formando cianocobalamina, que se excreta por la orina. Es seguro y efectivo, tiene un inicio de acción muy rápido y un margen terapéutico amplio. Es, por tanto, el tratamiento de primera línea, solo o en combinación con tiosulfato sódico, ante la sospecha de intoxicación por cianuro. La dosis es de 70 mg/kg IV (máximo 5g) a pasar en 10 minutos. Se puede repetir la dosis a los 10 minutos, según la gravedad. Los efectos secundarios son coloración rosada de piel y mucosas, orina color rojo burdeos, y a dosis altas rash, cefalea, náuseas,

dolor torácico, disfgia, hipertensión transitoria y bradicardia.

El algoritmo de tratamiento ante la sospecha de intoxicación por cianuro se muestra en la figura 1.

Se administra una dosis de hidroxocobalamina a 70 mg/kg. El niño se mantiene estable y progresivamente va recuperando la estabilidad hemodinámica, respiratoria y neurológica. Se realizan una analítica de sangre (normal) y una radiografía de tórax, que no muestra alteraciones.

A las dos horas de la administración del antídoto se repite equilibrio ácido-base que muestra pH 7,39, pCO₂ 34 mmHg, HCO₃ 21,9 mmol/L, EB -4,4 mmol/L y láctico 1,3 mmol/L.

Se mantiene a dieta absoluta, presentando varios vómitos con restos de hollín. A las 12 horas de ingreso, de forma súbita, presenta empeoramiento respiratorio, con hipoxemia persistente a pesar de aportes de oxígeno (FiO₂ 0,4) y aumento del trabajo respiratorio. El niño

permanece afebril. Se realizan radiografía de tórax que muestra un infiltrado intersticial bilateral, parcheado y analítica de sangre sin aumento de reactivos de fase aguda, gasometría arterial con pH 7,40, pCO_2 30 mmHg, pO_2 80 mmHg, HCO_3 24 mmol/L.

5. ¿CUÁL ES LA CAUSA?

- Bronquiolitis.
- Neumonitis por partículas de humo.
- Edema agudo de pulmón.
- Neumonía bacteriana.
- Atelectasia masiva.

La respuesta correcta es la c

Las lesiones por inhalación del humo se pueden presentar a corto plazo (ya explicadas previamente) o pasadas horas del evento. Estas complicaciones son secundarias a la lesión térmica de la vía aérea y a la hipoxia mantenida. Puede aparecer edema agudo de pulmón, neumonías bacterianas por sobreinfección, daño postanóxico cerebral, bronquiectasias, atelectasias, estenosis subglótica...

La bronquiolitis no parece la respuesta correcta ya que no es la clínica de presentación. Para explicar la neumonía bacteriana, faltan signos clínicos y analíticos de infección. La atelectasia daría una imagen de condensación con disminución del espacio pulmonar y desplazamiento de estructuras adyacentes.

Tanto la clínica como la radiología son compatibles con un edema agudo de pulmón secundario al daño térmico en las vías respiratorias, y de las partículas de pequeño tamaño que se encuentran en el humo (acroleína, formaldehído, clorina, dióxido de sulfuro...). Se produce un daño difuso con inflamación neutrofílica en la vía aérea, fallo en el transporte mucociliar y aumento de la permeabilidad alveolocapilar dando lugar a la extravasación del líquido a los alveolos. Si la lesión pulmonar es muy importante puede instaurarse un SDRA.

6. CON LA SOSPECHA DE EDEMA AGUDO DE PULMÓN, ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO APROPIADO?

- Posición semiincorporada y oxigenoterapia con mascarilla reservorio.
- Posición semiincorporada, oxigenoterapia con mascarilla reservorio, restricción hídrica y tratamiento diurético.

- Posición semiincorporada y ventilación no invasiva (VNI) modalidad CPAP.
- Posición semiincorporada, VNI modalidad CPAP, restricción hídrica y tratamiento diurético.
- Posición semiincorporada, intubación e inicio de ventilación mecánica, restricción hídrica y tratamiento diurético.

La respuesta correcta es la d

El edema agudo de pulmón causa como síntoma principal disnea, por lo que se aconseja colocar al paciente en posición incorporada y utilizar sedoanalgesia para tenerlo confortable.

Al estar el espacio alveolar lleno de líquido se produce hipoxemia, por lo que es necesario administrar oxígeno para mantener saturaciones adecuadas. La utilización de VNI (modalidad CPAP o dos niveles de presión), ha demostrado mejorar rápidamente el intercambio gaseoso, reducir la tasa de intubación y la mortalidad.

Hay una sobrecarga hídrica que deberá tratarse restringiendo las entradas hídricas y forzando la diuresis con furosemida. Si la respuesta diurética es insuficiente, pueden añadirse tiazidas al tratamiento.

Al presentar una insuficiencia respiratoria hipoxémica, con un valor de PaO_2/FiO_2 de 200, que no está en rango de SDRA grave, se puede intentar ventilación no invasiva de entrada. No obstante hay que tener en cuenta que si no presenta mejoría o si aparece empeoramiento clínico o gasométrico, se valoraría intubación.

Al paciente se le colocó una interfase facial y se inició VNI modalidad CPAP, a 7 cmH₂O. Se pautó tratamiento diurético, forzando balances negativos. Progresivamente presentó mejoría del estado general y de la dificultad respiratoria, pudiendo retirar la asistencia respiratoria a los 3 días de su instauración. Tras esto la evolución fue favorable sin aparición de nuevas complicaciones. Fue dado de alta a planta a los 4 días de ingreso.

BIBLIOGRAFÍA

- Bases del manejo clínico de la intoxicación por humo de incendios "Docohumo Madrid 2010". Med Intensiva. 2010; 34: 609-19.
- Mintegi S, Clerique N, Tipo V, Ponticello E, Lonati D, et al. Pediatric cyanide poisoning by fire smoke inhalation. A European expert consensus. Pediatric Emergency Care. 2013; 29: 1234-40

3. Anseeuw K, Delvau N, Burillo-Putze G, De Iaco F, et al. Cyanide poisoning by fire smoke inhalation: a European Expert Consensus. *Eur J Emerg Med.* 2013; 20: 2-9.
4. Reade MC, Davies SR, Morley PT, Dennett J, et al. Review article: management of cyanide poisoning. *Emergency Medicine Australasia.* 2012; 24: 225-8.
5. Mintegui S. *Manual de Intoxicaciones en Pediatría.* 3ª edición. Grupo de Trabajo de Intoxicaciones de la Sociedad Española de Urgencias de Pediatría. Madrid: Ergon; 2012.

Lactante con fiebre y disminución del nivel de conciencia

Ponente: María del Mar Pardo Celdrán. *Tutora:* María Jesús Sánchez Álvarez.
H.U. Virgen del Rocío. Sevilla.

Anamnesis y exploración

Paciente varón de 8 meses que acude a Urgencias con fiebre elevada de 48 h de evolución, exantema morbiliforme de progresión cráneo-caudal. Ingresa por rechazo de las tomas y decaimiento. En la exploración presenta aceptable estado general, está bien hidratado y perfundido, con un exantema morbiliforme en tronco y extremidades, una adenopatía retroauricular, eritema conjuntival y coriza. Se ausculta buena entrada de aire bilateral, sin ruidos patológicos y en la auscultación cardíaca hay tonos rítmicos sin soplos ni extratonos. El abdomen es blando y depresible sin megalias. En la exploración otorrinolaringológica (ORL) tiene hipertrofia amigdalar y manchas de Koplik. Se ingresa en planta con el diagnóstico de sarampión debido al decaimiento que presenta el paciente y se inicia tratamiento con sueroterapia y paracetamol.

A las 48 horas de su ingreso, comienza con deterioro del estado general, irritabilidad y progresiva disminución del nivel de conciencia.

En la exploración se aprecia afectación del estado general, adecuada perfusión periférica, pulsos periféricos palpables y simétricos, coloración subictérica, los signos meníngeos son negativos. Mantiene un exantema morbiliforme en tronco y extremidades, sin petequias y presenta tiraje intercostal.

A la auscultación cardiopulmonar (ACP) destaca un corazón rítmico, sin soplos audibles y buena entrada de aire bilateral con crepitantes bibasales. El abdomen es blando, depresible, sin masas con hepatomegalia de 2 cm. En la exploración ORL se evidencia hipertrofia amigdalar con hiperemia sin exudado y rinoconjuntivitis mar-

cada y una adenopatía retroauricular derecha de aprox. 1,5 cm, no adherida a planos profundos.

Antecedentes personales

Se trata de un recién nacido a término, con antecedentes de bronquitis de repetición y reflujo gastro-esofágico (RGE) en tratamiento con ranitidina e intolerancia a la lactosa. Ha recibido vacunación correcta y no presenta alergias medicamentosas conocidas.

1. CON LOS DATOS OFRECIDOS HASTA AHORA, ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA NO CREE NECESARIA DE PRIMER NIVEL EN FUNCIÓN DEL DIAGNÓSTICO QUE SOSPECHA?

- Glucemia capilar, gasometría, hemograma, coagulación, bioquímica, amoníaco, PCR, gasometría venosa, perfil hepático y renal.
- Serología de sarampión y herpesvirus.
- Ecografía abdominal.
- Punción lumbar: citobioquímica, GRAM, cultivo y PCR virus neurotrópos.
- Radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la c

El cuadro que presenta es una disminución del nivel de conciencia en un paciente diagnosticado de sarampión. La causa más frecuente que produce encefalopatía en estos pacientes es la infecciosa, ya sea por meningoencefalitis sarampionosa como por otros cuadros infecciosos que puedan intercurrir con este proceso, de etiología vírica o bacteriana (encefalitis y meningoencefa-

litis por otros virus, meningitis aguda bacteriana, absceso cerebral, proceso séptico grave con origen distinto de SNC). Dentro del diagnóstico diferencial debemos descartar además intoxicaciones medicamentosas o efectos secundarios de la medicación utilizada, alteraciones hidroelectrolíticas (hipo o hipernatremia...), accidentes cerebrovasculares y alteraciones metabólicas causadas por fallo renal, hepático, endocrinológico o del metabolismo de los aminoácidos.

El hemograma y los reactantes de fase aguda nos orientarán a la existencia de una infección bacteriana además de valorar las otras dos series. Con la bioquímica descartaremos trastornos electrolíticos y metabólicos ya sean de origen renal (aumento urea y creatinina), hepático (alteración de las enzimas hepáticas, hipoglucemia...) o endocrinológico (hipoglucemia). Mediante el estudio de coagulación valoraremos la presencia de coagulación intravascular diseminada (CID), la función hepática, su acción como reactante de fase aguda además de ser necesario previa a la realización de procesos invasivos que necesitemos posteriormente. Mediante el estudio del líquido cefalorraquídeo (LCR) descartaremos procesos infecciosos meníngeos y con la serología haremos un posible diagnóstico de la etiología infecciosa del cuadro (GRAM, cultivo, serología de diferentes virus hepatotropos, herpesvirus, sarampión...).

El uso de una prueba de imagen como la ecografía abdominal no es necesario de primer nivel para el diagnóstico de una encefalopatía en un paciente con sarampión. La realización de neuroimagen en este paciente irá en función la falta de diagnóstico con las pruebas anteriores o bien con la sospecha desde el primer momento de una lesión estructural.

Pruebas complementarias:

- Hemograma: leucocitos: 9,170 (N: 52,6%; L: 42,3%; M: 4,5%). Hb: 9,7 g/dl. Hto: 27,7%. Plaquetas: 92.000.
- Estudio de coagulación: TP: 35 sg. TPTA: 40,5 sg. Tiempo de reptilase: 33,3 sg. Fibrinógeno: 1,5 g/L. Tiempo de trombina: 26,9 sg. INR: 3,07.
- Glucemia capilar: 113 mg/dl.
- Gasometría: pH: 7,39; pCO₂: 46,2 mmHg. Bicarbonato: 23,4 mmol/L. EB: 2,4 mmol/L.
- PCR: 3,6 mg/L.
- Bioquímica: GPT: 1.109 mU/ml. Bilirrubina directa: 0,53 mg/dl. Bilirrubina total: 0,60 mg/dl. Potasio: 3,2 mEq/L. Sodio: 135 mEq/L. Calcio total: 8,5 mg/dl.

Proteínas totales: 4,6 g/dl. Creatinina: 0,23 mg/dl. Urea: 12 mg/dl Glucosa: 118 mg/dl.

- *La punción lumbar es negativa.*
- *Radiografía de tórax no muestra hallazgos de interés. La clínica y los resultados analíticos, sugieren una insuficiencia hepática aguda.*

La insuficiencia hepática aguda (IHA) es un deterioro agudo de las funciones hepáticas en un paciente sin antecedentes de patología hepática. Desde el punto de vista analítico viene definida por un INR > 1,8 y/o Factor V < 50%. (En nuestro paciente, INR: 3,07).

2. EN ESTE PACIENTE, ¿QUÉ CAUSA DESCARTARÍA COMO DESENCADENANTE?

- a. Virus hepatotropos.
- b. Virus de la familia de los herpes.
- c. Intoxicación medicamentosa o reacción idiosincrásica.
- d. Enfermedad metabólica.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e

La etiología de la IHA es multifactorial, pudiéndose dividir en 5 categorías:

- Hepatitis virales: 20-40%. En pediatría, 23% en lactantes y 28% en mayores de 2 años. Excepto en neonatos e inmunocomprometidos (donde los virus de la familia del herpes (VHS, VVZ, CMV, VEB) son más frecuentes), la mayoría son por VHA y VHB. Otros posibles: adenovirus, enterovirus, parvovirus B19, VHE...
- Intoxicaciones y reacciones idiosincrásicas: 5% IHA en lactantes y 15% en mayores de 2 años. Los fármacos más relacionados son paracetamol, sulfamidas, valproico, amoxicilina-clavulánico, ibuprofeno e isoniazida. Además, debemos tener en cuenta el té y otras infusiones o las setas.
- Hepatitis autoinmune: 5% en lactantes y 10% en mayores de 2 años. El diagnóstico está basado en aumento de transaminasas, de IgG y autoanticuerpos,
- Enfermedades metabólicas: 43% en lactantes y 18% en mayores de 2 años. Dentro de éstas, destacan: hemocromatosis, galactosemia, tirosinemia, fructosemia, citopatías mitocondriales, desórdenes de la oxidación de los ácidos grasos y enfermedad de Wilson.
- Miscelánea: patología isquémica, enfermedad veno-oclusiva, enfermedades oncohematológicas y la hipertermia.

El diagnóstico sindrómico ante la disminución del nivel de conciencia y las alteraciones analíticas descritas es de encefalopatía secundaria a fallo hepático.

Exámenes complementarios dirigidos a la investigación del agente etiológico:

- *Serología virus herpesvirus (herpes, CMV, VEB).*
- *Serología virus hepatitis A, B, C.*
- *Serología de sarampión.*
- *Niveles de paracetamol.*

El paciente tenía prescrito paracetamol intravenoso y era la única medicación que tenía pautada. En la historia clínica se objetiva un error en la administración del fármaco con dos dosis 10 veces mayores a las prescritas administradas 24 horas previa al inicio de la sintomatología

Los niveles plasmáticos de paracetamol eran de 51,8 mcg/ml (normal hasta 25). Ante la evidencia de insuficiencia hepática aguda con posible progresión a fallo hepático agudo secundario a intoxicación por paracetamol es trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

A su llegada a UCIP presenta: TA: 100/60 mmHg. FC: 65 lpm. SatO₂: 93%, con afectación del estado general, tendencia al sueño alternando con irritabilidad marcada, con buena respuesta a estímulos, actividad espontánea disminuída. No presenta otros signos de focalidad neurológica y mantiene adecuada perfusión periférica, con pulsos periféricos palpables y simétricos, coloración subictérica, signos meníngeos negativos. Se visualiza el exantema morbiliforme en tronco y extremidades, sin petequias y con tiraje intercostal.

En la auscultación cardiopulmonar se escucha un corazón rítmico, sin soplos audibles, con buena entrada de aire bilateral con crepitantes bibasales. El abdomen es blando, depresible, sin masas y con hepatomegalia de 3 cm. En la exploración otorrinolaringológica (ORL) destacan una hipertrofia amigdalar con hiperemia sin exudado, una rinoconjuntivitis marcada y una adenopatía retroauricular derecha conocida.

La clínica de intoxicación por paracetamol aparece después de las 24 horas de la administración de la dosis tóxica del fármaco. En las primeras 24 horas los pacientes suelen estar asintomáticos o presentar náuseas y/o vómitos, malestar general o sudoración y anorexia a las 6 horas si la ingesta ha sido oral. Las alteraciones bioquímicas no aparecen en esta etapa. En las 24-48 horas siguientes puede persistir asintomático o comenzar con hipersensibilidad en hipocondrio derecho y ligera hepatomegalia. Ana-

líticamente aparece hipertransaminasemia, alargamiento de tiempos de coagulación y pueden elevarse urea y/o creatinina. Es en las 48-96 horas cuando aparece la clínica florida: anorexia, malestar, náuseas, vómitos, ictericia, coagulopatía, encefalopatía, hipoglucemia, oligoanuria. En esta fase la GOT sigue aumentando hasta alcanzar los niveles máximos. En la fase tardía (4 días a 2 semanas) se progresa al coma hepático y fallecimiento o a la resolución del cuadro. Si esto último ocurre, se normaliza la analítica en semanas y la anatomía patológica en 3 meses.

Al inicio de su ingreso en UCIP el paciente presenta desde el punto de vista neurológico un cuadro compatible con encefalopatía hepática grado I.

La encefalopatía hepática se gradúa en función de la clínica y del estudio electrofisiológico en 4 grados:

- *Grado I:* Orientación espacial alterada, cambios en el ritmo del sueño. Alteraciones menores de la conciencia o de la motricidad, tembor.
- *Grado II:* Confuso, letargia/agitación pero responde a órdenes. Hiperventilación, disartria, asterixis, hipertonia, hiperreflexia.
- *Grado III:* Estuporoso, dormido casi todo el tiempo pero se despierta con la voz, respuestas incoherentes, temblor intencional.
- *Grado IV:*
 - IVa. Responde a estímulos dolorosos.
 - IVb. No responde a estímulos, ausencia de movimientos espontáneos, respiración irregular, pupilas perezosas, posible postura de decorticación o descerebración.

Esta afectación neurológica junto a los criterios analíticos de coagulopatía nos hace sospechar una situación de fallo hepático agudo (FHA).

El FHA se sospechará ante un paciente con encefalopatía, alteración en la coagulación (actividad de protrombina < 50%) y disfunción hepática grave sin historia previa de enfermedad hepática. Es importante descartar otras causas que alteren la coagulación (coagulopatía de consumo o malabsorción intestinal) y confirmar que la encefalopatía no deba a un trastorno neurológico de otra etiología.

Para valorar la función hepática valoraremos:

- *Alteración en la coagulación:* ocurre en el 100% de los casos y es secundaria a la disminución de la síntesis

hepática (factores I, II, V, VII, IX y X). Es frecuente la disminución del número y alteración de la función plaquetar. Un factor V < 17%, un factor VII < 8% y un INR > 4, son signos de mal pronóstico.

En nuestro caso: fV: 11,5 U/dl (N> 60), fVII: 3,9 U/dl (N> 60).

- Enzimas de necrosis: AST y ALT habitualmente muy elevadas, salvo en metabopatías.

GPT máxima: 5.443 mU/ml

- Elevación de la bilirrubina directa (indirecta más tarde). *BD máx: 15,23 mg/dl. BT máx: 17,2 mg/dl.*

- Disminución de síntesis de albúmina, colesterol, glucemia, colinesterasa, urea.

Albúmina: 2.705 mg/L (N > 3.500). Colesterol: 44 mg/dl. (N: 150-200). TG: 47 mg/dl. Glucosa mínima: 68 mg/dl. Urea: 4 mg/dl. Colinesterasa no determinada.

- Hiperamoniemia (por disminución de depuración). *Amonio 80 mg/dl.*

3. ANTE ESTA SITUACIÓN, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES NO LE PARECE CORRECTA?

- Iniciar perfusión de N-acetil-cisteína.
- Dieta habitual que tolere sin forzar (normocalórica-normoproteica).
- Omeprazol.
- Neomicina y lactulosa.
- Vitamina K.

La respuesta correcta es la b

La perfusión de N-acetil-cisteína (NAC) intravenosa se debe iniciar lo antes posible. Se administrará una dosis diaria de 150 mg/kg durante 72 horas mínimo. Lo ideal es administrar en perfusión continua con una concentración máxima de 37,5 mg de NAC en 1 ml de suero glucosado 5%. Se puede administrar en bolos diarios en caso de no haber vías suficientes para su administración. Está publicada la influencia en la capacidad regenerativa del hígado incluso en pacientes con fallo hepático agudo no secundario a intoxicación por paracetamol.

En el manejo del fallo hepático agudo es fundamental prevenir las complicaciones que se puedan producir (edema cerebral y encefalopatía, sepsis, sangrado digestivo, insuficiencia renal y fallo multiorgánico).

1º) Medidas generales:

- Vía central con monitorización hemodinámica y sondaje vesical y nasogástrico.

- Reevaluación neurológica cada 4-6 horas para valorar la indicación de trasplante hepático.
- Muestras analítica (hemograma, bioquímica, estudio coagulación, amonio, gasometría).

2º) Prevención y tratamiento del edema cerebral y encefalopatía:

- Restricción de líquidos al 75%.
- Prevenir hipoglucemia (glucemia > 70 mg/dl).
- Nutrición: si encefalopatía al ingreso no aportar proteínas en 24-48 horas. Restringir el aporte 0,5-1 g/kg/día en forma de hidrolizado completando el aporte calórico con dextrinomaltoza más ácidos grasos de cadena larga y media. Si precisa nutrición parenteral se deben utilizar fórmulas con menor proporción de aminoácidos aromáticos. Por lo tanto no debemos administrar una dieta normocalórica y normoproteica.
- Evitar el sobrecrecimiento bacteriano y la producción de amonio: Neomicina (disminuye la flora intestinal): 50-100 mg/kg/d en 3 dosis (máx: 6 g/d). La lactulosa (oral o en enemas) es un disacárido no absorbible que actúa como catártico, acidifica el contenido colónico (excreta amonio) y altera la flora bacteriana. Se debe suspender si el pH de las heces > 6.
- Si existe encefalopatía grado III-IV está indicada la ventilación mecánica.
- Manejo de la hipertensión intracraneal (manitol o suero salino hipertónico).
- Valorar medidas de depuración (hemofiltración, hemodiafiltración o MARS) para retirar amonio y otros neurotóxicos.

3º) Profilaxis de la infección

Existe mayor riesgo de infección bacteriana (Gram positivos) y fúngica por lo que debemos utilizar antibioterapia profiláctica de amplio espectro (cefotaxima) y antifúngicos (fluconazol oral o intravenoso), vigilando escrupulosamente los signos de infección.

4º) Control de la coagulopatía

- Vitamina K intravenosa a dosis de 1mg/kg día máximo 10 mg, durante 3 días.
- Estará indicado plasma fresco solo si existe riesgo de sangrado, coagulopatía grave (TP > 60 seg/INR > 2,2) o previo a procedimientos invasivos. Se debe tener en cuenta que enmascara los déficits de factores necesarios para la monitorización de la función hepática y de la progresión del fallo hepático.
- Si aparece una hemorragia incoercible a pesar del aporte de plasma y plaquetas está indicado el uso de factor VII recombinante.

- Mantener plaquetas > 20.000 y > 50.000 si hay signos de sangrado o se va a realizar un procedimiento invasivo.

5º) Prevención del sangrado digestivo: ranitidina u omeprazol.

6º) Control de la Insuficiencia renal:

- Mantener adecuado volumen intravascular con cristaloides/coloides y si es necesario inotrópicos.
- Forzar diuresis con furosemida.
- Si refractariedad a los diuréticos iniciar hemofiltración.
- No olvidar ajustar fármacos a dosis adecuadas según la función renal.

