

CASOS CLÍNICOS EN

# Patología hemodinámica



**EDITORES:**

M. Loscertales Abril  
P. Gómez de Quero Masía

# Sumario

---

Caso clínico	1		
		<b>ECMO: Oxigenación por membrana extracorpórea</b>	1
		<i>S. Belda Hofheinz, L. Casanueva Mateos</i>	
Caso clínico	2		
		<b>Niño con crisis epiléptica</b>	7
		<i>Ponente: L. Zugadi Zárate. Tutor: J. Casado Flores</i>	
Caso clínico	3		
		<b>Taquicardia en lactante de un mes</b>	21
		<i>Ponente: L. Expósito Alonso. Tutor: P. Gómez de Quero Masía</i>	
Caso clínico	4		
		<b>Niño con soplo cardíaco</b>	27
		<i>Ponente: P. García Casas. Tutor: J.L. Vázquez Martínez</i>	
Caso clínico	5		
		<b>Niño con traumatismo abdominal por accidente de tráfico</b>	35
		<i>Ponente: A. Scheibl. Tutor: E. Carreras</i>	
Caso clínico	6		
		<b>Niño con dolor abdominal, vómitos e inflamación testicular</b>	39
		<i>Ponente: D. Dacruz Álvarez. Tutor: A. Rodríguez Núñez</i>	
Caso clínico	7		
		<b>Niña con dificultad respiratoria, urticaria e hipotensión</b>	49
		<i>Ponente: N. Lecumberri García. Tutor: A. Pérez Ocón</i>	
Caso clínico	8		
		<b>Lactante con fiebre y taquicardia</b>	57
		<i>Ponente: N. Paniagua Calzón. Tutor: J. López Bayón, N. Paniagua Calzón</i>	
Caso clínico	9		
		<b>Paciente con fiebre, taquicardia y disminución del nivel de conciencia</b>	67
		<i>Ponente: A.M. Porras Pozo. Tutor: I. Ibarra de la Rosa</i>	

Caso clínico	<b>10</b>	<b>Lactante con mal estado general y fiebre alta</b>	<b>77</b>
		<i>Ponente: E. Bejerano Hoyo. Tutor: M. Loscertales Abril</i>	
Caso clínico	<b>11</b>	<b>Niña con fiebre y petequias</b>	<b>95</b>
		<i>Ponente: L. Romero Moreno. Tutor: F. Rodríguez Amuedo</i>	
Caso clínico	<b>12</b>	<b>Escolar con fiebre, hipotensión y rash cutáneo</b>	<b>103</b>
		<i>Ponente: A. Navarro Mingorance. Tutor: S.B. Reyes Domínguez</i>	
Caso clínico	<b>13</b>	<b>Niño con síncope y dolor torácico</b>	<b>109</b>
		<i>Ponente: L. González Vives. Tutora: A.C. Sánchez Galindo</i>	
Caso clínico	<b>14</b>	<b>Niño con dolor torácico</b>	<b>117</b>
		<i>Ponente: A.M. Marcos Oltra. Tutora: S. Belda Hofheinz</i>	
Caso clínico	<b>15</b>	<b>Niño con dolor torácico y fiebre</b>	<b>129</b>
		<i>Ponente: J. López Montes. Tutor: R. Sanchos Ramada</i>	
Caso clínico	<b>16</b>	<b>Neonato con insuficiencia respiratoria aguda y afectación del estado general</b>	<b>133</b>
		<i>Ponente: E. Nóvoa García. Tutora: Á. Ferrer Barba</i>	
Caso clínico	<b>17</b>	<b>Lactante con dificultad respiratoria persistente</b>	<b>143</b>
		<i>Ponente: M. Triviño Rodríguez. Tutor: S. Segura Matute</i>	
Caso clínico	<b>18</b>	<b>Neonato cianótico</b>	<b>151</b>
		<i>Ponente: R. Rodrigo García. Tutor: M. Pujol Jover</i>	
Caso clínico	<b>19</b>	<b>Niño con insuficiencia cardiaca aguda</b>	<b>161</b>
		<i>Ponente: C. Santos Berzosa. Tutor: J.J. Menéndez Suso</i>	

# ECMO: Oxigenación por membrana extracorpórea

S. Belda Hofheinz, L. Casanueva Mateos

## INTRODUCCIÓN

La oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) es un dispositivo diseñado para suplir extracorpóreamente las funciones de corazón y pulmón. Es una terapia de soporte más que de tratamiento, ya que permite el reposo de los órganos afectados sufriendo de modo artificial sus funciones hasta su curación natural. Este procedimiento incluye extraer la sangre del paciente, pasarla por una bomba que la propulsa, manteniendo la tensión arterial y sufriendo la función cardíaca, y por un oxigenador, que permite el intercambio gaseoso de esa sangre emulando la función pulmonar, para devolver de nuevo la sangre oxigenada y tras lavar el carbónico al paciente.

## PERSPECTIVA HISTÓRICA

En mayo de 1953, Gibbon empleó la oxigenación artificial y el soporte para la primera cirugía a corazón abierto exitosa<sup>(1)</sup> y en 1976, Robert Bartlett<sup>(2)</sup> lo hizo con el primer caso de un recién nacido (Esperanza) con fracaso respiratorio que sobrevivió tras el tratamiento.

Desde 1989 con la creación de la Extracorporeal Life Support Organisation<sup>(3)</sup>, que cuenta actualmente con más de 120 centros miembros en numerosos países y que consiste en un grupo de estudio voluntario, que mantiene una amplia base de datos con más de 30.000 pacientes recogidos, los éxitos de esta técnica han ido aumentando al igual que sus indicaciones.

## INDICACIONES

La ECMO se considera una técnica de rescate en situaciones de previsible alta mortalidad, cuando la demás

opciones terapéuticas han fracasado y presuponiendo que la situación sea reversible. La ECMO se emplea en niños y adultos con fracaso grave pero potencialmente reversible del corazón o los pulmones.

En recién nacidos las indicaciones son dos, la hipertensión pulmonar persistente (HTPP) idiopática y secundaria, que incluye el síndrome de aspiración meconial, la sepsis/neumonía y la asfisia, y la hernia diafragmática congénita, aunque también se puede emplear en la fuga aérea, como puente al trasplante, en la neumonía viral y el hidrops fetal grave, en la cardiomiopatía o como soporte para reparaciones quirúrgicas traqueales complejas, masas cervicales obstructivas, malformaciones adenoideas quísticas. De hecho se ha empleado la circulación placentaria como soporte en cirugías de este tipo operadas intranatalmente tras extraer únicamente la cabeza y el cuello del feto, permitiéndole recibir la sangre placentaria (procedimiento EXIT: ex- utero- intra-partum treatment), o, si esto no es posible, canulando el cuello para instaurar la ECMO.

Los criterios de selección están recogidos en la Tabla I.

En niños y adultos las indicaciones son fundamentalmente el fracaso respiratorio o cardíaco potencialmente reversible, como el síndrome de distrés respiratorio agudo, la miocarditis, el fallo cardíaco postoperatorio, el shock séptico refractario o como alternativa cuando las medidas estándar de reanimación cardiopulmonar fracasan en los pacientes en parada cardiorrespiratoria, lo que se conoce como ECMO-RCP y también como puente al trasplante cardíaco fundamentalmente o a otros dispositivos de asistencia ventricular de mayor duración.

En el pasado se consideraban contraindicaciones a la instauración de la ECMO enfermedades con altísima

**TABLA I. CRITERIOS DE SELECCIÓN PARA ECMO NEONATAL**

- Edad gestacional  $\geq$  34 semanas
- Peso al nacimiento  $\geq$  2.000 g
- Ausencia de coagulopatía o sangrado incontrolables
- Ausencia de hemorragia intracraneal importante (> grado 1)
- Ventilación mecánica durante < 14 días
- Enfermedad pulmonar reversible
- Ausencia de malformaciones letales
- Ausencia de malformación cardíaca mayor intratable
- Fracaso de todas las medidas del tratamiento médico

mortalidad, como el fracaso respiratorio en inmunodeprimidos o enfermedades malignas. Conforme van apareciendo datos de supervivencia estas percepciones se han ido modificando, existiendo ya series con supervivencias no desdeñables en estos pacientes<sup>(4-6)</sup>. La hemorragia incoercible era considerada también una contraindicación, dada la necesidad de anticoagular a los pacientes en ECMO, pero por ejemplo en hemorragia pulmonar existen series con elevadísima supervivencia (hasta del 100%)<sup>(7)</sup> cediendo el sangrado pese a la heparinización.

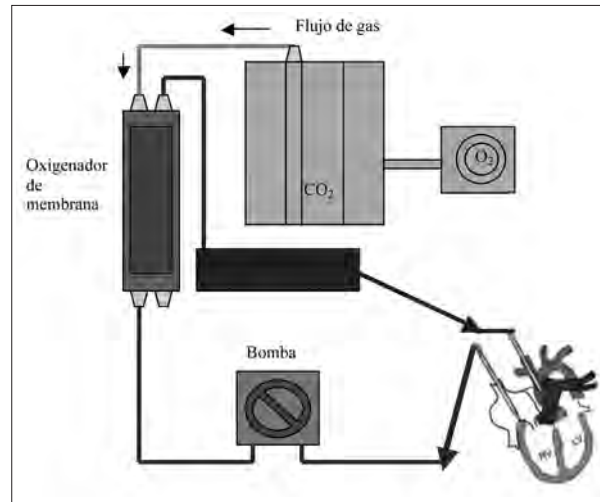
## EQUIPO

La ECMO consiste en una o dos cánulas que permiten el drenaje de la sangre venosa desoxigenada, un circuito, una bomba, que puede ser de rodillo, que propulsa la sangre al comprimir el rodillo un segmento del circuito, o centrífuga, un oxigenador de membrana y un intercambiador de calor, que consiste en un circuito que bombea agua caliente alrededor de parte del circuito sanguíneo, ya que al ser un circuito extracorpóreo la sangre se expone a temperaturas ambiente y la cánula que devuelve la sangre oxigenada al organismo (Ver figura 1).

El control de la eliminación de CO<sub>2</sub> se realiza variando el flujo de gas del mezclador que suministra de gas el oxigenador, así, aumentando el flujo se elimina más CO<sub>2</sub>, mientras el control del aporte de oxígeno se consigue modificando la FiO<sub>2</sub>.

Un punto crítico del sistema lo constituye la bomba, que es fuente de producción de efectos secundarios, fundamentalmente hemólisis, trombogenicidad y problemas mecánicos; y gran parte de los esfuerzos tecnológicos han consistido en tratar de mejorar este punto del circuito.

Inicialmente en pediatría se prefirieron las bombas de rodillo a las centrífugas, que producían una importan-

**FIGURA 1.** Circuito de la ECMO.

te hemólisis sobre todo en niños de menor tamaño. Estas bombas de rodillo precisan un drenaje por gravedad a un reservorio que evita la aspiración en vacío ante disminuciones en la precarga, pero que es un punto crítico para el desarrollo de trombos, al estar allí la sangre retenida. Precisan además un circuito más largo, con necesidad de más volumen de cebado, lo que también constituye una desventaja para su uso en pediatría.

Con las mejoras técnicas de las bombas centrífugas, han ido disminuyendo los problemas mecánicos iniciales, imponiéndose en el empleo clínico.

A partir del año 2000 se desarrollan las bombas centrífugas de 3ª generación, que no tienen contacto directo con el soporte de la bomba, que es lo que produce la hemólisis, funcionando por un sistema de levitación del rotor bien de forma magnética o hidrodinámica, con un acoplamiento magnético y una impulsión directa. En este campo son más conocidas bombas como el Berlin Heart INCOR (levitada magnéticamente empleada para asistencia ventricular) o la Levitronix CentriMag (bomba de ECMO), aunque existen dispositivos específicamente pediátricos como el PediaFlow o la Pedia-Pump<sup>(8)</sup>.

Otro elemento crítico del sistema es el oxigenador, habiéndose impuesto los de fibra hueca de polimetilpenteno, que precisan un menor volumen de cebado, se ceban más rápidamente, presentan menor pérdida proteica y menor resistencia al flujo sanguíneo, lo que puede reducir la agregación plaquetaria<sup>(9)</sup>.

También se han desarrollado circuitos recubiertos de heparina y la ingeniería tisular está desarrollando superficies que simulan la pared endotelial, son más biocom-

**TABLA II.** VENTAJAS E INCONVENIENTES DE LOS SOPORTES VENOVENOSO (VV) Y VENOARTERIAL (VA)

	<i>Ventajas</i>	<i>Inconvenientes</i>
VV	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Protección de arterias coronarias</li> <li>• Mantiene el flujo pulsátil</li> <li>• Evita hiperoxia</li> <li>• Perfunde pulmones con sangre oxigenada</li> <li>• Menor riesgo de embolias sistémicas</li> <li>• Flujo sanguíneo pulmonar normal</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• No soporte cardiaco</li> <li>• Recirculación parcial</li> <li>• pO<sub>2</sub> sistémica disminuida</li> <li>• Mayor predisposición a acodamiento del catéter</li> <li>• Mayor potencial de hemólisis</li> <li>• Posición del catéter muy importante, afecta a recirculación</li> </ul>
VA	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Soporte cardiaco directo</li> <li>• Intercambio gaseoso excelente</li> <li>• Estabilización rápida</li> <li>• Amplia experiencia clínica</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ligadura arteria carótida</li> <li>• Flujo no pulsátil</li> <li>• Disminuye flujo pulmonar</li> <li>• Disminuye el aporte de O<sub>2</sub> miocárdico</li> <li>• Potencial para hiperoxia cerebral/retiniana</li> </ul>

patibles y reducen la activación de los hematíes y la trombogenicidad, pudiendo disminuir la necesidad de anticoagulación y las complicaciones de la ECMO<sup>(10)</sup>.

Existen dos tipos de soporte en ECMO, venoarterial (VA) (soporte cardiaco o cardiorrespiratorio) y venovenoso (VV) (sólo respiratorio).

En ECMO VA con canulación periférica, una o varias cánulas se colocan en venas de gran calibre (sobre todo yugular derecha o femorales) para el drenaje de sangre desoxigenada y la segunda cánula se inserta en una arteria (carótida derecha, femoral) para devolver la sangre oxigenada. En niños se emplea sobre todo la canulación en el cuello (vena yugular derecha y arteria carótida derecha).

Tras cirugía cardiaca se suele utilizar la canulación central (con esternotomía y tórax abierto) con colocación de la cánula venosa en aurícula derecha, añadiendo una cánula en la aurícula izquierda si existe fallo ventricular izquierdo importante, y con la cánula arterial en la aorta.

En ECMO VV puede usarse una sola cánula que es colocada en una vena (yugular o femoral generalmente), que extrae sangre desaturada y la devuelve oxigenada, o varias si el flujo con una es inadecuado, pero es el propio corazón del paciente el que se encarga de bombear esta sangre, siendo esta, por lo tanto, una asistencia pulmonar únicamente, mientras la ECMO VA soporta las funciones cardiaca y respiratoria.

Las ventajas e inconvenientes de ambas técnicas están recogidas en la tabla II.

### MANEJO EN ECMO

La ECMO proporciona las condiciones para conseguir el descanso de los órganos y a su vez “ganar tiempo” para una curación. Habitualmente el manejo de los

pacientes se basa en asegurar ese reposo y continuar los tratamientos necesarios.

En relación al manejo ventilatorio sin duda se deben limitar aquellos parámetros que produzcan daño añadido al pulmón. En general se aplicará una FiO<sub>2</sub> baja, volúmenes tidal pequeños y frecuencias bajas (parámetros de descanso) con PEEP suficiente para evitar la atelectasia. Se puede utilizar también la ventilación de alta frecuencia con parámetros poco agresivos para evitar daños añadidos.

La misma premisa de limitar los efectos deletéreos de los tratamientos agresivos se emplea para el manejo hemodinámico, evitando las dosis altas de inotropos (en muchos centros prácticamente se retiran), manteniendo un adecuado volumen intravascular y una buena perfusión periférica para revertir el daño orgánico existente.

El manejo de los líquidos es un punto importante, así los pacientes en ECMO con frecuencia son candidatos a técnicas continuas de reemplazo renal, por fracaso renal asociado (hasta el 36%), para forzar balance negativo (existe una relación entre la posibilidad de retirar la ECMO y la reducción del edema) o para lavar mediadores inflamatorios.

Trabajos recientes describen la posibilidad de conectar una máquina de hemofiltración al circuito de la ECMO, permitiendo así la hemofiltración continua más segura y eficiente<sup>(11,12)</sup>.

La anticoagulación es un punto crítico y se suele realizar con heparinización controlada por el Tiempo de Coagulación Activada (ACT alrededor de 180-200 seg) y el TTPa. El sangrado es una complicación frecuente y de difícil manejo, es importante corregir la coagulación si está alterada (con plasma, plaquetas y fibrinógeno)<sup>(13)</sup>, se pueden añadir antifibrinolíticos (como el ácido epsi-

**TABLA III. COMPLICACIONES EN ECMO***Complicaciones del sistema:*

- Malposición o acodamiento ("kinking") de las cánulas
- Coagulación del sistema
- Roturas del circuito
- Decanulación accidental
- Embolismos
- Disfunción de la bomba
- Disfunción del oxigenador
- Disfunción del calentador
- Hemólisis

*Complicaciones médicas:*

- Complicaciones neurológicas; hemorragias, infartos, convulsiones
- Complicaciones hemorrágicas
- Complicaciones cardíacas: miocardio aturdido, insuficiencia aórtica, hipertensión, arritmias, taponamiento
- Complicaciones pulmonares: neumotórax, hemorragia pulmonar
- Complicaciones infecciosas
- Otras: renales, gastrointestinales, metabólicas etc.

lon-aminocaproico o el ácido tranexámico) o, en los casos refractarios, recurrir a la revisión quirúrgica, la suspensión temporal de la heparina u otras medidas más controvertidas como el factor VII a<sup>(14)</sup>.

En cuanto al seguimiento en ECMO respiratoria se hacen radiografías seriadas y ecocardiografías para el seguimiento de la asistencia cardiorrespiratoria, haciendo intentos de destete de la ECMO, en los que, por supuesto hay que volver a instaurar una asistencia respiratoria mayor y el apoyo inotrópico necesario, para bajar los flujos valorando la tolerancia del paciente (oxigenación y aclaramiento de carbónico, gasto cardíaco y gasometrías) antes de decanular definitivamente al paciente.

**COMPLICACIONES**

Las complicaciones son múltiples y se recogen en la tabla III. Supone una técnica compleja, con importantes efectos secundarios y riesgos, alto coste y requiere una importante especialización del personal implicado en su manejo, ya que las complicaciones pueden suponer un riesgo vital inminente.

**MORTALIDAD Y MORBILIDAD<sup>(3)</sup>**

Los datos de morbilidad y mortalidad según las principales indicaciones se recogen en la tabla IV.

**TABLA IV. SUPERVIVENCIA EN ECMO**

<i>Tipo de ECMO</i>	<i>Supervivencia<sup>(3)</sup></i>
Neonatal respiratoria	85%
• Síndrome de aspiración meconial	94%
• Sepsis	74%
• HTPP	78%
• Síndrome de distrés respiratorio	84%
Hernia diafragmática congénita	52%
Pediátrica respiratoria	55%
• Neumonía aspirativa	65%
• Neumonía viral	63%
• Neumonía bacteriana	54%
• Pneumocystis	41%
• SDRA postoperatorio/traumático	63%
• SDRA de otra etiología	52%
Pediátrica cardíaca	43%
• Miocarditis	57-80%
• Ventrículo izquierdo hipoplásico	50-64%
• Puente al trasplante	64%
• Post-trasplante	40%
• ECMO-RCP	40%
Adultos respiratoria	52%
• Neumonía bacteriana	57%
• Neumonía viral	65%
• Neumonía espirativa	62%
• Neumonía fúngica	29%
• Daño pulmonar secundario a trauma	44%
• Daño pulmonar secundario a sepsis	50%
• Daño pulmonar cardiogénico	63%
• Posttrasplante pulmonar	44%
(Datos de la Universidad de Michigan) <sup>(15)</sup>	
Adultos cardíaca	
• Fallo cardíaco postcardiotomía	16-37%
• Miocarditis	15-20%

Existe un riesgo no desdeñable de secuelas, siendo las más temidas las neurológicas, aunque muchas son secundarias a las situaciones de elevada gravedad que derivan en el empleo de la ECMO. La necesidad de anticoagulación importante también es un factor predisponente.

**CONSIDERACIONES FINALES**

Sin duda, la ECMO es una opción atractiva como técnica de rescate en situaciones en las que la mortalidad sea casi del 100%, aunque no se disponga de ensayos clínicos aleatorizados que apoyen esta práctica. Sí existen, sin embargo, datos de un exhaustivo registro con participación de más de 120 centros, que, aunque retrospectivo y limitado en su análisis en cuanto a los datos

recogidos y al seguimiento en el tiempo, ha hecho que se modifiquen y amplíen las indicaciones, evolucionando con la experiencia niño a niño, mejorando con ella, eliminando contraindicaciones y consiguiendo supervivencias de pacientes que, sin ECMO, hubiesen fallecido con una altísima probabilidad.