7º) Terapia regeneración hepática:

- N acetil cisteína 100 mg/kg/día. Efecto antioxidante y antiinflamatorio.

A las 24 horas del ingreso en el control analítico presenta los siguientes resultados:

- Gasometría venosa: pH: 7,36; pCO₂: 47,3 mmHg; Bicarbonato: 27,3 mmol/L. EB: -3,3 mmol/L.
- Coagulación: TP: 77,1 sg. TPTA: 51 seg. INR: 6,19. Fibrinógeno: 1,6 g/L.
- Bioquímica: GPT: 4567 mU/ml. BT: 2,38 mg/dl. Creatinina: 0,25 mg/dl. Urea: 8 mg/dl. Proteínas totales: 4,6 g/dl. Calcio total: 8,44 mg/dl. Resto sin alteraciones.

Con los resultados de estas pruebas, se plantea la posible necesidad de trasplante hepático.

4. ¿CUÁL DE ESTOS CRITERIOS NO ES CORRECTO PARA INDICAR TRASPLANTE HEPÁTICO?

- pHa < 7,3.
- Creatinina > 3,4 mg/dl.
- Encefalopatía grado III o IV.
- INR 6.
- Tiempo de protrombina > 100 segundos.

La respuesta correcta es la d

Los criterios de inclusión de trasplante en un paciente con fallo hepático agudo son diferentes si la causa es una intoxicación por paracetamol o es otra su etiología.

En el fallo hepático no secundario a intoxicación por paracetamol:

- Tiempo de protrombina > 50 segundos.
- Tiempo de aparición de encefalopatía tras ictericia > 7 días.

- Etiología: hepatitis no A, BiB, no C o tóxica.
- Edad menor de 10 años.
- Bilirrubina > 17,5mg/dl.
- INR > 6 seg.

La concurrencia de 3 de estos criterios o bien aisladamente un tiempo de protrombina mayor de 100 sg es indicación de trasplante hepático.

En el fallo hepático secundario a intoxicación por paracetamol:

- INR > 6,5 seg.
- pH < 7,3 tras 24 horas de la intoxicación.
- Creatinina sérica > 3,4 mg/dl.
- Encefalopatía grado III o IV.
- Tiempo de protrombina > 100 seg

La evolución del paciente a las 36 horas de su ingreso en UCIP es la siguiente: su estado neurológico evoluciona presentando una mayor tendencia al sueño, escasa respuesta a estímulos, no respuesta a estímulos dolorosos y respiración superficial. En el EEG se visualiza enlentecimiento generalizado del ritmo de base.

Debido a la progresión de la encefalopatía hepática se decide intubación y conexión a ventilación mecánica. En la analítica destacan los siguientes hallazgos:

Estado hematológico: empeoramiento de la coagulación: Antitrombina III: 44% (80-130). Proteína C coagulativa: 12% (65-130). Proteína C cromogénica: 9,9% (65-130). Proteína S Libre activa: 27 U/dl (60-120)

Coagulación: TP: No coagula. INR: 6,03. TPTA: No coagula. TT: 63 sg. Tiempo de Reptilase: No coagula. Fibrinógeno: 0,45 g/L.

Función hepática: Presenta aumento de ictericia, hepatomegalia, tendencia a la hipoglucemia (no presentada hasta entonces). GPT máxima: 5.443 mU/ml. BD máx: 15,23 mg/dl. BT máx: 17,2 mg/dl.

Función renal: Situación de oligoanuria sin respuesta adecuada a furosemida. La sobrecarga de volumen produce edema agudo de pulmón que compromete aún más la función respiratoria. Creatinina: 0,34 mg/dl y Urea: 18 mg/dl.

5. LLEGADO A ESTE PUNTO, ¿QUÉ MEDIDA ADOPTARÍA?

- Hemofiltración.
- Como no hay datos analíticos de afectación renal, actitud expectante, dada la posibilidad de reversibilidad del cuadro
- HDFVVC.

- d. MARS
- e. c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e

Se indica la terapia MARS (*Molecular Adsorbent Recirculating System*) o HDFVVC (Hemodiafiltración venovenosa continua) en los pacientes con insuficiencia hepática aguda (IHA) o fallo hepático fulminante (FHF) con disfunción renal tributaria de diálisis o bien en los FHF con edema cerebral, siempre y cuando se cumplan una de las siguientes premisas: tener capacidad de regeneración y ser tributarios de trasplante hepático.

Se decidirá por hemodiafiltración y no solo hemofiltración porque además de eliminar el exceso hídrico, elimina el exceso de bilirrubina, del tóxico y ayuda a corregir los trastornos electrolíticos originados por el cuadro.

El paciente tras terapia intensiva con hemodiafiltración veno venosa continua, ventilación mecánica, uso de drogas vasoactivas (dopamina), terapia de mantenimiento del fallo hepático agudo así como transfusión de plasma (por hemorragia activa y tiempos de coagulación muy alterados) y de hemáties (por anemia aguda) comienza con mejoría progresiva del cuadro pudiéndose retirar la hemodiafiltración a las 36 horas de su inicio y extubándose a las 96 horas. Actualmente presenta recuperación completa de la función hepática y renal. La serología de sarampión espositiva y las de herpesvirus y virus hepatotropos negativas.

6. DURANTE LOS PRIMEROS DÍAS DEL CUADRO, SE PLANTEA LA NECESIDAD DE TRASPLANTE HEPÁTICO, ¿CONSIDERA QUE EL PACIENTE TIENE ALGUNA CAUSA QUE LO CONTRAINDIQUE?

- a. Dosis altas de paracetamol.
- b. Sarampión activo.
- c. Encefalopatía inicial leve.
- d. Trastorno grave de la coagulación.
- e. No existe causa de contraindicación.

La respuesta correcta es la e

Actualmente, las causas de contraindicación ABSOLUTA del trasplante hepático en niños son:

- 1) Trastorno extrahepático grave irreversible.
- 2) Enfermedad multisistémica no reversible con el trasplante hepático (Niemann-Pick tipo A y C, enfer-

medades mitocondriales, enfermedad de Gaucher, enfermedad de Wolman).

- 3) Sepsis con fallo multiorgánico.
- 4) Tumor extrahepático con metástasis hepáticas.
- 5) Metástasis de hepatoblastoma que no responden a quimioterapia y no son susceptibles de resección quirúrgica.

Las contraindicaciones RELATIVAS son: la existencia de shunt porto-cava, VIH o HTPu.

Puntos clave

- 1. Establecer la etiología de la insuficiencia hepática aguda o del fallo hepático agudo, ya que influye en el tratamiento y pronóstico de éste
- 2. Valorar la gravedad del FHA y la necesidad de trasplante hepático. Trasladar al paciente a un centro referente para el trasplante hepático en función de la gravedad y la etiología.
- 3. Tratamiento de soporte en una Unidad de Cuidados intensivos pediátricos.
- 4. Iniciar la terapia específica si existe.
- 5. Prevenir y tratar las posibles complicaciones (edema cerebral y encefalopatía, sepsis, sangrado digestivo, insuficiencia renal y fallo multiorgánico).
- 6. Iniciar terapias de regeneración hepática (N acetil cisteína).
- 7. Instaurar racionalmente terapias de detoxificación y de regeneración, ya sea como puente al trasplante o a la regeneración.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Benito Gutiérrez M, Fernández García-Abril C. Protocolo de intoxicación por paracetamol. UCI pediátrica y neonatal. Protocolos SECIP 2013.
- 2. Ortega López J, Quintero Bernabeu J, Renter Valdovinos L. Protocolo diagnóstico terapéutico de la insuficiencia hepática aguda – fallo hepático fulminante. Protocolos SECIP 2013.
- 3. Protocolos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición pediátricas 2010. Disponible en: www.gastroinf.es
- 4. Jara P, et al. Enfermedad hepática en el niño.
- 5. Heard K, Dart R. Management of acetaminophen (paracetamol) poisoning in children and adolescence. Literature Review January 2014.
- 6. Guerrero Fernández J, Ruiz Dominguez JA, Menendez Suso JJ, Barrios Tascon A. Manual de diagnóstico y terapéutica en pediatría. 5ªed. Madrid: Publimed; 2009.
- 7. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, Rodríguez Núñez A, Baltodano Agüero A. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 4ªed. Madrid: Publimed; 2013.

Niño de 11 años con cefalea, vómitos y diplopía

Ponente: Yolanda de la Casa Ventura. Tutora: Ana Gómez Zamora.

Hospital Infantil La Paz. Madrid.

Anamnesis y exploración

Niño de 11 años que presenta desde hace 2 semanas cefalea holocraneal, vómitos y decaimiento. La segunda semana asocia diplopia con distorsión de la visión de objetos con ojo izquierdo y tinnitus izquierdo. Tres días antes de su ingreso en el hospital tiene un episodio de pérdida de conciencia.

A la exploración tiene una frecuencia cardíaca de 80 lpm, TA: 107/81/75 mmHg, buen estado general, está normocoloreado, bien perfundido y eupneico. En la auscultación cardiopulmonar (ACP) está rítmico, sin soplos, con buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos. El abdomen es blando, no doloroso y no presenta masas ni megalias. En la exploración neurológica el Glasgow es de 15/15, refiere diplopia izquierda, con pares craneales normales, tono, sensibilidad y ROT normales. La exploración otorrinolaringológica es normal.

Antecedentes personales y familiares

Niega traumatismo craneal previo. No tiene antecedentes de migraña. Está en seguimiento por obesidad con un peso en $P > 95$.

Varios de sus tíos maternos padecen migraña y su abuelo materno está en tratamiento por presentar una mutación del gen del factor V de Leyden.

Valoración inicial

Acude al Hospital Nuestra Señora de América donde se realizan CT craneal, RNM y angioRNM cerebral encontrándose una imagen compatible con trombosis del seno venoso longitudinal a nivel occipital. Se realiza estudio de coagulación básico y Dímero D, que resultan normales. Se traslada al Hospital de La Paz para ser valorado por

Neurocirugía. Allí es también valorado por Neurología y Oftalmología. El niño permanece estable. El examen de fondo de ojo muestra un papiledema bilateral. Con el diagnóstico de hipertensión intracraneal y sospecha de trombosis venosa cerebral se decide ingreso en UCIP para monitorización y tratamiento.

1. ¿CUÁL SERÍA TU TRATAMIENTO INICIALMENTE?

- Intubación endotraqueal e hiperventilación moderada.
- Terapia hiperosmolar para disminuir edema cerebral con SS3% o manitol.
- Dexametasona 0,1-0,2 mg/kg cada 6 horas iv.
- Anticoagulación con heparina y tratamiento de la hipertensión intracraneal (HTIC).
- a y d son correctas.

La respuesta correcta es la d

Las indicaciones de intubación en una situación de HTIC son: Glasgow < 9 , rápido deterioro neurológico o inestabilidad hemodinámica. En nuestro caso, el niño está estable con un Glasgow de 15.

Es necesario tratar la hipertensión intracraneal con:

- Medidas posturales que faciliten el flujo sanguíneo cerebral.
- Sedoanalgesia.
- Evitar la hipotensión para mantener una adecuada presión de perfusión cerebral.
- Tratar la hipoxemia y la anemia.
- Terapia hiperosmolar con manitol o suero salino hipertónico (SSH).
- Dexametasona si la HTIC es secundaria a edema vasogénico secundario a tumor.

A la vez, tenemos que tratar la causa, que en este caso es una trombosis venosa cerebral, e iniciar anticoagulación.

Aunque cada vez menos, existe aún debate sobre el uso de anticoagulación en niños, sobre todo en el recién nacido. En este sentido se presentó a finales de 2010 un estudio prospectivo con una cohorte extensa de 162 pacientes de entre 0-18 años para estudiar la seguridad de la terapia anticoagulante en el que se concluyó con un grado de evidencia 1B, que:

- La anticoagulación es segura en niños, únicamente se describieron un 3% de hemorragias sintomáticas.
- La abstención terapéutica aumenta el riesgo de progresión del trombo y la aparición de infartos venosos con un peor pronóstico a largo plazo (80% secuelas neurológicas en no tratados).

Según la guía AHA debe iniciarse tras el diagnóstico anticoagulación con heparina sódica o heparina de BPM durante 5-7 días y posteriormente mantener el tratamiento con anticoagulantes orales durante 3-6 meses. La guía CHEST propone esperar si hay hemorragia en la primera prueba de imagen y repetir la RNM en 5-7 días, debiendo anticoagular si se observa progresión del trombo.

En neonatos la evidencia no es tan firme y la recomendación es considerar la anticoagulación durante 6 semanas -3 meses.

2. DE ESTAS AFIRMACIONES SOBRE LA TROMBOSIS VENOSA CEREBRAL, ¿CUÁL CREE QUE ES FALSA?

- a. Es más frecuente en neonatos.
- b. Puede estar causada por procesos comunes de la infancia (otitis, traumatismos).
- c. Está asociado a ciertos factores de riesgo, como la presencia de catéteres venosos centrales.
- d. Su diagnóstico suele ser precoz.
- e. Su evolución es favorable con tratamiento adecuado.

La respuesta falsa es la d

Su baja incidencia (0,22-0,67/100.000/año) y su clínica poco específica hacen de ella una patología con un bajo grado de sospecha entre los pediatras, lo que retrasa el diagnóstico unos 6-7 días.

El resto de afirmaciones son correctas. Se estima que un 40% de los casos son neonatos, en los que la poliglobulia y la deshidratación relativa favorecen esta patología; además está descrita una mayor incidencia en los partos instrumentalizados.

TABLA 1.

Estados protrombóticos	<ul style="list-style-type: none"> - Mutación gen protrombina - Mutación gen factor V Leyden - Anticuerpos antifosfolípido - Anticoagulante lúpico - Déficit antitrombina III - Déficit proteínas C y S
Neoplasias	<ul style="list-style-type: none"> - Carcinomas viscerales y del SNC - Leucemias y linfomas - Síndromes linf y mieloproliferativos - CID - Poliglobulia, trombocitosis
Enfermedades autoinmunes	<ul style="list-style-type: none"> - LES - Enfermedad de Behçet - Enfermedad de Wegener - Tromboangiítis obliterante - Sarcoidosis
Factores de riesgo cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> - Obesidad - Dislipemias
Otros	<ul style="list-style-type: none"> - Anemias - Cardiopatías - Síndrome nefrótico - Enfermedades tiroideas
Causas transitorias	<ul style="list-style-type: none"> - Deshidratación severa - Infecciones (ORL, SNC, cara y cuello, sistémicas) - Embarazo/puerperio - TCE, neurocirugía - Trombosis de catéter venoso central
Neonato	Poliglobulia + deshidratación + trauma obstétrico

3. ¿QUÉ PRUEBAS DE LABORATORIO REALIZARÍAS PARA EL ESTUDIO ETIOLÓGICO?

- a. Hemograma
- b. Fórmula manual
- c. Estudio de coagulación, de estados protrombóticos y de enfermedades autoinmunes
- d. Perfil lipídico
- e. Todas son correctas

La respuesta correcta es la e

Existen una serie de factores de riesgo y enfermedades predisponentes que entran dentro del diagnóstico diferencial de las causas de trombosis venosa cerebral. Los principales son la mutación del gen del factor V de Leyden y del gen de la protrombina y la presencia de anticuerpos antifosfolípido. El factor adquirido más importante es la presencia de catéter venoso central. (Tabla 1)

Las pruebas de imagen realizadas en el hospital de origen muestran hallazgos compatibles con trombosis venosa cerebral, pero tras consultar con Neuroradiología

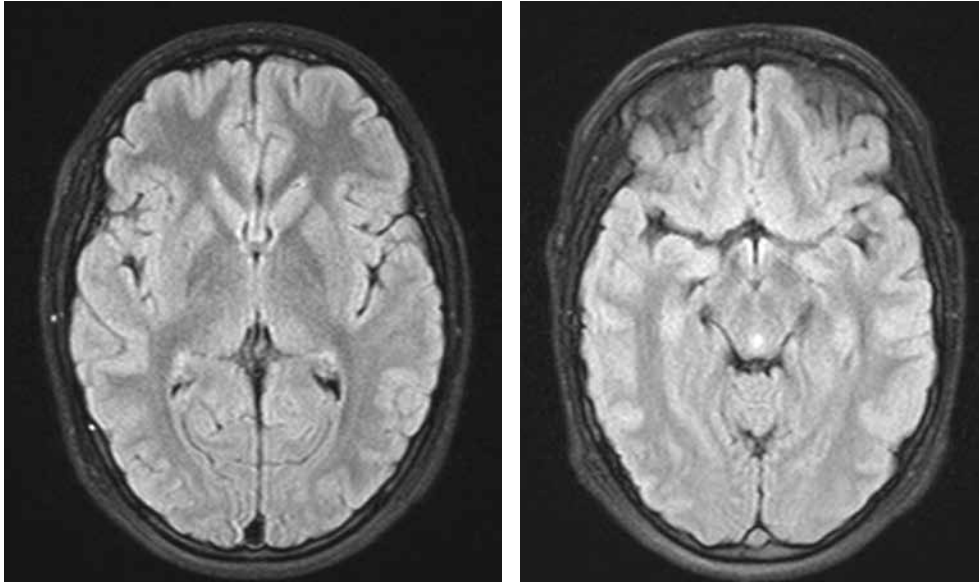


FIGURA 1. AngioRNM Hospital Ntra. Sra. América. Cortes axiales. Ocupación del seno en región occipital.

parece que no es posible descartar que la imagen sea debida a compresión extrínseca del seno longitudinal.

Las imágenes de la angioRNM (Fig. 1) muestran el seno libre en cortes superiores pero parece estar ocupado en los cortes a nivel occipital. En la proyección sagital (Fig. 2) se observa una imagen en semiluna que podría corresponder a una ocupación del seno o a una compresión extrínseca del mismo.

4. ¿QUÉ CONSIDERAS FALSO SOBRE EL DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO?

- La primera prueba a realizar es un TC simple de cráneo.
- El TC simple tiene una alta sensibilidad, cercana al 95%.
- La prueba de confirmación diagnóstica es la angioRNM.
- En pacientes críticos, la prueba de confirmación puede ser el angioTC.
- La angiografía cerebral se realiza en pocas ocasiones, cuando la angioRNM es normal.

La respuesta falsa es la b

El TC simple de cráneo sigue siendo el examen inicial más empleado, es rápido y de fácil acceso, sin embargo tiene una baja sensibilidad, siendo normal en un 20% de las ocasiones.

En el TC con contraste aparece el clásico “signo del delta vacío” que se debe al realce de los senos colaterales al seno obstruido, pero que solamente se detecta en un 40% de los casos. (Fig. 3)

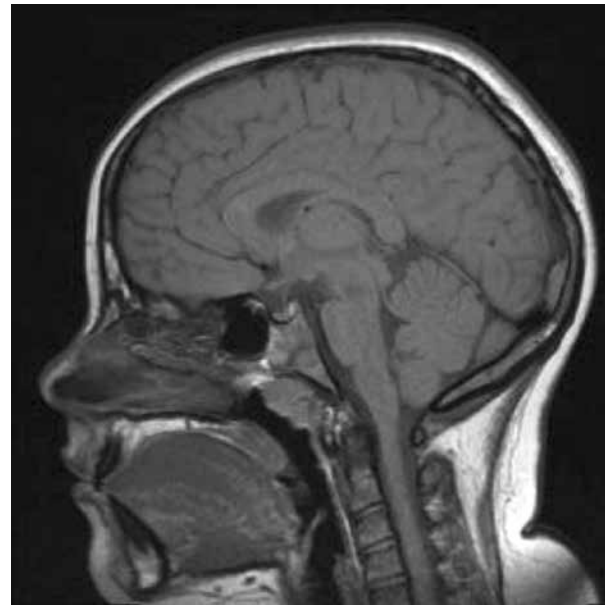


FIGURA 2. AngioRNM hospital Ntra. Sra. América. Proyección sagital. Imagen en semiluna

La RNM cerebral con fase venosa es de elección para la confirmación diagnóstica, con una sensibilidad cercana al 100%.

En fase aguda (los primeros 5 días) muestra la ausencia de flujo venoso en T1 y T2 y la presencia del trombo iso e hipointenso respectivamente, que luego se muestra hiperintenso en ambas secuencias en la fase subaguda (5-30 días). Además la RMN permite valorar el área de infarto venoso.

Esta prueba ha relegado técnicas como la angiografía cerebral (muy invasiva y con alto riesgo) que se reserva



FIGURA 3. TC con contraste. Signo del delta vacío.

actualmente para casos no aclarados por RNM, especialmente en la trombosis de senos profundos o de venas corticales.

El angio TC tiene una alta sensibilidad, similar a la RNM y está indicada su realización en aquellos pacientes inestables que no son candidatos a que supongan más duración.

La eco-Doppler trasfontanelar puede orientar el diagnóstico en neonatos a través de la demostración de la ausencia de flujo en el seno venoso, aunque no es muy sensible, especialmente si la obstrucción no es completa.

En el estudio etiológico realizado se obtuvo un hemograma normal, con hemoglobina 12,6 g/dL, leucocitos 4.500 /uL y plaquetas 190.000/uL. Únicamente llama la atención un alto porcentaje de monocitos (21,5%) en el hemograma de urgencias. El colesterol total fue de 173 mg/dl (LDL 123 mg/dl) y los triglicéridos de 63 mg/dl. No había proteinuria en el sistemático de orina. Las pruebas de coagulación básicas, actividad funcional de protrombina y proteína C, la proteína S, los anticuerpos anticardiolipina y las mutaciones en los genes de la protrombina y el factor V de Leyden fueron normales. También lo fue el estudio de enfermedades autoinmunes (ANA, anti-Ro, anti-La, anti-sm, anti-RNP, anti-SCL70 y anti-Jo).

Sin embargo, en el hemograma registrado, con fórmula manual, se observan un 23% de blastos. Estas

células displásicas se habían contado como monocitos en el hemograma por el autoanalizador de urgencias.

Ante la sospecha clínica de leucemia aguda, se contacta con el servicio de Hemato-Oncología y se realiza una punción de médula ósea, citometría de flujo y técnica FISH en médula ósea, observándose una infiltración con 22,5% de blastos y confirmándose el diagnóstico de leucemia mieloide aguda t (8;21) subgrupo I de la clasificación EGIL.

Tras este hallazgo cobra importancia la hipótesis de una compresión extrínseca del seno longitudinal por proceso infiltrativo tumoral.

En pacientes con leucemia aguda, el riesgo de trombosis no es despreciable. Sin embargo es predominante el riesgo hemorrágico. Debido a esto, y a las dudas radiológicas sobre la existencia de trombosis cerebral, se decide suspender el tratamiento anticoagulante.

En este momento es importante para el estadiaje tumoral la realización de punción lumbar. Además la administración de quimioterapia intratecal podría cambiar el pronóstico de la enfermedad.

5. ¿QUÉ OPINAS SOBRE LA REALIZACIÓN DE PUNCIÓN LUMBAR EN ESTE CASO?

- Nunca debe realizarse si existe hipertensión intracraneal.
- La única excepción es el tratamiento de HTIC por pseudotumor cerebri, para drenaje de LCR.
- Solo es contraindicación absoluta si se demuestra desplazamiento/obliteración de estructuras o proceso expansivo cerebral en el TC.
- En este caso no debería hacerse porque el riesgo es mayor que el beneficio.
- No es aconsejable la medición de la presión de LCR.

La respuesta correcta es la c

Basándonos únicamente en la clínica, la hipertensión intracraneal es una contraindicación formal para la realización de punción lumbar. Sin embargo, es cierto que solo existirá contraindicación absoluta cuando se demuestren hallazgos radiológicos asociados a alto riesgo de herniación:

- Desplazamiento de estructuras de la línea media.
- Obliteración o distorsión del IV ventrículo.
- Obliteración de ventrículos laterales.
- Obliteración de las cisternas.
- Proceso expansivo a cualquier nivel.