## BIBLIOGRAFÍA

- Gibbon JH Jr. Application of a mechanical heart and lung apparatus to cardiac surgery. *Minn Med*. 1954;37:171-85.(\*)
- Bartlett RH, Gazzaniga AB, Jefferies MR, Huxtable RF, Haiduc NJ, Fong SW. Extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) cardiopulmonary support in infancy. *Trans Am Soc Artif Intern Organs*. 1976;22:80-93.
- Van Meurs K, Lally KP, Peek G, Zwischenberger JB. ECMO Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical Care, 3rd Edition. 2005 Extracorporeal Life Support Organisation, Ann Arbor, Michigan.(\*\*)
- Gupta M, Shanley TP, Moler FW. Extracorporeal life support for severe respiratory failure in children with immune compromised conditions. *Pediatr Crit Care Med* 2008;9(4):380-5.
- Gow KW, Heiss KF, Wulkan ML, Katzenstein HM, Rosenberg ES, Heard ML, et al. Extracorporeal life support for children with malignancy and respiratory or cardiac failure: The extracorporeal life support experience. *Crit Care Med* 2009; 37(4):1308-16.
- Morris SH, Haight AE, Kamat P, Fortenberry JD. Successful use of extracorporeal life support in a hematopoietic stem cell transplant patient with diffuse alveolar hemorrhage. *Pediatr Crit Care Med* 2010;11(1):e4-7.
- Kolovos NS, Schuerer DJ, Moler FW, Bratton SL, Swanker F, Bartlett RH, et al. Extracorporeal life support for pulmonary hemorrhage in children: A case series. *Crit Care Med* 2002;30(3):577-80.
- Hoshi H, Shinshi T, Takatani S. Third-generation Blood Pumps with Mechanical Noncontact Magnetic Bearings. *Artif Organs* 2006;30(5):324-38.
- Khoshbin E, Roberts N, Harvey C, Machin D, Killer H, Peek GJ, et al. Poly-methyl pentene oxygenators have improved gas exchange capability and reduced transfusion requirements in adult extracorporeal membrane oxygenation. *ASAIO J* 2005;51(3):281-7.
- Zhang H, Annich GM, Miskulin J, Osterholzer K, Merz SI, Bartlett RH, et al. Nitric oxide releasing silicone rubbers with improved blood compatibility: preparation, characterization, and in vivo evaluation. *Biomaterials* 2002;23:1485-94.
- Santiago MJ, Sánchez A, López-Herce J, Pérez R, del Castillo J, Urbano J, et al. The use of continuous renal replacement therapy in series with extracorporeal membrane oxygenation. *Kidney Int* 2009;76(12):1289-92.
- Rubin S, Poncet A, Wynckel A, Baehrel B. How to perform a haemodialysis using the arterial and venous lines of an extracorporeal life support. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;37(4):967-8.
- Oliver WC. Anticoagulation and Coagulation Management in ECMO. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2009;13(3): 154-75.(\*)
- Niebler RA, Punzalan RC, Marchan M, Lankiewicz MW. Activated recombinant factor VII for refractory bleeding during extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Crit Care Med* 2010;11(1):98-102.
- Hemmila MR, Rowe SA, Boules TN, Miskulin J, McGillicuddy JW, Schuerer DJ, et al. Extracorporeal Life Support for Severe Acute respiratory Distress syndrome in Adults. *Ann Surg* 2004; 240:595-605.

## BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Van Meurs K, Lally KP, Peek G, Zwischenberger JB. ECMO Extracorporeal Cardiopulmonary Support in Critical Care, 3rd Edition. 2005 Extracorporeal Life Support Organisation, Ann Arbor, Michigan.  
*Excelente manual sobre la utilización de la ECMO, con información detallada y revisada sobre sus indicaciones, resultados y manejo, con datos de la Extracorporeal Life Support Organisation. Manual de consulta para cualquiera que quiera familiarizarse con la técnica.*
- Oliver WC. Anticoagulation and Coagulation Management in ECMO. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth* 2009;13(3): 154-75.  
*Revisión sistemática y detallada del manejo de la anticoagulación en los pacientes en ECMO.*
- Bracco D, Noiseux N, Hemmerling TM. The thin line between life and death. *Intensive Care Med* 2007;33:751-4.  
*Interesante comentario sobre los dilemas éticos que surgen con el empleo de la ECMO.*



# Niño con crisis epiléptica

Ponente: L. Zugadi Zárate. Tutor: J. Casado Flores

Niño de 11 años trasladado a urgencias por el Servicio de emergencias extrahospitalarias ante el primer episodio comicial. Mientras cocinaba con su madre comenzó a repetir palabras sin respuesta a estímulos táctiles o verbales, asociando desviación de la mirada hacia la derecha con rigidez de miembros superiores (sin otros movimientos anormales). A la llegada de la asistencia médica se administran 5 mg de diazepam intravenoso (iv) y se decide traslado a un centro hospitalario. Se refiere una duración aproximada del episodio de 15 minutos.

A su llegada al hospital presenta saturación de oxígeno del 93-94 % con FC 115 lpm sin presentar respuesta a estímulos persistiendo desviación de la mirada; se realiza glucemia que resulta normal. Se administra bolo de fenitoína a 20 mg/kg iv y, ante no respuesta, ácido valproico a 20 mg/kg iv. A pesar de la medicación persiste con movimientos de chupeteo y nistagmus horizontal intermitentes.

Antecedentes personales: sano, presenta cefalea con frecuencia pero cede con analgésicos orales. En los últimos 4 meses refieren aumento de peso. Antecedentes familiares sin interés para el proceso actual.

## 1. ¿QUE HARÍA EN ESTA SITUACIÓN?

- Intubación traqueal.
- Tratamiento antiepiléptico.
- Asegurar la vía aérea.
- Realización de Tomografía Computarizada (TC) craneal.
- Practicar punción lumbar.

### La respuesta correcta es la c

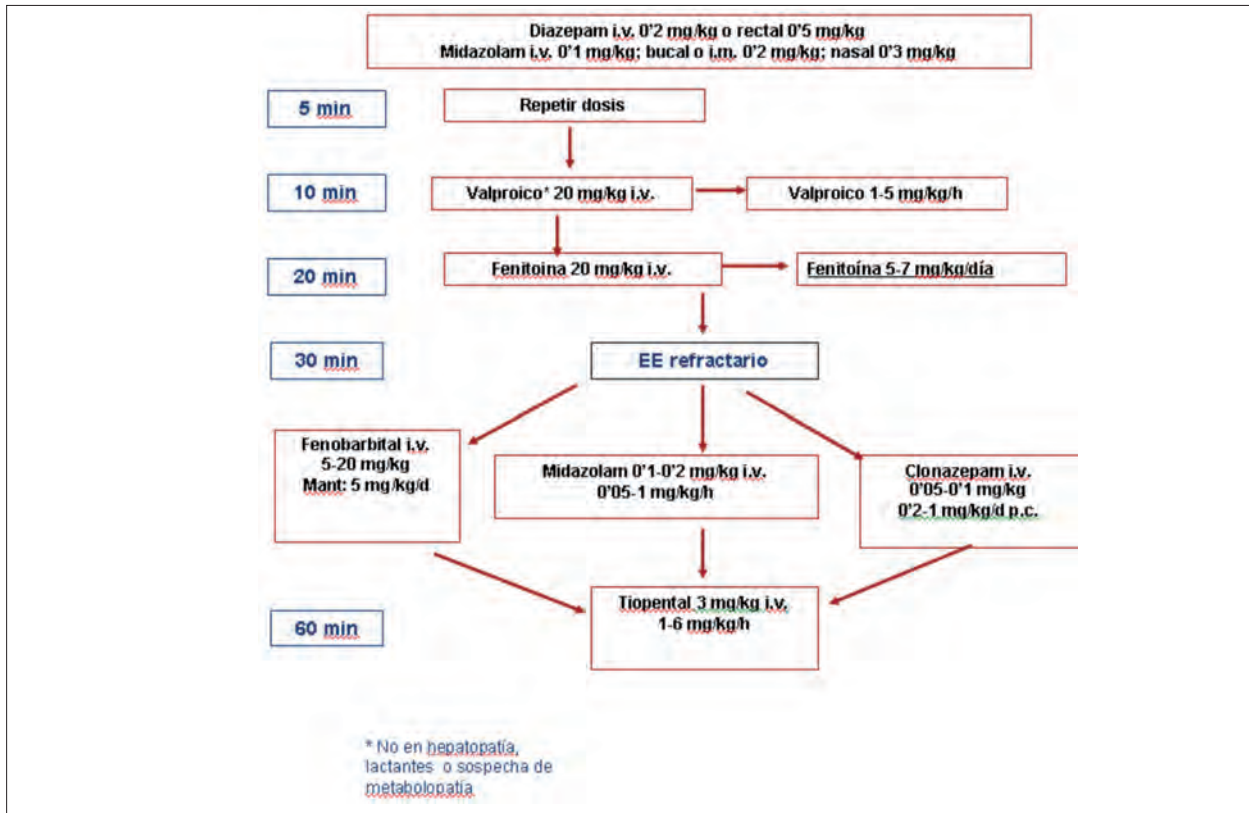
Ante todo paciente que convulsiona es prioritaria la estabilización inicial; para ello se sigue el esquema ABCD.

Se debe asegurar la vía aérea (opción c) y lograr una adecuada oxigenación, para, posteriormente ó al tiempo subyugar la crisis convulsiva. La intubación (opción a) no es prioritaria dado que una adecuada apertura de la vía aérea se puede lograr con tracción (maniobra frente-mentón) ó colocación de cánula de Guedel. En el caso en el que se requiera incremento de medicación sedante o cuando la apertura de la vía aérea no sea eficaz, estará indicada la intubación.

El número de fármacos anticonvulsivantes es cada vez mayor. Esto se traduce en un gran número de guías clínicas en las que varía tanto el fármaco indicado como su prioridad y orden de administración (ver algoritmo 1). Es fundamental seleccionar el anticonvulsivante adecuado para cada paciente en función de la edad, las contraindicaciones y efectos secundarios típicos de cada uno de ellos.

La realización de una prueba de imagen, TC craneal (opción d), está indicada en pacientes con crisis epilépticas y alteración evidente en la exploración neurológica tras la resolución de la crisis (focalidad neurológica). El objetivo es descartar la existencia de una lesión intracraneal y debe realizarse una vez el paciente esté estabilizado y sin crisis. La punción lumbar (opción e) se realiza ante sospecha de infección del sistema nervioso central; también requiere la estabilización inicial, incluso la realización de una TC previo para descartar lesiones ocupantes de espacio intracraneales, que puedan desencadenar herniación o enclavamiento al retirar una pequeña cantidad de líquido cefalorraquídeo.

*El paciente se mantiene estable desde el punto de vista hemodinámico y, pese a la apertura de la vía aérea, muestra acidosis respiratoria (gasometría venosa: pH*



**ALGORITMO 1.** Algoritmo terapéutico de manejo crisis epilépticas.

7.21,  $pCO_2$  81 mmHg,  $HCO_3$  31 mmol/L), se realiza analítica de sangre: hemograma, coagulación y bioquímica siendo todos ellos normales. Se decide intubación orotraqueal continuándose con administración de benzodiazepinas a la que se añade perfusión continua de propofol (2 mg/kg/hora). Tras lograr el cese de las crisis se realiza TC craneal en el que no se encuentra sangrado intracraneal ni efecto masa. Se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

A su llegada a la UCIP presenta la siguiente exploración: Temperatura 36,6 °C; Frecuencia Cardíaca (FC) 109 lpm; Tensión Arterial (TA) 135/79 mmHg; Frecuencia Respiratoria (FR) 18 rpm; Saturación  $O_2$  100% intubado con  $FiO_2$  0,5; peso 44,5 kg; talla 146 cms. Sedoanalgesiado. intubado y conectado a ventilación mecánica. Normocoloración de piel y mucosas, bien hidratado y profundido; aspecto cushingoide con acné facial y vello corporal. resto exploración normal.

En la analítica al ingreso: hemograma y coagulación normales con la siguiente bioquímica: glucosa 105 mg/dl; urea 11 mg/dl; creatinina 0,6 mg/dl; proteínas totales 6.2 g/dl; albúmina 3,1 g/dl; Na 145 mEq/L; K 3,6 mEq/L; Cl 105 mEq/L; Ca 8.7 mg/dl; P 2,7 mg/dl; ácido úrico 3.1 mg/dl; LDH 399 U/L; fosfatasa alcalina 53 U/L; colines-

terasa 7285 U/L; bilirrubina total 0,9 mg/dl; GOT 54 U/L; GPT 62 U/L; GGT 33 U/L; Proteína C reactiva (PCR) <0,5 mg/dl; Procalcitonina (PCT) 0,05 ng/ml.

Se mantiene la perfusión continua de propofol sin mostrar movimientos anómalos. Se realiza punción lumbar (hematíes 4/mm<sup>3</sup>, leucocitos 0/mm<sup>3</sup>, glucosa 96 mg/dl, proteínas 32 mg/dl, ácido láctico 20,12 mg/dl) y test de tóxicos en orina (negativo). Se decide iniciar descenso de sedación. Durante el descenso de la medicación sedante llama la atención una TA 154/103 mmHg con FC 115 lpm.

## 2. ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Iniciar tratamiento antihipertensivo.
- Repetir TC craneal.
- Tomar de nuevo la TA.
- Canalización arterial para la monitorización invasiva de la TA.
- Valorar inicio de relajante muscular.

### La respuesta correcta es la c

Antes de iniciar tratamiento antihipertensivo (opción a) se deben comprobar las cifras de tensión arterial con una nueva medición (opción c). Se debe tener en cuen-

ta el tamaño del brazo del paciente para elegir un manguito adecuado, los manguitos pequeños sobreestiman las cifras de TA y los manguitos grandes la infraestiman. El manguito debe ocupar 2/3 de la longitud del brazo (distancia acromion-olécranon) ó bien considerar que la anchura del manguito inflado debe de ser por lo menos el 40% de la circunferencia del brazo en su punto medio. La medición de la TA se debe de realizar en el brazo derecho, con el paciente sentado y a poder ser en un ambiente tranquilo (se evita el “síndrome de la bata blanca” asociado a cifras de TA elevadas por nerviosismo). Se comprobará la medición al menos en dos ocasiones (idealmente por método auscultatorio).

La opción de repetir la TC craneal (opción b) no debería de ser la inicial puesto que no asocia nuevos hallazgos en la exploración clínica que hagan sospechar complicaciones intracraneales. La monitorización invasiva (opción d) está recomendada en los casos de hipertensión arterial grave que requieren la administración de fármacos intravenosos. La relajación muscular (opción e) no se utiliza como tratamiento de la hipertensión arterial. Además su uso no se recomienda en las crisis epilépticas dado que desaparecen los movimientos pero no la actividad eléctrica cerebral ocultando la existencia de crisis. En el caso de administrarse se debe realizar una monitorización electroencefalográfica continua para diagnosticar las nuevas crisis convulsivas.

*Se realizaron varias mediciones de las cifras de TA siendo similares a las previas; se recurrió a las tablas estandarizadas para ver el percentil en función de la edad, talla y sexo del paciente.*

### **3. EN ESTE PACIENTE LA TA MEDIDA SE ENCUENTRA EN UN PERCENTIL TA P>99 + 5 mmHg ¿CUÁL CREE QUE ES LA CAUSA?**

- Se trata de un síndrome de abstinencia por descenso de la sedación.
- Se trata de una encefalopatía hipertensiva.
- Crisis epilépticas que coinciden con descenso de sedación.
- Ingesta de tóxicos.
- Esta simulando.

#### **La opción correcta es la b**

El paciente lleva menos de 24 horas con sedación cuando se inicia su retirada, siendo este tiempo insufi-

ciente para presentar un síndrome de abstinencia (opción a). Tampoco tiene antecedentes personales de ingesta de fármacos que puedan desencadenarlo. Durante las crisis epilépticas (opción c) se pueden producir ascensos en las cifras de TA, pero raramente llegan a rangos de emergencia hipertensiva. Además en este momento el paciente no presenta movimientos que sugieran crisis. Se debe descartar la ingesta de tóxicos (opción d), como la cocaína, realizando un despistaje de tóxicos en orina en pacientes con hipertensión arterial y crisis comiciales. Nuestro paciente no presenta clínica compatible con intoxicación (midriasis, diaforesis, etc.). La simulación o los trastornos conversivos (opción e) pueden aparecer en pacientes de edad pediátrica, sobre todo en la adolescencia. Hay que recordar que se trata de un diagnóstico de exclusión, debiendo descartar las causa más plausibles inicialmente y que suelen relacionarse con la simulación de síntomas clínicos y no de signos, siendo difícil que se alcancen cifras de TA tan elevadas de manera voluntaria (opción e). La encefalopatía hipertensiva (opción b) es un cuadro clínico reversible de comienzo súbito marcado por elevación de la TA que puede cursar con clínica neurológica. En los niños, las emergencias hipertensivas suelen manifestarse como encefalopatía hipertensiva (opción b) que cursa con edema cerebral y cefalea intensa, alteración de la conciencia, náuseas, vómitos, nistagmo y/o convulsiones.

La hipertensión en los niños se define como cifras de tensión arterial sistólica (TAS) y/o diastólica elevadas en relación a los percentiles para sexo, edad y talla. Se consideran cifras de tensión arterial normales aquellas cifras de tensión arterial diastólica (TAD) y TAS en determinaciones repetidas englobadas entre el p3-p95.

Las crisis hipertensivas o hipertensión arterial grave engloba tanto cifras de TAS y/o TAD superiores a 180/110-120 mmHg ó mayores del 30 % del p 95 para la edad y sexo. En esta situación la HTA compromete o puede comprometer en breve plazo de tiempo la vida del paciente y por tanto requiere un tratamiento precoz con un descenso controlado de las cifras de TA en un periodo de horas ó días. Desde el punto de vista práctico se puede dividir en:

- Urgencia Hipertensiva (UH): en la que la HTA no se acompaña de sintomatología ni daño orgánico secundario, requiere una reducción de la TA en un periodo de horas o días, normalmente con tratamiento oral o sublingual.
- Emergencia Hipertensiva (EH): HTA acompañada de afectación de órganos vitales como encefalopatía

hipertensiva o edema agudo de pulmón por insuficiencia cardiaca congestiva. En este caso el tratamiento debe instaurarse de manera urgente, siendo necesario recurrir a fármacos intravenosos.

Una vez que se ha comprobado la cifra de TA del paciente, y diagnosticado de emergencia hipertensiva, debe ingresar en la unidad de cuidados intensivos con estrecha monitorización de la TA de forma continua ó con mediciones frecuentes cada 2 – 5 minutos, para controlar la efectividad del tratamiento instaurado. No se debe demorar el inicio del tratamiento por la canalización arterial.

En situaciones de normalidad fisiológica los mecanismos autorreguladores consiguen mantener la perfusión de los órganos diana ante moderados incremento de la TA. Sin embargo, cuando la TA se eleva considerablemente la presión alcanza a los pequeños vasos periféricos, provocando estrés distal y daño vascular cuando se supera el dintel de autorregulación. La disfunción endotelial se origina por la interacción de varios factores: sistema renina-angiotensina, óxido nítrico, endotelina, estrés oxidativo y mediadores inflamatorios. Esta lesión del endotelio condiciona un incremento de la permeabilidad vascular, proliferación celular, activación de la cascada de la coagulación y de las plaquetas, produciendo, en último término, necrosis fibrinoide de las arteriolas e isquemias tisular. El daño endotelial provoca también liberación de vasoconstrictores que, al inducir mayor daño endotelial e isquemia tisular, acaba cerrando el círculo vicioso. El sistema renina-angiotensina-aldosterona se encuentra habitualmente activado en las crisis hipertensivas, bien de forma primaria, como ocurre en la HTA renovascular, o secundariamente debido a isquemia renal, depleción de volumen, incremento de la actividad simpática o una implicación de todos los factores anteriores.

Los pacientes con HTA crónica toleran mejor cifras mas elevadas de TA que los pacientes sin patología previa, puesto que los vasos sanguíneos se han adaptado a estas condiciones; esto explica que sujetos previamente normotensos que presentan súbitamente HTA cursen con mayor frecuencia con encefalopatía hipertensiva.

La repercusión orgánica de la hipertensión arterial se refleja principalmente a nivel renal, cardiovascular, ocular y neurológico.

- A nivel renal se produce una hipertrofia de la media arterial, posteriormente hialinosis segmentaria y nefrosclerosis maligna; lo que condiciona daño renal que se aprecia por microalbuminuria y proteinuria. Ade-

más la sintomatología renal suele ser frecuente como primer síntoma de hipertensión arterial, pero no suele aparecer daño renal durante las crisis hipertensivas.