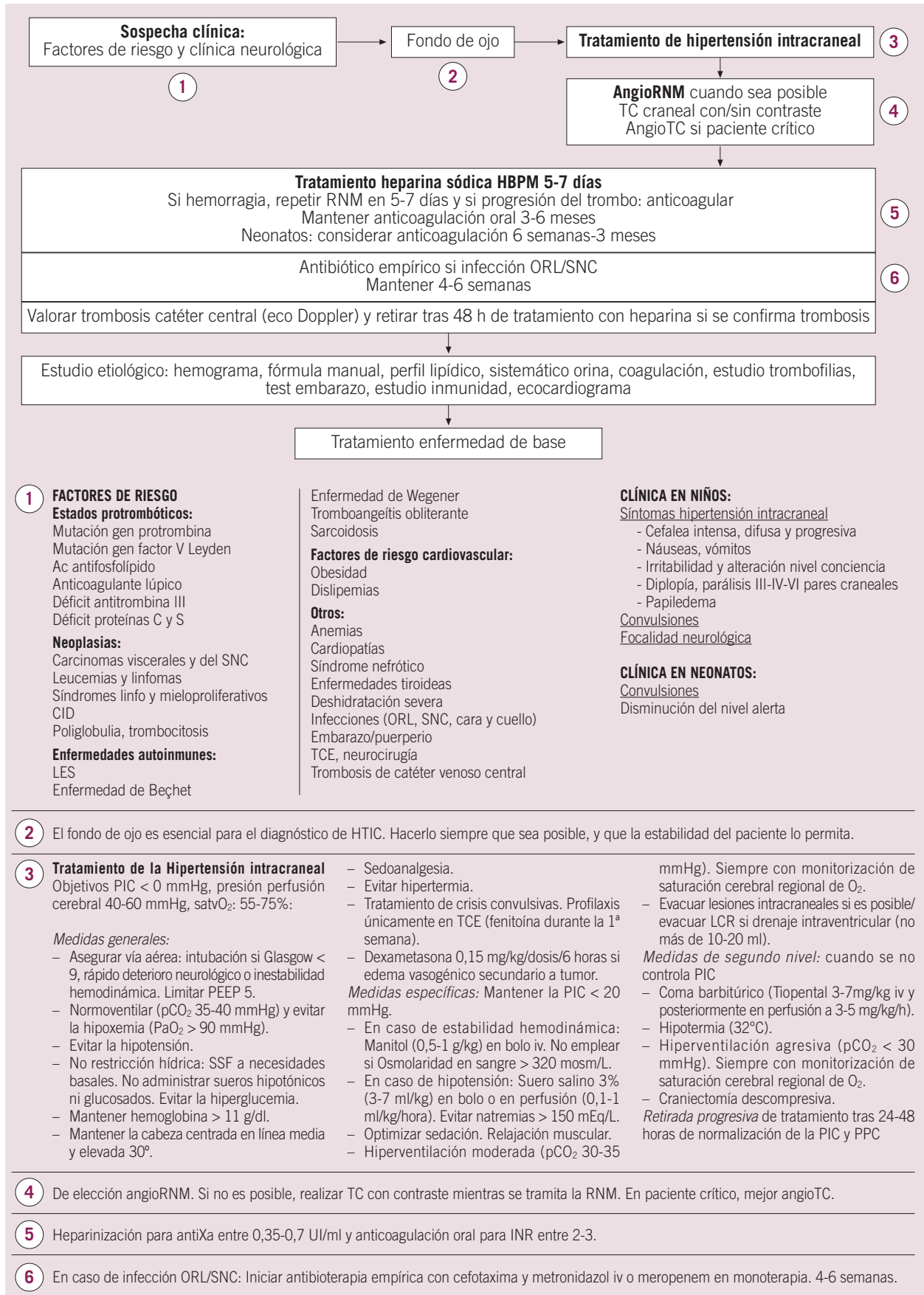


FIGURA 4. Protocolo de actuación ante la sospecha de trombosis cerebral.

Una de las indicaciones de punción lumbar es el tratamiento de la hipertensión intracraneal causada por pseudotumor cerebri, que precisa a veces drenajes repetidos de líquido cefalorraquídeo.

Es útil la medición de la presión de LCR como medida de presión intracraneal (PIC), si bien se aconsejan sistemas en los que no sea necesaria la evacuación de más de 10-20 ml, como la conexión a un transductor de presión a través de una llave de tres pasos.

Se realizó punción lumbar diagnóstica y se infundió quimioterapia intratecal, sin complicaciones.

El paciente se dio de alta a planta de Oncología para continuar tratamiento quimioterápico.

Un mes después se repitió angioRNM cerebral, confirmando la desaparición de la imagen en semiluna a nivel del seno venoso longitudinal.

Dada la buena evolución con quimioterapia y sin heparina, podemos concluir que esa imagen patológica se debía a compresión extrínseca por infiltración tumoral.

Aunque no se confirmó la existencia de trombosis cerebral, la leucemia aguda es una de sus causas. El conteo manual de células sanguíneas fue clave en el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moharir M, et al. Anticoagulants in pediatric cerebral sinovenous thrombosis: a safety and outcome study. *Ann Neurol.* 2010; 67: 590-9.
2. Albisetti M. Diagnosis and treatment of venous thrombosis and thromboembolism in infants and children. *Uptodate.com* 2013.
3. Kwaan HC. Double hazard of thrombophilia and bleeding in leukemia. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program.* 2007: 151-7.
4. Vedú A. Puesta al día en las técnicas. Punción lumbar y medición de la presión de líquido cefalorraquídeo. *An Pediatr Contin.* 2004; 2: 45-50.
5. Russi ME, et al. Trombosis venosas cerebrales en la edad pediátrica: presentación clínica, factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol.* 2010; 51: 661-8.

Niño con epilepsia refractaria

Ponente: Andrea Fernández de la Ballina. *Tutor:* Juan Carlos de Carlos Vicente.
Hospital Son Espases. Palma de Mallorca.

Anamnesis y exploración

Paciente varón de 22 meses, que acude a Urgencias por episodio de desconexión del medio, hipotonía, cianosis, bradicardia y miosis. No han observado movimientos convulsivos. No ha presentado fiebre, ni otros síntomas de infección. Al llegar urgencias se administra diazepam rectal, sin observarse cambios en la situación del mismo. Por persistencia de su situación tras 20 minutos es trasladado a UCI.

Antecedentes personales

Recién nacido pretérmino de 30 semanas de gestación y peso adecuado (1.650 g), diagnosticado de enfermedad pulmonar crónica de la prematuridad (sin tratamiento, ni necesidad de oxigenoterapia) y reflujo gastroesofágico grave en tratamiento con cisapride. Padeció una bronquiolitis VRS + a los 4 meses, con episodios catalogados de hiperreactividad bronquial resueltos de forma autolimitada sin requerir ingreso, en tratamiento con fluticasona.

Crisis de cianosis autolimitada asociada a cuadro diarreico a los 18 meses con estudios realizados (screening infeccioso, polisomnografía, fibrobroncoscopia, ECG, EEG, ecocardiografía y estudio metabólico básico con amonio y ácido láctico) normales.

Episodios de desconexión del medio de pocos segundos de duración, con cianosis y somnolencia posterior, asociados a crisis de broncoespasmo autolimitado, diagnosticados de crisis de ausencia a los 19 meses con EEG que muestra dudosas descargas de puntas frontotemporales bilaterales de predominio izquierdo y seguido en consultas externas de Neurología Infantil en tratamiento con fenobarbital.

Antecedentes familiares

Familia monoparental sin padre reconocido legalmente. Hermano de 4 años, sano. Abuela materna con crisis psicomotoras y epilepsia en rama materna.

1. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA CLÍNICA DEL EPISODIO ACTUAL?

- Estado postcrítico tras crisis epiléptica.
- Depresión secundaria a la medicación administrada (diazepam) o a la medicación de base (fenobarbital).
- Episodio aparentemente amenazador para la vida (ALTE).
- Crisis secundaria a administración de Cisapride.
- Síndrome de Sandifer por reflujo gastroesofágico grave.

La respuesta correcta es la a

Aunque las otras opciones son posibles, un niño que presenta un episodio de desconexión del medio o convulsiones, similar a otros presentados previamente y diagnosticados de crisis epilépticas lo más probable es que sean la expresión de una epilepsia. Tras la crisis se presenta un período postcrítico de depresión del estado de conciencia e hipotonía antes de su recuperación. La recuperación espontánea sin necesidad de soporte, ni tratamiento adicional apoya en nuestro caso esta posibilidad.

Siempre que se esté administrando una medicación a un paciente se debe considerar la posibilidad de efecto adverso relacionado con la misma, debiéndose revisar su dosificación, niveles en el caso de que esté indicado (por ejemplo con los anticomicales), posibles interacciones medicamentosas y efectos adversos descritos. En el caso

del Cisapride se ha asociado a muerte súbita por arritmias debido a un aumento del QTc, síntomas extrapiramidales y excepcionalmente crisis convulsivas. En nuestro caso el ECG mostró ritmo sinusal con QTc normal y el paciente no presentó sintomatología extrapiramidal por lo que no parece probable. El Cisapride se retiró posteriormente del mercado farmacéutico por los casos asociados a muerte súbita. Por otra parte los niveles de Fenobarbital fueron normales.

La mayoría de los protocolos recogen la utilización de benzodiazepinas como tratamiento inicial para yugular la crisis comicial, de forma ambulatoria o en urgencias, siendo uno de los efectos adversos la depresión respiratoria, efecto relacionado con la dosis, la vía y la velocidad de administración, la situación basal del paciente y la asociación con otros fármacos depresores del sistema nervioso central. En nuestro caso la depresión del estado de conciencia y respiratoria es anterior a la administración del fármaco, aunque no puede descartarse que contribuyera posteriormente a la prolongación de la misma.

El síndrome de Sandifer se suele caracterizar por movimientos distónicos anormales, predominantemente de cabeza, cuello y tronco sin depresión del estado de conciencia en lactantes con reflujo gastroesofágico grave. Es uno de los diagnósticos diferenciales que hay considerar en las convulsiones, especialmente en lactantes con dichos movimientos e historia sugestiva de reflujo gastroesofágico. En nuestro caso se presenta depresión de la conciencia y no se observan dichos movimientos en el episodio actual, ni habitualmente. El paciente no presenta regurgitaciones, ni vómitos. Se le repite ph-metría que es normal y se retira tratamiento con Cisapride.

El ALTE es un episodio que amenaza la vida del paciente (la madre de nuestro paciente así lo refería) de apnea, hipotonía y cambio de coloración que se observa habitualmente en lactantes más pequeños (en nuestro caso el primer episodio es a los 16 meses de edad corregida) que se recupera ante la intervención simple (estimulación) del testigo y que tiene múltiples causas como reflujo gastro-esofágico grave, crisis epilépticas, cardiopatías, alteraciones metabólicas, etc. En nuestro caso la edad y la persistencia del episodio a pesar de la intervención familiar lo hacen poco probable, aunque se debe considerar descartar las causas más habituales que lo producen.

Al ingreso en UCIP se realizó tratamiento de soporte respiratorio simple (oxigenoterapia y apertura de la vía

aérea), la gasometría y la analítica fueron completamente normales (incluyendo amonio y ácido láctico). También se realizó TAC craneal sin contraste (no realizado en los ingresos previos) y punción lumbar que fueron normales, y EEG en el que presentó alteraciones dudosas punta-on-da frontales izquierdas. No se objetivan nuevos episodios, se traslada a planta con exploración física normal, siendo dado de alta en pocos días, sin nuevos episodios críticos, con tratamiento ambulatorio con vigabatrina y carbamacepina y citada en consultas externas de Neuropediatría para seguimiento evolutivo.

Un mes más tarde ingresa nuevamente en UCIP por clínica similar de desconexión del medio, apnea, hipotonía, parpadeo, desviación de la mirada hacia arriba y algún movimiento clónico aislado autolimitado en urgencias con recuperación espontánea. Los movimientos oculares, palpebrales y clónicos ceden a la administración de diazepam. El paciente requiere ventilación mecánica durante 12 horas con recuperación completa tras la crisis.

2. ¿QUÉ OTRAS EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS REALIZARÍAS?

- TAC craneal con contraste.
- RMN cerebral.
- Estudio de tóxicos.
- Estudio metabólico.
- Vídeo-electroencefalograma (Vídeo-EEG).

La respuesta correcta es la b

La RMN es la prueba de neuroimagen de elección en pacientes con epilepsia de causa desconocida ya que es más sensible que el TAC en la detección de múltiples alteraciones asociadas a epilepsia, de causa malformativa, infecciosa, metabólica, isquémica o tumoral. Se observan anormalidades aproximadamente en el 16% de los niños con epilepsia. Se debe considerar repetirlo evolutivamente en epilepsia refractaria, especialmente en niños menores de 2 años por la posibilidad de detectar lesiones evolutivas.

El TAC solo tendría indicación en situaciones de emergencias, especialmente durante la primera crisis, en pacientes con exploración neurológica anormal, crisis parciales, atípicas o prolongadas, para descartar una causa de la crisis tratable de forma inmediata (hemorragia cerebral, traumatismo craneoencefálico, hidrocefalia activa, etc.). Tiene la ventaja de su inmediatez y disponibilidad, y la desventaja de su menor sensibilidad y radiación.

Tras un estudio de EEG adecuado en situación de vigilia y sueño, la realización de un video-EEG es especialmente útil para establecer la correlación clínico-electroencefalográfica, recomendándose su realización en pacientes con alteraciones dudosas, atípicas o no congruentes, o en crisis incontrolables a pasar de la utilización de 2 o 3 fármacos antiepilépticos.

La presencia de episodios de deterioro neurológico autolimitados con recuperación posterior completa tras la crisis a las pocas horas de la evolución, sin una clínica, ni una causa clara debe hacer pensar en la posibilidad de intoxicación. Hay que descartar los tóxicos más habituales o sospechar otro tipo de tóxicos en función de la anamnesis y la clínica que presenta.

El resto de estudios metabólicos, inmunológicos o genéticos se realizan en base a la sospecha diagnóstica, para confirmar el diagnóstico, o para descartarlo cuando no existe una causa evidente, los hallazgos no son congruentes, no existe un buen control de la epilepsia o se asocia a retraso psicomotor.

Durante su ingreso se realizan niveles de fármacos antiepilépticos, que son normales, estudio metabólico ampliado que es normal (aminoácidos, ácidos orgánicos, carnitina y acil-carnitina), tóxicos en orina (alcohol, benzodiacepinas, cocaína, opiáceos) que son negativos y RMN craneal sin hallazgos patológicos. Los EEG basales muestran anomalías paroxísticas en forma de puntas ondas lentas frontales izquierdas compatibles con epilepsia frontal izquierda y se continúa con el tratamiento anticomitial con carbamazepina y vigabatrina. No vuelve a presentar nuevos episodios durante el ingreso. Se deriva al paciente a centro de referencia donde se confirman los hallazgos del EEG referidos y se realiza estudio polisomnográfico con video-EEG, sin observar crisis clínicas durante su realización. También se realizan potenciales evocados auditivos y visuales que son normales, diagnosticándose de epilepsia frontal izquierda criptogenética.

Un mes después vuelve a ingresar en UCIP por depresión respiratoria tras administración de diazepam rectal tras episodios de desconexión, con movimientos de cabeceo que ceden tras la administración del fármaco. En UCIP se mantiene estable, con normalización respiratoria y neurológica progresiva a las pocas horas del ingreso y es dado de alta a las 24 horas a planta. Se añade al tratamiento anticomitial previo (carbamazepina y vigabatrina) ácido valproico.

A las pocas horas en planta presenta hipotonía cefálica y pérdida de conocimiento de aproximadamente 5 minutos de duración con recuperación espontánea paulatina posterior. El cuadro clínico se asocia a sibilancias bilaterales que ceden tras la administración de salbutamol inhalado. A las 2 horas presenta episodio similar con hipotonía, pérdida de conocimiento y miosis reactiva sin mejoría a los 30 minutos por lo que se trasladada nuevamente a Cuidados Intensivos a las 7 horas del alta a planta. Presenta además distensión abdominal y un vómito.

En UCIP el paciente presenta FC 70 lpm, TA 110/50 mmHg, satO₂ 99% con FiO₂ 0,21, aceptable estado general con normoperfusión, tendencia a hipoventilación con abundantes secreciones respiratorias, algunas sibilancias diseminadas con espiración alargada, Glasgow 9 (O2,M4,V3) con miosis simétrica reactiva y abdomen distendido con abundantes ruidos gastrointestinales.

3. ¿QUÉ CAUSA PODRÍAMOS PLANTEARNOS ANTE DICHO EPISODIO EN EL CONTEXTO DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE?

- Crisis epiléptica refractaria.
- Broncoaspiración secundaria a vómito en paciente con depresión estado conciencia.
- Toxicidad de los fármacos antiepilépticos.
- Error en la administración medicamentosa en planta.
- Intoxicación.

La respuesta correcta es la b

Una crisis refractaria al tratamiento explicaría la evolución del paciente y no podemos descartarla, aunque en los hallazgos clínicos predomina la depresión del estado de conciencia con miosis, cianosis y bradicardia, en vez de taquicardia y midriasis más habituales en las crisis epilépticas. Se trata de episodios muy recortados que no repiten y que no requieren intensificación del tratamiento antiepiléptico durante sus ingresos en UCI, con una evolución autolimitada hacia la normalidad en pocas horas. Las alteraciones electroencefalográficas son cuanto menos dudosas, sin una clara correlación con la clínica y el resto de exploraciones realizadas son normales.

A favor de la intoxicación podría ir esta evolución neurológica episódica inexplicada autolimitada sin tratamiento. Deberíamos buscar tóxicos que pudieran producir depresión del estado de conciencia, apnea, miosis y bradicardia como signos guías repetidos. La revisión de

los episodios previos y una anamnesis dirigida podría ayudar a perfilar la sospecha diagnóstica.

El episodio de vómito y la posible broncoaspiración ocurren tras el episodio de coma, hipotonía y miosis. Aunque podría explicar la clínica respiratoria posterior, sin embargo es autolimitado con gasometría normal, desaparición de los síntomas clínicos en pocas horas sin tratamiento, sin presentar más dificultad respiratoria y con radiografía de tórax normal.

La toxicidad de los fármacos antiepilépticos, relacionada o no con niveles elevados, podría aparecer especialmente en pacientes con dosis elevadas y múltiples medicaciones, como es este caso, pudiendo presentar clínica neurológica derivada de su administración o incluso favorecer las crisis epilépticas, especialmente al introducir o retirar alguno de los fármacos administrados. Se había iniciado tratamiento con ácido valproico recientemente. Los niveles de medicación fueron normales y el estudio analítico incluyendo amonio también. Además este diagnóstico no explicaría la clínica respiratoria y abdominal.

En todo paciente con un episodio clínico adverso durante su ingreso hospitalario de debe descartar el error en la asistencia sanitaria realizada, revisando la medicación y suero terapia administra. En este caso la medicación se estaba administrando ya por vía oral y el suero era salino fisiológico para mantenimiento de vía, ya que había iniciado alimentación oral, no encontrándose error en la medicación administrada o en su dosis, y además el episodio era similar a los anteriores ocurridos en su domicilio.

Rehistoriando a la familia, esta confirma que vive en medio rural en contacto con abonos, insecticidas o plaguicidas, aunque no creen en la posibilidad de que el niño pueda haber ingerido dichas sustancias. La familia niega consumo de drogas o medicaciones con efecto sobre el sistema nervioso central y la posibilidad de ingestión accidental por parte del niño.

4. DADOS LOS EPISODIOS REPETIDOS DE COMA, DEPRESIÓN RESPIRATORIA, BRADICARDIA Y MIOSIS ¿EN QUE TÓXICO PENSARÍAS?

- Opioides.
- Organofosforados.
- Antidepresivos tricíclicos.
- Anfetaminas.
- Cocaína.

La respuesta correcta es la b

Los antidepresivos tricíclicos, las anfetaminas y la cocaína típicamente producen alteración pupilar con midriasis, además de estimulación adrenérgica (anfetaminas y cocaína) o efecto anticolinérgico (antidepresivos tricíclicos) con presencia de taquicardia, arritmias cardiacas, hipertensión arterial o hipertermia que el paciente no presentaba.

Los fármacos opioides pueden producir los síntomas referidos de depresión del estado de conciencia y respiratoria con miosis y bradicardia, sin embargo las determinaciones de opiáceos en orina en este y anteriores ingresos fueron negativas.

Los organofosforados son insecticidas utilizados preferentemente en el ámbito agrícola (nuestro paciente vive en medio rural). Son tóxicos muy liposolubles con alta absorción por piel y mucosas. Su toxicidad está determinada por su unión e inhibición irreversible de la acetilcolinesterasa, enzima encargada de desactivar la acetilcolina, por lo que la sintomatología se debe a un exceso de actividad colinérgica.

Los síntomas iniciales aparecen en las primeras horas tras la exposición, produciendo efectos neurológicos centrales con depresión neurológica y respiratoria, y efectos muscarínicos o parasimpaticomiméticos como bradicardia o miosis. La sospecha diagnóstica suele sugerirla el antecedente del contacto con el tóxico. La medición de la actividad de la colinesterasa plasmática suele estar disminuida, aunque los niveles son muy variables, siendo sugestivo de intoxicación su disminución respecto a la determinación basal.

En el paciente los niveles de colinesterasa fueron de 9.200 u/L (rango normal 5.400-13.200 U/L). Sin embargo ante la sospecha clínica de intoxicación por organofosforados, se envían muestras de sangre, jugo gástrico y orina a Toxicología, confirmándose en todas las muestras la presencia de un organofosforado (Fosmet: ditiofosfato de dimetilo). Los niveles posteriores de colinesterasa plasmática fueron de 13.500 U/L.

5. ¿QUÉ CLÍNICA DE LA QUE PRESENTABA EL PACIENTE PODÍA ESTAR PRODUCIDA POR LA INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS?

- Afectación del sistema nervioso central neurológica con agitación, coma, convulsiones, depresión respiratoria y miosis.

- b. Bradicardia.
- c. Broncoespasmo, aumento de las secreciones respiratorias.
- d. Dolor abdominal, aumento del peristaltismo intestinal, diarrea.
- e. Todas las anteriores son posibles.

La respuesta correcta es la e

Los síntomas colinérgicos que produce esta intoxicación están derivados de tres tipos de efectos:

1. Efectos colinérgicos sobre el sistema nervioso central: agitación, somnolencia, coma, convulsiones.
2. Efectos muscarínicos:
 - *Parasimpaticomiméticos (receptores pre y post ganglionares parasimpáticos)*:
 - Bradicardia, también puede producir vasodilatación, incluso hipotensión arterial.
 - Visión borrosa, miosis, aumento de secreción lacrimal.
 - Aumento de la secreción bronquial, broncoespasmo.
 - Aumento de secreción salival, diarrea, vómitos.
 - *Simpaticomiméticos (receptores muscarínicos postganglionares simpáticos)*.
 - Sudoración
3. Efectos nicotínicos:
 - Sobre la placa motora neuromuscular: fasciculaciones, calambres musculares, debilidad neuromuscular.
 - Simpáticos (si predomina el efecto nicotínico sobre los ganglios simpáticos): taquicardia, hipertensión arterial.

6. ¿QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA NO ESTARÍA INDICADA EN UNA INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS?

- a. Estabilización inicial y soporte ventilatorio.
- b. Succinilcolina como relajante si se precisa intubación por la depresión respiratoria.
- c. Lavado gástrico y administración de carbón activado.
- d. Atropina.
- e. Pralidoxima.

La respuesta correcta es la b

Los pacientes con intoxicación grave pueden presentar disminución del nivel de conciencia, abundantes secreciones, broncoespasmo e insuficiencia respiratoria pudiendo precisar soporte respiratorio con ventilación mecánica

en algunos casos. Si se precisa relajar para intubar al paciente la succinilcolina está contraindicada ya que al estar inhibida la colinesterasa por los organofosforados se produciría un bloqueo neuromuscular prolongado.

Si la vía de intoxicación es la digestiva se debe realizar lavado gástrico y administración de carbón activado durante la primera hora tras la ingestión, para disminuir su absorción.