- A nivel cardiovascular se produce hipertrofia ventricular izquierda adaptativa, siendo raro el fracaso miocárdico en pacientes previamente sanos (sin cardiopatía).
- A nivel ocular se producen lesiones vasculares que se aprecian en el fondo de ojo como hemorragias retinianas y exudados.
- En el sistema nervioso central el estiramiento y dilatación de los vasos produce una hiperperfusión cerebral con fuga de líquido al tejido perivascular que puede provocar el síndrome clínico de encefalopatía hipertensiva, infarto lagunar y hemorragias retinianas. La encefalopatía hipertensiva es más frecuente en niños que adultos, siendo en ocasiones la clínica de presentación de HTA que se caracteriza por cefalea intensa, vómitos, visión borrosa (asociado o no a papiledema), alteración de la conciencia y signos neurológicos focales (perdida de fuerza ó crisis convulsivas).

En el 2004 el Grupo de Trabajo del Programa de Educación de Hipertensión Nacional sobre Hipertensión en Niños y Adolescentes (NHBPEP) publicó el cuarto informe sobre HTA en este rango etario con el fin de proporcionar recomendaciones para el diagnóstico, evaluación y tratamiento de la hipertensión. El objetivo era dar a conocer los nuevos datos sobre la hipertensión arterial y redefinir los diferentes estadios de hipertensión arterial. Realizan nuevas tablas de TA (Tablas I y II) basadas en el sexo, edad y talla, y definen los percentiles 50, 90, 95 y 99.

La hipertensión arterial en niños y adolescentes se define por cifras de tensión arterial sistólica y/ó diastólica, de forma repetida superiores al percentil 95. Los pacientes con cifras de TA entre los percentiles 90-95 se consideran actualmente pacientes prehipertensos.

Esta división en grupos facilita la toma de decisiones en la práctica clínica habitual en niños y adolescentes. En el 2004 este mismo grupo (NHBPEP) publicó las recomendaciones sobre tratamiento de la hipertensión arterial (HTA) en niños y adolescentes indicando cambios en el estilo de vida en aquellos pacientes con pre-hipertensión arterial (120-140/80-90 mmHg) e HTA grado 1 (140-160/90-99 mmHg). En los pacientes con HTA grado 2 ( $\geq 160/\geq 100$  mmHg) está indicado el inicio de trata-

**TABLA I. VALORES DE TENSIÓN ARTERIAL PARA NIÑOS POR PERCENTILES DE EDAD Y TALLA**

Edad (años)	Percentil PA	AS, mmHg Percentil Altura							TAD, mmHg Percentil Altura						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
		1	50th	80	81	83	85	87	88	89	34	35	36	37	38
	90th	94	95	97	99	100	102	103	49	50	51	52	53	53	54
	95th	98	99	101	103	104	106	106	54	54	55	56	57	58	58
	99th	105	106	108	110	112	113	114	61	62	63	64	65	66	66
2	50th	84	85	87	88	90	92	92	39	40	41	42	43	44	44
	90th	97	99	100	102	104	105	106	54	55	56	57	58	58	59
	95th	101	102	104	106	108	109	110	59	59	60	61	62	63	63
	99th	109	110	111	113	115	117	117	66	67	68	69	70	71	71
3	50th	86	87	89	91	93	94	95	44	44	45	46	47	48	48
	90th	100	101	103	105	107	108	109	59	59	60	61	62	63	63
	95th	104	105	107	109	110	112	113	63	63	64	65	66	67	67
	99th	111	112	114	116	118	119	120	71	71	72	73	74	75	75
4	50th	88	89	91	93	95	96	97	47	48	49	50	51	51	52
	90th	102	103	105	107	109	110	111	62	63	64	65	66	66	67
	95th	106	107	109	111	112	114	115	66	67	68	69	70	71	71
	99th	113	114	116	118	120	121	122	74	75	76	77	78	78	79
5	50th	90	91	93	95	96	98	98	50	51	52	53	54	55	55
	90th	104	105	106	108	110	111	112	65	66	67	68	69	69	70
	95th	108	109	110	112	114	115	116	69	70	71	72	73	74	74
	99th	115	116	118	120	121	123	123	77	78	79	80	81	81	82
6	50th	91	92	94	96	98	99	100	53	53	54	55	56	57	57
	90th	105	106	108	110	111	113	113	68	68	69	70	71	72	72
	95th	109	110	112	114	115	117	117	72	72	73	74	75	76	76
	99th	116	117	119	121	123	124	125	80	80	81	82	83	84	84
7	50th	92	94	95	97	99	100	101	55	55	56	57	58	59	59
	90th	106	107	109	111	113	114	115	70	70	71	72	73	74	74
	95th	110	111	113	115	117	118	119	74	74	75	76	77	78	78
	99th	117	118	120	122	124	125	126	82	82	83	84	85	86	86
8	50th	94	95	97	99	100	102	102	56	57	58	59	60	60	61
	90th	107	109	110	112	114	115	116	71	72	72	73	74	75	76
	95th	111	112	114	116	118	119	120	75	76	77	78	79	79	80
	99th	119	120	122	123	125	127	127	83	84	85	86	87	87	88
9	50th	95	96	98	100	102	103	104	57	58	59	60	61	61	62
	90th	109	110	112	114	115	117	118	72	73	74	75	76	76	77
	95th	113	114	116	118	119	121	121	76	77	78	79	80	81	81
	99th	120	121	123	125	127	128	129	84	85	86	87	88	88	89
10	50th	97	98	100	102	103	105	106	58	59	60	61	61	62	63
	90th	111	112	114	115	117	119	119	73	73	74	75	76	77	78
	95th	115	116	117	119	121	122	123	77	78	79	80	81	81	82
	99th	122	123	125	127	128	130	130	85	86	86	88	88	89	90
11	50th	99	100	102	104	105	107	107	59	59	60	61	62	63	63
	90th	113	114	115	117	119	120	121	74	74	75	76	77	78	78
	95th	117	118	119	121	123	124	125	78	78	79	80	81	82	82
	99th	124	125	127	129	130	132	132	86	86	87	88	89	90	90
12	50th	101	102	104	106	108	109	110	59	60	61	62	63	63	64
	90th	115	116	118	120	121	123	123	74	75	75	76	77	78	79
	95th	119	120	122	123	125	127	127	78	79	80	81	82	82	83
	99th	126	127	129	131	133	134	135	86	87	88	89	90	90	91
13	50th	104	105	106	108	110	111	112	60	60	61	62	63	64	64
	90th	117	118	120	122	124	125	126	75	75	76	77	78	79	79
	95th	121	122	124	126	128	129	130	79	79	80	81	82	83	83
	99th	128	130	131	133	135	136	137	87	87	88	89	90	91	91
14	50th	106	107	109	111	113	114	115	60	61	62	63	64	65	65
	90th	120	121	123	125	126	128	128	75	76	77	78	79	79	80
	95th	124	125	127	128	130	132	132	80	80	81	82	83	84	84
	99th	131	132	134	136	138	139	140	87	88	89	90	91	92	92
15	50th	109	110	112	113	115	117	117	61	62	63	64	65	66	66
	90th	122	124	125	127	129	130	131	76	77	78	79	80	80	81
	95th	126	127	129	131	133	134	135	81	81	82	83	84	85	85
	99th	134	135	136	138	140	142	142	88	89	90	91	92	93	93
16	50th	111	112	114	116	118	119	120	63	63	64	65	66	67	67
	90th	125	126	128	130	131	133	134	78	78	79	80	81	82	82
	95th	129	130	132	134	135	137	137	82	83	83	84	85	86	87
	99th	136	137	139	141	143	144	145	90	90	91	92	93	94	94
17	50th	114	115	116	118	120	121	122	65	66	66	67	68	69	70
	90th	127	128	130	132	134	135	136	80	80	81	82	83	84	84
	95th	131	132	134	136	138	139	140	84	85	86	87	87	88	89
	99th	139	140	141	143	145	146	147	92	93	93	94	95	96	97

TABLA II. VALORES DE TENSIÓN ARTERIAL PARA NIÑAS POR PERCENTILES DE EDAD Y TALLA

Edad (años)	Percentil PA	TAS, mmHg Percentil Altura							TAD, mmHg Percentil Altura						
		5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th	5th	10th	25th	50th	75th	90th	95th
		1	50th	83	84	85	86	88	89	90	38	39	39	40	41
	90th	97	97	98	100	101	102	103	52	53	53	54	55	55	56
	95th	100	101	102	104	105	106	107	56	57	57	58	59	59	60
	99th	108	108	109	111	112	113	114	64	64	65	65	66	67	67
2	50th	85	85	87	88	89	91	91	43	44	44	45	46	46	47
	90th	98	99	100	101	103	104	105	57	58	58	59	60	61	61
	95th	102	103	104	105	107	108	109	61	62	62	63	64	65	65
	99th	109	110	111	112	114	115	116	69	69	70	70	71	72	72
3	50th	86	87	88	89	91	92	93	47	48	48	49	50	50	51
	90th	100	100	102	103	104	106	106	61	62	62	63	64	64	65
	95th	104	104	105	107	108	109	110	65	66	66	67	68	68	69
	99th	111	111	113	114	115	116	117	73	73	74	74	75	76	76
4	50th	88	88	90	91	92	94	94	50	50	51	52	52	53	54
	90th	101	102	103	104	106	107	108	64	64	65	66	67	67	68
	95th	105	106	107	108	110	111	112	68	68	69	70	71	71	72
	99th	112	113	114	115	117	118	119	76	76	76	77	78	79	74
5	50th	89	90	91	93	94	95	96	52	53	53	54	55	55	56
	90th	103	103	105	106	107	109	109	66	67	67	68	69	69	70
	95th	107	107	108	110	111	112	113	70	71	71	72	73	73	74
	99th	114	114	116	117	118	120	120	78	78	79	79	80	81	81
6	50th	91	92	93	94	96	97	98	54	54	55	56	56	57	58
	90th	104	105	106	108	109	110	111	68	68	69	70	70	71	72
	95th	108	109	110	111	113	114	115	72	72	73	74	74	75	76
	99th	115	116	117	119	120	121	122	80	80	80	81	82	83	83
7	50th	93	93	95	96	97	99	99	55	56	56	57	58	58	59
	90th	106	107	108	109	111	112	113	69	70	70	71	72	72	73
	95th	110	111	112	113	115	116	116	73	74	74	75	76	76	77
	99th	117	118	119	120	122	123	124	81	81	82	82	83	84	84
8	50th	95	95	96	98	99	100	101	57	57	57	58	59	60	60
	90th	108	109	110	111	113	114	114	71	71	71	72	73	74	74
	95th	112	112	114	115	116	118	118	75	75	75	76	77	78	78
	99th	119	120	121	122	123	125	125	82	82	83	83	84	85	86
9	50th	96	97	98	100	101	102	103	58	58	58	59	60	61	61
	90th	110	110	112	113	114	116	116	72	72	72	73	74	75	75
	95th	114	114	115	117	118	119	120	76	76	76	77	78	79	79
	99th	121	121	123	124	125	127	127	83	83	84	84	85	86	87
10	50th	98	99	100	102	103	104	105	59	59	59	60	61	62	62
	90th	112	112	114	115	116	118	118	73	73	73	74	75	76	76
	95th	116	116	117	119	120	121	122	77	77	77	78	79	80	80
	99th	123	123	125	126	127	129	129	84	84	85	86	86	87	88
11	50th	100	101	102	103	105	106	107	60	60	60	61	62	63	63
	90th	114	114	116	117	118	119	120	74	74	74	75	76	77	77
	95th	118	118	119	121	122	123	124	78	78	78	79	80	81	81
	99th	125	125	126	128	129	130	131	85	85	86	87	87	88	89
12	50th	102	103	104	105	107	108	109	61	61	61	62	63	64	64
	90th	116	116	117	119	120	121	122	75	75	75	76	77	78	78
	95th	119	120	121	123	124	125	126	79	79	79	80	81	82	82
	99th	127	127	128	130	131	132	133	86	86	87	88	88	89	90
13	50th	104	105	106	107	109	110	110	62	62	62	63	64	65	65
	90th	117	118	119	121	122	123	124	76	76	76	77	78	79	79
	95th	121	122	123	124	126	127	128	80	80	80	81	82	83	83
	99th	128	129	130	132	133	134	135	87	87	88	89	89	90	91
14	50th	106	106	107	109	110	111	112	63	63	63	64	65	66	66
	90th	119	120	121	122	124	125	125	77	77	77	78	79	80	80
	95th	123	123	125	126	127	129	129	81	81	81	82	83	84	84
	99th	130	131	132	133	135	136	136	88	88	89	90	90	91	92
15	50th	107	108	109	110	111	113	113	64	64	64	65	66	67	67
	90th	120	121	122	123	125	126	127	78	78	78	79	80	81	81
	95th	124	125	126	127	129	130	131	82	82	82	83	84	85	85
	99th	131	132	133	134	136	137	138	89	89	90	91	91	92	93
16	50th	108	108	110	111	112	114	114	64	64	65	66	66	67	68
	90th	121	122	123	124	126	127	128	78	78	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	128	130	131	132	82	82	83	84	85	85	86
	99th	132	133	134	135	137	138	139	90	90	90	91	92	93	93
17	50th	108	109	110	111	113	114	115	64	65	65	66	67	67	68
	90th	122	122	123	125	126	127	128	78	79	79	80	81	81	82
	95th	125	126	127	129	130	131	132	82	83	83	84	85	85	86

miento farmacológico. En los pacientes con HTA e hipertrofia ventricular izquierda se recomienda el inicio de tratamiento farmacológico, puesto que la alteración ecocardiográfica encontrada supone un mayor riesgo de enfermedad cardiovascular.

En el 2007 Niece y cols. publicaron un estudio sobre la hipertrofia ventricular izquierda (HVI) en adolescentes hipertensos y concluyen que los pacientes con HVI deben iniciar tratamiento antihipertensivo al considerar ésta un marcador de peor pronóstico en pacientes con HTA.

El objetivo es mantener a los pacientes con cifras de tensión arterial inferiores al p 90 (ajustado por edad, sexo y talla), y en el caso de los adolescentes inferiores a 140/90 mmHg. Los pacientes diabéticos ó con afectación renal en los que la morbilidad asociada a su patología de base condiciona un mayor riesgo de complicaciones, requieren un control mas estricto de las cifras de TA (130/80 mmHg) para intentar disminuir el riesgo de enfermedad cardiovascular.

#### **4. PARA TRATAR ESTA EMERGENCIA HIPERTENSIVA, ¿QUÉ FÁRMACO UTILIZARÍA COMO PRIMERA OPCIÓN?**

- a. Labetalol intravenoso en perfusión continua.
- b. Nitroprusiato sódico intravenoso en perfusión continua.
- c. Nifedipino sublingual.
- d. Esmolol intravenoso en bolos.
- e. Diuréticos intravenosos en perfusión continua.

#### ***La respuesta correcta es la a.***

En la emergencia hipertensiva existe un daño orgánico y se debe iniciar el tratamiento de forma precoz, con controles repetidos de las cifras de TA para valorar el efecto del tratamiento administrado. Debe individualizarse la elección del fármaco en cada paciente y situación clínica. Se recomienda el uso fármacos intravenosos con inicio de acción rápido, tiempo de acción corto y con un efecto lo más predecible posible para evitar efectos secundarios como hipotensión arterial. Por este motivo, el uso de nifedipino sublingual (opción c) para el control de emergencia hipertensiva no se recomienda en la actualidad. Se recomienda la administración de fármacos intravenosos en perfusión continua, evitando bolos (opción d), para conseguir un descenso gradual y controlado de las cifras de TA, evitando efectos adversos indeseables (hipotensión arterial). Se deben iniciar a la mínima dosis aumentándose de forma progresiva titulando la

dosis, esperando un intervalo de tiempo suficiente entre las modificaciones para ver los efectos de su administración.

Los pacientes con emergencia hipertensiva suelen presentar depleción de líquido a nivel intravascular por natriuresis; en este contexto la administración de diuréticos y fármacos antihipertensivos puede provocar una caída brusca de las cifras de TA con hipoperfusión y aparición de complicaciones secundarias al descenso de la TA. El tratamiento con diuréticos debe ser evitado salvo en situaciones de sobrecarga hídrica como ocurre en pacientes con lesión en el parénquima renal ó coexistencia de edema pulmonar. Los diuréticos en monoterapia no están indicados en el tratamiento de las emergencias hipertensivas (opción e).

En pediatría el uso de fármacos en las emergencias hipertensivas no está estandarizado, existiendo pocos estudios que comparen la eficacia entre unos y otros; las recomendaciones están basadas en un número limitado de estudios con escaso tamaño muestral y en algunos casos con datos extrapolados de estudios controlados de adultos.

Los fármacos más utilizados en la edad pediátrica son: labetalol, nitroprusiato sódico, esmolol y nicardipino. En la tabla III se resumen los fármacos y las dosis recomendadas.

El labetalol (opción a) es un antagonista alfa y beta no específico, que reduce la frecuencia cardiaca y la tensión arterial. No esta indicado en pacientes con bloqueo aurículo-ventricular y se debe usar con precaución en pacientes con broncoespasmo. La dosis recomendada en perfusión continua varía entre 0,25-3 mg/kg/hora; los efectos secundarios mas frecuentes son gastrointestinales (dolor abdominal y nauseas). Este fármaco es más utilizado en la práctica clínica habitual que el nitroprusiato (opción b) por presentar un efecto mas seguro y predecible, menor incidencia de hipotensión arterial, no altera el flujo sanguíneo cerebral, no se ve afectado en casos de insuficiencia renal y permite un uso prolongado sin aumento de efectos secundarios.

El nitroprusiato sódico (opción b) es un vasodilatador arteriolar y venoso muy potente de vida media muy corta, con un rango terapéutico 0,5 – 8 microgramos/kg/minuto. Produce hipertensión arterial tras la retirada por lo que se recomienda descenso paulatino hasta suspender la perfusión continua. Otro efecto adverso importante es la toxicidad, se produce por acúmulo de tiocianato y cianuro, sobre todo tras su administración durante más de 72 horas,

**TABLA III. FÁRMACOS UTILIZADOS EN LAS EMERGENCIAS HIPERTENSIVAS**

<i>Fármaco</i>	<i>Clase</i>	<i>Dosis</i>	<i>Va</i>	<i>Efectos adversos</i>
<b>Esmolol</b>	Beta-bloqueante	pc: 50-500 µg/kg/min	iv	Contraindicado en asma y en fallo cardíaco y DBP. Bradicardia extrema.
<b>Labetalol</b>	Alfa y beta bloqueante	Bolo: 0,2-3 mg/kg/dosis (máximo 40 mg/dosis) Pc: 0,25 – 3 µg/kg/h	iv	Contraindicado en asma, fallo cardíaco y DBP. Insuficiencia hepática.
<b>Nicardipino</b>	Calcio antagonista	pc: 0,5-5 µg/kg/min	iv	Taquicardia refleja, edemas periféricos.
<b>Nitroprusisto sódico</b>	Vasodilatador	pc: 0,5-8 µg/kg/min	iv	Toxicidad por cianuro y tiocinato, aumento de PIC; hipoperfusión cerebral.

*En negrita aparecen los fármacos más utilizados.*

*Pc: perfusión continua. µg: microgramos. Va (vía administración): iv (intravenoso). DBP: displasia broncopulmonar; PIC: presión intracranial*

por lo que se deben medir niveles y vigilar la aparición de complicaciones. El nitroprusiato sódico es un fármaco hipotensor muy potente que provoca descensos de TA marcados, en ocasiones de difícil control. Provoca descenso del flujo sanguíneo cerebral y aumento de la presión intracranial, no estando recomendado en pacientes con emergencia hipertensiva ó con accidente cerebrovascular.

El esmolol (opción d) es un bloqueante 1 selectivo que resulta muy eficaz con un inicio de acción de minutos y una vida media de 10 minutos. Se puede administrar en infusión continua, siendo la dosis recomendada entre 50-500 microgramos/kg/minuto. El principal efecto secundario es la bradicardia, por lo que debe vigilarse su uso en pacientes fallo cardíaco congestivo y bradiarritmias.

El nicardipino es un calcio antagonista con selectividad vascular que ha demostrado ser muy eficaz y seguro en el tratamiento de las crisis hipertensivas en pediatría, que produce un aumento del volumen latido y flujo coronario. La dosis eficaz es de 0,5-3 µg/kg/minuto y dispone de una vida media de 15 minutos con un tiempo de inicio de acción de 5-15 minutos.

En el 2011 Peacock et al. realizaron un estudio para valorar la efectividad de nicardipino y labetalol en el manejo de la hipertensión aguda en los servicios de urgencias de adultos. Los pacientes que recibieron nicardipino tenían las cifras de tensión arterial más controladas objetivándose un menor índice de fracaso terapéutico.

Algunas patologías que cursan con emergencia hipertensiva requieren un tratamiento hipotensor específico. Como en el feocromocitoma, la coartación de aorta, hipertensión por uso de drogas ó sustancias estimulantes. En el feocromocitoma y en las HTA por ingesta de tóxicos/sus-

tancias estimulantes estando indicado el uso de alfa bloqueantes (fentolamina). En los pacientes con HTA por coartación de aorta se recomienda el uso de esmolol ó labetalol, si el paciente presenta repercusión clínica.

En los pacientes con fallo renal que condiciona HTA, se debe realizar un buen ajuste de líquidos, valorando la necesidad de asociar al tratamiento antihipertensivo un diurético; en estos casos los fármacos mas recomendados son el labetalol y el nicardipino, pudiendo utilizarse el enalapril con precaución puesto que puede exacerbar una insuficiencia renal.

En las encefalopatías hipertensivas el fármaco de elección es el labetalol en perfusión continua, evitando los bolos, por riesgo de disminución del flujo sanguíneo cerebral y por tanto el desarrollo de isquemia.

### **5. EN CUANTO TIEMPO SE DEBE NORMALIZAR LA CIFRA DE TA DE ESTE PACIENTE?**

- En 48 horas.
- En 72 horas.
- En las primeras 12 horas puesto que ha llegado a cifras muy elevadas.
- En 6 horas, durante las 2-4 primeras horas descenso del 10% de la tensión arterial, y posteriormente de forma mas rápida.
- Descenso del 15-25% TA en los primeros 60-120 minutos.

#### **La respuesta correcta es la e.**

Los objetivos de tratamiento difieren según se trate de una emergencia o una urgencia hipertensiva. En las

**TABLA IV.** ETIOLOGÍA DE HTA EN LA INFANCIA

## Origen renal y renovascular:

- Reflujo vesicoureteral y uropatía obstructiva
- Glomerulonefritis
- Colagenosis
- Enfermedad renovascular / trombosis venosa renal
- I.R.C. y trasplante renal
- I.R.A.
- Síndrome hemolítico urémico
- Enfermedades renales hereditarias
- Tumores renales

## Origen endocrinológico:

- Feocromocitoma
- Neuroblastoma
- Hipertiroidismo
- Hiperplasia suprarrenal congénita
- Síndrome de Conn
- Síndrome de Cushing
- Hipercalcemia

## Origen cardiovascular:

- Coartación de aorta
- Arteritis

## Origen neurológico:

- Hipertensión intracraneal
- Hemorragia intraventricular
- Síndrome de Guillain-Barré
- Meningitis- encefalitis

## Origen neonatal:

- Causas congénitas (coartación, neoplasias, etc)
- Displasia broncopulmonar
- Cateterización de la arteria umbilical.

## Fármacos:

- Glucocorticoides, simpaticomiméticos, antiinflamatorios no esteroideos, ciclosporina, teofilina, cocaína

## Otros:

- HTA tras una RCP
- Dolor, estrés severo, cirugía mayor, sobrecarga hídrica, etc.

## HTA esencial

*I.R.A.: insuficiencia renal aguda. I.R.C.: insuficiencia renal crónica. aRCP: reanimación cardiopulmonar.*

urgencias generalmente se utilizan fármacos orales para normalizar la TA en 48- 72 h, descendiendo un tercio en las primeras 6 h, otro tercio en las 24-36 h siguientes para alcanzar el objetivo tensional en 48-72 h. En las emergencias hipertensivas puesto que existe daño en órganos vitales, se debe realizar una disminución de un 15 – 25 % de la TA de forma rápida, en 60 – 90 minutos (incluso 2 horas, exceptuando en la disección aórtica en donde el tiempo se reduce a 5 minutos), reduciendo un tercio en las primeras 6 horas, para conseguir normalizar las cifras de TA en 48-72 horas (opción e).

En los pacientes con HTA asociada a hipertensión intracraneal ó trauma craneal no está recomendado el descenso de la TA porque esta hipertensión es necesaria para conservar un flujo sanguíneo cerebral adecuado. En los pacientes con HTA crónica el descenso de las cifras de TA debe ser paulatino, ya que toleran mejor cifras elevadas, mientras que un descenso brusco puede provocar hipoperfusión cerebral y a nivel de otros órganos.

*En este paciente se inicio tratamiento antihipertensivo con labetalol en perfusión continua a 0,25 mg/kg/hora, que se mantuvo durante 5 días, sustituyéndolo posteriormente por labetalol oral (7,5 mg/kg/día) hasta lograr cifras de TA en rango normal para la edad, sexo y talla del*

*paciente al octavo día de ingreso. No presentó nuevos episodios de crisis durante su ingreso.*

*Para descartar lesiones asociadas a la HTA se realizó: ecocardiografía en la que se aprecia hipertrofia ventricular izquierda compatible con cardiopatía hipertensiva leve; fondo de ojo y función renal que fueron normales. Se realizó una Resonancia Magnética (RM) craneal (ver imagen 1) en la que se visualizaron cambios de señal hiperintensos en T2 corticosubcorticales (predominio subcortical) compatibles con encefalopatía posterior reversible (PRES).*

El síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES: Posterior reversible encephalopathy syndrome), es una entidad clínico-radiológica generalmente reversible, de etiología multifactorial, entre la que se encuentra la HTA como principal desencadenante. Dentro de las manifestaciones clínicas se incluyen: afectación visual, alteración del nivel de conciencia y crisis epilépticas. La patogenia de dicha alteración consiste en la existencia de un edema vasogénico secundario a una disregulación del funcionamiento de la barrera hematoencefálica, siendo la región posterior del cerebro la zona más vulnerable. Los hallazgos radiológicos mas frecuentes en la RM craneal incluyen lesiones hipocaptantes en T1 de forma bilateral, mas comúnmente en los territorios posteriores, (región occipital, parietal y cerebelo).

**TABLA V.** CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LA HTA EN FUNCIÓN DE LA EDAD DEL PACIENTE

Neonato y lactante (< 1 año)	1-10 años	> 10 años
Coartación de aorta	Enfermedad parénquima renal	HTA esencial
Tromboembolismo vena renal	Coartación de aorta	Enfermedad parénquima renal
Alteraciones renales congénitas	Estenosis de la arteria renal	latrogenia
Estenosis de arteria renal	latrogenia	Coartación de aorta
Ductus arterioso persistente	Hipercalcemia	Estenosis de la arteria renal
Displasia broncopulmonar	Hipertiroidismo	Hipercalcemia
Hemorragia intraventricular	Neurofibromatosis	Hipertiroidismo
	Tumores neurógenos	Neurofibromatosis
	Feocromocitoma	Tumores neurógenos
	Exceso de mineralocorticoides	Feocromocitoma
	HTA esencial	Exceso de mineralocorticoides

## 6. ¿CUAL ES LA ETIOLOGÍA MAS FRECUENTE DE HTA EN ESTA EDAD?

- Renovascular.
- Cardiaca.
- Tóxicos.
- Idiopática.
- Crisis epiléptica.

### **La respuesta correcta es la a**

Las causas de HTA varían en función de la edad de los pacientes. Se considera una entidad infradiagnosticada que padecen el 3-5% de los niños. En las tablas IV y V se describen las causas mas frecuentes de HTA en función de la edad de los pacientes. En la población pediátrica la etiología renovascular supone 75-80% de las causas incluyendo patología renal obstructiva e insuficiencia renal aguda/crónica. De forma menos frecuente aparecen las causas endocrinológicas que suponen un 5%, la etiología cardiovascular (5 %) ó la de origen neurológico. El origen de la HTA durante el periodo neonatal se debe de tener en cuenta, especialmente durante la anamnesis dirigida para preguntar el antecedente de canalización umbilical. Otras causas exógenas pero que deben recordarse son la ingesta de fármacos ó tóxicos, el embarazo ó el dolor. La HTA esencial es una entidad poco frecuente en pacientes menores de 10 años.

Una vez diagnosticado de hipertensión arterial, se debe iniciar la búsqueda etiológica, revisando la historia clínica y la exploración del paciente. Las pruebas complementarias a realizar incluyen:

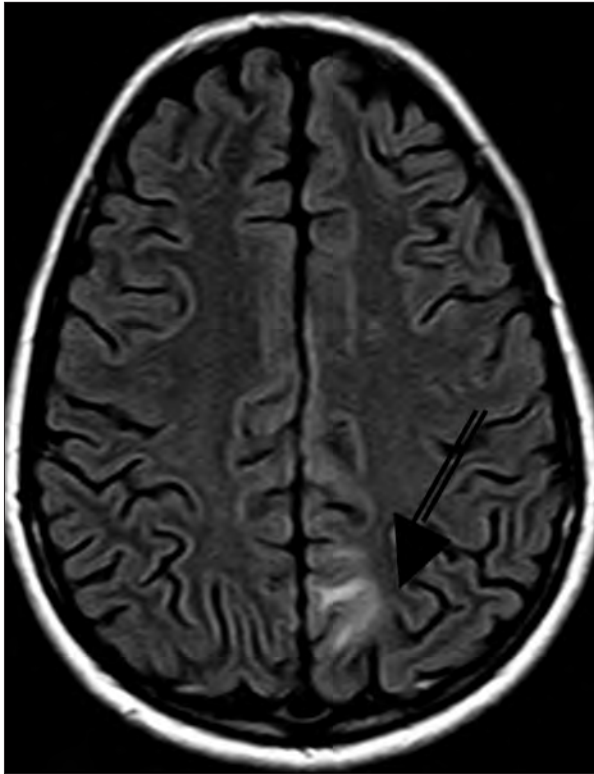
- Hemograma completo para valorar la existencia de anemia o trombopenia que puede aparecer en enfermedades reumatológicas que asocian daño renal.

- Bioquímica con función renal, iones y sedimento urinario, que informan sobre daño renal.
- Radiografía de tórax y ECG para valorar la existencia de hipertrofia ventricular izquierda.
- Tóxicos en orina: anfetaminas y metabolitos de cocaína.
- Test de embarazo en mujeres adolescentes por la posibilidad de preeclampsia.
- En los pacientes con encefalopatía hipertensiva se debe realizar una TC craneal para valorar edema, hemorragias intracraneales ó infartos.
- Cuando se sospeche fallo miocárdico esta indicado realizar una ecocardiograma.
- En los pacientes con edema agudo de pulmón esta indicada la realización de una ecocardiograma para valorar si existe disfunción sistólica, diastólica ó regurgitación mitral.

Posteriormente en función de la sospecha diagnóstica se puede ampliar el espectro de pruebas complementarias.

*Se realizó una ecografía abdominal (ver imagen 2) en la que se apreció una masa sólida en el área adrenal derecha sin aumento de la vascularización. Esta masa rechazaba el hígado contactando discretamente con el riñón riñón ipsilateral, sin claros signos de infiltración; asociaba adenopatías de 10 mm.*

*Debido al desarrollo puberal acelerado comentado en la anamnesis al ingreso y el hallazgo de lesión a nivel adrenal, se rehistorió a los padres de forma dirigida. Indicaron que en los 4 meses previos al ingreso presentó un aumento brusco y llamativo del vello corporal (facial, pubiano) con aparición de acné, aumento de peso y talla. No objetivaron alteraciones neurológicas ni visuales.*



**FIGURA 1.** RM craneal. Cambios de señal hiperintensos en T2 corticosubcorticales (predominio subcortical) en región parietal izquierda parasagital, sin realce tras contraste intravenoso. Estas alteraciones son compatibles con encefalopatía posterior reversible (PRES) en su contexto clínico

En la exploración física del paciente destacaba peso de 44,5 kg (p 87), talla de 143 cm (p 47) e IMC 21,76 kg/m<sup>2</sup> (p 86). Presentaba un olor apocrino intenso con aumento de adiposidad de predominio troncular y facial, rubefacción facial y acné comedoniano facial; abundante vello facial y corporal, con estadio Tanner III (G3, P3, Ac) y testes 3 cc sin masas de consistencia normal con pene aumentado de tamaño en circunferencia y longitud.

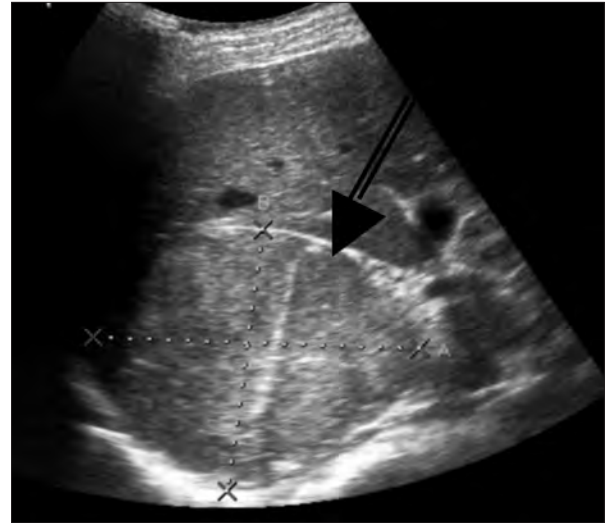
## 7. TRAS IDENTIFICACIÓN COMO POSIBLE CAUSA DE HTA UNA MASA SUPRARRENAL

### ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA?

- Hormonas tiroideas.
- Cortisol.
- Edad ósea.
- Catecolaminas.
- Todas las anteriores.

#### **La respuesta correcta es la e**

La clínica del paciente sugiere un hiperandrogenismo e hipercortisolismo, con pubertad precoz con esta-



**FIGURA 2.** Ecografía abdominal. Masa en teórica área adrenal derecha que mide 80 x 70 x 80 mm sólida de predominio isocogénico y sin claro aumento de la vascularización en su interior. Provoca una impronta y rechaza el hígado derecho, contactando discretamente con el riñón derecho.

dio Tanner III. I. Con esta sospecha diagnóstica se deben de solicitar pruebas que ayuden a diagnosticar el lugar de hiperproducción de estas hormonas al tiempo que se comprueba su aumento. Para ello se deben determinar niveles de testosterona, cortisol y andrógenos suprarrenales. Las hormonas tiroideas (opción a) y catecolaminas (opción d) se solicitan por el episodio de hipertensión arterial. Se debe realizar una radiografía de muñeca (opción c) para estimar la edad ósea del paciente mediante el Atlas de Greulich y Pyle.

Se solicitaron hormonas tiroideas y catecolaminas en sangre y orina que fueron normales; se objetivó elevación de 17-Hidroxiprogesterona (2,98 ng/ml. 0,11-1,2), Androstendiona (9,4 ng/ml. 0,17-1,5) y DHEA sulfato (5.770 ng/ml) con cifras de ACTH en rango normal. La edad ósea se corresponde a la edad cronológica del paciente.

Tras los estudios realizados y habiendo descartado la secreción de catecolaminas por parte del tumor, se programa la cirugía para exéresis tumoral, previa administración de hidrocortisona a 50 mg/m<sup>2</sup>/d por posible situación de bloqueo del eje adrenal. Se realiza RM abdominal (figura 3) para valorar anatomía de la lesión, en la que se aprecia masa adrenal derecha sólida con pequeñas adenopatías adyacentes que provocan impronta y desplazan la vena cava. Se realiza resección tumoral parcial con infiltración de partes blandas adyacentes y afectación microscópica de márgenes, siendo la anatomía patológica compatible con carcinoma suprarrenal. Se inicia



**FIGURA 3.** RM abdominal. Masa adrenal derecha que mide 80 x 80 x 97 mm, sólida, isointensa en T1 y levemente hiperintensa en T2. Provoca una impronta y rechaza el hemihígado derecho y riñón derecho sin signos de infiltración. Signos de circulación colateral asociada. La vena cava se encuentra improntada y desplazada en situación anterior, pero permeable. La arteria renal derecha está en íntimo contacto y rodeada por la lesión.

*estudio de extensión solicitando las siguientes pruebas complementarias:*

- TC torácico: no se aprecian adenopatías radiológicamente significativas.
- RM cráneo: normal.

*Se trató con radioterapia y mitotane, confirmándose una disminución de la zona de captación en PET, por lo que se realizaron controles radiológicos sucesivos. A los 4 meses se aprecian nuevas adenopatías, sospechando progresión local y a distancia, quedando a cargo del servicio de oncología.*

#### DIAGNÓSTICO FINAL

- Carcinoma suprarrenal.  
Encefalopatía hipertensiva.

Los tumores de la corteza suprarrenal pueden ser adenomas (benignos) o carcinomas (malignos). Ambos pueden ser funcionantes (secretores de hormonas) o no funcionantes. Las hormonas que segregan son cortisol, aldosterona, andrógenos, estrógenos y productos intermedios de la síntesis de esteroides. El carcinoma suprarrenal es un tumor muy poco frecuente con una incidencia de 0,3-1/1.000.000 habitantes (SEER); 3,4-4,2/1.000.000 habitantes (Brasil). Se caracteriza por ser un tumor muy agresivo, en el que el 40 ó 70% de los pacientes tienen metástasis al diagnóstico. Puede presentarse con síntomas endocrinológicos, gastrointestinales y/o dolor. El diagnóstico se basa en la historia clínica, la caracterización bioquímica del síndrome hormonal, las técnicas de imagen (TC y/o RM) y la anatomía patológica (tras cirugía). Anatomopatológicamente suelen ser tumores de gran tamaño con tendencia a invadir estructuras vecinas. La resección tumoral completa y el grado de extensión en el momento del diagnóstico son los factores pronósticos más determinantes. Su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico con o sin quimioterapia adyuvante, siendo los más efectivos los adrenolíticos solos (mitotane) o asociados a doxorubicina, cisplatino y etopósido. El mitotano se utiliza como tratamiento paliativo en el tumor metastásico o no operable, asociado o no a otros agentes quimioterápicos, así como para el control de la hiperfunción suprarrenal en tumores funcionantes.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Falkner B, Gidding SS, Portman R, Rosner B. Blood pressure variability and classification of prehypertension and hypertension in adolescence. *Pediatrics* 2008;122(2):238-242
2. Fenves AZ, Ram CV. Drug treatment of hypertensive urgencies and emergencies. *Semin Nephrol* 2005;25(4):272-280
3. Fynn JT, Tullus K. Severe hypertension in children and adolescents: pathophysiology and treatment. *Pediatr Nephrol* 2009; 24(6):1101-1112
4. Hari P, Sinha A. Hypertensive emergencies in children. *Indian J Pediatr* 2011;78(5):569-575
5. Lande MB, Flynn JT. Treatment of hypertension in children and adolescents. *Pediatr Nephrol* 2009;24:1939-1949
6. Marik PE, Rivera R. Hypertensive emergencies: an update. *Curr Opin Crit Care* 2011;17(6):569-580
7. McNiece K, Gupta-Malhotra M, Samuels J, Bell C et al. Left Ventricular Hypertrophy in Hypertensive Adolescents: Analysis of Risk by 2004 National High Blood Pressure Education Program Working Group Staging Criteria. *Hypertension* 2007;50:392-395

8. Meyers RS, Siu A. Pharmacotherapy Review of Chronic Pediatric Hypertension. *Clin Ther.* 2011;33(10):1331-1356
9. National High Blood Pressure Education Program Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents. The fourth report on the diagnosis, evaluation, and treatment of high blood pressure in children and adolescents. *Pediatrics* 2004;114:555-576
10. Polly DM, Paciullo CA, Hatfield CJ. Management of hypertensive emergency and urgency. *Adv Emerg Nurs J.* 2011;33(2):127-136
11. Rodriguez MA, Kumar SK, De Caro M. Hypertensive crisis. *Cardiol Rev* 2010;18(2):102-107
12. Sladowska-Kozłowska J, Litwin M, Niemirska A, Wierzbicka A, Wawer ZT, Janas R. Change in left ventricular geometry during antihypertensive treatment in children with primary hypertension. *Pediatr Nephrol* 2011;26(12):2201-2209.
13. Susmeeta T Sharma and Lynnette K Nieman. Cushing's Syndrome: all variants, detection, and treatment. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2011; 40(2):379-391.
14. The Seventh Report of the Joint National Committee on Prevention, Detection, Evaluation and Treatment of High Blood Pressure: the JNC 7 report. *JAMA* 2003;289:2560-2572.
15. Van den Born BJ, Beutler JJ, Gaillard CA, de Gooijer A, van den Meiracker AH, Kroon AA. Dutch guideline for the management of hypertensive crisis - 2010 revision. *Neth J Med.* 2011;69(5):248-255.



# Taquicardia en lactante de un mes

Ponente: L. Expósito Alonso. Tutor: P. Gómez de Quero Masía

## Enfermedad actual

Lactante de 32 días de vida que acude al Servicio de Urgencias (SUP) derivado por su pediatra por cianosis leve, sudoración y taquicardia (>250 lpm). Los padres refieren además rechazo de tomas, polipnea e irritabilidad de 12 horas de evolución. Afebril y sin otros síntomas asociados.