La atropina antagoniza los efectos de la concentración excesiva de acetilcolina en los receptores muscarínicos, revirtiendo la bradicardia, los efectos sobre el sistema nervioso central y la depresión respiratoria. La dosis de atropina es de 0,05 mg/kg/dosis i.v. (min. 0,1 mg) y se puede repetir la dosis cada 15-30 minutos hasta conseguir el efecto, incluso pudiendo ser necesario instaurar una perfusión continua.

Las pralidoxima es un reactivador de la colinesterasa que mejora los efectos nicotínicos. Se utiliza después de la atropinización, ya que inicialmente puede aumentar la actividad anticolinesterasa. Su acción es más efectiva cuando se utiliza las primeras 24-48 horas. La dosis a administrar es 25-50 mg/kg/dosis i.v, s.c. o i.m. Se puede repetir cada 1-2 horas si no tiene el efecto deseado o utilizar una perfusión intravenosa (10-20 mg/kg). Su utilidad es controvertida, aunque puede disminuir la neurotoxicidad intermedia o tardía tras la intoxicación.

7. ¿QUÉ OPCIÓN LE PARECE MÁS PROBABLE COMO CAUSA DE INTOXICACIÓN POR ORGANOFOSFORADOS?

- a. Inhalación accidental
- b. Por contacto accidental.
- c. Münchausen por poderes
- d. Ingestión intencional por intento de autolisis
- e. Ingesta de alimentos contaminados

La respuesta correcta es la c

En los niños las intoxicaciones por organofosforados suelen ocurrir por inhalación, contacto o ingestión accidental, de productos que los contengan, especialmente en medios rurales con utilización de insecticidas. En el paciente la mayoría de los episodios ocurrían en su domicilio donde el contacto es más probable. Sin embargo en varias ocasiones ocurrió durante su ingreso en planta, descartando esta posibilidad.

La ingesta intencional como intento de autolisis no parece probable por la edad del niño, aunque puede darse en adolescentes.

La edad del niño, la reiteración de episodios similares a lo largo del tiempo, siempre en compañía de su madre, como ocurrió durante los ingresos en planta, la ausencia de dichos episodios en situaciones de mayor vigilancia como durante su estancia en UCI o durante el video-EEG, sugieren la administración intencional por parte de la persona que estaba en todas las ocasiones con el niño.

En este caso, una anamnesis dirigida y una evaluación completa social, psicológica y psiquiátrica de la familia, revela que la madre tuvo un intento a autolisis durante el embarazo de su hijo, que requirió tratamiento antidepressivo y administración de psicofármacos. La evaluación psicológica y psiquiátrica no fue concluyente. La madre había estudiado para auxiliar de enfermería sin haber terminado sus estudios.

8. ¿QUÉ ASPECTOS SON SUGESTIVOS DE UN MÜNCHAUSEN POR PODERES?

- Niño pequeño con clínica inhabitual, rara, recidivante que lleva a la realización de múltiples pruebas diagnósticas y/o tratamientos.
- Familia, especialmente madre, que no se separa del niño con sintomatología que aparece en su presencia y que no se produce en su ausencia.
- Madre aparentemente poco preocupada por la gravedad de la enfermedad de su hijo, con conocimientos sanitarios y buena relación con el personal sanitario.
- Problemas psicológicos, psiquiátricos, maternos o familiares, intentos de suicidio.
- Todos los anteriores son sugestivos.

La respuesta correcta es la e

Con cierta frecuencia se observa este tipo de maltrato en niños menores de 5 años, con una clínica rara, recidivante, incongruente, que tiene despistados a los médicos que le atienden y que lleva a múltiples evaluaciones médicas, ingresos y pruebas diagnósticas o tratamientos, con un retraso importante en el diagnóstico. Por tanto es fundamental un alto índice de sospecha diagnóstica en estas situaciones. Una herramienta que puede ser útil es la utilización de habitación con video oculto, aunque si se realiza debe estar respaldada legalmente.

Otros familiares, incluso otros hijos, pueden haber tenido o tener una clínica inexplicable similar o haber fallecido de causa desconocida.

Es muy típico que la clínica se produzca en presencia del maltratador (la madre en el 85% de los casos), que no se separa del niño, y que no aparezca cuando este está ausente o en situaciones de mayor vigilancia como ocurrió en este caso.

El maltratador suele estar menos preocupado que los médicos, de una forma desproporcionada a la gravedad o a la evolución de la enfermedad. Es frecuente que tenga ciertos conocimientos de medicina y una buena relación con los médicos que atienden a su hijo.

Los problemas psiquiátricos, psicológicos o intentos de suicidio son frecuentes en el maltratador, que a su vez puede también haber sido maltratado. En la evaluación psicológica o psiquiátrica se encuentran con frecuencia alteraciones asociadas a esta forma de maltrato.

En la instrucción judicial correspondiente al parte judicial por maltrato por Münchhausen por poderes, se encuentra a la madre jeringuilla en el bolso que contiene Fosmet, lo que confirma las sospechas clínicas. Tras separarse el niño de la madre no se han vuelto a observar nuevos episodios, habiéndose podido retirar todo el tratamiento antiepiléptico de forma paulatina. El EEG ha mejorado, hasta prácticamente normalizarse. El niño inicialmente presentaba retraso moderado del lenguaje que ha ido mejorando y evoluciona favorablemente con su familia adoptiva.

BIBLIOGRAFÍA

- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010; 51: 676-85.
- Crespo Rupérez E, Falero Gallego MP. Intoxicaciones por plaguicidas. En: Mintegi S, ed. *Manual de intoxicaciones en pediatría*. 2ª edición. Madrid: Ergon; 2008. pág. 227-37.
- Pino Vázquez A, Brezmes Raposo M. Intoxicación por organofosforados. En: SECIP, publicaciones, protocolos. Disponible en: http://www.secip.com/publicaciones/protocolos/cat_view/68-protocolos/144-intoxicacion-por-organofosforados.
- Stirling J Jr, American Academy of Pediatrics Committee on Child Abuse and Neglect. Beyond Münchhausen syndrome by proxy: identification and treatment of child abuse in a medical setting. *Pediatrics*. 2007; 119: 1026-30.
- Delgado Rubio A. Síndrome de Münchhausen por poderes. En: Casado Flores J, Díaz Huetas JA, Martínez González C, eds. *Niños maltratados*. Madrid: Díaz de Santos; 1997. p. 117-23.

Niña de 6 años con hipertensión intracraneal refractaria

Ponente: María Lozano Balseiro. Tutora: Carmen Ramil Fraga.
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña (CHUAC).

HISTORIA CLÍNICA

Niña de 6 años que presenta cuadro de vómitos y cefalea de 4 días de evolución, con deterioro neurológico progresivo precisando ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), conexión a ventilación mecánica invasiva e inicio de tratamiento con fenitoína por crisis comiciales. En TAC de SNC se observa tumor intracraneal con áreas quísticas. Presenta una evolución desfavorable, con hipertensión intracraneal que precisa tratamiento agresivo consistente en hiperventilación, suero salino hipertónico, adrenalina, noradrenalina, manitol y sedo-relajación. En este contexto, presenta cuadro clínico compatible con enclavamiento precisando derivación ventricular externa y derivación externa del quiste urgentes. Sin evidencia de respuesta, se induce coma barbitúrico y se realiza craniectomía descompresiva fronto-temporo-parietal derecha amplia, observando parénquima cerebral a tensión pero con latido. Progresión clínica a hipertensión intracraneal refractaria a todo tipo de tratamiento con TC de SNC (a los 3 días del ingreso) con importante encefalopatía hipóxico-isquémica con infartos masivos. La ecografía doppler cerebral muestra mínimo flujo cerebral.

1. LLEGADOS A ESTE PUNTO ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Ampliar la craniectomía descompresiva para controlar la hipertensión intracraneal y reseca el tumor.
- Intensificar el tratamiento médico.
- Está en muerte encefálica. Solicitaría la donación de órganos.

- Plantear limitación del esfuerzo terapéutico.
- Las respuestas a y b son correctas.

La respuesta correcta es la d

Esta paciente no cumple criterios de muerte encefálica porque, aunque la valoración clínica no se puede realizar por estar en coma barbitúrico, los hallazgos de la ecografía muestran flujo cerebral. En este caso no estaría indicada la intensificación del tratamiento médico, la ampliación de la craniectomía y la exéresis del tumor puesto que la paciente presenta criterios clínicos y radiológicos de ausencia de respuesta al tratamiento con lesión cerebral hipóxico-isquémica masiva.

La limitación del esfuerzo terapéutico (LET) se define como la decisión y actuación consistente en no emplear todas y/o indefinidamente las posibilidades tecnológicas para prolongar la vida de un paciente, en razón del pobre pronóstico de la enfermedad subyacente y/o cuando el procedimiento se considera fútil.

El proceso de toma de decisiones de LET debe surgir de un consenso del equipo sanitario. La buena comunicación con las familias es la base para llegar al consenso en las decisiones al final de la vida. La comunicación debe ser veraz, gradual, coherente, comprensible a la familia; con apoyo emocional y previsor de conflictos.

Las decisiones de limitación de soporte vital deben quedar documentadas en la Historia Clínica del paciente. La familia debe recibir información sobre cómo va a desarrollarse el proceso de retirada y asegurar los cuidados del paciente y el apoyo a la familia.

2. EN EL CASO DE LA PACIENTE, ¿PODRÍA SER POTENCIAL DONANTE DE ÓRGANOS?

- Solo los pacientes en muerte encefálica pueden ser considerados potenciales donantes.
- Podría considerarse si se va a realizar una retirada del soporte vital.
- Debe ser evaluado por el Coordinador de Trasplantes.
- Los padres deben dar su conformidad.
- Son correctas las respuestas b y c.

La respuesta correcta es la e

Los pacientes en muerte encefálica son potenciales donantes pero no es una condición excluyente para otro tipo de donación.

Los pacientes, sin contraindicaciones para la donación en los que, por su patología de ingreso y su evolución posterior, se ha decidido conjuntamente con la familia la limitación del tratamiento de soporte vital y en los que se espera que, tras la retirada de estas medidas, se produzca la parada cardiorrespiratoria, es lo que se conoce como potenciales donantes en asistolia controlada. El Coordinador de Trasplantes es el encargado de revisar el caso y decidir si es idóneo para la donación. Hasta ser evaluada la idoneidad, no se informará a la familia de la posibilidad de donación.

- La mayoría de los pacientes donantes en asistolia controlada son pacientes con patología neurológica grave con pronóstico funcional catastrófico y que no cumplen criterios de muerte encefálica.
- Otros pacientes pueden provenir de patologías médicas con evolución y pronóstico desfavorables, en los que las medidas terapéuticas aplicadas han resultado ineficaces.
- Se recomienda que el tiempo transcurrido entre la extubación y la parada cardiorrespiratoria no sea superior a las dos horas.

Se consideran potenciales donantes aquellos pacientes sin evidencia de enfermedad tumoral metastásica, infección no controlada o disfunción multiorgánica en los que, por su patología de ingreso y su evolución posterior, se ha decidido la limitación de soporte vital y en los que se espera que, tras la retirada de estas medidas, se produzca la parada cardiorrespiratoria en las horas siguientes.

En marzo de 2012, la Organización Nacional de Trasplantes elaboró un Documento Consenso que recoge las recomendaciones para iniciar en los hospitales españoles programas de donación en asistolia controlada (donantes tipo III de Maastricht). En diciembre de 2012, en

el Boletín Oficial del Estado se publica el Real Decreto 1723/2012 por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad. Nuestro hospital, el CHUAC, dispone de validación para la realización de trasplantes en asistolia controlada desde el año 2013

Las recomendaciones para iniciar en los hospitales de nuestro país programas de donación en asistolia controlada son las siguientes:

- La existencia de este programa debe formar parte del protocolo del cuidado integral al final de la vida de los paciente en las Unidades de Críticos.
- Todos los pacientes a los que se retiran los tratamientos de soporte vital y reúnen criterios para donación deberían considerarse donantes potenciales de órganos.
- Para su puesta en marcha debe disponerse de un protocolo de actuación sobre Limitación del Esfuerzo Terapéutico (LET) por las Unidades de Críticos del Complejo Hospitalario.
- La decisión sobre la LET precede y es independiente de la posibilidad de la donación de órganos.
- Los coordinadores de trasplante no tomarán decisiones sobre LET en aquellos pacientes que puedan ser potenciales donantes de órganos bajo este procedimiento, a fin de garantizar la ausencia de conflicto de interés.

3. EN EL CASO DE ESTA PACIENTE, ¿QUIÉN TIENE LA DECISIÓN FINAL DE LA DONACIÓN?

- Los médicos responsables del paciente.
- El Coordinador de Trasplantes.
- La familia del paciente.
- El Comité de Ética del Hospital.
- Todos los anteriores.

La respuesta correcta es la c

El equipo médico que decide, de acuerdo con la familia del paciente, la realización de la LET, debe comunicar al Coordinador de Trasplantes del hospital la existencia de un potencial donante. El Coordinador de Trasplantes será responsable de revisar la historia clínica y asegurar la inexistencia de contraindicaciones para la donación, realizándose las pruebas pertinentes (analítica, serologías...).

La solicitud de la donación solo se realizará tras la constatación de que la familia ha recibido información sobre la retirada de soporte vital y la comprende. La soli-

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE MAASTRICHT MODIFICADA (MADRID 2011).

Donación en asistolia no controlada	I	Fallecido fuera del hospital	Incluye víctimas de una muerte súbita, traumática o no, acontecida fuera del hospital que, por razones obvias, no son resucitadas.
	II	Resucitación infructuosa	Incluye pacientes que sufren una parada cardiaca y son sometidos a maniobras de reanimación que resultan no exitosas. En esta categoría se diferencian dos subcategorías: II.a. Extrahospitalaria La parada cardiaca ocurre en el ámbito extrahospitalario y es atendida por el servicio de emergencias extrahospitalario, quien traslada al paciente al hospital con maniobras de cardio-compresión y soporte ventilatorio. II.b. Intrahospitalaria La parada cardiaca ocurre en el ámbito intrahospitalario, siendo presenciada por el personal sanitario, con inicio inmediato de maniobras de reanimación.
Donación en asistolia controlada	III	A la espera del paro cardiaco	Incluye pacientes a los que se aplica limitación del tratamiento de soporte vital* tras el acuerdo entre el equipo sanitario y éste con los familiares o representantes del enfermo.
	IV	Paro cardiaco en muerte encefálica	Incluye pacientes que sufren una parada cardiaca mientras se establece el diagnóstico de muerte encefálica o después de haber establecido dicho diagnóstico, pero antes de que sean llevados a quirófano. Es probable que primero se trate de restablecer la actividad cardiaca pero, cuando no se consigue, puede modificarse el proceso al de donación en asistolia.

*También Incluye la retirada de cualquier tipo de asistencia ventricular o circulatoria (incluyendo ECMO)

cidud de donación la realizará el Coordinador de Trasplantes, acompañado o no del médico responsable del paciente, en una entrevista específica para este motivo. Se explicará la posibilidad de la donación tras la retirada de ventilación mecánica mediante extubación terminal. Es importante insistir en que la respuesta negativa es aceptable. En España se necesita el consentimiento verbal y escrito de la aceptación de la donación por parte de la familia/representante del paciente. Si la familia es partidaria de la donación, se les deberá explicar el procedimiento completo.

El Comité de Ética Asistencial podría ser consultado en caso de conflicto entre los profesionales y/o la familia. Su resolución no tiene carácter vinculante.

Ante la ausencia de respuesta de la hipertensión intracraneal al tratamiento médico y quirúrgico, y la objetivación de lesiones cerebrales masivas, se decide en consenso con los padres la retirada de soporte vital. Ante la posibilidad de que pueda ser donante de órganos se contacta con la Coordinación de trasplantes que solicita a la familia la donación de órganos. La familia acepta y consiente la donación. Recibe información de cómo se realizará el procedimiento de retirada de soporte y la extracción de órganos.

4. ¿DE QUÉ TIPO DE DONACIÓN SE TRATARÍA?

- Donación en asistolia no controlada.
- Donación en asistolia controlada.

- Donación tras muerte encefálica.
- Donación tras muerte súbita
- Ninguna es correcta

La respuesta correcta es la b

En la tabla 1 podemos ver la Clasificación de donantes en Asistolia. Conferencia de Maastricht modificada (Madrid 2011).

5. UNA VEZ INFORMADOS LOS PADRES, ACEPTAN Y FIRMAN EL CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA DONACIÓN. ¿DÓNDE SE REALIZARÍA LA RETIRADA DEL SOPORTE VITAL?

- En la UCIP
- En quirófano previo a extracción de los órganos
- En quirófano tras la extracción de los órganos
- a y b son correctas
- Ninguna de las anteriores

La respuesta correcta es la d

El lugar más habitual para los procedimientos de limitación de tratamientos de soporte vital y extubación terminal es la Unidad de Críticos donde está ingresado el paciente. Tanto el equipo médico como de enfermería están habituados a este tipo de cuidados en pacientes al final de la vida y al uso de los fármacos apropiados. Por otro lado, los familiares pueden estar acompañando al paciente y el personal médico y de enfermería puede brindarles el apoyo emocional que necesiten. Entre

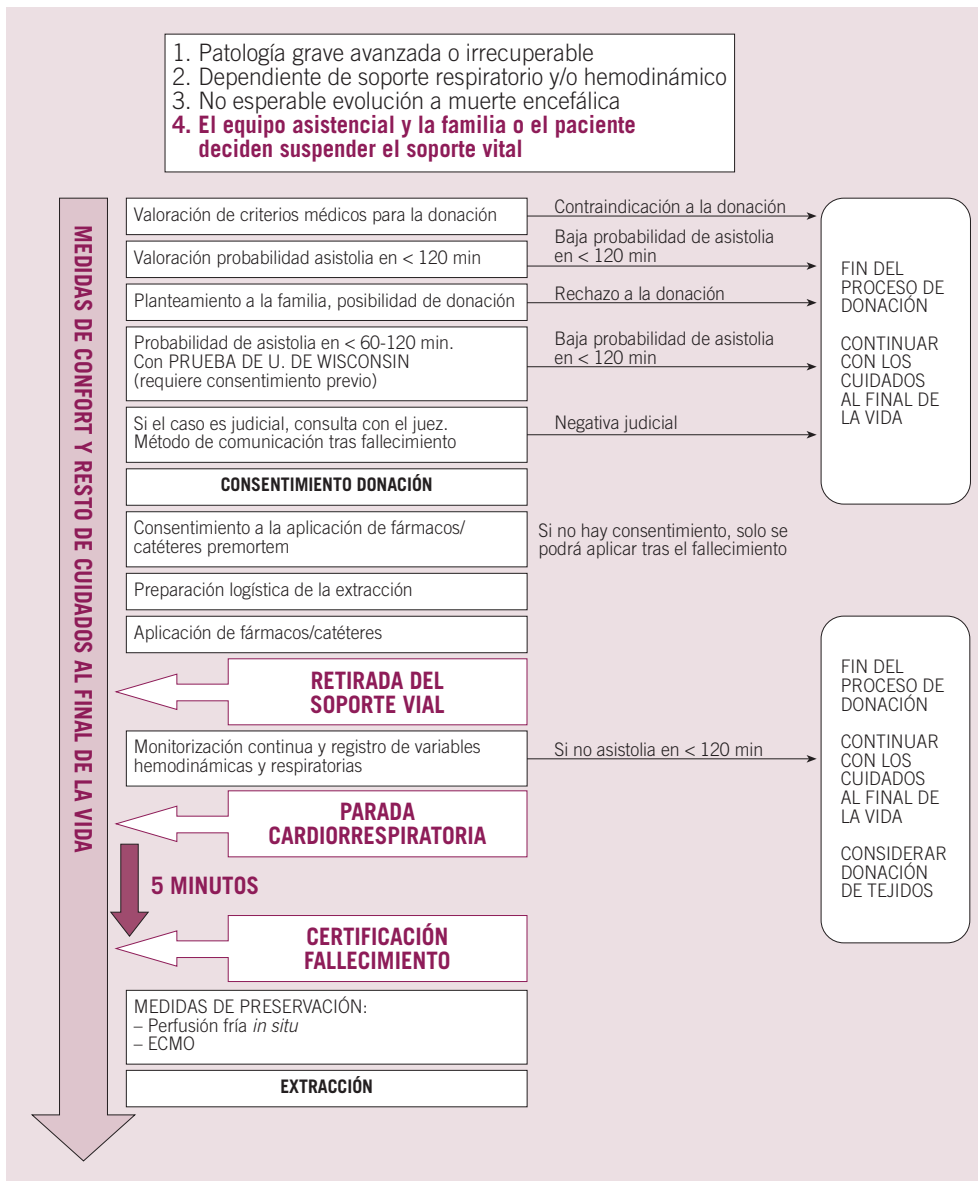


FIGURA 1. Proceso de donación en asistolia tipo III.

los diferentes procedimientos para la preservación y extracción de los órganos, el elegido para este caso fue la extracción superrápida en quirófano porque no precisa medidas de preservación de órganos y porque se prevé la parada circulatoria en un período de tiempo corto. Por el contrario, si retirásemos el soporte en UCIP precisaríamos canulación femoral y preservación de los órganos espláncnicos, bien con isquemia fría o usando oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) local.

En este caso, se trasladó a la paciente a quirófano manteniendo la monitorización, y en condiciones adecuadas de sedoanalgesia, para la retirada del tratamiento de soporte vital. Es importante tener en cuenta que una vez en quirófano, si no se produce la parada en el tiempo

estimado de la viabilidad de los órganos, se debe continuar con los cuidados al final de la vida.

La respuesta c es incorrecta porque no se puede extraer los órganos del donante antes de certificar su muerte.

6. ¿QUIÉN FIRMA EL CERTIFICADO DE DEFUNCIÓN DEL PACIENTE?

- El médico de la UCIP responsable del paciente
- El cirujano que extrae los órganos
- El Coordinador de Trasplantes
- Un médico ajeno al proceso de limitación del soporte y a la donación
- El anestesista

La respuesta correcta es la a

El médico de UCIP responsable del paciente será el responsable del procedimiento de retirada de tratamientos de soporte vital y extubación terminal. Tras la parada circulatoria, de acuerdo con el consenso nacional y la legislación vigente, se mantendrá un tiempo de observación de 5 minutos, tras el cual se certificará la muerte por parte del médico intensivista responsable del paciente. Tras ello, el equipo quirúrgico iniciará la extracción de los órganos y tejidos.

La paciente se traslada a quirófano donde se procede a retirada de soporte vital. A los 25 minutos de la extubación se produce la parada cardiorrespiratoria, y 5 minutos después, se procede a la extracción de hígado, riñón y válvulas cardiacas.

BIBLIOGRAFÍA

- Documento en Asistolia en España: situación actual y recomendaciones. Documento de Consenso Nacional 2012.
- Kolovos NS, Webster P, Bratton SL. Donation after cardiac death in pediatric critical care. *Pediatr Critical Care Med.* 2007; 8: 47-9.
- Mazor R, Bade H. Trends. Pediatric organ donation after cardiac death. *Pediatrics.* 2007; 120; e960-6.
- Naim MY, Hoehn KS, Hasz RD. The Children's Hospital of Philadelphia's experience with donation after cardiac death. *Critical Care Med.* 2008; 3: 1729-33.
- Oberender F, Tibbals J. Withdrawal of life support in paediatric intensive care. A study of time intervals between discussion, decision and death. *BMC Pediatr.* 2011; 11: 39.
- Pleacher KM, Roach ES. Impact of a pediatric donation after cardiac death program. *Pediatr Crit Care Med.* 2009; 10: 166-70.
- Protocolo de limitación de esfuerzo terapéutico en unidades de cuidados críticos médico-quirúrgicos de adultos. CHUAC.
- Real Decreto 1723/2012, de 28 de diciembre, por el que se regulan las actividades de obtención, utilización clínica y coordinación territorial de los órganos humanos destinados al trasplante y se establecen requisitos de calidad y seguridad. *Boletín Oficial del Estado*, 29 de diciembre de 2012, núm 313, p. 89315-48.
- Reich DJ, Mulligan DC, Abt PL, Pruett TL, et al; ASTS Standards on Organ Transplantation Committee. ASTS recommended practice guidelines for controlled donation after cardiac death organ procurement and transplantation. *Am J Transplant.* 2009; 9: 2004-11.
- Trechs Sáinz de la Maza V, Cambra Lasoasa FJ, Palomeque Rico A, et al. Limitación terapéutica en cuidados intensivos. *An Esp Pediatr.* 2002; 57: 511-7.

Niña sometida a hipotermia servocontrolada tras parada cardiorrespiratoria

Ponente: Miriam Gutiérrez Moreno. *Tutora:* María García González.
Hospital Universitario de Burgos.

Anamnesis y exploración

Paciente mujer de 2 años de edad con antecedentes personales de enfermedad de Hirschprung recto-sigmoidea, que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), después de cirugía por perforación intestinal tras dilatación de la estenosis de anastomosis colo-rectal realizada en una cirugía previa.

Se inicia la cirugía por vía endoanal, realizan disección del colon descendido hasta la porción anterior del sacro por fibrosis en toda la zona (colon descendido fibrótico y adherido a aorta y uréter), por ello se realiza laparotomía media siguiendo la antigua incisión. Adherencias múltiples entre asas del intestino delgado que se liberan quedando zonas deserosadas. Se disecciona el colon y se libera de la anastomosis anal. Se decide realizar el descenso con ciego y colon ascendente quedando todo el colon a la izquierda y el intestino derecho a la derecha en situación de no rotación. Se hace nueva ileostomía en cañón de escopeta en vacío izquierdo.

Durante las 9 horas de cirugía, la paciente precisa varias expansiones con volumen, inicio de perfusión con dopamina a 10 µg/kg/min, por inestabilidad hemodinámica y transfusión de concentrado de hematies por abundante sangrado. En gasometrías de control intraoperatorias, presenta acidosis metabólica moderada con pH 7,18, HCO₃ 11,9 mmol/L e hiperpotasemia de 6,1 mEq/L, por lo que se pauta un bolo de furosemida, bicarbonato y gluconato cálcico.

En el traslado desde quirófano presenta taquicardia ventricular sin pulso, iniciándose maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada. A su llegada a la UCIP está en asistolia, por lo que se continúa con

masaje cardíaco y ventilación mecánica convencional durante unos 14 minutos. Precisa 4 dosis de adrenalina y una dosis de gluconato cálcico. Sale de la situación de parada cardiorrespiratoria (PCR) en taquicardia sinusal. En la gasometría realizada al inicio de la RCP se constata acidosis mixta grave, hiperpotasemia grave e hipoglucemia grave. En la exploración física presenta palidez cutáneomucosa, mala perfusión, frialdad acra, aspecto deshidratado y pupilas mióticas (con fentanilo y midazolam en perfusión).

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Continuar medidas de soporte hemodinámico y respiratorio, así como iniciar tratamiento para corrección de las alteraciones metabólicas.
- Solicitar hemograma, bioquímica y gasometría, y mantener normotermia para evitar las complicaciones de la PCR.
- Estabilizar a la paciente y corregir las alteraciones del medio interno, con posterior inicio de hipotermia servocontrolada.
- Solicitar una tomografía axial abdominal urgente.
- Pautar tratamiento antimicrobiano.

La respuesta correcta es la c

Se define la hipotermia terapéutica (HT) como el proceso de reducción de la temperatura corporal central hasta 32-34°C, de forma intencionada y de manera controlada. Esta es una intervención destinada a limitar el daño neurológico que se produce después de la resucitación de pacientes en PCR, puesto que la principal causa

TABLA 1. MÉTODOS DE ENFRIAMIENTO.

<i>Métodos periféricos</i>	<i>Ventajas</i>	<i>Desventajas</i>
Exposición de la piel	Fácil, bajo coste	Inefectivo en mantenimiento
Ventiladores	Fácil, bajo coste	Velocidad de inducción lenta 1°C/h
Mantas y mangas con aire frío	Bajo coste	Velocidad inducción muy lenta 0,5°C/h
Bolsas de hielo	Fácil, bajo coste	No es seguro y laborioso mantenimiento
Mantas enfriadoras servo controladas (BlanKetroll)	Velocidad inducción rápida	
RhinoChill Intranasal Cooling		
<i>Métodos centrales</i>	<i>Ventajas</i>	<i>Desventajas</i>
Solución SSF fría (4°C) 20 ml/kg	Inducción rápida a 2,5-3,5°C/h	No permite mantener T ^a en rango estrecho
Agentes antipiréticos	Bajo coste	Inducción muy lenta 0,1-0,6°C/h Baja eficacia
Catéteres intravasculares (Aelsius, Celsius)	No en pediatría	
Métodos extracorpóreos	Inducción muy rápida a 4,0-6,0°C/h	Altamente invasivo

de morbimortalidad tras este cuadro es la encefalopatía hipóxica isquémica, que puede producir secuelas neurológicas graves.

La evidencia experimental muestra una mayor neuroprotección cuanto antes se inicie la HT tras la recuperación de la circulación espontánea (RCE). En la mayoría de protocolos establecidos a nivel internacional, basándose en la experiencia en adultos y recién nacidos, recomiendan su inicio en las primeras 6 horas tras la RCE e incluso durante la resucitación cardiopulmonar y esta recomendación se ha extendido para la población pediátrica.

Se debe iniciar la terapia inmediatamente tras la estabilización del niño, incluyéndola como parte de los cuidados postreanimación habituales (siempre que cumpla los criterios de inclusión), y se debe mantener durante el transporte hasta su llegada a la UCIP de referencia (es importante que los métodos de enfriamiento utilizados en el hospital de origen o durante el transporte sean simples, efectivos y seguros). (Ver tabla 1).

El manejo de cada paciente vendrá determinado por la temperatura que presente en el momento del ingreso, tal y cómo se expone en la figura 1, procediéndose a su recalentamiento o enfriamiento hasta la temperatura objetivo (32-34°C) en las primeras 3-6 horas tras recuperar la circulación espontánea.

Por todo los datos anteriormente mencionados, y teniendo en cuenta que la paciente cumple uno de los criterios de inclusión (niños que recuperen la circulación espontánea pero permanezcan comatosos tras una PCR), se inicia en las primeras 5 horas tras PCR hipotermia

servocontrolada en la paciente, mediante el sistema Blanketrol III®.

Se inicia hipotermia mediante doble manta, monitorización de temperatura central (rectal) y periférica, así como monitor de función cerebral, monitorización no invasiva de la saturación cerebral. Y monitorización de las constantes basales. La paciente presenta gran inestabilidad hemodinámica tras la parada cardíaca, precisando durante las primeras horas de ingreso abundantes expansiones de volumen (180 cc/kg). Se objetiva taquicardia en torno a 160-190 lpm e hipotensión marcada, por lo que se inicia soporte inotrópico con adrenalina, noradrenalina y dopamina.

En la analítica de control destaca hiperlactacidemia (10,3 mmol/L), elevación de troponinas (250 ng/L) con CK-MB 19,6 ng/ml.

2. ¿CUÁL SERÍA EL SIGUIENTE PASO A DAR EN ESTE MOMENTO?

- Controlar la temperatura de la paciente una vez por turno, y según esa cifra, aumentar o disminuir la temperatura de las mantas.
- Control estricto de la temperatura de forma horaria, realizando analíticas de control solo si no se consigue un buen control de la misma.
- Monitorización continua de la temperatura y extracciones de analíticas según el médico.
- Se debe realizar el enfriamiento durante varias horas y sin necesidad de monitorizar ningún parámetro adicional.

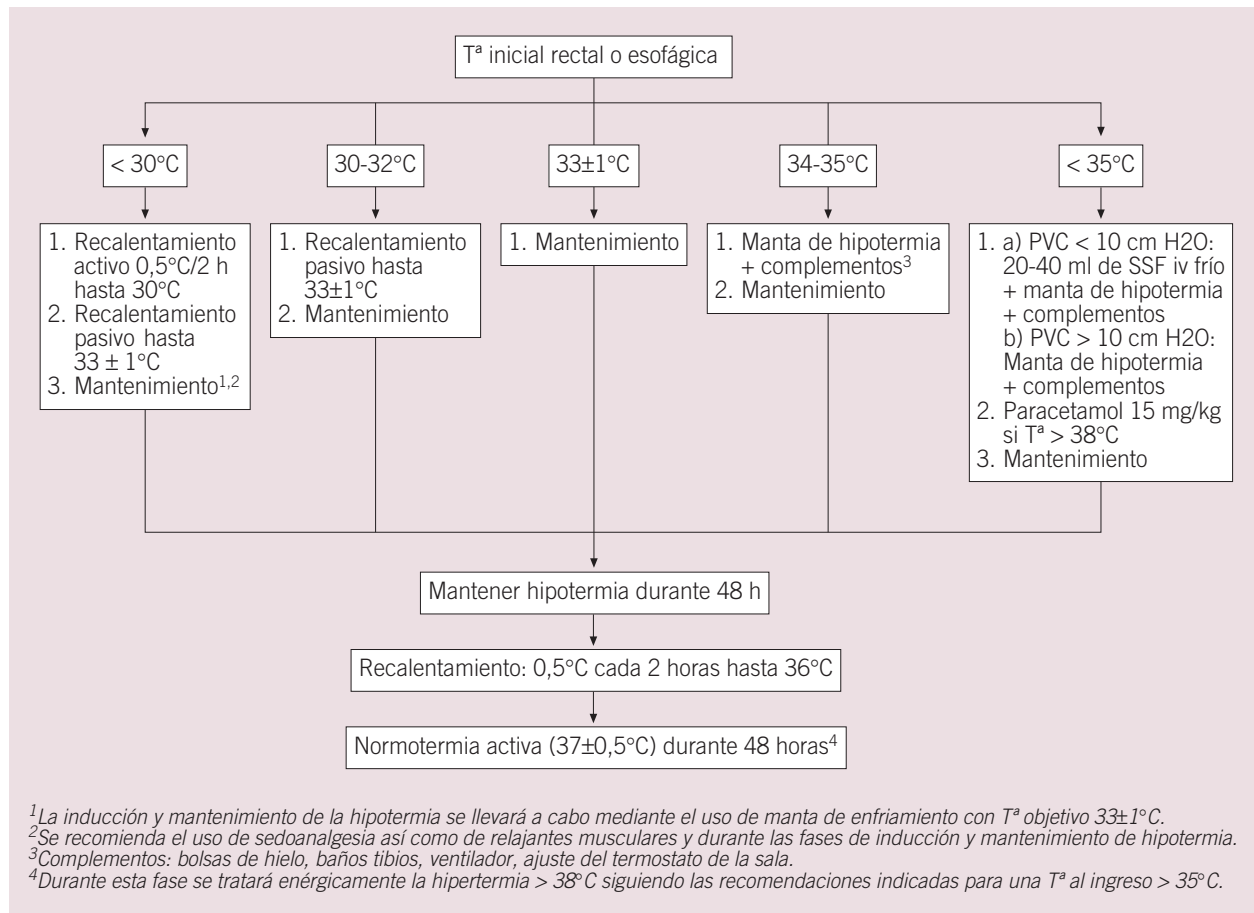


FIGURA 1. Protocolo clínico de hipotermia en niños con recuperación de circulación espontánea tras PCR.

e. Se requiere una monitorización continua de la temperatura, realizando analíticas y otras pruebas complementarias según un protocolo establecido.

La respuesta correcta es la e

En los pacientes sometidos a hipotermia, además de un estricto control de la temperatura, se debe monitorizar y mantener al paciente con una adecuada oxigenación, ventilación, presión arterial y perfusión tisular. Se debe evitar la hipoxemia e hiperoxia, la hiper e hipocapnia, así como la hipertensión e hipotensión arterial, para su detección se realizarán analíticas según el protocolo (Tabla 2). Se debe monitorizar el ritmo cardíaco mediante EKG continuo para el diagnóstico de posibles arritmias. Estos pacientes precisan canalización venosa central y arterial, así como la monitorización invasiva de TA y de PVC. Se debe monitorizar la diuresis de forma horaria, así como el total de entradas y salidas de líquidos.

Resulta de vital importancia la monitorización neurológica. Se evaluarán signos clínicos que nos hagan sospechar hipertensión intracraneal (HTIC), que se

monitorizará y se tratará enérgicamente con suero salino hipertónico al 3% si es preciso.

Es de gran importancia reconocer las crisis y tratarlas tan pronto como sea posible, ya que la presencia de crisis ensombrece el pronóstico de estos pacientes. Hasta un 40-50% de los pacientes presentan actividad epileptiforme en las primeras 24 horas tras recobrar la circulación espontánea, tratándose en muchos casos de crisis no convulsivas. También es frecuente que no se presenten crisis inicialmente, pero éstas comiencen en la fase de recalentamiento. Con este fin se recomienda la monitorización mediante EEG continuo o bien con EEG integrado por amplitud. Si no existe disponibilidad de ésta tecnología, se realizará un EEG convencional tan pronto como sea posible.

La paciente se mantiene intubada en ventilación mecánica convencional en modalidad SIMV-VC con parámetros de Volumen tidal (Vt) inicial de 8 cc/kg, FR 25 rpm, PEEP 6, Ti 0,8; teniendo que aumentar a Vt de 10 cc/kg por tendencia a hipercapnia. A nivel hemodi-

TABLA 2.

Prueba/Hora	0 hr Día 0	6 hr	12 hr	18 hr	24 hr Día 1	30 hr	36 hr	42 hr	48 hr Día 2	72 hr Día 3	96 hr Día 4
Gasometría arterial											
Gasometría venosa											
Lactato/ Bicarbonato											
Glucemia											
Na, K, Cl											
Hemograma											
PCR, PCT											
Perfil hepático											
Perfil renal (Urea, Creat.)											
CPK, CPK mb, Troponina											
Coagulación (TP, TTPA, INR)											
Proteinemia, albúmina											
P, Mg											
Amilasa, Lipasa											
Hemocultivos											
Urocultivos											
Cultivo traqueal (según clínica)											

námico precisa perfusión continua de drogas vasoactivas. Presenta diferentes alteraciones metabólicas. Al ingreso se objetiva hiperpotasemia hasta 8,1 (se pauta bolo de gluconato cálcico, bicarbonato y furosemida), consiguiendo su corrección e incluso posteriormente se aprecia tendencia a hipopotasemia en relación al tratamiento con diuréticos, precisando añadir ahorradores de potasio y aumento de los aportes en nutrición parenteral y bolos i.v. Al ingreso presenta acidosis metabólica con pH inicial de 6,8 que precisa corrección con bicarbonato, con progresiva normalización del pH. En el contexto de fallo multiorgánico y mala función hepática, se objetiva tendencia a hipoglucemia, precisando aportes hasta 9 mg/kg/min.

Se mantiene dieta absoluta y se inicia tratamiento antibiótico empírico con Meropenem.

3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES CIERTA?

- Se debería haber intentado no aportar bicarbonato para la corrección de la acidosis.
- Añadiría más antibióticos profilácticos.
- Preferiría mantener una actitud de “hipercapnia permisiva” para no subir el Vt a 10 cc/kg.

- Intentaría mantener una estrecha vigilancia y tratar lo antes posible las alteraciones iónicas, así como los parámetros respiratorios y hemodinámicos.
- Intentaría restricción de líquidos, para evitar las complicaciones de la hipervolemia.

La respuesta correcta es la d

Cuando un paciente está sometido a hipotermia servocontrolada se debe evitar cualquier situación extrema. A nivel respiratorio se debe tener monitorización de capnografía continua para intentar evitar tanto la hipocapnia como la hipercapnia. Es prioritario mantener PaO₂ normal (80-100 mmHg), así como impedir la hipoxemia o la hiperoxia. Aportando la asistencia respiratoria que precise con PEEP y PMVA óptimas.

La diuresis debe ser monitorizada mediante sonda vesical, y teniendo como objetivo una diuresis entre 1 y 2 ml/kg/h, con buena vigilancia de las salidas y entradas de líquidos, realizando balances por turno.

Es necesaria un seguimiento estrecho de las diferentes alteraciones electrolíticas que pueden aparecer. Para ello se tiene que mantener una adecuada natremia, evitando hiponatremia < 135 mEq/L. Se evitarán sueros excesivamente hipotónicos con este objetivo. El empleo de soluciones con 70 mEq/L de Na puede ser una buena opción.

El potasio se debe mantener en un nivel normal durante toda la terapia, teniendo en cuenta que es frecuente la hipopotasemia durante el período de hipotermia. Durante el recalentamiento existe riesgo de hiperpotasemia debido al movimiento de éste ión hacia espacio extracelular.

También tiene que haber un estricto control glucémico, evitando hipo e hiperglucemia (objetivo 80-180 mg/dL). Si acontece una situación de hiperglucemia > 180 mg/dL, valorar uso de insulina y realizar control horario de glucemia.

En cuanto a la alimentación, se recomienda iniciar nutrición vía enteral trófica (0,5 ml/kg/h) siempre y cuando exista estabilidad hemodinámica. Se realizará mediante SNG o bien por STP en caso de íleo. El empleo de bloqueadores H2 o de IBP se realizará como profilaxis de úlcera de estrés.

En el caso de la paciente se añadió tratamiento antibiótico con Meropenem por el tipo de cirugía “sucia” a la que había estado sometida, pero no está indicado el uso de antibióticos de forma profiláctica. Se tiene que realizar una monitorización y seguimiento de curvas de reactantes de fase aguda: PCR y PCT, así como extracción de cultivos de forma programada (ver estudios complementarios, Tabla 2) y según clínica.

Desde el ingreso, se inicia perfusión continua de sedoanalgesia con midazolam (dosis máxima 0,6 mg/kg/h), y con fentanilo (dosis máxima 6 µg/kg/h), se indica también perfusión de relajación muscular con vecuronio a 0,1 mg/kg/h, consiguiendo índices bispectrales adecuados. A los tres días de haber sufrido la PCR se realiza prueba de imagen con RM craneal para determinar secuelas graves a nivel neurológico. Juicio clínico: Patrón de atrofia cerebral difusa y alteración en la señal de ganglios de la base, tálamos y de la sustancia blanca subcortical y profunda parietal bilateral, hallazgos compatibles con secuelas tardías de fenómeno hipoxico-isquémico moderado-grave.

4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES CIERTA?

- No se debería haber añadido relajante muscular.
- La dosis de sedoanalgesia debe ser estándar.
- Se debe iniciar la sedoanalgesia según criterio médico.
- Añadiremos sedoanalgesia e incluso relajante muscular para evitar el dolor, disconfort, ansiedad y agi-

tación, así como los temblores y escalofríos derivados de la hipotermia.

- A nivel neurológico no es importante una monitorización estrecha de la temperatura del paciente durante la hipotermia.

La respuesta correcta es la d

El sistema nervioso central es muy susceptible al daño tras una PCR, conllevando su afectación una importante morbilidad y elevada tasa de mortalidad. Por todo ello es necesario realizar una exploración neurológica y Glasgow al ingreso para evitar incluir en hipotermia a pacientes que cumplan criterios de muerte encefálica o estén conscientes y que obedezcan órdenes (criterios de exclusión). Se deben realizar medidas generales, como mantener la cabeza centrada en línea media, elevada 30° (si no hay hipotensión), inducir la hipotermia terapéutica según protocolo, evitar hipertermia e hipotermia no controladas y anotar escapes.

Hay que monitorizar lo antes posible el EEG continuo o aEEG (integrado por amplitud). Si no está disponible, hay que realizar EEG convencional cuanto antes. Es de vital importancia reconocer las crisis, clínicas y eléctricas, y tratarlas tan pronto como sea posible, para intentar no empeorar el pronóstico neurológico del paciente. La sedoanalgesia tiene como finalidad evitar el dolor, disconfort, ansiedad y agitación. En este caso se pueden emplear el remifentanilo o fentanilo en perfusión continua para el control del dolor. Las benzodiazepinas como Midazolam o lorazepam, se recomiendan para una adecuada sedación, preferiblemente de forma intermitente.

Los escalofríos y el temblor, que aparecen frecuentemente en hipotermia, deben ser tratados enérgicamente ya que dificultan el enfriamiento; para ello aumentaremos la sedoanalgesia y en ocasiones puede ser necesario el uso de relajantes musculares, aunque preferiblemente de forma discontinua. En el caso de que se precise administración continua, se planificarán ventanas diarias del mismo. El cisatracurio se recomienda si existe evidencia de daño renal y/o hepático, frecuente en éstos pacientes.

Tras cumplir las horas previstas de hipotermia, se inicia el recalentamiento según protocolo, sin presentar incidencias. La paciente precisa continuar intubada y con inotrópicos durante 15 días, con posterior soporte respiratorio con ventilación no invasiva durante 6 días y sistema de alto flujo durante 5 días más, así como tratamiento sustitutivo por presentar síndrome de abstinencia a benzodiazepinas y opiáceos.

TABLA 3.																											
	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24		
T° central																											
T° periférica																											
T° del agua																											
Modalidad Blanketroll																											
	25	26	27	28	29	30	31	32	33	34	35	36	37	38	39	40	41	42	43	44	45	46	47	48			
T° central																											
T° periférica																											
T° del agua																											
Modalidad Blanketroll																											
	49	50	51	52	53	54	55	56	57	58	59	60	61	62	63	64	65	66	67	68	69	70	71	72			
T° central																											
T° periférica																											
T° del agua																											
Modalidad Blanketroll																											

TABLAS a rellenar horariamente desde que se inicia el enfriamiento, durante el tiempo que dura la hipotermia y el recalentamiento. Modalidad blanketroll: manual (M), automático (A), gradiente 10 (G10), gradiente variable (GV); añadir una S si se ha usado con el gradiente la función smart. Reflejar si ha habido algún escape que no quede reflejado en las tablas de enfermería.

5. CON RESPECTO AL RECALENTAMIENTO, ¿QUÉ PIENSA QUE ES LA MEJOR ACTUACIÓN?

- No es necesario tener un control estricto de la temperatura durante el recalentamiento.
- Se inicia el recalentamiento cuando se alcanza la estabilidad hemodinámica del paciente.
- Se mantiene hipotermia servocontrolada durante 48 horas, iniciándose de forma lenta y gradual.
- A la vez que se retira la hipotermia servocontrolada, se puede probar a destetar al paciente.
- La fase de recalentamiento es fácil y nunca hay incidencias.

La respuesta correcta es la c

A pesar de no existir aún evidencia científica en niños en cuanto a la velocidad de recalentamiento, los datos disponibles en estudios en neonatos y adultos recomiendan una velocidad no superior a 0,5°C cada dos horas, para prevenir la hiperperfusión y el edema vasogénico cerebral.

Tras la fase de recalentamiento se debe mantener la normotermia durante un periodo de al menos 48 horas, con un estricto control de la temperatura (Tabla 3). Se tratará la fiebre de forma agresiva con medidas físicas similares a las empleadas para inducir la hipotermia, así como con el uso de antipiréticos como el paracetamol.

El empleo de hipotermia terapéutica debe tener como objetivo mantener la Tª entre 32-34°C, mediante protocolos que incluyen inducción rápida y mantenimiento de la hipotermia durante 48 horas mediante sistemas de enfriamiento externo.

La hipotermia servocontrolada no es un proceso inocuo, pues puede presentar complicaciones en las distintas fases del proceso:

- Durante la fase de inducción se puede objetivar:
 - Disminución del gasto cardiaco en relación con bradicardia. Inestabilidad hemodinámica.
 - Arritmias, sobre todo si la Tª disminuye por debajo de los 32°C.
 - Hipokaliemia, hipomagnesemia, hipofosfatemia.
 - Hiperglucemia.
 - Coagulopatía y sangrado.
 - Escalofríos y temblor (producen calor y aumentan el consumo de oxígeno).
- Tras la fase de inducción, además de las descritas previamente, otras complicaciones que pueden aparecer son:
 - Infecciones, sepsis. Por disminución en número y función de los leucocitos.
 - Crisis comiciales: clínicas y más frecuentemente eléctricas.