Una vez en SUP, se objetiva regular estado general, color pajizo de piel, regular perfusión periférica e irritabilidad. Por ello, y con una fuerte sospecha diagnóstica, se administra oxígeno en gafas nasales, se canaliza vía periférica y se decide su ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

## Antecedentes personales

Embarazo controlado y de curso normal. Recién nacido a término. Peso adecuado a la edad gestacional: 2810 g. Lactancia artificial. Periodo neonatal normal.

## Exploración física

Tª 36.5° C. 260 lpm. TA 118/71 mm Hg. 40 rpm. Sat p O<sub>2</sub> 89%. Regular estado general. Regular perfusión periférica con relleno capilar de 2 segundos y gradiente térmico a nivel distal de extremidades. Cianosis labial. Color pajizo de piel. Normocoloreado a nivel de mucosas. Polipnea. No otros signos de dificultad respiratoria. No frémito. Auscultación cardiopulmonar: taquicardia. No soplos. Murmullo vesicular conservado bilateral. Abdomen y exploración neurológica sin signos patológicos.

## Analítica al ingreso

Hemoglobina 10,3 g/dl; Hematocrito 32,7%; Leucocitos 16.690/mm<sup>3</sup> (Neutrófilos 4.170/mm<sup>3</sup>, linfocitos

11.015/mm<sup>3</sup>, monocitos 1.170/mm<sup>3</sup>); Plaquetas 366.000/mm<sup>3</sup>; Glucosa 62 mg/dl; Urea 11 mg/dl; Creatinina 0,36 mg/dl; Sodio 132 mEq/l; Potasio 4,8 mEq/l; Cloro 110 mEq/l; GOT 49 U/l; GPT 116 U/l; LDH 1284 U/L; Proteína C Reactiva 0,3 mg/dl; Sin datos válidos de gasometría.

## 1. CON LOS DATOS DISPONIBLES HASTA EL MOMENTO, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES CUADROS CONSIDERARÍAS COMO MÁS PROBABLE?

- Flutter.
- Cardiopatía congénita no diagnosticada previamente.
- Sepsis.
- Taquicardia supraventricular regular.
- Insuficiencia cardiaca aguda.

## La respuesta correcta es la e

La insuficiencia cardiaca es un síndrome clínico definido como la incapacidad del corazón de mantener un gasto cardiaco adecuado a las demandas del organismo, produciendo una serie de síntomas/signos característicos de este estado fisiopatológico como edema, distrés respiratorio, mala perfusión periférica, disnea, hepatomegalia, cardiomegalia, taquicardia, sudoración, dificultad en alimentación, etc. En nuestro niño el cuadro encaja con clínica de insuficiencia cardiaca. La ausencia de fiebre y reactantes de fase aguda, así como la presencia de sudoración junto a rechazo de tomas dejan, en este caso, en un segundo plano la sepsis. Cualquiera del resto de opciones, precisan de algún dato más para su diagnóstico (presencia de fiebre, reac-

**TABLA I. CAUSAS DE INSUFICIENCIA CARDIACA EN NIÑOS SEGÚN EDAD****PERIODO FETAL**

- Taquiarritmias fetales.
- Anemia hemolítica por sensibilización Rh.
- Transfusión feto-materna o feto-fetal.
- Bloqueo AV congénito.
- Insuficiencia severa de las válvulas AV.

**PERIODO NEONATAL**

- Cardiopatías congénitas:
  - RNPT: PCA.
  - RNT < 2-3 semanas de vida: síndrome de VI hipoplásico, CoA, EAo severa, arritmias.
  - RNT > 2-3 semanas de vida: CIV, canal AV, DVAPT obstructivo.
- Corazón estructuralmente normal:
  - Asfixia perinatal.
  - Afectación miocárdica funcional: hipocalcemia, hipoglucemia, acidosis.
  - Aumento de la demanda: anemia, sepsis, etc.
  - Otras: fístulas arteriovenosas.

**PERIODO LACTANTE-NIÑO MAYOR**

- Cardiopatías congénitas con shunt izquierda-derecha.
- Valvulopatías:
  - Primarias: EAo, EM.
  - Secundarias: endocarditis, fiebre reumática.
- Miocarditis/miocardiopatías.
- Pericarditis/Taponamiento pericárdico.
- Enfermedades arteriales coronarias: ALCAPA, enfermedad de Kawasaki.
- Trastornos del ritmo: taqui/bradiarritmias.
- Lesiones obstructivas: CoA, anillos vasculares.
- Disfunción miocárdica secundaria: sepsis, anemia, insuficiencia renal, HTA.
- Enfermedad pulmonar obstructiva severa.
- Postcirugía cardíaca.

*ALCAPA: origen anómalo de la arteria coronaria izquierda; AV: aurículoventricular; CIV: comunicación interventricular; CoA: coartación de aorta; DVAPT: drenaje venoso anómalo pulmonar total; EAo: estenosis aórtica; EM: estenosis mitral; HTA: hipertensión arterial; PCA: conducto arterioso persistente; VI: ventrículo izquierdo.*

tantes de fase aguda positivos, electrocardiograma, ecocardiografía) y pueden ser, a su vez, causas de insuficiencia cardíaca (Tabla I). La causa más frecuente en la infancia son las cardiopatías congénitas, pero en el grupo de edad al que pertenece nuestro paciente, también son causas importantes las arritmias o sepsis. El flutter constituye la causa menos probable en un niño previamente sano. La severidad o no del cuadro, junto a unas pruebas complementarias específicas, serán las que marquen el camino en cuanto a diagnóstico como a tratamiento (Tabla II).

**TABLA II. CLASIFICACIÓN DE ROSS MODIFICADA PARA INSUFICIENCIA CARDIACA EN NIÑOS****CLASE I**

- Asintomático

**CLASE II**

- Taquipnea leve o sudoración con tomas en lactantes
- Disnea con ejercicio en niños mayores.

**CLASE III**

- Marcada taquipnea o sudoración con la comida en lactantes
- Tiempo de tomas prolongado con escasa ganancia ponderal
- Marcada disnea con el ejercicio en niños mayores

**CLASE IV**

- Síntomas en reposo: taquipnea, sudoración, retracciones

*Ya en la unidad, se realiza electrocardiograma (Fig. 1).*

## **2. CON DIAGNÓSTICO DE TAQUIARRITMIA DE QRS ESTRECHO REGULAR, ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE PRIMERA LÍNEA DEL EPISODIO AGUDO?**

- a. Digoxina con dosis de carga de 0,04 mg/kg.
- b. Adenosina 100 mg/kg.
- c. Maniobras vagales y si no cede la taquicardia, adenosina en bolo con dosis inicial de 100 mcg/kg.
- d. Amiodarona en perfusión continua (5 mcg/kg/min).
- e. Cardioversión sincronizada (1 J/kg).

### ***La respuesta correcta es la c***

Con un signo predominante, la taquicardia, y una vez realizado un electrocardiograma, parece tratarse de una taquicardia supraventricular (TSV). La TSV representa la taquiarritmia más común en la edad pediátrica, aunque su incidencia es desconocida. La frecuencia cardíaca varía en función de la edad del paciente (240 más o menos 40 lpm) y es regular. La onda P suele ser invisible o retrógrada y el QRS suele ser normal.

El mecanismo más frecuente en la infancia, en aproximadamente un 70% de los casos, es por reentrada aurículoventricular a través de una vía accesoria. Aunque el origen, tratamiento de mantenimiento y pronóstico puede ser diferente, tienen en común una misma actuación inicial.

Debido a que el nodo aurículoventricular está involucrado en la mayoría de los casos, las maniobras vagales podrían limitar el episodio. En niños suele ser efectiva la aplicación de paños helados en la cara. La pre-

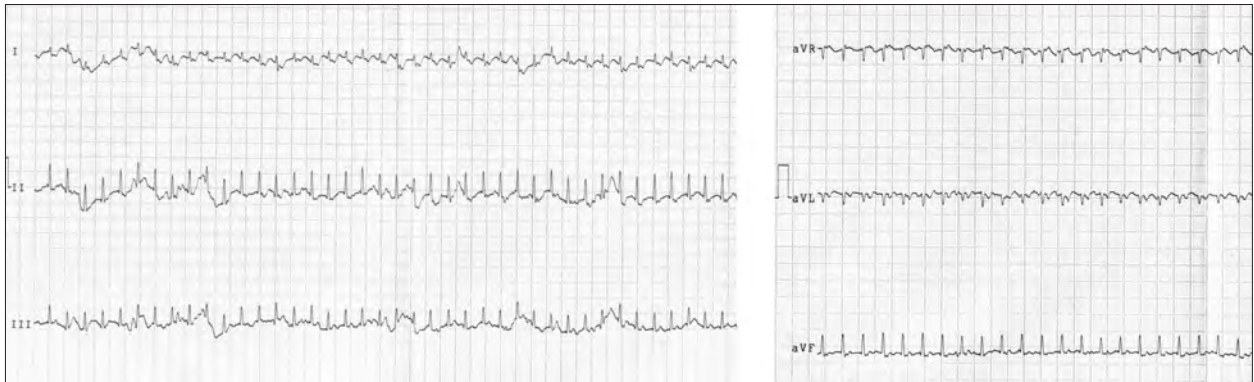


FIGURA 1. ECG.

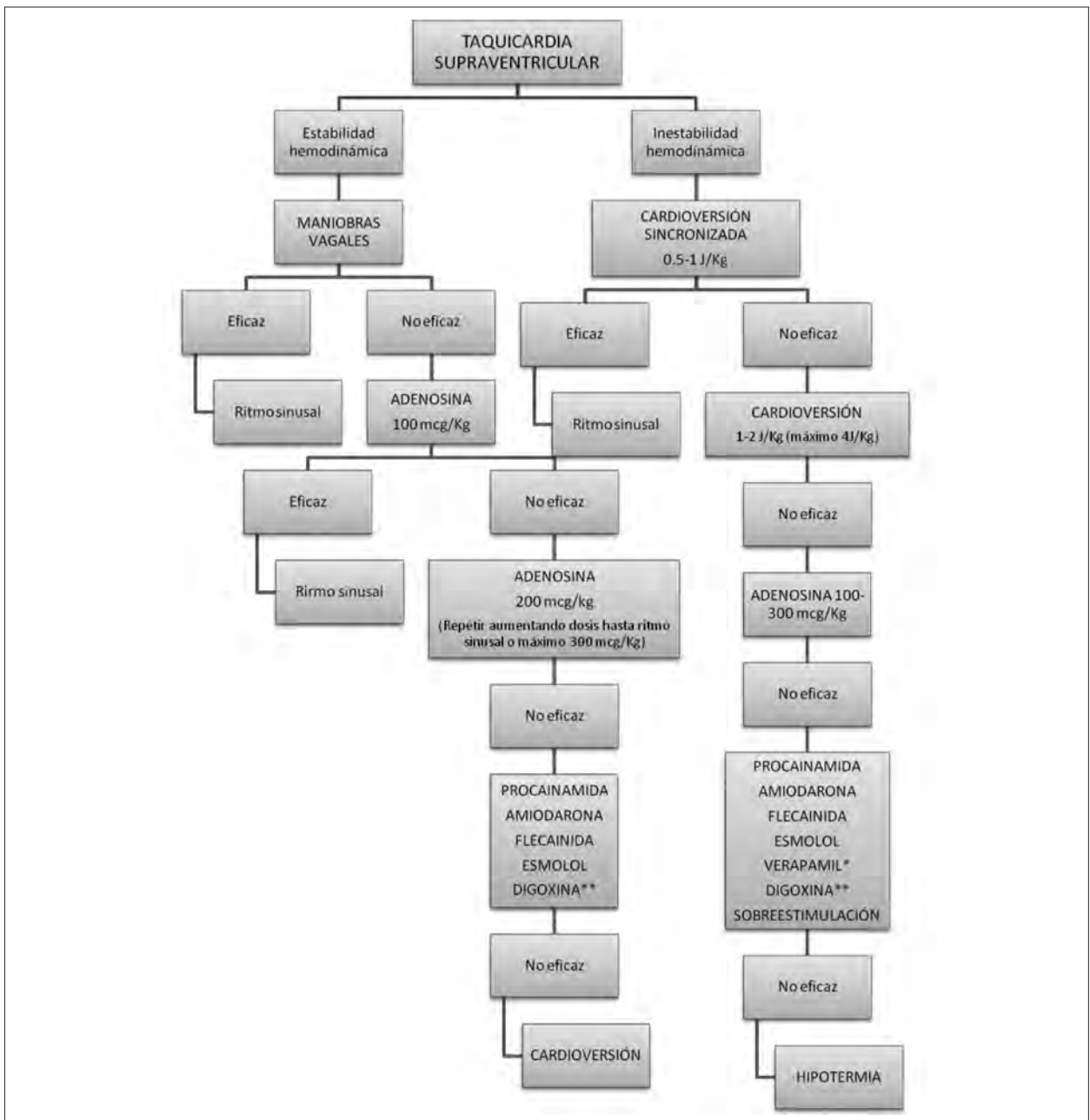


FIGURA 2. Algoritmo de actuación en TSV (\* > de un año. \*\* < de un año).

sión sobre los globos oculares está contraindicada. Cuando estas medidas no son eficaces, disponemos de adenosina como fármaco de primera elección. Bloquea la conducción aurículoventricular y la actividad del marcapasos del nodo sinusal. Se administra en bolos intravenosos rápidos seguidos de una carga de suero fisiológico, comenzando con dosis de 100 mcg/kg. Para su administración el paciente debe tener monitorización electrocardiográfica y de tensión arterial, aunque sus efectos secundarios graves son poco frecuentes.

Ni digoxina ni amiodarona están contemplados como tratamiento de primera línea, y el hecho de que el paciente tuviese una repercusión hemodinámica leve, contraindica la cardioversión.

*Una vez administrada la adenosina a 100 mcg/kg de forma rápida e inmediatamente después, lavado de vía, persiste la taquicardia, sin gran repercusión hemodinámica.*

### 3. ¿CUÁL ES EN ESE MOMENTO LA LÍNEA DE TRATAMIENTO A SEGUIR?

- Esmolol 0,5 mg/kg en 3 minutos.
- Cardioversión sincronizada; podría repetirse varias veces hasta un máximo de 4 J/kg.
- Deberíamos pensar en que se trata de otro tipo de taquicardia.
- Adenosina en dosis crecientes hasta que ceda o con dosis máximas de 300 mcg/kg (máximo 12 mg totales).
- Verapamil 0,2 mg/kg (máximo 10 mg).

#### **La respuesta correcta es la d**

La vida media de la adenosina es de aproximadamente 10-15 segundos, por lo que en dos minutos podemos valorar o no la eficacia de la dosis inicial. Si ésta fracasa o recidiva, está indicado repetir adenosina pero en dosis crecientes. Es decir, tras un bolo iv de 100 mcg/kg, se administraría una nueva dosis a 200 mcg/kg. El incremento de la dosis puede hacerse con 50 mcg/kg, aunque algunos autores proponen incrementar de 100 en 100 mcg/kg hasta un máximo de 300 mcg/kg o 12 mg (dosis total máxima). La eficacia de la adenosina para finalizar un episodio de TSV se estima en un 80-90%.

Es importante el diagnóstico diferencial de diferentes taquiarritmias, ya que el tratamiento con uno u otro fármaco podría derivar en un deterioro hemodinámico importante o en otro tipo de taquiarritmia como la taquicardia

ventricular. En nuestro caso, el ECG, la historia clínica y el hecho de que únicamente se hubiese administrado adenosina a dosis iniciales, hace pensar que sigue tratándose de TSV (respuesta c).

Tanto esmolol como verapamil serían fármacos indicados en TSV, pero una vez hayamos comprobado la resistencia de ésta al uso de adenosina. Y la cardioversión sincronizada estaría indicada si la situación clínica del paciente fuese más crítica.

*Tras una dosis de adenosina de 200 mcg/kg, cede la taquicardia y queda en ritmo sinusal estable a 150 lpm. Sin preexcitación de base. Se realiza ecocardiografía, donde se observa dilatación leve de cavidades derechas, insuficiencia tricuspídea leve, presión pulmonar normal y disfunción leve de ventrículo izquierdo. Se decide iniciar tratamiento con digoxina a dosis de carga de 0,04 mg/kg. Posteriormente presenta crisis recortadas de TPSV que ceden con adenosina en bolo. Se analizan niveles de digoxina, siendo éstos adecuados. A los cinco días de ingreso, presenta nuevos episodios de TPSV, sin repercusión hemodinámica.*

### 4. ¿CUÁL SERÍA, UNA VEZ ADMINISTRADA LA ADENOSINA, UN POSIBLE TRATAMIENTO?

- Procainamida: 3 mg/kg en 5 min.
- Esmolol 0,5 mg/kg en 3 min.
- Flecainida 2 mg/kg en 10 min.
- Amiodarona 5 mg/kg en 15-30 min.
- Todos los anteriores podrían ser una opción de tratamiento.

#### **La respuesta correcta es la e**

En aquellas taquicardias que no ceden tras varios bolos de adenosina, lo primero a tener en cuenta es si la forma y dosis de administración ha sido la correcta. Una vez comprobado esto, la elección terapéutica es amplia. No existe un consenso sobre qué fármaco constituye un segundo escalón en TSV puesto que ninguno de ellos ha demostrado ser más eficaz respecto al resto. Probablemente sea la experiencia personal la que nos incline a elegir uno u otro.

La procainamida es un antiarrítmico de clase IA. Se administra un bolo inicial de 3 a 6 mg/kg en 5 minutos (máximo 100 mg). Si no cede, se puede repetir hasta una dosis total de 15 mg/kg (máximo 500 mg en 30 minutos). Si existe repuesta, continuar con infusión continua 40-50 mcg/kg/min (respuesta a).

El esmolol es un betabloqueante con una vida media relativamente corta. Se ha empleado como tratamiento de TSV a 0,5-0,6 mg/kg en 2 a 4 min (respuesta b).

Por su mecanismo de lentecimiento de la conducción por el nodo AV y vía accesoria, junto con una estabilización auricular, se ha utilizado la flecainida en estos pacientes (respuesta c).

Y en aquellos niños refractarios al tratamiento con adenosina e, incluso, a la cardioversión, se puede tratar con amiodarona, así como con los fármacos anteriormente expuestos. Dosis: 5 mg/kg en 15-30 min. Si no existe respuesta, se puede repetir hasta un total de 15 mg/Hg. Una vez conseguida respuesta, se sigue de una perfusión continua de 0,3-0,6 mg/kg/h.

*Durante las primeras horas de perfusión de amiodarona a 5 mcg/kg/min, presenta de nuevo otra crisis de taquicardia que cede, una vez más, con adenosina en bolo. Se aumenta la perfusión a 10 mcg/kg/min sin aparecer posteriormente ningún nuevo episodio durante su ingreso. Al alta en nuestra unidad con tratamiento oral con amiodarona a 5 mg/kg/día.*

##### **5. SI DURANTE EL TRANCURSO DE SU INGRESO, HUBIESE PRESENTADO RÁPIDO DETERIORO CLÍNICO POR BAJO GASTO CARDIACO, ¿QUÉ MEDIDA SERÍA LA APROPIADA?**

- Hipotermia 34 °C.
- Adenosina.
- Sobreestimulación intracardiaca.
- Cardioversión sincronizada.
- Cardioversión no sincronizada. Pensar en TV de QRS estrecho.

##### **La respuesta correcta es la d**

El tratamiento de elección en un paciente con repercusión hemodinámica, es la cardioversión. Siempre se ha de sincronizar por el riesgo de precipitar en taquicardia ventricular (respuesta e). La carga inicial debe ser de 0,5-1 J/kg, pudiendo administrarse más dosis con una carga máxima de 4 J/kg si no existe respuesta.

Como ya se ha explicado anteriormente, la adenosina es de elección en pacientes estables o en pacientes con repercusión si previamente ha fracasado la cardioversión (respuesta b).

La hipotermia supone un tipo de terapia eficaz en otro tipo de pacientes; aquellos intervenidos de cirugía cardiaca y con taquicardias de la unión. La sobreestimulación esofágica supone otra medida más a tener en cuenta en aquellos pacientes en los que hayan fracasado las anteriores medidas; la sobreestimulación intracardiaca se realiza cuando se dispone de electrodos de marcapasos tras cirugía.