CHECKLIST HIPOTERMIA TERAPÉUTICA

- Evitar **Hipovolemia e Hipotensión** (la HT aumenta la diuresis: riesgo de hipovolemia).
- En el recalentamiento (sobre todo en el paso de 34 a 35°C) puede aparecer **Hipotensión** por vasodilatación.
- Ajustar **Parámetros Ventilatorios** (la HT disminuye las necesidades de O₂ y disminuye la producción de CO₂).
- Controlar el **Temblo/Escalofríos** (optimizar sedoanalgesia: fentanilo, midazolam, propofol...).
- No usar **Relajantes musculares** de forma prolongada (riesgo elevado de polineuropatía); sí son recomendables en la fase de inducción porque aceleran el enfriamiento.
- Ajustar la **Dosis de algunos fármacos** (necesitan menos dosis de benzodiazepinas, opiáceos y relajante muscular, porque disminuye su aclaramiento).
- Monitorizar la sedación con **BIS**, presencia de crisis eléctricas con **aEEG**, perfusión de órganos con **INVOS** (cerebral bilateral o cerebral y somático).
- Evitar/ tratar precozmente las **Infecciones** (el diagnóstico puede ser difícil por la ausencia de fiebre y/o de leucocitosis. Realizar toma frecuente de cultivos).
- Evitar **Alteraciones Electrofisiológicas** (la HT causa pérdida de K, Mg y P. El recalentamiento rápido puede producir hiperpotasemia).
- Evitar **Hiperglucemia** (> 180 mg/dl; habitual en el enfriamiento) y la **Hipoglucemia** (< 80 mg/dL; habitual en el recalentamiento).
- **No Sobretratar** (bradicardia, acidosis metabólica leve, elevaciones discretas del láctico, de las transaminasas y de la amilasa, son normales durante la HT).
- Ajustar la **Nutrición** (la HT disminuye el metabolismo de un 7-10% por cada °C por debajo de 37°C).
- No **Recalentar** rápido (máximo 0,5°C/2 h; valorar hacerse más lentamente en el TCE por riesgo de aumento de la PIC).
- Evitar **Lesiones cutáneas/Úlceras** (interponiendo sábanas entre la manta de hipotermia y la piel).
- Si riesgo elevado de **Sangrado** (por coagulopatía) o arritmias, se eleva la temperatura a 35°C.

- Trombocitopenia.
- Pancreatitis.
- Alteración de aclaramiento de medicamentos: la HT disminuye el metabolismo enzimático de algunos fármacos. De este modo se produce un aumento en los niveles, potencia y duración del efecto de drogas como vasopresores, opiáceos, sedantes, barbitúricos y relajantes musculares.
- Un período de vital importancia es el recalentamiento, pudiendo aparecer crisis convulsivas, hipotensión arterial, arritmias y alteraciones hidroelectrolíticas.

En la exploración neurológica que presenta al alta de UCIP, la paciente mantiene sostén cefálico y sedación (no se prueba deambulación). Coge objetos con ambas manos sin temblor. Movilidad normal, con fuerza y sensibilidad normal. Pares craneales normales. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Llanto enérgico consolable. Sigue con la mirada, impresiona de oír bien.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rodríguez-Núñez A, López-Herce J, García C, Carrillo A, Domínguez P, Calvo C, et al; Spanish Study Group for Cardiopulmonary Arrest in Children. Effectiveness and long-term outcome of cardiopulmonary resuscitation in paediatric intensive care units in Spain. *Resuscitation*. 2006; 71: 301-9.
2. Fonte M, Oulego-Erroz I, Rodríguez-Núñez A, Iglesias-Vázquez JA, Sánchez-Santos L. Out-of-hospital pediatric cardiorespiratory arrest in Galicia: impact of the 2005 resuscitation guidelines. *Pediatr Emerg Care*. 2011; 27: 697-700.
3. López-Herce J, Del Castillo J, Matamoros M, Cañadas S, Rodríguez-Calvo A, Cecchetti C, et al; Iberoamerican Pediatric Cardiac Arrest Study Network RIBEPICI. Factors associated with mortality in pediatric in-hospital cardiac arrest: a prospective multicenter multinational observational study. *Intensive Care Med*. 2013; 39: 309-18.
4. Zeevalk GD, Nicklas WJ. Hypothermia and metabolic stress: narrowing the cellular site of early neuroprotection. *J Pharmacol Exp Ther*. 1996; 279: 332-9.
5. Ji X, Luo Y, Ling F, Stetler RA, Lan J, Cao G, et al. Mild hypothermia diminishes oxidative DNA damage and pro-death signaling events after cerebral ischemia: a mechanism for neuroprotection. *Front Biosci*. 2007; 12: 1737-47.
6. D'Cruz BJ, Fertig KC, Filiano AJ, Hicks SD, DeFranco DB, Callaway CW. Hypothermic reperfusion after cardiac arrest augments brain-derived neurotrophic factor activation. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2002; 22: 843-51.
7. Róka A, Vászárhelyi B, Bodrogi E, Machay T, Szabó M. Changes in laboratory parameters indicating cell necrosis and organ dysfunction in asphyxiated neonates on moderate systemic hypothermia. *Acta Paediatr*. 2007; 96: 1118-21.
8. Ohmura A, Nakajima W, Ishida A, Yasuoka N, Kawamura M, Miura S, et al. Prolonged hypothermia protects neonatal rat brain against hypoxic-ischemia by reducing both apoptosis and necrosis. *Brain Dev*. 2005; 27: 517-26.
9. Kuboyama K, Safar P, Radovsky A, Tisherman SA, Stezoski SW, Alexander H. Delay in cooling negates the beneficial effect of mild resuscitative cerebral hypothermia after cardiac arrest in dogs: a prospective, randomized study. *Crit Care Med*. 1993; 21: 1348-58.
10. Bernard SA, Gray TW, Buist MD, Jones BM, Silvester W, Gutteridge G, et al. Treatment of comatose survivors of out-of-hospital cardiac arrest with induced hypothermia. *N Engl J Med*. 2002; 346: 557-63.

Paciente con hidrocefalia y edema agudo de pulmón

Ponente: Aida Sánchez Rodríguez. *Tutor:* Ignacio Ibarra de la Rosa.
Hospital Reina Sofía. Córdoba.

Caso clínico

Niña de 7 años, portadora de catéter de derivación ventrículo-peritoneal, en tratamiento con amoxicilina por un cuadro faringoamigdal, que acude a urgencias por fiebre, cefalea occipital, ataxia y diplopía de 48 horas de evolución.

Antecedentes personales

Ependimoma anaplásico diagnosticado a los 18 meses con erradicación completa a los 3 años, tras tratamiento quirúrgico y quimioterápico. Quiste aracnoideo e hidrocefalia residual, con implantación de catéter con caída libre a peritoneo. Hipoacusia y parálisis facial derecha secundarias.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Administrar un bolo de manitol.
- Realizar radiografía de control del trayecto de la derivación y TC craneal.
- Realizar punción lumbar para descartar meningitis.
- Actitud expectante.
- Hoja de consulta a oftalmología para valoración de la diplopía.

La respuesta correcta es la b

La paciente presenta signos de hipertensión intracraneal (HIC), como cefalea y diplopía, por tanto, la consulta a oftalmología no parece indicada de momento, ya que lo más urgente sería comprobar si realmente existe HIC (el edema de papila puede estar ausente en las fases iniciales), con vistas a instaurar el tratamiento más oportuno.

En el mismo sentido, la realización de una punción lumbar está inicialmente contraindicada, incluso aunque se sospeche una infección de SNC como causa desencadenante, por el riesgo de descompresión brusca y enclavamiento cerebral.

El bolo de manitol se encuentra dentro del arsenal terapéutico de la HIC, al disminuir el edema y mejorar la perfusión cerebral. No obstante, la terapia hiperosmolar no forma parte del primer escalón de tratamiento de la HIC. Además, no en todos los pacientes con HIC tiene porqué existir edema.

Por tanto, considerando que es una paciente portadora de una derivación ventrículo-peritoneal y que su situación no constituye actualmente una emergencia, lo más razonable es realizar alguna prueba de imagen para detectar el posible origen de dicha hipertensión; concretamente, analizar el trayecto del catéter mediante radiografía simple y la valoración del tamaño ventricular en una TAC, serían las medidas más adecuadas y las que aportarían más información.

Ante la sospecha de hipertensión intracraneal secundaria a disfunción del catéter, se realiza radiografía de control del trayecto valvular sin objetivar alteraciones (Fig. 1), y TC cerebral donde se observa hidrocefalia tetraventricular aumentada respecto a controles previos (Fig. 2). Con dichos hallazgos se decide intervención por neurocirugía.

No obstante, antes de su entrada a quirófano, la paciente presenta convulsión tónico-clónica generalizada que cede tras administración de diazepam rectal. De forma súbita comienza a expulsar material líquido espu-



FIGURA 1.



FIGURA 2.

moso y rosado por boca y nariz, con dificultad respiratoria creciente y rápido deterioro del nivel de conciencia.

A la exploración física presenta mal estado general. Está cianótica, mal perfundida, con pupilas midriáticas y anisocóricas. Disminución importante del nivel de conciencia, con movimientos normales de extremidades (GCS ≈ 7-8). Tos, con emisión de líquido rosado por boca y nariz. AR: crepitantes bilaterales. Sat O₂: 83%.

2. ANTE EL BRUSCO DETERIORO DE LA PACIENTE ¿CUÁL ES LA ACTITUD INMEDIATA MÁS ADECUADA?

- Trasladarla inmediatamente a quirófano para recambio valvular
- Intubación y ventilación mecánica
- Administrar bolo de valproato por la posibilidad de persistencia de la crisis
- Administrar un bolo de salino hipertónico
- Oxígeno en mascarilla reservorio y repetir Rx de tórax

La respuesta correcta es la b

Como en cualquier paciente, lo prioritario es tratar las situaciones de compromiso vital, asegurando el ABC: Vía aérea, ventilación y circulación. La paciente está hipoxémica, con emisión de espuma rosada por boca y con crepitantes pulmonares. Esta situación define un proba-

ble edema agudo de pulmón. Su traslado a quirófano en este momento no se debe plantear, dado que existe un compromiso vital evidente que obliga a su estabilización previa, sobre todo si se tiene en cuenta que la hipoxemia es un factor de riesgo independiente de mal pronóstico neurológico. Aunque es posible que la hipoxemia mejorase con oxígeno en mascarilla reservorio, la sospecha de edema pulmonar en una paciente que además presenta un bajo nivel de conciencia, hacen obligada la intubación. La Rx de tórax no es una actuación prioritaria en este momento.

En posible que existan dudas sobre la remisión de la convulsión; no obstante, ni su tratamiento es la prioridad absoluta (que sigue siendo el ABC), ni el valproato el fármaco de elección, al menos hasta haber agotado 2 o 3 dosis de benzodiacepinas.

Respecto a la administración de un bolo de salino hipertónico, también dentro de las posibilidades terapéuticas del edema cerebral, valen las consideraciones que se hicieron respecto al manitol

Se intuba a la paciente, se canalizan arteria y vena y se administra bolo de furosemida. Se mantiene hipotensa, con regular perfusión periférica, aunque con lactatos normales y hepatomegalia a 3 cm del reborde costal derecho.

Se realiza radiografía de tórax en la que se observa edema pulmonar bilateral (Fig. 3) y ecocardiograma, en el que se objetiva una disfunción miocárdica moderada con fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 30%.

3. EN ESTA SITUACIÓN ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS LE PARECE MÁS CORRECTA?

- Traslado inmediato a quirófano para recambio valvular.
- Administrar bolo de pentobarbital.
- Administración de expansores plasmáticos.
- Hiperventilación para disminuir PIC.
- Iniciar inotrópicos.

La respuesta correcta es la e

Como en la pregunta anterior, lo prioritario es estabilizar a la paciente, antes de trasladarla a quirófano. Con los datos que se presentan, tratándose de una paciente en edema agudo de pulmón asociado a disfunción miocárdica, toca el turno al apartado "C" de la reanimación. La administración de expansores plasmáticos en una paciente con signos de congestión (edema pulmonar, hepatomegalia), está a priori contraindicada, al menos hasta que mejore la contractilidad cardiaca. Por tanto, lo más adecuado en este momento es la administración de inotrópicos, idealmente con perfil vasodilatador pero, sino es posible por persistir la hipotensión, será preciso añadir al tratamiento drogas con efecto presor.

Respecto al pentobarbital, es uno de los últimos escalones en el tratamiento de la HIC, ejerciendo un efecto vasoconstrictor sobre la circulación cerebral. Por tanto, su uso debe ir precedido del resto de medidas que controlen la presión intracraneal (PIC). Además, e independientemente de que la causa de la HIC en esta paciente no es un edema cerebral y por tanto su eficacia podría ser discutible, el efecto inotrópico negativo e hipotensor del pentobarbital, desaconsejarían su uso en esta paciente.

La hiperventilación forma parte también de las terapias vasopresoras de la HIC. Produce una disminución aguda del flujo sanguíneo cerebral, lo que conlleva un importante riesgo de isquemia cerebral. Por tanto, en general no se recomienda su uso generalizado para el control de la PIC. No obstante, la hiperventilación aguda, durante pocos segundos-minutos, sí puede controlar las crisis de HIC. Sin embargo, al igual que sucede con el manitol o el suero hipertónico, los estudios que validan

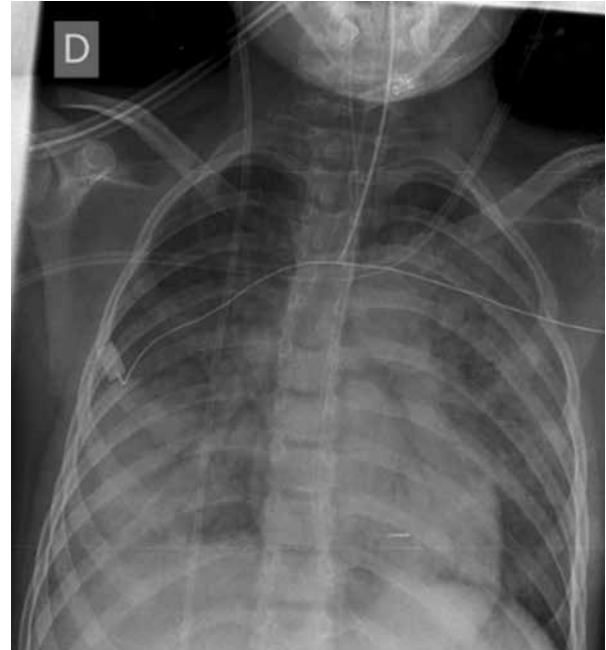


FIGURA 3.

su eficacia se refieren la HIC secundaria a traumatismos craneoencefálicos. En estos casos, el sustrato etiopatogénico es totalmente diferente al de la hidrocefalia aguda y por tanto su eficacia probablemente discutible.

Se inicia perfusión de dopamina a dosis de hasta 20 mcg/kg/min, se emplea ventilación mecánica con PEEP moderadamente elevada y se seda a la paciente con una perfusión de midazolam y remifentanilo. Con estas medidas mejora la tensión arterial y se consigue una saturación de O₂ del 100%. Sin más crisis comiciales ni signos de agravamiento de la HIC, la paciente se traslada a quirófano para revisión del sistema de drenaje.

4. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS PROBABLE DEL EDEMA AGUDO DE PULMÓN?

- La disfunción cardiaca primaria.
- Una neumonía por aspiración durante la convulsión.
- Una obstrucción de vía aérea superior durante la crisis convulsiva.
- La hipertensión intracraneal.
- La crisis convulsiva.

La respuesta correcta es la d

Todas las anteriores son causas de edema agudo de pulmón (EAP). No obstante, la forma de presentación hiperaguda hace poco probables algunas de ellas.

Así, tanto el edema pulmonar por disfunción cardíaca como la neumonía por aspiración en el contexto de la convulsión tendrían una aparición algo más insidiosa y/o tardía.

La obstrucción aguda de la vía aérea superior (como sucede en algunas infecciones laringotraqueales, aspiración de cuerpo extraño, episodios de estrangulación / ahorcamiento...), provoca un aumento del retorno venoso e hiperflujo pulmonar que, en un contexto de hipoxia, puede causar edema pulmonar. No obstante, precisa de un periodo obstructivo prolongado, que no consta en la historia de la paciente.

Por el contrario, las lesiones agudas graves del sistema nervioso central pueden desencadenar un EAP en cuestión de minutos (lo que se conoce como edema pulmonar neurogénico). Se caracteriza por congestión y edema perivascular con extravasación de líquido rico en proteínas y hemorragia alveolar. Los mecanismos fisiopatológicos no se conocen con exactitud; se ha demostrado que están implicados un aumento de la presión hidrostática capilar y un daño endotelial y en la barrera alveolo-capilar secundario a una descarga simpática por daño en el centro vasomotor hipotalámico, consecuencia de una agresión neurológica. Aunque la etiología que se ha descrito en la infancia con más frecuencia es el estatus convulsivo (Tabla 1), lo recortado de la crisis en la paciente hace más probable que la causa sea la hipertensión intracraneal secundaria a descompensación de la hidrocefalia.

5. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS PROBABLE DE LA DISFUNCIÓN MIOCÁRDICA?

- Tratamiento quimioterápico previo.
- Sobrecarga de fluidos por posible SIADH asociado.
- Hipoxia.
- Miocarditis aguda.
- Hipertensión intracraneal.

La respuesta correcta es la e

Determinados quimioterápicos, especialmente los derivados antraciclínicos, pueden tener un efecto cardiotóxico irreversible. Sin embargo, se pudo comprobar en la historia de la paciente que no había recibido ningún medicamento cardiotóxico durante su tratamiento quimioterápico.

La miocarditis es una causa de shock cardiogénico y no se pudo descartar definitivamente a priori, consi-

TABLA 1.

Más frecuentes	Menos frecuentes
Convulsiones	Síndrome de Guillain-Barré
Hemorragia cerebral	Esclerosis múltiple
Daño cerebral	Bloqueo del nervio trigémino
	Embolismos arteriales
	Tumores cerebrales
	Inducción anestésica
	Hidrocefalia
	Síndrome de Reye
	Meningitis
	Meningoencefalitis viral

derando el contexto del cuadro febril que presentaba la paciente, si bien los datos del ECG y la ecografía no eran sugerentes. Se solicitaron serologías virales (CMV, VEB, Parvovirus B19, Coxsackie, Echovirus e Influenza A y B), resultando negativas todas ellas.

Aunque la hipoxia pudo contribuir a la depresión de la función cardíaca, no parece que ni su magnitud ni su duración fueran suficientes para justificar por sí mismos la disfunción miocárdica.

Igualmente, la SIADH no es causa de edema pulmonar, ya que se produce un aumento de agua libre, que se distribuye esencialmente en el espacio intracelular.

El diagnóstico de una disfunción cardíaca neurogénica es de exclusión. Clásicamente se ha descrito que la función miocárdica no se ve afectada en el edema pulmonar neurogénico. Sin embargo, se describen con frecuencia pacientes con disfunción miocárdica neurogénica, que puede perpetuar y amplificar la magnitud del edema pulmonar. En cuanto a su fisiopatología existen varias teorías: un efecto depresor directo de la corteza cerebral sobre la contractilidad miocárdica, una sobrecarga secundaria a una liberación masiva de catecolaminas o un fenómeno de isquemia-reperusión, que estimula la liberación de radicales libres e inflamación, como ocurre en el síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.

Tras repermeabilización de la derivación ventricular, la paciente se mantiene con signos de bajo gasto y disfunción miocárdica en ecocardiografía, con persistencia de abundantes secreciones asalmonadas abundantes en las primeras 48 horas. El TAC de control a las 24 horas muestra disminución del tamaño ventricular (Fig. 4).

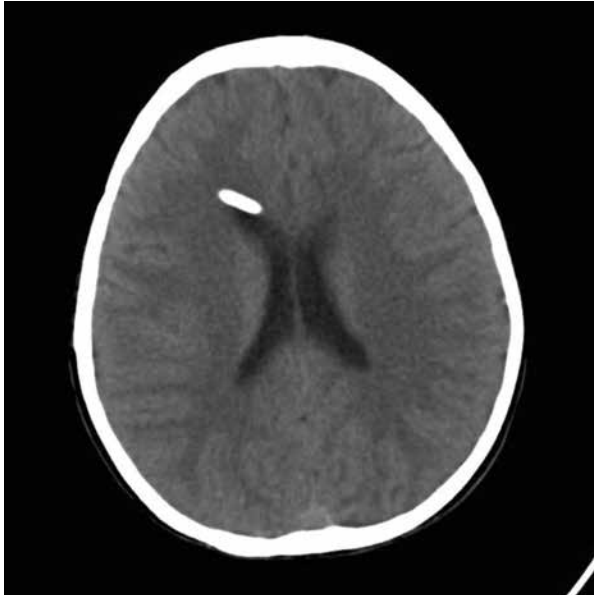


FIGURA 4.

6. ¿QUÉ MANEJO CONSIDERA MÁS APROPIADO PARA LA DISFUNCIÓN MIOCÁRDICA Y EL EDEMA DE PULMÓN EN ESTA PACIENTE?

- Nueva revisión neuroquirúrgica por probable persistencia de la HIC.
- Inducción de coma barbitúrico.
- Perfusión de inotrópicos y vasodilatadores junto con diuréticos de asa.
- Extubación precoz para favorecer la recuperación cardíaca al eliminar la presión positiva intratorácica.
- Actitud expectante, valorando evolución.

La respuesta correcta es la c

La mejoría en las pruebas de imagen de control hacen improbable que la HIC esté jugando ya algún papel en la disfunción cardiorrespiratoria y por tanto no existe indicación neuroquirúrgica. En el mismo sentido, la inducción de coma barbitúrico, utilizado en pacientes con HIC refractaria a otras medidas, también carece de fundamento.

El tratamiento del edema pulmonar neurogénico se basa en el soporte respiratorio, ajustado para conseguir una oxigenación aceptable, en general con PEEP elevadas. Además, en esta paciente con disfunción miocárdica asociada, es necesario mejorar la función cardíaca, que como se ha comentado, puede agravar y perpetuar el edema.

Por tanto, lo correcto es el uso de inotrópicos, con efecto vasodilatador si es tolerado, y diuréticos. También se ha descrito el uso de alfa bloqueantes adrenérgicos en

la disfunción cardíaca neurogénica, aunque su utilidad práctica es discutible.

Dado que el fallo cardíaco de esta paciente afecta fundamentalmente al corazón izquierdo, la extubación precoz, que aumenta el retorno venoso e incrementa la postcarga izquierda tampoco estaría indicada. El momento para la retirada de la ventilación mecánica vendrá determinado por la mejoría del edema pulmonar y de la función cardíaca.

En la paciente se instauró una perfusión de levosimendan durante 24 horas, asociando dopamina y noradrenalina por tendencia a hipotensión. Se inició también tratamiento diurético, que pudo suspenderse precozmente por el inicio de una poliuria espontánea, con balances negativos.

La evolución fue satisfactoria. Se mantuvo en ventilación mecánica con altos niveles de PEEP, resolviéndose la hipoxemia inicial, muy marcada (P/F <100) y los controles radiográficos, que mostraron una resolución progresiva del edema pulmonar, persistiendo un leve engrosamiento perihiliar de predominio derecho. Igualmente, la función miocárdica mejoró, aumentando la fracción de eyección a las 18 horas hasta el 45%, con normalización en los controles posteriores.

La paciente fue extubada a las 48 horas (retirada definitiva de la oxigenoterapia 4 días después), retirando el soporte inotrópico al 4º día de la intervención, sin signos de insuficiencia cardíaca, siendo dada de alta a planta en situación estable.

BIBLIOGRAFÍA

- Carrillo EsperR, Castro Padilla F, Leal Gaxiola P, Carrillo Córdova JR, Carrillo Córdova LD. Actualidades en terapia intensiva neurológica. Edema pulmonar neurogénico. Rev Asociación Rev Asoc Mex Med Crit y Ter Int. 2010; XXIV: 59-65.
- Carrillo R, Sanchez J, Contreras N. Edema pulmonar y disfunción cardíaca neurogénicos: reporte de un caso y revisión bibliográfica. Med Int Mex. 2008; 24: 237-42.
- Lin JJ, Hsia SH, Wu CT, Lin KL. Acute myelitis with neurogenic stunned myocardium in a boy. Pediatr Neurol. 2010; 43: 348-50.
- Mendel J. Up ToDate. Neurogenic pulmonary edema. 2013. Disponible en: www.uptodate.com.
- Reuter-Rice K, Duthie S, Hamrick J. Neurogenic pulmonary edema associated with pediatric status epilepticus. Pediatr Emerg Care. 2011; 27: 957-8.
- Sivanandan S, Sinha A, Juneja R, Lodha R. Reversible acute left ventricular dysfunction in accidental strangulation. Pediatr Crit Care Med. 2009; 10: e5-8.

Valor de la ecocardiografía en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos

Ponente: Ana Karina Córdova Salas. Tutor: Daniel Palanca Arias.
Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

Anamnesis y exploración

Lactante de 7 meses de edad con escafocefalia (craneosinóstosis por cierre de sutura sagital), intervenido quirúrgicamente para su corrección. Sin incidencias durante la cirugía ni el postoperatorio inmediato, es dado de alta de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos a las 24 horas de la intervención.

No antecedentes personales de interés.

A las 48 horas del alta de la UCIP presenta afectación del estado general y vómitos.

En la exploración física, destaca: FC: 185 lpm, FR: 86 rpm, PA 100/50 mmHg, SpO₂ 94%, mala perfusión periférica con enlentecimiento del relleno capilar, palidez cutánea generalizada marcada y cianosis peribucal, tonos cardíacos apagados sin soplos, buena ventilación bilateral, no visceromegalias, y somnolencia (escala de coma de Glasgow 14-15), sin focalidad neurológica, y con adecuado tamaño y reactividad pupilar. Portador de catéter venoso central yugular derecho y vía periférica en extremidad superior derecha.

1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA?

- Solicitar hemograma, bioquímica y gasometría capilar.
- Monitorizar y administrar oxígeno con gafas nasales a 2 L/min.
- Monitorizar, iniciar oxigenoterapia de alto flujo y expandir volemia con suero salino fisiológico.
- Dar una dosis de ondasetrón EV para tratamiento de los vómitos.
- Solicitar una radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la c

La taquicardia, taquipnea y el enlentecimiento del relleno capilar son manifestaciones clínicas precoces como mecanismos de compensación ante una perfusión tisular insuficiente.

Por lo tanto estamos ante fases iniciales de un **shock**. *Definición:* trastorno en el cual la oferta de nutrientes y oxígeno a los tejidos es insuficiente para satisfacer las demandas metabólicas. (Fig. 1)

Reconocer el shock

Según PALS (*Pediatric Advanced Life Support*), existen diferentes fases en el shock:

1ª fase	Shock compensado	TA normal	FC aumentada	Vasoconstricción periférica
2ª fase	Shock descompensado	TA normal (30-35% volemia) o baja	FC muy aumentada	Signos de disfunción orgánica
3ª fase	Shock irreversible	HipoTA marcada	Bradycardia	Daño orgánico progresivo → irreversible

Shock hipovolémico, distributivo, cardiogénico

FIGURA 1. Reconocer el shock.

La clave del manejo del shock es el RECONOCIMIENTO TEMPRANO para revertir precozmente el compromiso circulatorio y así preservar la función de los órganos vitales.

- Urgencia vital:
 - Actuación inmediata ante la sospecha diagnóstica
 - Mantener perfusión tisular y correcto aporte de O₂
 - Evitar progresión a fallo multiorgánico
- Medidas de soporte vital:
 - Vía aérea adecuada, mantenimiento de respiración efectiva
 - Expansión de volemia y soporte cardiovascular.
- Medidas de soporte de los sistemas orgánicos.

Dado que es una urgencia vital, se debe en primer lugar estabilizar al paciente y posteriormente buscar la etiología del shock para poder manejar adecuadamente la situación.

Ante signos clínicos de shock-bajo gasto cardíaco reingresa en la UCIP. A su ingreso se expande volemia con suero salino fisiológico y se inicia oxigenoterapia de alto flujo.

Se solicitan pruebas cruzadas y gasometría capilar en la cual destaca: pH 7,21, pCO₂ 38 mmHg, HCO₃ 15 mmol/L, exceso de bases -12 mmol/L, láctico 7 mmol/L, iones normales, hematocrito 31%, glucemia: 419 mg/dL.

2. ANTE ESTA ANALÍTICA, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA DESPUÉS DE INICIAR LAS MEDIDAS DE SOPORTE INICIAL?

- a. Estamos ante un shock compensado por lo tanto mantenemos la calma, y esperamos a reevaluar en 60 minutos.
- b. Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia, y administrar bicarbonato EV para corregir la acidosis metabólica que empeora el pronóstico.
- c. Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia, y transfundir concentrado de hematíes para asegurar un adecuado transporte de oxígeno.
- d. Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia, fluidoterapia e iniciar perfusión de insulina para corregir la hiperglucemia.
- e. Mantener monitorizado al paciente, oxigenoterapia, fluidoterapia e iniciar antibioterapia precoz.

La respuesta correcta es la d

El paciente en situación crítica está sometido a un



FIGURA 2. Radiografía de tórax.

importante estrés, produciéndose cambios hormonales como respuesta adaptativa al mismo. Estos cambios consisten en el incremento de las hormonas contrarreguladoras: epinefrina, cortisol y hormona de crecimiento que actúan sobre el metabolismo de los carbohidratos.

La hiperglucemia de estrés se ha relacionado con efectos clínicos adversos y de mal pronóstico, ya que compromete al sistema inmune del huésped alterando la función de polimorfonucleares y macrófagos determinando una mala respuesta a procesos infecciosos.

Por lo tanto, valores de glucemia aproximadamente mayores de 200 mg/dl tras comprobación de una extracción correcta y que se mantienen en los controles posteriores deberían ser tratados, según numerosas publicaciones.

Tras comprobar hiperglucemia con glucemia capilar recibe perfusión de insulina a 0,1 UI/kg/hora. Posteriormente se realiza gasometría capilar de control a la hora: pH 7,32, pCO₂ 23 mmHg, HCO₃ 15,1 mmol/L, exceso de bases -14,2 mmol/L, láctico 5,5 mmol/L, iones normales, Hto 31%, glucemia: 324 mg/dL.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: analítica completa, radiografía de tórax y electrocardiograma. Ante los signos persistentes de bajo gasto en un paciente con sospecha de sangrado (palidez intensa e intervención reciente de craneosinóstosis que precisó una transfusión de concentrado de hematíes) aunque con valores de hematocrito normales se decide, al disponer recientemente de un ecógrafo en la unidad, reali-

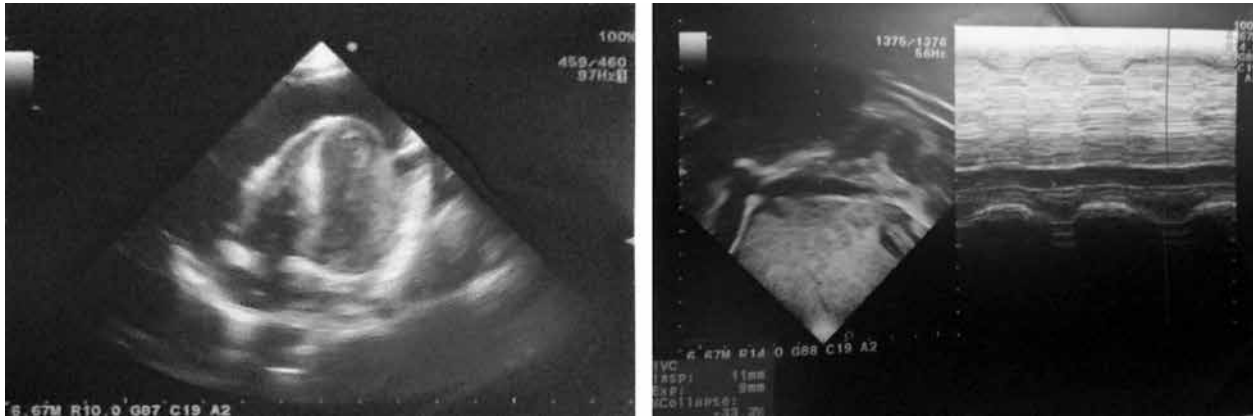


FIGURA 3. Ecocardiograma: proyección 4 cámaras y proyección subcostal eje corto.

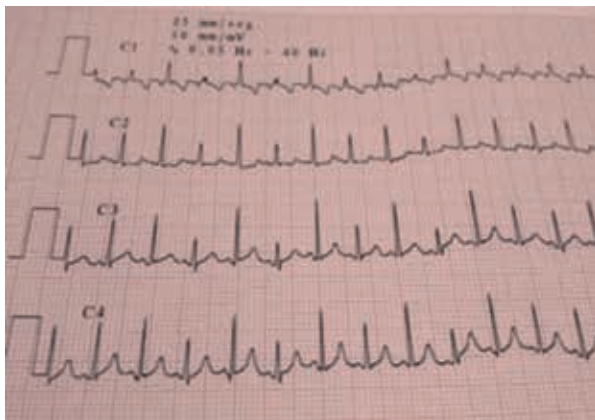


FIGURA 4. Electrocardiograma.

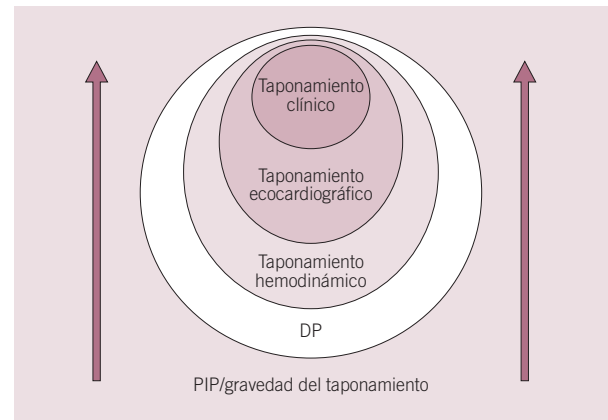


FIGURA 5. Taponamiento cardíaco: concepto de *continuum*.

zar ecocardiograma para valorar el estado de la volemia (mediante la valoración del colapso inspiratorio de la vena inferior) (Figs. 2 a 4).

3. ANTE ESTAS IMÁGENES. ¿CÓMO INTERPRETARÍA ESTAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS?

- Vena cava inferior (VCI) dilatada con colapso inspiratorio mínimo compatible con estado de hipervolemia.
- VCI estrecha con colapso inspiratorio mayor al 50% compatible con PVC baja.
- El ECG muestra un signo característico de hipovoltaje: alterans eléctrico y la radiografía de tórax datos sugerentes de cardiomegalia con parénquima pulmonar normal.
- En la proyección 4 cámaras se aprecia una estructura anecoica rodeando al corazón
- Todas son correctas, excepto la b.

La respuesta correcta es la e

En el electrocardiograma (Fig. 4) se aprecia alternancia eléctrica, hipovoltaje y ascenso de ST. Variaciones clínicas del QRS (alterans eléctrico) debido al movimiento pendular del corazón en el medio líquido, sugestivo de taponamiento cardíaco.

En el ecocardiograma (Fig. 3) se observa estructura anecoica rodeando al corazón, compatible con derrame pericárdico severo con signos ecocardiográficos de taponamiento cardíaco: colapso diastólico de aurícula derecha y ventrículo derecho, dilatación de vena cava inferior con colapso inspiratorio mínimo y dilatación de venas suprahepáticas, variaciones respiratorias significativas del flujo de llenado mitral.

En la figura 5 vemos la representación gráfica del concepto de *continuum* aplicado al taponamiento cardíaco. Prácticamente todos los derrames pericárdicos causan aumento de la presión intrapericárdica y un cierto grado de taponamiento. Inicialmente el trastorno solo se puede detectar mediante el registro de las presiones intra-

TABLA I. TAPONAMIENTO CARDÍACO: SIGNOS ECOCARDIOGRÁFICOS.

Cambios respiratorios recíprocos anormales en las dimensiones ventriculares durante el ciclo respiratorio
Colapso de aurícula y ventrículo derechos
Colapso de cavidades izquierdas
Dilatación de la vena cava inferior con ausencia de variaciones respiratorias
Variaciones respiratorias exageradas en los flujos mitral, aórtico y tricuspídeo

pericárdica e intracavitaria. A medida que aumentan la presión intrapericárdica y la gravedad del taponamiento, aparecen los signos ecocardiográficos y, finalmente, los signos clínicos de taponamiento (Tabla I).

El colapso de aurícula derecha es un dato muy sensible de aumento de presión intrapericárdica. El colapso de ventrículo derecho es más específico. El diámetro de la VCI y de su colapso inspiratorio nos permite estimar en determinadas circunstancias que no estén influenciadas por otros factores externos los rangos de presión de la AD. La distensión de la vena cava inferior sin colapso inspiratorio indica una presión venosa elevada. De forma esquemática se podría estimar la PVC según lo siguiente:

VCI con colapso inspiratorio > 50% = PVC normal o baja
VCI dilatada con colapso inspiratorio < 50% = PVC elevada

La disminución del flujo mitral y aórtico en inspiración es un equivalente del pulso paradójico. El flujo en las venas hepáticas demuestra un predominio sistólico anterógrado, con un aumento de los reversos. Los cambios respiratorios en las dimensiones ventriculares y el «bamboleo» cardíaco son otros datos de taponamiento.

4. ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍAS ANTE LAS IMÁGENES DE LA FIGURA 7?

- Iniciar perfusión de inotrópicos ya que impresiona fallo de bomba cardíaca y contactar con cardiología.
- Iniciar perfusión de furosemida ya que se visualiza signos de derrame pericárdico y contactar con cardiología.
- Contactar con cardiología para confirmar diagnóstico y realizar pericardiocentesis de urgencia.
- Iniciar antiinflamatorios, ácido acetilsalicílico y corticoides ya que estamos ante signos de pericarditis aguda.
- Realizar una resonancia magnética cardíaca urgente para tener una mejor precisión en el diagnóstico y cuantificar el derrame pericárdico.

La respuesta correcta es la c

La indicación de drenaje pericárdico es muy evidente en los pacientes que presentan signos clínicos de taponamiento grave con alteración hemodinámica. En estos casos, el valor del ecocardiograma consistirá, fundamentalmente, en la comprobación de un derrame pericárdico importante, y en el hallazgo casi seguro de colapso de cavidades y anomalías en el flujo mitral.

Hay que tener en cuenta que en los pacientes con taponamiento cardíaco agudo, la cuantía del derrame puede ser bastante pequeña y el resto de los signos ecocardiográficos pueden ser difíciles de apreciar por el carácter crítico de la situación del paciente. En este caso la sospecha clínica es fundamental.

El gasto cardíaco es mantenido por reflejo de taquicardia y aumento de la contractilidad. Los agentes inotrópicos pueden ser útiles. En casos más avanzados de taponamiento, la presión sanguínea es mantenida por vasoconstricción periférica de los lechos arterial y venoso, por lo cual los vasodilatadores deberían ser evitados.



FIGURA 7. Vista longitudinal ecográfica del segmento intrahepático de la VCI, evaluada en la zona subcostal sin colapso y con colapso. A la derecha, en Modo M se aprecia el colapso según los momentos del ciclo respiratorio. *Extraído de: Beaulieu Y. Bedside echocardiography in the assessment of the critically ill. Crit Care Med. 2007; 35(5 Suppl): S235-49.*

Los diuréticos pueden empeorar la condición del paciente al reducir la precarga.

El ecocardiograma es útil para guiar el procedimiento al permitir determinar el sitio de punción, definir el curso de la aguja-catéter, determinar la profundidad y, mediante la inyección de solución fisiológica de contraste confirmar la localización intrapericárdica de la aguja.

El tratamiento conservador de un cuadro de pericarditis aguda inflamatoria se puede considerar en pacientes que presentan un taponamiento clínico poco importante, con derrame pericárdico moderado o importante y con colapso de cavidades sin afectación clínica.

La TC y la RM son dos técnicas que tienen una alta precisión para el diagnóstico y cuantificación del derrame pericárdico aunque evidentemente no deben utilizarse de forma rutinaria para el diagnóstico del derrame pericárdico, sino solo en casos excepcionales (mala ventana ecocardiográfica, derrame pericárdico poco definido, taponamiento cardíaco sin clínica inflamatoria, pericarditis neoplásica).

5. CUÁL SERÍA LA TÉCNICA MÁS ADECUADA PARA REALIZAR LA PERICARDIOCENTESIS?

- Vía percutánea con catéter y guiada por ecocardiográfica en región subxifoidea izquierda en unidad de cuidados intensivos, a la cabecera del paciente.
- Vía percutánea a ciegas en región subxifoidea izquierda en quirófano.
- En cuarto espacio intercostal izquierdo, línea media axilar con dirección a hombro derecho para acceder al espacio pericárdico.
- Previamente se debe de realizar pauta de intubación rápida y administrar sedoanalgesia.
- Se debe contactar con cirujano cardiovascular para que realice la técnica en quirófano ya que existen muchas complicaciones y no estamos capacitados.

La respuesta correcta es la a

El procedimiento se debe realizar bajo sedación, analgesia sistémica y anestesia local, con monitorización continua la cual debe incluir: monitorización electrocardiográfica, presión arterial, saturación transcutánea de oxígeno.

La pericardiocentesis percutánea a ciegas solo se justifica en casos de extrema urgencia o bien puede hacerse guiada por ecocardiograma, el cual permite la instalación

de un drenaje de forma más segura. Este procedimiento se debe realizar en la Unidad de Cuidados Intensivos o de Cateterismo Cardíaco, donde existan métodos de monitorización y medios adecuados de reacción frente a posibles complicaciones, lo que incluye manejo de vía aérea y apoyo cardio-circulatorio. El paciente debe contar con acceso venoso seguro en caso de requerir aporte de volumen y drogas de emergencia.

El mejor sitio de punción ha sido descrito como el punto en el cual la mayor acumulación de líquidos es más cercana a la superficie corporal, siendo la localización subxifoidea izquierda con un ángulo de 45° apuntando al hombro izquierdo la de elección.

6. EN ESTE LACTANTE SIN PATOLOGÍA ESTRUCTURAL DE BASE, SOMETIDO A CIRUGÍA DE REMODELACIÓN CRANEAL POR CRANEOSINÓSTOSIS; ¿CUÁL SERÍA LA CAUSA MÁS PROBABLE DEL TAPONAMIENTO CARDIACO?

- Estado de hipervolemia.
- Cirugía craneal.
- Viral.
- Catéter venoso central.
- Idiopática.

La respuesta correcta es la d

La canalización de catéteres centrales suele ser una práctica habitual en pacientes ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP), no por ello exenta de riesgos, en especial, cuando no se dispone de un control tan exhausto en planta de hospitalización. El taponamiento cardíaco iatrogénico asociado a catéter central constituye una complicación infrecuente y en ocasiones letal (incidencia estimada 0,0001%-1,4%, y mortalidad mayor del 70%) que puede producirse en el momento de la inserción o en ocasiones de forma más tardía, como describimos. El manejo de la ecografía en las UCIP tiene gran relevancia para poder diagnosticar a la cabecera del paciente de forma precoz, las posibles complicaciones y realizar el tratamiento adecuado.

El derrame y taponamiento pericárdico relacionados con la inserción o el mantenimiento de catéteres centrales es una complicación poco frecuente, pero con alta morbimortalidad, ya que su presentación suele ser tardía respecto a su colocación. Esta complicación, se produce por lo general durante la época neonatal y en lactantes, y en la mayoría de los casos, parece estar relacionado con el daño causado por la erosión de la

punta del catéter a través de la pared de la AD. Sigue siendo incierto si el lugar de inserción del CVC, tamaño, material, líquido de infusión y posición de la punta del catéter juegan algún papel en su desarrollo. Parece probable, sin embargo, que la punta del catéter intracardiaca y la administración de soluciones hiperosmolares a través del CVC aumentan el riesgo. Por tanto, la posición y el seguimiento radiológico de la punta del CVC en la vena cava pueden ayudar a evitar esta complicación. Afortunadamente, el reconocimiento clínico inmediato seguido de la retirada del CVC y pericardiocentesis es una terapia altamente eficaz.

Evolución

Ante los signos progresivos de compromiso hemodinámico, se realizó pericardiocentesis guiada por ecografía, extrayéndose 70 ml de líquido serohemático, con mejoría clínica inmediata. Se retiró catéter venoso central bajo control ecográfico, cuya punta se localizaba en ventrículo derecho, sin objetivarse signos de perforación ventricular. Se mantuvo drenaje pericárdico durante 36 horas, sin débito, retirándose tras confirmar ecográficamente la resolución del derrame. Permaneció con estabilidad hemodinámica posterior, pudiéndose dar de alta a planta con buena evolución posterior. La citología del líquido pericárdico muestra características inflamatorias, sin datos de malignidad, y el cultivo es negativo.

Juicio clínico

Taponamiento cardiaco.

El taponamiento cardiaco debe considerarse en cualquier niño con un CVC que experimente dificultad respiratoria o colapso cardiovascular de forma aguda. Es lo primero a descartar en situaciones de bajo gasto

cardiaco junto con la compresión cardiaca. El bajo gasto cardiaco es en general una situación transitoria que tiende a mejorar en las siguientes horas de la intervención si recibe tratamiento adecuado.

El taponamiento cardiaco requiere de un tratamiento descompresivo inmediato, a menudo sobre la misma cama del paciente.

En nuestro caso, su etiología pudo estar en relación al CVC yugular derecho. El control radiológico a las 72 horas de su inserción mostraba la punta del CVC en VD y la ecocardiografía comprobó su posición en dicha cámara. Gracias a disponer de un ecógrafo en nuestra unidad y la valoración inicial mediante el mismo del estado de la volemia, se pudo realizar un diagnóstico precoz y tratamiento inmediato (punción guiada por ecocardiografía) con rápida recuperación hemodinámica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Border WL, Michelfelder EC, Hor K, Meredith DS. Echocardiography in the Pediatric Critical Care Setting. Cardiovascular Pediatric Critical Illness and Injury. 2009; 4: 55-61
2. Beaulieu Y. Bedside echocardiography in the assessment of the critically ill. Crit Care Med. 2007; 35(5 Suppl): S235-49.
3. Nowlen TT, Rosenthal GL, Johnson GL, et al. Pericardial effusion and tamponade in infants with central catheters. Pediatrics. 2002; 110: 137-42.
4. Keeney SE, Richardson CJ. Extravascular extravasation of fluid as a complication of central venous lines in the neonate. J Perinatol. 1995; 15: 284-8.
5. Deflaque RJ, Campbell C. Cardiac tamponade from central venous catheters. Anesthesiology. 1979; 50: 249-52.
6. Weil BR, Ladd AP, Yoder K. Pericardial effusion and cardiac tamponade associated with central venous catheters in children: an uncommon but serious and treatable condition. J Pediatr Surg. 2010; 45: 1687-92.

Traumatismo abdominal contuso en niña de 9 años

Ponente: Claudia Patricia Morais-Ramos-Bochard. *Tutora:* Belén Martín Parra.

Hospital Universitari General de Castellón.

Anamnesis

Niña de 9 años que acudió a urgencias por traumatismo en hemibdomen izquierdo, tras caída casual e impacto directo con un escalón sobre el hipocondrio izquierdo. Refería dolor abdominal sin otros síntomas asociados.

Antecedentes personales

Embarazo controlado, sin patología. Parto eutócico a las 42 semanas con presentación cefálica. Peso al nacer: 3.160 gramos. Perinatal sin incidencias. Alimentación con lactancia materna hasta el mes de vida y posteriormente lactancia mixta. Beikost reglado y tolerado. Desarrollo psicomotor adecuado a la edad. Vacunación correcta según calendario vigente. Ingresó a los 2 años de vida por convulsión febril.