##### **BIBLIOGRAFÍA**

- Carrillo Álvarez A, López-Herve Cid J, Sancho Pérez L, Solana García MJ. Arritmias. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 3ª ed. Publimed 2009. 234-245.
- Dubin AM, Triedman JK, Kim MS. Management of supraventricular tachycardia in children. UpToDate, enero 2012.
- Balaguer Gargallo M, Jordán García I, Caritg Bosch J, Cambra Lasaosa FJ. Taquicardia paroxística supraventricular en el niño y el lactante. An Pediatr (Barc). 2007; 67:133-8.vol.67 núm 02.
- Calabrò MP, Cerrito M, Luzzi F, Oreto G. Supraventricular tachycardia in infants: epidemiology and clinical management. Curr Pharm Des 2008; 14: 723-8.
- Dilber E, Mutlu M, Dilber B, Aslan Y. Intravenous amiodarone used alone or in combination with digoxin for life-threatening supraventricular tachyarrhythmia in neonates and small infants. Pediatr Emerg Care. 2010 Feb; 26(2):82-4.
- Galdeano Miranda JM, Romero Ibarra C, Artaza Barrios O. Insuficiencia cardiaca en pediatría. Protocolos Asociación española de cardiología pediátrica. www.secardioped.org.
- Manole MD, Saladino RA. Emergency department management of the pediatric patient with supraventricular tachycardia. Pediatric Emergency Care 2007; 23: 176-88.
- Moak J. Supraventricular tachycardia in the neonate and infant. Progress in Pediatric Cardiology 2000; 11: 25-38.
- Saul JP, Scott WA, Brown S, Marantz P. Intravenous amiodarone for incessant tachyarrhythmias in children: a randomized, double-blind, antiarrhythmic drug trial. Circulation 2005. 112; 3470-3477.
- Etheridge SP, Triedman JK, Torrey SB, Kim MS. Management and evaluation of wide QRS complex tachycardia in children. UpToDate, enero 2012.



# Niño con soplo cardíaco

Ponente: P. García Casas. Tutor: J.L. Vázquez Martínez

## Motivo de consulta

Varón de 2 6/12 años remitido por su pediatra para estudio por auscultación de soplo cardíaco en revisión rutinaria.

## Antecedentes personales

- Embarazo controlado. Parto eutócico a término (Ecuador). Peso al nacimiento: 2.200 gr. Lactancia materna exclusiva. Alimentación complementaria a los 6 meses sin incidencias. No realizadas pruebas metabólicas. Desarrollo psicomotor: sedestación estable 20 m. Marcha liberada 2 años.
- Epilepsia en tratamiento con carbamazepina desde los 18 meses (debut a los 2 meses de vida con episodios de hipotonía, cianosis y revulsión ocular). Asintomático desde hace 1 año. Estudio neurológico en otro centro normal.
- Hipoacusia neurosensorial bilateral detectada a los 19-20 meses (potenciales evocados auditivos del tronco cerebral: planos bilaterales). Implantes cocleares bilaterales.
- Vacunaciones al día según calendario vacunal de Ecuador.

## Antecedentes familiares (AF)

- Madre 22ª. Sana. GAV 2/0/2. Padre 28 años. Episodios presincoales con ejercicio y situaciones de estrés. Consanguíneos (primos hermanos), naturales de Ecuador. Llevan tres meses en España.
- Hermana 1 año. Sana.
- Línea materna: tía con epilepsia y retraso psicomotor. Primo con sordera congénita.

- Línea paterna: abuela y tío con episodios presincoales.

## Exploración física

Peso 9.700 g ( $p < 3$ ), Talla 77 cm ( $p < 3$ ), TA 92/36 mmHg. Buen estado general. Coloración normal de piel y mucosas. Pulsos centrales y periféricos normales. AC: soplo sistólico II/VI, vibratorio, tonos normales. AP normal. Abdomen normal sin megalias.

## Exploraciones complementarias

- Hemograma: hemoglobina 7,8 g/dL, Hcto 25%, leucocitos 8.570 céls/ $\mu$ L (N 54%, L 36%), plaquetas 234.000 céls/ $\mu$ L.
- Bioquímica: gluc 74 mg/dL, urea 19 mg/dL, creatinina 0,5 mg/dL, Na 128 mEq/L, K 6,2 mEq/L, Calcio 9,5 mg/dL, Cl 101 mEq/L, GPT 23 U/L, GOT 150 U/L. PCR 0,03 mg/L.
- Rx tórax: normal.
- Electrocardiograma (ECG) (Fig. 1).

## 1. ¿QUÉ CREE QUE TIENE ESTE PACIENTE?

- a. Hiperpotasemia.
- b. Pericarditis.
- c. Extrasístole ventricular.
- d. Trastorno de la repolarización (repolarización prolongada).
- e. Isquemia miocárdica.

## La respuesta correcta es la d

En el ECG de este paciente se puede observar un QTc de 0,63 seg, largo para la edad ( $> 0,46$  seg) (opción d).



FIGURA 1.

El QTc se mide según la fórmula de Bazett ( $QTc = QT/\sqrt{RR'}$ ), debe calcularse en las derivaciones II, V5 o V6, al menos en 3 a 5 latidos consecutivos, y usar el valor más alto obtenido. En los síndromes de QT largo también pueden verse alteraciones en la onda T (anchas, planas, bifásicas, inicio retardado), bradicardia, bloqueos AV de 2º grado, extrasístoles, y rachas de taquicardia ventricular monomorfa o polimorfa (más frecuentes).

Los patrones electrocardiográficos de hiperpotasemia (opción a) a medida que aumenta el potasio en plasma son: a) ondas T picudas, b) ensanchamiento del QRS (onda S prominente) + desaparición de onda P, c) alargamiento de PR (bloqueo auriculoventricular [AV]) + aplastamiento de onda P, d) fibrilación ventricular (FV) o asistolia. Los cambios pueden comenzar a verse a partir de un potasio plasmático de 5.8 mEq/L, y provoca arritmias letales a partir de 9 mEq/L.

En la pericarditis (opción b) inicialmente existe una elevación cóncava del ST de hasta 4-5 mm, con una onda T bifásica, en un segundo tiempo se normaliza en ST, posteriormente se invierte, y en último lugar vuelve a su polaridad y morfología normal. Estos cambios, que ocurren evolutivamente de manera lenta (a lo largo de semanas), se pueden ver en numerosas derivaciones.

Una extrasístole ventricular (opción c) se caracteriza por un QRS "adelantado" sin onda P previa, de diferente morfología a los demás (ancho) y con pausa compensadora posterior. El de la imagen no tiene pausa compensadora, parece más bien un artefacto.

En la isquemia miocárdica (opción e), como estadio inicial de un infarto agudo de miocardio, puede verse una T invertida, consecuencia de un retraso en el comienzo de la repolarización. Si la lesión progresa, se observa una elevación del ST que puede ser > 5mm, convexa. La necrosis establecida se caracteriza por una Q ancha (> 30% del QRS) o profunda (> 25% de la onda R). Estas alteraciones se suceden evolutivamente de manera rápida, sólo son visibles en unas determinadas derivaciones (las de la zona anatómica del infarto) y todas las derivaciones muestran igual estado morfológico.

- *Ecocardiograma: normal.*
- *Holter: ritmo sinusal. FC mínima, máxima y media 62, 114, 90 l/min respectivamente. QT largo. Sin arritmias durante el registro.*
- *Test adrenalina: taquicardia ventricular (TV) polimórfica inducida.*
- *Niveles de carbamazepina: 3 mcg/mL (normal 4 a 12 mcg/mL).*

*Se diagnostica de síndrome de QT largo.*

El síndrome de QT largo puede ser congénito o adquirido. El congénito es una entidad clínica y genéticamente heterogénea que se expresa electrocardiográficamente por un QTc largo y alteraciones de la repolarización fundamentalmente. Se han identificado varios genes y anomalías de canales iónicos, fundamentalmente de potasio y de sodio. La patogenia está relacionada con un retraso en la repolarización ventricular, un aumento en la dispersión de la refractariedad ventricular, y una sensibilidad aumentada a la despolarización precoz inducida por catecolaminas, lo cual predispone a desarrollar arritmias ventriculares malignas, sobre todo tipo Torsades de Pointes y fibrilación ventricular, que pueden llevar a una muerte súbita cardíaca. El síndrome de QT largo afecta predominantemente a adolescentes y adultos jóvenes (incidencia 1:5.000) con corazones estructural y funcional-

TABLA I.

Valor QTc (seg)	Niños (1-15 años)	Hombres	Mujeres
Normal	< 0,44	< 0,43	< 0,45
Límite superior	0,44-0,46	0,43-0,45	0,45-0,46
Prolongado	> 0,46	> 0,45	> 0,46

Zareba W. Drug induced QT prolongation. *Cardiol J* 2007;14:523-535.

Neonatos durante 1ª semana de vida: hasta 0,47 seg. 1 sem-6 meses: hasta 0,45 mseg.

**TABLA II.** CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DEL SÍNDROME QT LARGO CONGÉNITO

Característica	Puntos
Hallazgos electrocardiográficos	
• QTc	
– > = 0,48 seg	3
– 0,46-0,47 seg	2
– 0,45 seg	1
• Torsade de pointes	2
• Alternancia de la onda T	1
• Muecas den la onda T en 3 derivaciones	1
• Baja frecuencia cardíaca para la edad	0,5
Historia clínica	
• Síncope	
– Con estrés	2
– Sin estrés	1
• Sordera congénita	
Historia familiar	
• Historia familiar definitiva del síndrome de QT largo congénito	1
• Muerte súbita inexplicada en familiares inmediatos en < 30 años	0,5

Seg: segundos. Puntuación  $\leq 1$  punto: baja probabilidad; 1-4 puntos: probabilidad intermedia;  $\geq 4$  puntos: alta probabilidad. Schwartz PJ et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;88:782-784.

mente normales. El espectro clínico incluye varios síndromes, entre los que destacan:

- Romano Ward (autosómica dominante, AF muerte súbita, no sordera). Mucho más frecuente.
- Jervell-Lange-Nielsen (autosómica recesiva, sordera, cuadros sincopales, AF muerte súbita)
- Dormas esporádicas de Romano Ward.
- Otros asociados a sindactilia y anomalías esqueléticas.

El síndrome de QT largo adquirido, en el que se presumen también alteraciones basales de los canales iónicos, se ve desencadenado fundamentalmente por alteraciones electrolíticas (hipopotasemia, hipomagnesemia, hipocalcemia), y fármacos (antiarrítmicos, antihistamínicos, antibióticos –macrólidos, quinolonas, trimetoprim-sulfametoxazol-, antifúngicos azoles, antimigrañosos triptanes, anticonvulsivantes -incluida carbamacepina-, antipsicóticos, antidepresivos tricíclicos). También se ha asociado a hipotermia, hipotiroidismo, enfermedades miocárdicas (miocarditis, VIH, infarto/isquemia), y enfermedades del sistema nervioso central (hemorragia subaracnoidea, traumatismo craneal, tumores, infecciones), así como puede verse en situaciones de bradicardia sinusal extrema o en bloqueo AV de 3er grado.

**TABLA III.** FACTORES DE MAL PRONÓSTICO EN SÍNDROME DE QT LARGO CONGÉNITO

Sexo	• De 10-12 años, varones 4 veces > que mujeres
Duración del QTc	• QTc > 530 mseg
Presencia de síncope	• Más cuanto más episodios y más cercanos en el tiempo
<i>JAMA</i> 2006;296(10):1249-1254.	

*Se diagnostica de síndrome de QT largo congénito con sordera neurosensorial (Síndrome de Jervell y Lange-Nielsen).*

*Estudio genético: Paciente con mutación homocigota en el gen KCNQ1. Los padres y hermana son portadores (heterocigotos) para la misma mutación.*

*Se inicia tratamiento con Atenolol 10mg/día → 25 mg/día. Y se suspende carbamazepina.*

Existen varios genotipos de QT largo congénito. Los 5 patrones clásicos, los más frecuentes, corresponden a 5 mutaciones específicas en los siguientes genes (que codifican distintas subunidades de los canales de potasio [K<sup>+</sup>] o Sodio [Na<sup>+</sup>]): LQT1 (mutación en gen KCNQ1), LQT2 (gen KCNH2), LQT3 (gen SCN5A), LQT5 (gen KCNE1) y LQT6 (gen KCNH2). Sin embargo se han descrito hasta 300 mutaciones distintas en estos mismos 5 genes. En los últimos años se han descrito también mutaciones en otros genes, de incidencia mucho más esporádica, los cuales conforman los subtipos LQT4, LQT7, LQT8, LQT9 y LQT10.

Mediante estudios genotipo-fenotipo, se ha podido observar que los 3 patrones clásicos más frecuentes (LQT1, LQT2 y LQT3) tienen patrones electrocardiográficos distintos (fundamentalmente de alteración de la onda T).

El síndrome Jervell y Lange-Nielsen (JLN), clínicamente asociado a sordera, es una forma rara de QT largo congénito, que puede darse por mutación en el gen KCNQ1, y por tanto subtipo genético LQT1, (90% de los casos), o en el KCNE1, genotipo LQT5. El primer caso, JLN con subtipo genético LQT1, es uno de los síndromes de QT largo congénito con peor pronóstico. Presentan un QT muy prolongado y arritmias precoces en la infancia.

El debut del síndrome de QT largo congénito suele ocurrir en la infancia precoz con arritmias ventriculares

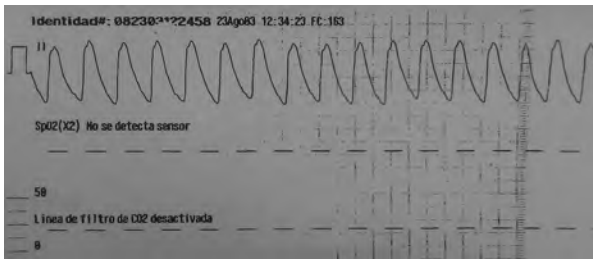


FIGURA 2.

malignas y episodios de muerte súbita. Los factores de peor pronóstico se muestran en la tabla III.

En el síndrome JLN, los subgrupos con mejor pronóstico son: sexo femenino, ausencia de eventos cardíacos en el primer año de vida, QTc < 0,55 mseg y los asociados a mutación KCNE1.

El tratamiento inicial de primera línea en los pacientes sintomáticos son los betabloqueantes. Su mecanismo de acción está probablemente relacionado con la protección cardíaca frente a los aumentos del tono adrenérgico, el cual tiene un papel muy importante en los eventos cardíacos en estos pacientes. Evitan, por tanto, las arritmias inducidas por estrés. A largo plazo, los betabloqueantes evitan las recurrencias de las torsades en un 75-80% de los casos. Además, se deben evitar fármacos y anomalías metabólicas que prologuen el QT.

Sin embargo, el tratamiento con betabloqueantes no se ha mostrado muy eficaz (sólo elimina los episodios en el 49%) en el síndrome JLN.

*En los dos meses siguientes, presenta, sin desencadenante claro, un episodio de palidez, se lleva la mano al pecho y sufre caída al suelo sin pérdida de conciencia, recuperación en 1 minuto, la madre refiere notar taquicardia al tocarle el pecho. Días más tarde, en contexto de infección respiratoria, nuevo episodio de palidez, caída al suelo con pérdida de conciencia e hipertonia, por el que es atendido por equipo de urgencias extrahospitalarias. Se realiza ECG.*

## 2. ¿QUÉ PASOS DARÍA PARA TRATAR ESTA ARRITMIA?

- Si no tiene signos vitales, masaje cardíaco + adrenalina.
- Tomaría el pulso, y si no tuviese, primero desfibrilación + medidas habituales reanimación cardiopulmonar (RCP) avanzada.
- Si tiene pulso, adenosina 0,1 mg/kg.

- Si respira y tiene pulso, posición lateral de seguridad.
- En cualquier caso, desfibrilación.

### La respuesta correcta es la b

Es una taquicardia ventricular monomorfa, con QRS ancho. Si no tiene pulso, es una taquicardia ventricular sin pulso (TVSP), y el tratamiento es desfibrilación + masaje cardíaco + adrenalina iv 0,01 mg/kg cada 3-5 min + resto medidas RCP avanzada, y comprobación de ritmo y pulso cada 2 min. Si precisa más choques, 4 J/kg/2 min + continuar medidas RCP avanzada. Si tras el 3er choque persiste la TVSP se administra amiodarona + 4º choque + RCP 2 min. (opciones a y b).

Si tiene pulso, se debe cardiovertir (opciones c, d y e).

La cardioversión eléctrica sincronizada se usa en taquicardias con QRS ancho con pulso pero con repercusión hemodinámica, en taquicardias con QRS estrecho y repercusión hemodinámica, o como última alternativa en taquicardias con QRS estrecho sin repercusión hemodinámica en las que las maniobras vagales y otros fármacos (adenosina, ATP, amiodarona, procainamida, flecainida, esmolol, digital) han fallado. Dosis de 0,5-1 J/kg hasta un máximo de 4 J/kg.

*En este caso, el paciente no tenía pulso, tras el primer choque eléctrico sale a ritmo sinusal. Se traslada a la unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos en situación de estabilidad hemodinámica y respiratoria, con ECG en ritmo sinusal con conducción AV normal.*

## 3. ¿QUÉ TRATAMIENTO CARDIOLÓGICO PRECISA ESTE ENFERMO?

- Ajustar dosis de betabloqueantes.
- Amiodarona + betabloqueantes.
- Marcapasos modo VVI.
- Digoxina + amiodarona.
- Marcapasos modo AAI + betabloqueantes.

### La respuesta correcta es la e

Los betabloqueantes son antiarrítmicos de clase II. Alargan la rampa de la fase 4 del potencial de acción, por lo que alargan el período refractario, reduciendo el automatismo y disminuyendo la frecuencia cardíaca. De esta manera prolongan el intervalo PR, acortan el QTc, y suprimen las extrasístoles o focos ventriculares. Se utilizan para prevenir taquiarritmias con QRS ancho o estrecho sin repercusión hemodinámica, cuando otras medi-

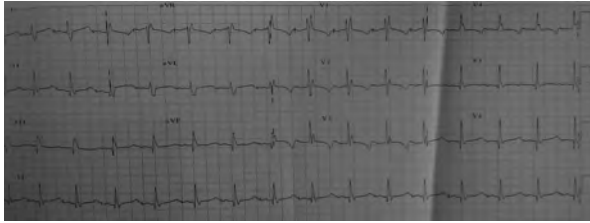


FIGURA 3.

das previas no han funcionado, como en mecanismos de reentrada, conducción acelerada por el nodo AV, ritmo sinusal acelerado, así como en extrasístoles ventriculares, taquicardias ventriculares, y para acortar el QT prolongado. No deben usarse en presencia de disfunción ventricular, bradicardia, bloqueo AV o hiperreactividad bronquial. En este caso, este paciente está en tratamiento con atenolol desde el diagnóstico, pero la gravedad del episodio sugiere una falta de éxito de la terapia con betabloqueantes, y por el tipo de mutación, con mal pronóstico y escasa respuesta a betabloqueantes, parece necesario tomar medidas adicionales, no simplemente subir la dosis (opción a).

En los pacientes que continúan sintomáticos a pesar de tratamiento con betabloqueantes (hasta el 51% según las series), deben iniciarse tratamientos no farmacológicos por la gravedad de las arritmias que presentan. Una de las posibles terapias es la implantación de un marcapasos, que garantice FC elevadas y module el RR, para prevenir bradicardia excesiva que permita a focos ectópicos ventriculares “saltar” desencadenando las arritmias. Esta terapia se basa en la estimulación cardíaca permanente, sobreestimulando la aurícula, y captando así el latido ventricular y protegiéndolo del desarrollo de arritmias ventriculares espontáneas. Si la conducción por el nodo AV está preservada, la estimulación del marcapasos debe ser sólo auricular (opciones c y e). Lo más frecuente es la programación AAI con FC 80-90 lpm.

La amiodarona es el antiarrítmico por excelencia, uno de los más potentes. Es un antiarrítmico de clase III que bloquea fundamentalmente la corriente de  $K^+$ , prolongando así el intervalo QT y la duración del potencial de acción. También bloquea la corriente de  $Na^+$  y  $Ca^{++}$  y tiene efecto betabloqueante. Muy eficaz en el tratamiento de múltiples taquicardias supraventriculares (TQSV) y ventriculares; se usa en taquiarritmias con o sin inestabilidad hemodinámica asociado a otras medidas (cardioversión, desfibrilación, adenosina, etc.). Ini-

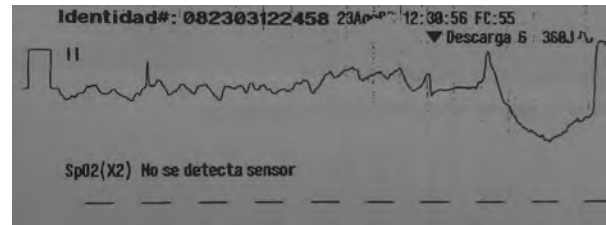


FIGURA 4.

cio de acción y aclaramiento lentos, con múltiples efectos tóxicos (hipotiroidismo, fotosensibilidad, depósitos corneales). El efecto proarrítmico es consecuencia de la prolongación del QT, provocando arritmias ventriculares tipo torsades de pointes, y también bloqueos cardíacos. Por ello no es de elección en el tratamiento en estos casos (opción b).