1. ¿CUÁL SERÍA LA CONDUCTA INICIAL ANTE ESTA PACIENTE?

- Analgesia y vigilancia clínica.
- Evaluación primaria y secundaria.
- Realización de ecografía abdominal.
- Exploración abdominal.
- Canalización de una vía periférica y administración de fluidos.

La respuesta correcta es la b

La evaluación inicial de los pacientes pediátricos con traumatismos debe seguir el protocolo estándar de la Advanced Trauma Life Support (ATLS), abordando en primer lugar las lesiones que comprometen la vía aérea, la respiración y la circulación. La evaluación de lesiones abdominales se realiza como parte de la evaluación secundaria (ver Tabla 1).

A la exploración física se encontraba consciente y orientada, con buen color, constantes vitales acordes a su edad (96 latidos por minuto, 22 respiraciones por minuto, TA: 117/72 mmHg, SatO₂: 100%), pulsos periféricos presentes y simétricos y buen relleno capilar. El abdomen no presentaba hematomas ni otras lesiones cutáneas; era blando, depresible y doloroso a la palpación en hemiabdomen izquierdo. No se palparon masas ni megalias. No había reacción peritoneal y el peristaltismo estaba conservado. El resto de la exploración por aparatos fue normal.

En esta paciente el ABCD fue normal ya que podía hablar y respirar normalmente, las constantes eran adecuadas a su edad y presentaba un Glasgow de 15.

En la evaluación secundaria se debe realizar una exploración completa por aparatos deteniéndose en el abdomen, donde hay que buscar signos de hematomas u otras lesiones cutáneas como excoiaciones, dolor, distensión abdominal, ausencia de peristaltismo, reacción peritoneal o masas abdominales.

El trauma abdominal cerrado es más frecuente que el penetrante en la edad pediátrica y debe sospecharse en la anamnesis (mecanismo de la lesión) y en el examen físico detallado. Los mecanismos de las lesiones que se asocian con trauma intraabdominal incluyen golpes aislados de alta energía en el abdomen, los accidentes de tráfico y las caídas de alturas. Los órganos que más frecuentemente se afectan son el bazo, el hígado, los riñones, el páncreas y los intestinos respectivamente.

Los niños son más vulnerables a la lesión abdominal causada por fuerzas contusas ya que su torso es relativamente compacto y con diámetro anterior-posterior más pequeño. Además, tienen vísceras relativamente más

TABLA 1. ESQUEMA-RESUMEN DEL MANEJO INICIAL DEL POLITRAUMA PEDIÁTRICO (SOPORTE VITAL AVANZADO EN TRAUMA PEDIÁTRICO).

Reconocimiento primario (exploración de urgencia)	A	Alerta cervical (inmovilización y collarín) Alerta de alerta (consciencia) Alerta aérea: apertura vía aérea, vía aérea permeable, aspiración de secreciones, valorar intubación orotraqueal.	Monitorización continua de las constantes vitales
	B	Respiración-ventilación. Oxígeno. Signos de insuficiencia respiratoria. Toracocentesis. Valorar intubación. Ventilación mecánica.	
	C	Circulación: control de la hemorragia externa. Valoración del shock (pulsos, perfusión, FC, TA). Canalizar vías. Analítica. Cruzar y reservar sangre. Infusión de líquidos.	
	D	Exploración neurológica rápida. Consciencia, pupilas, escala de Glasgow. Detectar signos de Hipertensión Intracraneal.	
	E	Exposición. Desnudar completamente. Control hipotermia.	
Segundo examen físico (exploración completa)	Exploración cráneo-caudal por secciones, espalda y neurológica. Procedimientos: sondaje nasogástrico y vesical. Exámenes complementarios: analíticas, radiografías de columna cervical, tórax y pelvis. Otras radiografías, ecografía abdominal, TC craneal, torácico o abdominal, ecografía doppler, resonancia medular según hallazgos.		

grandes, menos pániculo adiposo y una musculatura abdominal más débil.

Ante un paciente con traumatismo abdominal es importante descartar lesiones que pongan en peligro su vida. La mortalidad del traumatismo abdominal cerrado en niños está directamente relacionada con el número de estructuras lesionadas: es menor en traumatismos aislados de órganos sólidos y aumenta considerablemente si el tracto gastrointestinal está involucrado o hay lesión de grandes vasos.

2. ¿QUÉ EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS REALIZARÍA EN PRIMER LUGAR EN ESTA PACIENTE?

- TAC abdominal.
- Radiografía de abdomen simple.
- Hemograma, bioquímica, coagulación, pruebas cruzadas y sedimento de orina.
- Ecografía abdominal (FAST).
- Son correctas la c y la d.

La respuesta correcta es la e

En el algoritmo diagnóstico inicial del traumatismo abdominal, la realización de una ecografía abdominal con técnica FAST en pacientes inestables ha demostrado ser un factor decisivo en la toma de decisiones terapéuticas, ya que la presencia de líquido libre sugiere la posibilidad de hemorragia aguda y la necesidad de cirugía urgente. Sin embargo, en los pacientes estables, ante sospecha

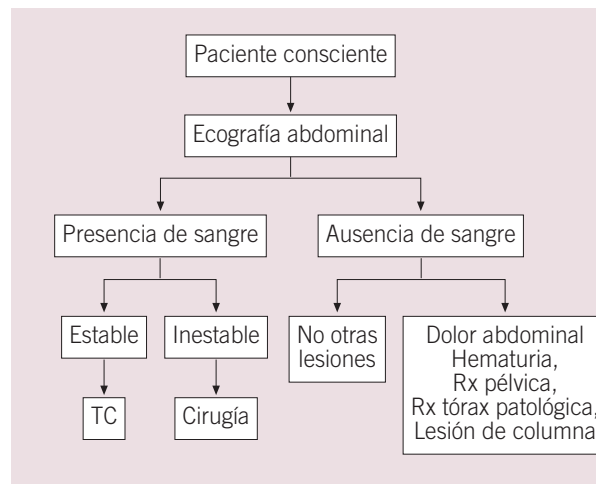


FIGURA 1. Exploración por la imagen en paciente con traumatismo abdominal.

de hemoperitoneo en la Eco FAST, la técnica de imagen de elección para el diagnóstico definitivo es la tomografía computarizada (TC) como muestra la Figura 1.

Es importante la realización de un hemograma para valorar el hematocrito ya que un valor inicial < 30% puede ser indicativo de sangrado activo. Hay que conocer el estado de la coagulación y realizar pruebas cruzadas por si el paciente necesita cirugía urgente o transfusión de concentrado de hemáties. La presencia de transaminasas alteradas (AST > 200 U/L o ALT > 125 U/L) pueden hacer pensar en una lesión intraabdominal, aunque valores por debajo de este nivel no la excluye si existe una alta

TABLA 2. ESCALA DE LESIÓN ESPLÉNICA PROPUESTA POR LA ASOCIACIÓN AMERICANA DE TRAUMA QUIRÚRGICO (AAST).

GRADO I	Hematoma subcapsular no expansivo <10% de la superficie. Desgarro capsular superficial.
GRADO II	Hematoma subcapsular de entre el 10 y el 50% de la superficie o hematoma intraparenquimatoso no expansivo. Desgarro del parénquima que no afecta un vaso trabecular.
GRADO III	Hematoma subcapsular de más de un 50% de superficie. Rotura de hematoma subcapsular o parénquima que se está ampliando.
GRADO IV	Hematoma intraparenquimatoso roto con hemorragia activa. Laceración que afecta vasos segmentarios o hiliares que provoca una desvascularización superior al 25% del bazo.
GRADO V	Estallido esplénico. Lesión vascular del hilio que desvasculariza el bazo.

sospecha clínica. El sedimento de orina se realiza para descartar lesiones del aparato genitourinario.

La radiografía de abdomen no está indicada inicialmente en los casos de contusión abdominal ya que una lesión de vísceras huecas es muy rara e improbable, sometiendo a los pacientes una dosis alta de radiación innecesaria.

En esta paciente, estable clínica y hemodinámicamente, se realizó una ecografía abdominal donde se evidenció la presencia de abundante líquido libre en pelvis, ambos flancos y periesplénico sugestivo de hemoperitoneo. Además se observó una imagen sugestiva de fisura esplénica con hematoma intraesplénico. El resto de la exploración fue normal. El hemograma mostró una hemoglobina de 9,9 g/dl y el hematocrito fue del 29,1%. La bioquímica, coagulación y sedimento de orina fueron normales.

3. ANTE ESTOS HALLAZGOS: ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Monitorización hemodinámica continua.
- Ingresar al paciente para observación.
- Cirugía urgente.
- TC.
- La a y la d son correctas.

La respuesta correcta es la e

En los traumatismos abdominales cerrados el bazo es la víscera sólida más frecuentemente afectada. La TC es el método más útil para valorar la gravedad de las lesiones en el traumatismo esplénico, dado que permite no solo caracterizar las lesiones (hematoma subcapsular o intraparenquimatoso, laceraciones, contusiones y disrupción de vasos hiliares), sino también realizar una aproximación a la gradación lesional (Asociación Americana de Trauma quirúrgico- AAST) (Tabla 2), importante para decidir la actitud terapéutica.

Es imprescindible la monitorización continua del estado hemodinámico del paciente traumático para detectar de forma precoz los signos de shock y adoptar medidas terapéuticas para evitar complicaciones que comprometan la vida del enfermo.

4. EN EL CASO DE QUE LA PACIENTE PRESENTARA SIGNOS DE SHOCK: ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INICIAL?

- Administración de noradrenalina a dosis de 0,1-1 µg/kg/min.
- Reposición de volumen con concentrado de hematíes a 10 ml/kg.
- Reposición de volumen con bolos iv de SSF a 20ml/kg/dosis en 10 minutos.
- Administración de suero salino hipertónico iv al 3-6% a 2 ml/kg en 10 minutos.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c

La reposición de volumen en el shock hipovolémico se realiza inicialmente con cristaloides (suero salino fisiológico o Ringer), en bolos de 20 ml/kg/dosis en 10-15 minutos que se repetirán en función de la respuesta. Posteriormente pueden utilizarse coloides y si persisten signos de hipovolemia, se realizará transfusión de concentrado de hematíes a 10-15 ml/kg. El suero salino hipertónico es una alternativa como expansor de volumen pero su uso se reserva, al igual que los coloides, cuando es necesario cargas repetidas de cristaloides en espera de la transfusión de hemoderivados.

En cuanto a las drogas vasoactivas, no son de elección en la fase inicial del shock en el paciente traumático reservándose para pacientes con traumatismo craneoencefálico y en los que no se consigue normalizar las cifras de TA a pesar de la reposición de la volemia.

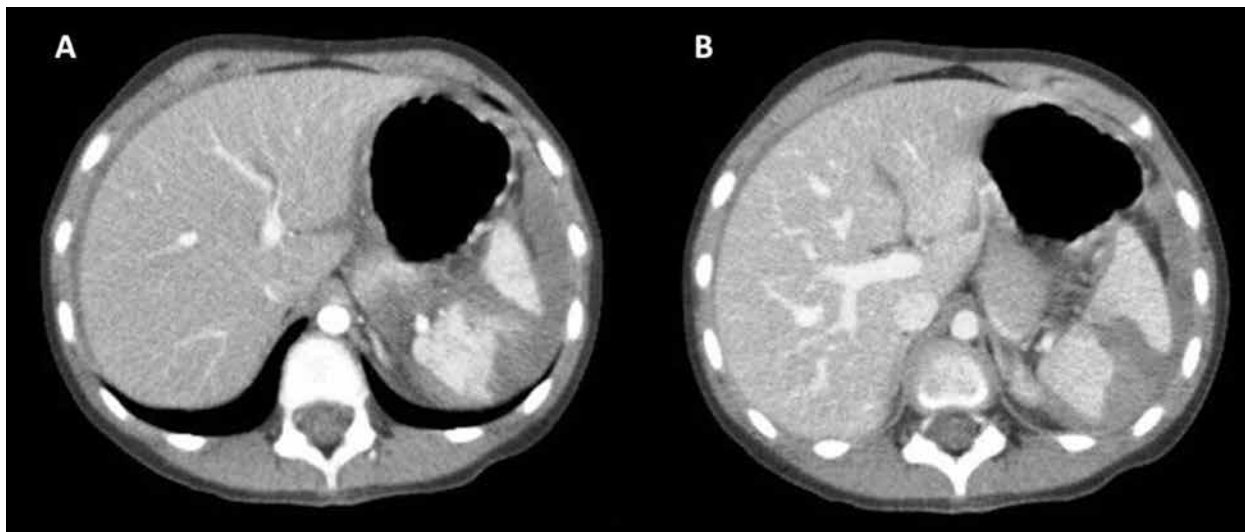


FIGURA 2. Angio TC abdominal que muestra laceración completa en el tercio medio del bazo.

La angio TC abdominopélvica mostró estallido esplénico con múltiples laceraciones parciales y laceración completa en el tercio medio con imagen de coágulo centinela entre los fragmentos, indicando el punto de sangrado. Presentaba gran cantidad de hemoperitoneo periesplénico, en pelvis, ambos flancos y perihepático. No se observó afectación de los vasos del hilio esplénico. (Figs. 2 y 3)

5. CON ESTOS RESULTADOS. ¿CUÁL SERÍA LA MEDIDA TERAPÉUTICA MÁS INDICADA?

- Embolización de la arteria esplénica.
- Cirugía urgente.
- Cirugía electiva.
- Observación.
- Son correctas la c y la d.

La respuesta correcta es la a

El manejo del paciente con traumatismo esplénico cerrado ha cambiado considerablemente en las últimas décadas, prefiriéndose actualmente el manejo no quirúrgico. A este cambio ha contribuido, además el desarrollo de la radiología intervencionista con nuevas técnicas de embolización.

En los pacientes pediátricos, la preservación esplénica es un objetivo importante ya que el riesgo de muerte por sepsis post-esplenectomía es mayor que en adultos. Las características del bazo en la edad pediátrica, lo hacen más susceptible de tratamiento no quirúrgico dado que presenta una cápsula fibrosa más gruesa, y las fracturas



FIGURA 3. Angio TC que muestra la rotura esplénica con integridad del hilio.

tienden a ocurrir a lo largo de planos horizontales avasculares. La mayor capacidad de curación en los niños les permite una compensación de la pérdida de sangre y una fácil curación del daño esplénico.

Mayglothling et al., estudiaron la seguridad y la eficacia de la embolización de la arteria esplénica en lesiones contusas del bazo en adolescentes, demostrando que ésta es una técnica útil especialmente en lesiones de alto grado o con compromiso vascular en el Angio TC. Además, los autores proponen un algoritmo de tratamiento (Fig. 4).

Existen dos técnicas de embolización de la arteria esplénica según su localización anatómica. La embo-

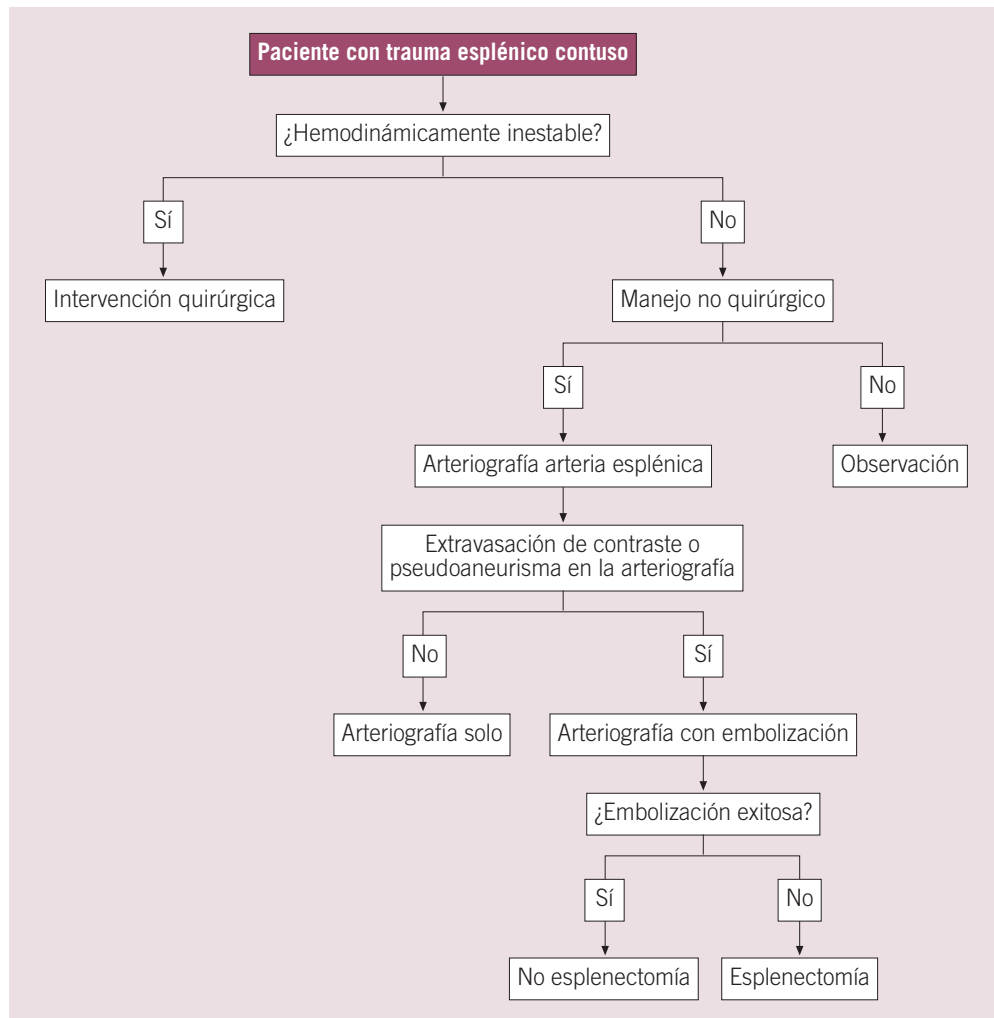


FIGURA 4. Algoritmo de tratamiento para los pacientes con trauma esplénico contuso.

lización proximal se realiza a nivel del segmento proximal de la arteria esplénica disminuyendo la presión de perfusión en el bazo, permitiendo una hemostasia espontánea. La técnica de embolización distal (o selectiva) implica solo la embolización de la rama esplénica en la que se origina la extravasación, preservando la mayor perfusión posible al resto del parénquima esplénico.

Por todo esto, la cirugía ha quedado actualmente limitada a enfermos hemodinámicamente inestables o que presentan lesiones asociadas que requieren cirugía urgente (víscera hueca, lesión diafragmática o pancreática).

Esta paciente presentaba un grado severo de lesión esplénica (IV-V) por lo que se decidió, conjuntamente con el servicio de Cirugía Pediátrica y Radiología Intervencionista la realización de embolización selectiva de la arteria esplénica a través de abordaje percutáneo por

arteria femoral común derecha. Se realizó embolización del segmento posterosuperior esplénico y márgenes de la fractura con partículas permanentes y espongoestán (reabsorbible) impregnado con 1g de cefazolina. Buen resultado técnico inmediato. (Fig. 5)

Posteriormente la paciente ingresó en la UCIP para control evolutivo, manteniéndose clínica y hemodinámicamente estable, sin necesidad de soporte inotrópico. Se inició antibiótico profiláctico con ceftraxiona endovenosa, permaneciendo afebril y sin signos analíticos de infección por lo que pasó a planta de Pediatría a las 48 horas. Evolucionó favorablemente y fue dada de alta a su domicilio 5 días después, siguiendo controles por consultas externas de Cirugía Pediátrica sin incidencias.

Diagnósticos definitivos

- Rotura esplénica secundaria a traumatismo abdominal contuso (lesión de alto grado).
- Embolización selectiva de la arteria esplénica.

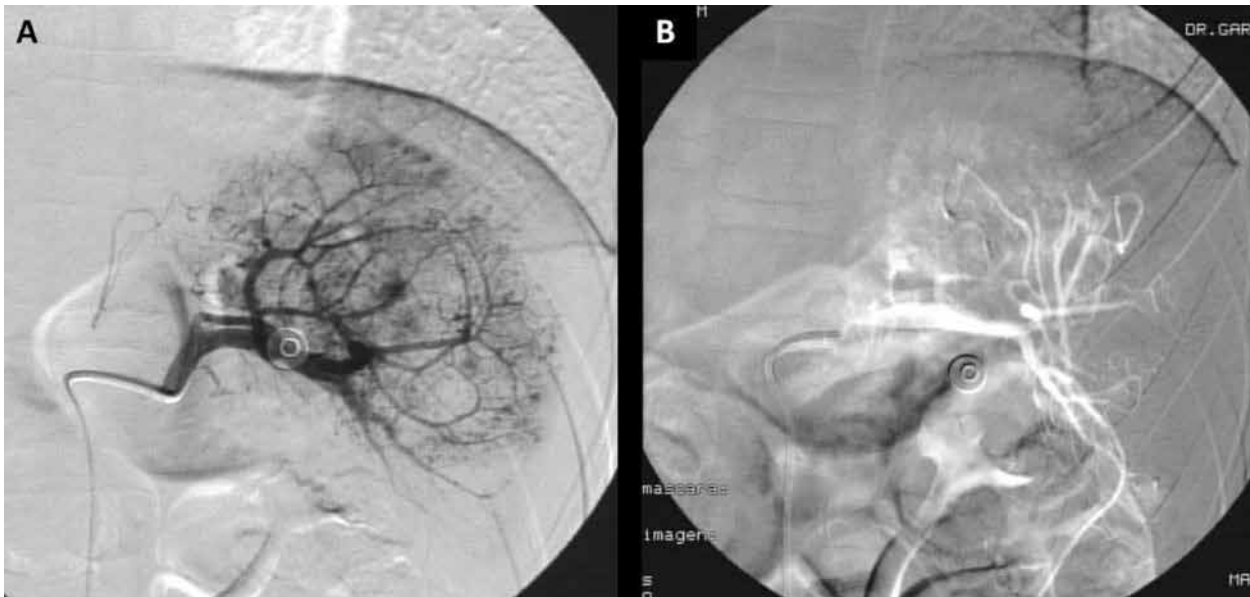


FIGURA 5. Angiografía esplénica preembolización (A) que muestra imagen sugestiva de extravasación contraste vs. pseudoaneurisma y (B) postembolización.

BIBLIOGRAFÍA

1. Carreras González E, Concha Torre A, Serrano González A, et al. Soporte Vital Avanzado en Trauma Pediátrico. Madrid: Ergon; 2011.
2. Casado J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2007.
3. Davies DA, Pearl RH, Ein SH, Langer JC, Wales PW. Management of blunt splenic injury in children: evolution of the nonoperative approach. J Pediatr Surg. 2009; 44: 1005-8.
4. Gross JL, Woll NL, Hanson CA, Pohl C, Scorpio RJ, Kennedy AP Jr, et al. Embolization for pediatric blunt splenic injury is an alternative to splenectomy when observation fails. J Trauma Acute Care Surg. 2013; 75: 421-5.
5. Hilario Barrio A, Borrueal Nacenta S, Plá Romero A, Sánchez Guerrero A, García Fuentes C, Chico Fernández M, et al. Conservative management of splenic lesions: experience in 136 patients with blunt splenic injury. Radiología. 2010; 52: 442-9.
6. López-Herce J, et al. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 4ª Ed. Madrid: Publimed; 2013.
7. Mayglothling JA, Haan JM, Scalea TM. Blunt splenic injuries in the adolescent trauma population: the role of angiography and embolization. J Emerg Med. 2011; 41: 21-8.
8. Skattum J, Gaarder C, Naess PA. Splenic artery embolisation in children and adolescents-an 8 year experience. Injury. 2014; 45: 160-3.
9. Thompson SR, Holland AJ. Current management of blunt splenic trauma in children. ANZ J Surg. 2006; 76: 48-52.