La digoxina se usa en el tratamiento crónico de las taquicardias supraventriculares, sobre todo las que cursan con insuficiencia cardíaca, pues sus mecanismos de acción son el bloqueo del nodo AV y el inotropismo positivo. Entre sus desventajas están su lento inicio de acción (tarda unas 6 horas), y su estrecho margen terapéutico, con lo que errores en la dosificación o disminución de la eliminación renal sobreexpone a sus efectos tóxicos (bloqueo AV, arritmias, fibrilación ventricular). Está contraindicada en arritmias ventriculares (opción d).

*Se implanta de urgencia marcapasos (MP) temporal monopolar en seno coronario con estimulación permanente a 120 lpm, para sobreestimulación auricular.*

*Posteriormente se cambia por marcapasos endovascular definitivo, modo AAI, con generador de localización subpectoral. Fijación activa a 120 lpm, 1,1 V y 0,15 mseg.*

*Se registra ECG basal tras colocación de MP.*

*Evolución en el manejo del marcapasos:*

- *A los 5 años, episodio sincopal en contexto de olvido de medicación (Atenolol) durante 48 horas. Para evitar fenómeno de Weckenbach (estimulación A muy próxima a período refractario VA) se baja frecuencia de marcapasos hasta 105 lpm.*
- *A los 6 años, en revisión de MP, alteración del llenado AV por lo que se baja frecuencia a 95 lpm.*

*Tres meses después mientras jugaba en el colegio, presenta dolor epigástrico y caída al suelo, sufriendo traumatismo craneoencefálico, posterior convulsión tónica autolimitada de 30 segundos, y tras ello nula respuesta a estímulos. Es atendido por el médico del colegio que realiza ECG.*

#### 4. ¿CÓMO TRATARÍA ESTA SITUACIÓN?

- Masaje + adrenalina 0,01 mg/kg.
- Cardioversión eléctrica 2 J/kg.
- Valium rectal.
- Desfibrilación a 4J/kg + masaje + adrenalina 0,01 mg/kg.
- Lidocaína 1 mg/kg de entrada.

#### **La respuesta correcta es la d**

La fibrilación ventricular (FV) es una arritmia de QRS ancho necesariamente sin pulso y con grave inestabilidad hemodinámica que precisa urgentemente desfibrilación además de otras medidas de RCP avanzada (masaje cardíaco, adrenalina, intubación + ventilación con  $FiO_2$  100%) (opción d).

La desfibrilación es la medida principal y más importante en este tipo de arritmia (opción a).

La cardioversión eléctrica no se puede aplicar en arritmias sin pulso pues debe sincronizarse con un latido cardíaco, que en FV no existe (opción b).

El diazepam es el fármaco de elección para el tratamiento inicial de una crisis convulsiva. En este caso, el ECG muestra una arritmia cardíaca grave, que probablemente ha sido la causa de la crisis comicial, y es lo que hay que tratar urgentemente (opción c). En caso de duda, hasta tener el dato electrocardiográfico, la presencia de signos vitales (respiración, pulso) nos da la pista de que nos encontramos ante un período postcrítico y no una parada cardíaca.

La lidocaína es un antiarrítmico de clase IB que bloquea los canales rápidos de sodio y acortan el período del potencial de acción, por lo que suprime focos ectópicos ventriculares. Actualmente en desuso o en todo caso como tratamiento de segunda línea, desplazada por el mayor uso de la amiodarona, está indicada en arritmias ventriculares con estabilidad hemodinámica, en todo caso no como tratamiento inicial de una FV (opción e).

#### 5. ¿CUÁL ES EL SIGUIENTE PASO A LA VISTA DE LA EVOLUCIÓN DEL PACIENTE?

- Reprogramar marcapasos.
- Aumentar dosis atenolol.
- DAI (desfibrilador automático implantable).
- Añadir otro antiarrítmico.
- Está bien, recomendar no hacer ejercicio intenso.

#### **La respuesta correcta es la c**

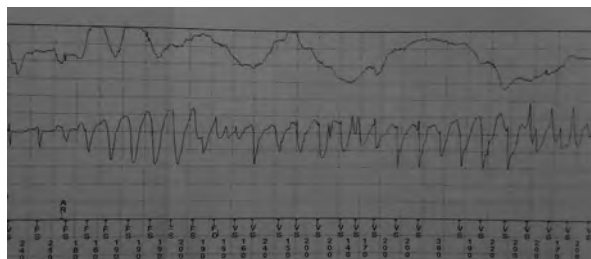


FIGURA 5.

El síndrome de JLN presenta un especial peor pronóstico a largo plazo. El tratamiento con betabloqueantes no se ha mostrado muy eficaz (sólo elimina los episodios en el 49%) incluso asociado a otras terapias, como los marcapasos. En estos casos, la implantación precoz de un DAI debe considerarse fuertemente. Ante una arritmia ventricular con episodios de muerte súbita, en que han fracasado otras medidas (farmacológicas, marcapasos) está indicado implantar un DAI urgentemente (opción c). Se suele asociar a betabloqueantes para evitar choques inapropiados por taquicardia sinusal. En este sentido, aumentar la dosis de betabloqueante puede realizarse como medida coadyuvante, pero no como alternativa al DAI (opción b).

El resto de medidas tampoco están indicadas por ser suficientes de manera aislada (opciones a, d y e).

*Se decide implantación de DAI bicameral. Se mantiene el cable A (se miden umbrales que son buenos), e implante de cable V (de fijación activa). Programación AAI → DDDR 95 lpm. Atenolol 50 mg/8 h.*

*Con 8 años un compañero le da un susto en el colegio, sufriendo un presíncope y una descarga del DAI. Acuden a urgencias, donde se interroga el desfibrilador y se observa (Fig. 5)*

#### 6. ¿CÓMO TRATARÍA ESTA ARRITMIA?

- Expansión de volumen (15 mL/kg).
- Sulfato de magnesio (30 mg/kg).
- Gluconato cálcico 0,5 mEq/kg.
- Bicarbonato 1 mEq/kg.
- Desfibrilación + masaje cardíaco + adrenalina iv + magnesio 30 mg/kg.

#### **La respuesta correcta es la e**

La arritmia ventricular tipo torsades de pointes es un tipo de taquicardia ventricular polimorfa que se caracte-

riza por: 1) en una misma derivación, “spinning” de la polaridad de los complejos QRS sobre la línea isoelectrónica, 2) con frecuencia se mantiene o progresa a fibrilación ventricular. Este tipo de arritmia puede ocurrir en el seno de una bradicardia sinusal (“pausa-dependiente”), especialmente en el contexto de hipopotasemia, o por aumentos bruscos del tono simpático (“adrenérgico-dependiente”). Las torsades de pointes prolongadas son mal toleradas hemodinámicamente y hacerse desfibrilación. Las formas “pausa-dependientes” suelen responder a la colocación de marcapasos que aumentan la frecuencia cardíaca y por tanto acortan el intervalo QT. En las formas “adrenérgico-dependientes”, los betabloqueantes son la terapia inicial.

El magnesio intravenoso debe administrarse cuando se objetiva hipomagnesemia, y también se ha comprobado su efectividad en la supresión de arritmias tipo torsades des pointes y en la prevención de su recurrencia, al suprimir los pospotenciales precoces. Debe administrarse sin por ello dejar de realizar las maniobras de RCP avanzada necesarias (opciones b y e).

Las expansiones con volumen se deben realizar en casos de sospecha de hipovolemia o en arritmia cardíaca tipo actividad eléctrica sin pulso (AESP) que no responde a maniobras de RCP habituales, pero no es el tratamiento de entrada de la TV polimorfa (opción a).

La administración de calcio está indicada cuando se objetiva hipocalcemia (opción c), que pueda contribuir a la arritmia.

La administración de bicarbonato está claramente en desuso (opción d).

## 7. ¿CUÁL CREE QUE ES EL SIGUIENTE PASO MÁS ADECUADO EN EL PACIENTE?

- Añadir un alfabloqueante.
- Añadir un bloqueante de los canales de sodio.
- Ablación focal por radiofrecuencia.
- Simpatectomía.
- Transplante cardíaco.

### **La respuesta correcta es la d**

La mayoría de las situaciones que desencadenan los episodios cardíacos en los pacientes con QT largo congénito, hasta en un 95%, tiene relación con la activación del sistema adrenérgico, como el ejercicio y las emociones, mientras que sólo un 5% de los eventos ocurren durante el descanso o el sueño.

**TABLA IV.**

#### **Tratamiento estándar**

- Corrección de la causa subyacente
- Alivio de los factores precipitantes
- Sulfato de magnesio
- Isoproterenol
- Terapia antiadrenérgica:
  - Beta-bloqueantes
  - Simpatectomía cervicotorácica izquierda
  - Marcapasos
- Desfibrilador automático implantable

#### **Tratamientos potenciales**

- Bloqueadores de los canales de sodio (mexiletina, flecainida, lidocaína, pentisomida, fenitoina)
- Potasio
- Activadores de los canales de potasio
- Bloqueadores de los receptores alfa-adrenérgicos
- Bloqueadores de los canales de calcio
- Atropina
- Inhibidores de la proteincinasa

En casos refractarios a betabloqueantes, en los que se ha implantado ya terapia de estimulación cardíaca permanente con marcapasos y episodios de muerte súbita cardíaca recurrente a pesar de DAI, se recomienda la estelectomía cardíaca izquierda (denervación simpática cardíaca izquierda, mediante extirpación del ganglio estrellado o electrocoagulación), y en algunos casos incluso el transplante cardíaco (opción d).

La denervación simpática ha demostrado ser una terapia muy eficaz en el tratamiento de arritmias ventriculares graves en el niño dependientes de tono adrenérgico y refractarias a otras terapias. Consiste en la extirpación en bloque de la cadena ganglionar simpática a nivel torácico de T1 a T4-T5, excluyendo el ganglio estrellado o realizando electrocoagulación de su tercio distal). La denervación disminuye la liberación de noradrenalina a nivel del miocardio. Esto provoca un aumento del umbral para la fibrilación ventricular y un aumento de la refractariedad ventricular. Sin embargo, al no suprimir completamente la liberación de catecolaminas en el miocardio, puede darse una situación de hiperrespuesta a ellas (hipersensibilidad postdenervación). Por supuesto, la prevención de situaciones de estrés, probablemente incluyendo cambios en el estilo de vida, que pueden contribuir a la arritmogenicidad en estos pacientes, debe mantenerse durante toda su vida.

La ablación focal por radiofrecuencia de los focos ectópicos ventriculares (opción c), y así controlar la arrit-

mogénesis, se ha descrito recientemente, aunque se precisa más experiencia para determinar su eficacia, y tiene como desventaja la potencial dificultad para identificar anatómicamente los puntos a ablacionar.

Otros fármacos como alfabloqueantes, bloqueantes de canales de sodio, o activadores de canales de potasio, parecen alternativas prometedoras en el momento actual, aunque la experiencia con estos fármacos aún es limitada (opciones a y b).

*A los 9 años se decide simpatectomía cardíaca izquierda mediante electrocoagulación del tercio distal del ganglio estrellado. Postoperatorio cursa con síndrome de Claude-Bernard-Horner.*

*En los últimos 6 meses asintomático, sin eventos registrados ni tratados en la interrogación del DAI.*

#### DIAGNÓSTICOS FINALES

1. Síndrome de QT largo con sordera congénita (Síndrome Jervell y Lange-Nielsen).
2. Múltiples episodios de muerte súbita abortada (fibrilación ventricular, taquicardia ventricular, torsades de pointes).
3. Implantación de marcapasos DDD-R y DAI.
4. Simpatectomía cardíaca izquierda.
5. Síndrome de Claude-Bernard-Horner.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Cabo J, Cordovilla G. Tratamiento no farmacológico de las bradiarritmias y taquiarritmias. En: Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3 ed. Madrid: Norma-Capitel; 2003. p. 494-500.
2. Carillo A, et al. Arritmias. En: López-Herce J, et al. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3 ed. Madrid: Publi-med; 2009. p. 234-245.
3. Collura CA et al. Left cardiac sympathetic denervation for the treatment of long QT syndrome and catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia using video-assisted thoracic surgery. *Heart Rhythm* 2009;6:752-759.
4. Goldenberg I, Moss AJ. Long QT syndrome. *J AM Coll Cardiol* 2008;51:2291-2300.
5. Kanter RJ et al. Pediatric Arrhythmias. En: Nichols DG et al. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. 2 ed. Philadelphia: Mosby, Elsevier; 2006. p. 207-241.
6. Kleinman ME et al. Pediatric Advance Life Support: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation* 2010;122:876-908.
7. Schwartz PJ et al. Diagnostic criteria for the long QT syndrome. An update. *Circulation* 1993;88:782-784.
8. Schwartz PJ et al. The Jervell and Lange-Nielsen Syndrome: Natural History, Molecular Basis and Clinical Outcome. *Circulation* 2006;113:783-790.
9. Wilde AM et al. Left cardiac sympathetic denervation for catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *N Engl J Med* 2008;358:2024-9.
10. Zareba W. Drug induced QT prolongation. *Cardiol J* 2007;14: 523-535.

# Niño con traumatismo abdominal por accidente de tráfico

Ponente: A. Scheibl. Tutor: E. Carreras

Paciente de 4 años que sufre accidente de tráfico de alta energía, mientras viajaba como ocupante en vehículo (en silla de seguridad y correctamente atado). El padre le saca del coche previa llegada del Servicio de Emergencias (SEM). No refiere pérdida de conocimiento, ni vómitos.

A la llegada del SEM se encuentra consciente (puntuación en la escala de coma de Glasgow (GCS) de 14-15), con tendencia al sueño y se mantiene hemodinámicamente estable. Presenta traumatismo craneoencefálico, facial, pélvico y abdominal y deformidad de la extremidad inferior derecha.

## Exploración física al ingreso

Constantes: TA 127/66 mmHg, FC 148 lpm. SatO<sub>2</sub> 98% con FiO<sub>2</sub> 21%.

Consciente y orientado. GCS 14 con tendencia al sueño. No focalidades neurológicas. Hematomas y erosiones en cabeza y cuello. Hematoma palpebral izquierdo. Oculomotricidad conservada. Relleno capilar de 3 segundos. ORL: normal. Auscultación cardiopulmonar: ventilación simétrica. Abdomen: Doloroso a la palpación. Signos de irritación peritoneal. Peristaltismo conservado. Dolor a la presión de pelvis. Hematoma y dolor en extremidad inferior derecha a nivel proximal. Banda equimótica sobre hemiabdomen inferior (huella de cinturón)

## Exploraciones complementarias al ingreso

- Análítica sanguínea: Hb 12,6 g/dl, Hct 39,8%. VMC 85fl. HCM 27pg, CHCM 31,8 g/dl, RDW 15,8%, Pla-

quetas 364.000/mm<sup>3</sup>, L 6.900/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 72,5%, Monocitos 7,4%, Eosinófilos 6%, Basófilos 4%, Linfocitos 19%), Glucosa 159 mg/dl, Urea 50 mg/dl, Creatinina 71 mg/dl, Sodio 136 mEq/L, Potasio 5,59 mEq/L, Cloro 104 mEq/L, Lactato 2,1mmol/L. Coagulación normal.

- Tomografía computarizada (TC) craneal: Pequeño hematoma frontal izquierdo de partes blandas. No lesiones intracraneales.
- TC pelvis: sin lesiones óseas agudas
- Radiografía de columna cervical: Normal
- Radiografía de fémur derecho: Fractura diafisaria del tercio proximal.

## 1. ¿QUÉ PRUEBA ESTARÍA INDICADA PARA DESCARTAR LESIONES ABDOMINALES EN ESTE PACIENTE?

- a. Radiografía abdomen.
- b. TC abdominal.
- c. Ecografía abdominal.
- d. Radiografía abdomen y ecografía abdominal.
- e. Ninguna, ya que el paciente está hemodinámicamente estable.

### La respuesta correcta es la c

En un paciente consciente, en la evaluación secundaria de un politraumatizado, se debe realizar una inspección buscando hematomas y heridas, presencia de sangre en el meato uretral, vagina o recto, erosiones, etc. Se debe vigilar distensión abdominal. La palpación permitirá valorar la presencia de dolor, defensa o signos de

irritación peritoneal. Es necesaria la colocación de una sonda orogástrica (SOG) que permita descomprimir la cámara gástrica y observar la presencia de sangre. Se debe prescindir de sondaje uretral hasta descartar fractura pélvica para no producir lesiones uretrales.

En el paciente consciente con traumatismo abdominal la exploración por imagen puede incluir una ecografía abdominal y un TAC abdominal con contraste.

La radiografía de abdomen tiene poca rentabilidad diagnóstica.

La ecografía es la prueba de elección. Es rápida, no invasiva y segura pero tiene sus limitaciones si hay lesión de viscera hueca, retroperitoneo, afectación del sistema excretor urinario y lesiones pancreáticas. Se puede utilizar Ecofast que diagnostica hemoperitoneo, hemopericardio y hemotórax.

El TAC con contraste es el más sensible y específico. Es muy útil en lesiones de vísceras sólidas y retroperitoneo, pero se puede realizar solo en pacientes estables.

*Se realiza ecografía abdominal en la que se observa lámina de líquido libre en Morrison y saco de Douglas. Resto normal.*

*Se coloca tracción ósea y se mantiene en observación. Neurológicamente y hemodinámicamente estable en todo momento.*

## 2. ¿CUÁL ES EL ÓRGANO MÁS FRECUENTEMENTE AFECTADO EN TRAUMATISMO ABDOMINAL?

- Bazo.
- Hígado.
- Riñones.
- Páncreas.
- Lesiones intestinales.

### **La respuesta correcta es la a**

Los órganos más frecuentemente afectados son por este orden el bazo (opción a), el hígado (opción b), los riñones (opción c) y finalmente el páncreas (opción d). Las lesiones intestinales (opción e) son raras, pero de difícil diagnóstico. Los lactantes y niños pequeños son más vulnerables a las lesiones abdominales debido a la menor protección que ofrece la parilla costal especialmente al bazo, hígado y riñones.

En cuanto a su actitud terapéutica, en general, los traumatismos abdominales requieren una conducta expectante, si existe estabilidad hemodinámica y de la

coagulación, excepto los traumatismos de viscera hueca que precisan intervención quirúrgica de entrada.

*A las 12 horas presenta empeoramiento del estado general, destacando a la exploración física un abdomen en tabla. Se repite ecografía abdominal que muestra aumento del líquido libre. Se realiza TC abdominal que muestra laceración esplénica, dudosa lesión a nivel duodenal, abundante líquido libre abdominal, pélvico y neumoperitoneo.*

*El paciente presenta empeoramiento progresivo con la siguiente exploración física:*

*Taquicardia 158 lpm. TA 138/84 mmHg. SatO<sub>2</sub> 99%. O<sub>2</sub> 3lpm en GN. Somnolencia, palidez cutánea y de mucosas, Frialdad de extremidades. Tiempo de relleno capilar mayor de 5 segundos. Abdomen en tabla.*

*En la analítica sanguínea destacan acidosis láctica, coagulación alterada, anemia, compatible. Ante la sospecha de shock hipovolemico, se administra carga de Suero Salino Fisiológico (SSF) 20 ml/kg en dos ocasiones. Se procede a intubación orotraqueal y se traslada a quirófano urgente.*

La hipovolemia produce disminución de precarga y reducción de volumen sistólico. Pérdidas agudas de hasta 40% de sangre pueden ser bien tolerados en niños previamente sanos. La activación de barorreceptores centrales y periféricos produce liberación de catecolaminas, produciendo taquicardia y vasoconstricción periférica, que inicialmente permite mantener tensión arterial. Es la fase de shock compensado y se presenta con disminución de la perfusión tisular: piel moteada, tiempo de relleno capilar inferior a 3 segundos, extremidades frías y diuresis disminuida. La tensión arterial (TA) sistémica es frecuentemente normal o elevada, resultado del aumento de las resistencias vasculares sistémicas.

Si continúa la pérdida de sangre y el inadecuado reemplazo, la pérdida de líquido intravascular supera las capacidades compensatorias causando disfunción circulatoria y orgánica. Es la fase de shock decompensado. Aparece una disminución de volumen sistólico y del gasto cardíaco. La vasoconstricción sistémica y la hipovolemia producen isquemia e hipoxia en la circulación visceral y cutánea. El metabolismo alterado causa daño de vasos sanguíneos, riñones, hígado, páncreas e intestino. Se desencadenan las casadas de la inflamación y se genera coagulopatía. Finalmente evoluciona con hipotensión, acidosis, oligoanuria, letargia y coma (Tabla I).

TABLA I.

Grado	I	II	III	IV
Pérdidas	<15%	15-25%	25-40%	>40%
FR (rpm)				Deprimida o
Lactante	30-40	40-50	50-60	>60
Niño	20-30	30-40	40-50	>50
Adulto	14-20	20-30	30-40	>35
Pulso periférico	Normal	Débil	Débil	Ausente
FC (lpm)				
Lactante	<140	140-160	160-180	<180
Niño	<120	120-140	140-160	>160
Adulto	<100	>100	120	>140
Presión arterial	Normal	Normal	Baja	Muy baja
TRC	Normal	>2seg	>2seg	No detectable
Sensorio	Llanto	Ansioso	Confuso	Letárgico

Carreras E, Concha A, Serrano A. Soporte vital avanzado en trauma pediátrico. Ergon 2011.

En este caso presentado, el paciente se traslada a quirófano. Durante la intervención se encuentran múltiples perforaciones intestinales y se realiza resección intestinal de unos 20 cm de íleon con anastomosis termino-terminal y diversas suturas en intestino delgado y colón, mesenterio y apendicectomía.

Durante la intervención el paciente presenta hemorragia abdominal masiva.

### 3. ¿QUÉ TIPO DE TRANSFUSIONES INDICARÍA EN ESTE PACIENTE ANTE LA HEMORRAGIA MASIVA?

- Plaquetas y concentrado de hematíes.
- Concentrado de hematíes inicialmente, continuar con hematíes con plasma, después hematíes, plasma y añadir plaquetas.
- Concentrado de hematíes inicial, seguido por plaquetas y plasma.
- Plasma 400 ml, repetir hasta ceder la hemorragia.
- Concentrado de hematíes y plaquetas intercalando.

#### La respuesta correcta es la b

En el caso de una hemorragia masiva, el requerimiento de transfusión es el equivalente a la mitad de la volemia en 4 horas o de una volemia en 24 horas.

- Lactante (<1a) > 40 ml/kg en 4 h o < 80 ml/kg en 24 h.
- Niño (peso < 50 kg) > 35ml/kg en 4h o > 70 ml/kg en 24 h.
- Niño (peso > 50 kg=adulto) >10 concentrados de hematíes en 24 h.

La pauta de administración de una transfusión masiva es:

- Inicial: concentrado de hematíes (CH).
  - Después: CH y plasma fresco congelado (PFC).
  - Seguido por: CH + PFC + plaquetas.
  - Seguido por: CH + PFC.
  - Seguido por: CH + PFC + plaquetas y así, sucesivamente.
- Lo que se puede aproximar según el peso:
- <15k g: 1CH+1PFC.
  - 15-30 kg: 2CH+2PFC.
  - 30-50 kg: 3CH +3PFC.
  - >50 kg: 4CH+4PFC.

### 4. EN UN PACIENTE CON PÉRDIDA MASIVA DE SANGRE, ¿QUÉ PARÁMETROS ESCOGERÍA PARA LA MONITORIZACIÓN HEMODINÁMICA?

- Saturación arterial de oxígeno.
- Presión arterial continua.
- Hemoglobina y lactato sérico.
- a, b y c son correctas.
- b y c son correctas.

#### La respuesta correcta es la e

hipotensión arterial permisiva con el objetivo de evitar la sobrecarga de volumen (con excepción de el traumatismo craneoencefálico y lesión medular espinal).

La cifra de Hemoglobina sérica (opción c) no se utiliza como marcador de gravedad de hemorragia, pero sí se debe mantener nivel de hemoglobina que garantice adecuada aportación de O<sub>2</sub> a los tejidos y adecuada homeostasis.

Con referencia al lactato sérico (opción c) y exceso de bases, es importante su determinación cada 30 minutos. Ambos son parámetros muy sensibles en la estimación y monitorización de la gravedad del sangrado y del estado del shock. El objetivo será el tener un lactato inferior a 4 mmol/L y un exceso de bases menor de - 6 mEq/L.

La saturación arterial de oxígeno (opción a) refleja la oxigenación pulmonar y no se utiliza como parámetro hemodinámico. En cambio la saturación venosa de oxígeno refleja la perfusión vascular sistémica.

Una pérdida masiva de sangre desencadena la cascada de la coagulación, por lo que se tendrían que evitar los factores que la empeoran.

### 5. ¿CUÁL DE ESTOS FACTORES EVITARÍA ESPECIALMENTE?

- Hipocalcemia.
- Hipotermia.
- Hipotermia, hipocalcemia y acidosis.
- Hipotermia, hipocalcemia y hipopotasemia.
- Hipopotasemia.

#### **La respuesta correcta es la c**

La hipotermia se debe evitar con controles cada 30 minutos y el objetivo se fijará en tener una temperatura superior a 35°C. En cuanto a la hipocalcemia, hay que tener en cuenta que el calcio es un cofactor presente a distintos niveles de la cascada de la coagulación, debiendo administrarse calcio cuando calcio iónico es inferior a 0,9mmol/L, realizando determinaciones cada 2-4h. La acidosis prolonga el tiempo de protrombina, el tiempo parcial de tromboplastina, disminuye la actividad del factor V de la coagulación y inactiva varias enzimas de la cascada de la coagulación, causando coagulación intravascular diseminada (CID). En este sentido, el objetivo estará en mantener pH superior a 7,2 y se debe admi-

nistrar bicarbonato sódico 10 mEq por cada mEq/L de déficit de base. La hipopotasemia (opción e) da principalmente alteraciones cardiacas.

*En el paciente se consigue controlar la hemorragia, finalizando la intervención quirúrgica. Se mantiene estable con soporte vasoactivo de dopamina hasta 12mcg/kg/h. Se extuba a las 48 horas. En los controles analíticos se observa anemia que precisa una transfusión de hematíes.*

*Presenta una buena evolución , que permite la introducción de la dieta enteral progresiva a los 3 días y alta hospitalaria a los 10 días.*

### DIAGNÓSTICO FINAL

- Traumatismo abdominal.
- Laceración esplénica.
- Perforación de víscera hueca.
- Shock hemorrágico.

### BIBLIOGRAFÍA

- Carreras E, Concha A, Serrano A. Soporte vital avanzado en trauma pediátrico. Ergon 2011.
- Fuhrman & Aimmerman. Pediatric critical care. Elsevier 2011.
- Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. Ergon 2007.
- Rozycki Gs, Shackford Sr. Ultrasound, what every trauma surgeon should know. J Trauma 1996;40:1-4.
- Scalea TM, Rodriguez A, Chiu WC, Brenneman FD, Fallon WF JR, Kato K, McKenney MG, Nerlich ML, Ochsner MG, Yoshii H. Focused assessment with sonography for trauma (FAST): results from an international consensus conference. J Trauma 1999;46:466-72.
- Stylianou S. Outcomes from pediatric solid organ injury: role of standardized care guidelines. Curr Opin Pediatr 2005; 17:402-6.

# Niño con dolor abdominal, vómitos e inflamación testicular

Ponente: D. Dacruz Álvarez. Tutor: A. Rodríguez Núñez

Varón de 12 años, sin alergias ni antecedentes personales ni familiares de interés, que presentaba astenia, anorexia, febrícula intermitente y dolor abdominal de tres semanas de evolución. La familia refería pérdida de peso, aunque no sabían precisar cuánto, hábito intestinal estreñido, con 1 deposición cada 3-4 días de aspecto normal. Cuatro días antes de la consulta, habían consultado por febrícula e inflamación testicular, siendo diagnosticado de orquidoepididimitis derecha, por lo que estaba recibiendo tratamiento con amoxicilina-clavulánico. El día de la consulta, refieren empeoramiento clínico, con vómitos persistentes de aspecto bilioso e intolerancia oral.

A la exploración física destacaba la afectación del estado general. Tenía una facies peculiar, con Implantación baja de ambos pabellones auriculares y portaba un corrector dental. Estaba consciente, alternando periodos de agitación y obnubilación (Glasgow 13-14). Presentaba hipotonía generalizada, con actitud de las caderas en libro abierto y refería parestesias en manos y lengua. La piel y mucosas estaban pálidas y secas, con signo del pliegue positivo, lengua pastosa y ojos hundidos. Los pulsos distales eran palpables y simétricos, con tiempo de relleno capilar distal de 4 segundos. La auscultación cardíaca era rítmica, sin soplos, con tendencia a la taquicardia. La auscultación pulmonar mostraba buena ventilación bilateral. El abdomen era duro a la palpación, sin defensa, con hepatoesplenomegalia moderada y dolorosa. Se palpaban adenopatías generalizadas móviles no dolorosas, de menos de 1 cm, y adenopatías axilares duras, dolorosas, de unos 2 cm. El teste derecho estaba caliente, aumentado de tama-

ño, doloroso a la palpación y duro, sin eritema en piel supra yacente.

Datos somatométricos: Peso: 40,2 kg. Talla: 154 cm.

Constantes vitales:Frecuencia cardíaca (FC): 160 lpm, Temperatura (Tª): 37,8°C, Tensión arterial (TA). (en decúbito): 128/76 mmHg. Saturación de O<sub>2</sub>: 97%. FR: 19 rpm.

## 1. A LA VISTA DE LA ANAMNESIS Y LA EXPLORACIÓN INICIAL ¿CUÁL SERÍA EL JUICIO CLÍNICO INICIAL SOBRE SU SITUACIÓN?

- Sepsis de origen genitourinario.
- Shock séptico.
- Síndrome de shock tóxico.
- Abdomen agudo.
- Shock compensado, en posible relación con deshidratación.

**La respuesta correcta es la e**

## 2. ¿CUÁL SERÍA LA INTERVENCIÓN MÁS URGENTE EN ESTE PACIENTE?

- Obtener una gasometría capilar y electrolitos.
- Obtener una vía venosa. Realizar pruebas cruzadas.
- Obtener una vía venosa. Conocer la natremia antes de iniciar una pauta de corrección de la deshidratación.
- Obtener una vía venosa. Administrar fluidos isotónicos.
- Obtener una vía intraósea. Realizar hemograma y coagulación.

**TABLA I. GRADOS DE SHOCK**

## Shock inicial o compensado:

- Piel: Pálida, fría, sudorosa, relleno capilar lento, colapso venoso.
- Pulsos normales.
- Taquicardia.
- TA normal o aumentada.
- Neurológico: Irritabilidad, agitación.
- Oliguria.

## Shock establecido o descompensado:

- Piel: Pálida, cianosis acra, muy fría, relleno capilar más lento.
- Pulso débil a filiforme.
- FC muy aumentada.
- Hipotensión arterial.
- Neurológico deprimido: estupor o coma.
- Oliguria o anuria.

*Calvo Macías C., Milano Manso G. Hipotensión arterial. Shock hipovolémico. En: Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave 2 ed. Madrid: Ergón; 2007. p. 101-107.*

**La respuesta correcta es la d**

El paciente presenta datos clínicos de gravedad, compatibles con shock grado I (fase inicial o shock compensado) (Tabla I).

En la exploración física no hay datos que apunten a un shock cardiogénico; ritmo de galope, soplos o crepitantes pulmonares; la hepatomegalia, aunque podría deberse a congestión venosa, no se acompaña de otros datos de fracaso derecho como serían la ingurgitación yugular o los edemas.

Tampoco hay datos anamnésticos ni exploratorios de shock anafiláctico, puesto que la clínica parece haberse instaurado de forma progresiva a lo largo de días, sin contacto aparente con ningún alérgeno, en un paciente sin alergias conocidas y que no se acompaña de síntomas respiratorios ni cutáneos.

La existencia de un posible foco infeccioso previo en el testículo, podría llevarnos a considerar la opción del shock séptico e incluso el shock tóxico (estreptocócico y estafilocócico), pues los gérmenes más frecuentemente implicados en las epididimitis bacterianas en niños son en primer lugar el E-coli seguido de los estafilococos. La ausencia de exantema descarta el shock tóxico (opción c) y la ausencia de fiebre significativa hace poco probable, aunque no descarta, el shock séptico (opción b); por otra parte, el paciente estaba recibiendo tratamiento antibiótico adecuado para el proceso sospechado.

La palidez mucocutánea es un hallazgo común en los pacientes graves; no puede considerarse un signo fiable de anemia, además el paciente no había presentado episodios de sangrado activo ni había datos en la anamnesis o la exploración que hicieran pensar en un sangrado oculto.

El cuadro de dolor abdominal y vómitos obliga a descartar un abdomen agudo (opción d), aunque la duración de la clínica, las adenopatías y la hepatoesplenomegalia son poco concordantes con dicha posibilidad.

Los datos de la exploración (mucosas y piel secas, lengua pastosa, ojos hundidos), apuntan claramente a un déficit de líquidos, que se corresponde con un grado de

**TABLA II. GRADOS DE DESHIDRATACIÓN**

	<i>Leve o grado 1</i>	<i>Moderada o grado 2</i>	<i>Grave o grado 3</i>
Pérdida de peso	< 5% (niños)		
< 3% (lactantes)	5-10% (niños)		
3-7% (lactantes)	> 10% (niños)		
> 7% (lactantes)			
Pulso	Normal	Taquicardia leve	Taquicardia intensa
Relleno capilar	< 2 seg	3-5 seg	> 5 seg
TA	Normal	Normal (variación ortostática >10 mmHg)	Hipotensión
Piel	Normal	Fría y seca	Seca, fría, acrocianosis
Mucosas	Pastosas	Secas	Muy secas
Ojos	No hundidos, húmedos	Algo hundidos, poca lágrima	Hundidos, no lágrima
Fontanela	Normal	Normal/ algo deprimida	Deprimida
Pliegue	Ausente	Presente, moderado	Muy marcado
Sed	Poca	Importante	Intensa
Orina	Diuresis normal	Oliguria	Oliguria, anuria
Neurológico	Normal	Irritabilidad	Irritabilidad/letargia

*Menendez Suso J.J., Alados Arboledas F.J., Oliva Senovilla P. Deshidratación. Trastornos hidroelectrolíticos y del equilibrio acido-base. Fluidoterapia. En: 6. Guerrero Fernandez J., Ruiz Dominguez J. A., Menendez Suso J. J., Barrios Tascón A. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5 ed. Madrid: Publimed. 2009. p. 115-145.*

**TABLA III. MEDIDAS TERAPÉUTICAS EN EL SHOCK HIPOVOLÉMICO**

Medidas terapéuticas urgentes:

- Permeabilizar vía aérea/ oxigenoterapia.
- Vías de infusión rápida: Intravenosa/ intraósea (alternativa).
- Reposición de líquidos en bolo.
- Tratamiento de la causa (en algunos casos).
- Evacuación urgente a Hospital-Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIped) (previa estabilización si es factible).

Medidas terapéuticas posteriores:

- Cateterización venosa central.
- Optimización, expansión de la volemia.
- Drogas vasoactivas, si precisa.
- Otras monitorizaciones invasivas si es necesario.
- Corrección de acidosis y trastornos electrolíticos.
- Fluidoterapia de mantenimiento.

*Calvo Macías C, Milano Manso G. Hipotensión arterial. Shock hipovolémico. En: Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave 2 ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 101-107.*

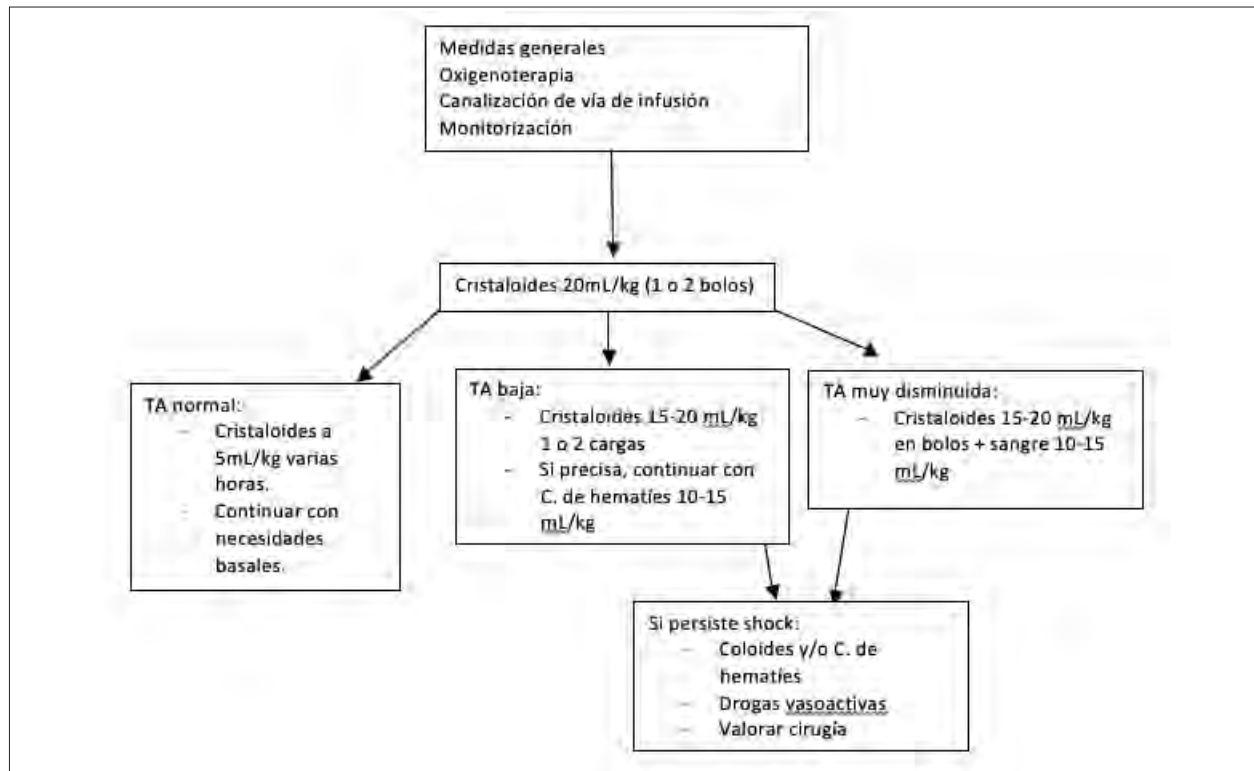
deshidratación al menos moderado (Tabla II), siendo por tanto el Shock hipovolémico por deshidratación (opción e) el juicio clínico más probable en ese momento.

La administración de una carga de volumen de 20 ml/kg de un cristaloides, típicamente suero salino fisiológico (SSF) (opción d), constituye la primera medida terapéutica a adoptar en un paciente con datos de shock, sea cual sea la causa, con la posible salvedad de algunos casos de shock cardiogénico.

Las pautas de atención inicial al paciente gravemente enfermo consideran la obtención de un acceso venoso seguro como una prioridad, sólo por detrás de la estabilización de la vía aérea y respiración (Tabla III). La realización de pruebas complementarias puede diferirse hasta haber logrado la estabilización inicial, aunque en el ámbito hospitalario puede realizarse de manera simultánea, pero sin descuidar la reanimación inicial con fluidos.

La vía intraósea es una vía de emergencia de reconocida utilidad para la administración de cualquier tipo de fluidos, productos hemáticos y medicación en el paciente grave. Con todo, en un paciente como el comentado, no es la primera vía de elección, ya que a esa edad debe ser posible canalizar una o más vías venosas periféricas en un tiempo breve. Es posible que este paciente precise para su monitorización y tratamiento una vía venosa central, cuya indicación debe considerarse ya desde el primer momento, pero que no es la primera medida a tomar ya que precisa tiempo y experiencia por parte del equipo asistencial. La vía intraósea debe cana-

La vía intraósea es una vía de emergencia de reconocida utilidad para la administración de cualquier tipo de fluidos, productos hemáticos y medicación en el paciente grave. Con todo, en un paciente como el comentado, no es la primera vía de elección, ya que a esa edad debe ser posible canalizar una o más vías venosas periféricas en un tiempo breve. Es posible que este paciente precise para su monitorización y tratamiento una vía venosa central, cuya indicación debe considerarse ya desde el primer momento, pero que no es la primera medida a tomar ya que precisa tiempo y experiencia por parte del equipo asistencial. La vía intraósea debe cana-



**FIGURA 1.** Algoritmo terapéutico del shock hemorrágico. Calvo Macías C., Milano Manso G. Hipotensión arterial. Shock hipovolémico. En: Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave 2 ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 101-107.

lizarse sin dilación en los casos en los que no se consiga una vía periférica tras tres intentos o 90 segundos cuando el paciente esté en situación de parada cardiorespiratoria o con clara inestabilidad hemodinámica. Los riesgos de la vía intraósea, sobre todo la infección, son asumibles ante el beneficio de disponer de una vía venosa rápida y eficaz. En cualquier caso, se trata de un acceso venoso temporal y debe ser sustituida lo antes posible por un acceso venoso periférico o central.

La realización de pruebas cruzadas es recomendable en los pacientes en shock en los que previsiblemente se tendrán que administrar hemoderivados y especialmente en el caso del shock hemorrágico; no obstante, no se debe demorar la administración de líquidos a un paciente en shock por este motivo.

*Al paciente se le canalizaron 2 vías periféricas y se monitorizó (Electrocardiograma, Saturación de O<sub>2</sub> y TA no invasiva). Se le administraron 2 bolos de SSF de 20 ml/kg, lográndose cierta mejoría hemodinámica (disminución de la taquicardia y menor tiempo de recoloración cutánea).*

*El paciente fue trasladado a la UCIP, donde se tomaron muestras para análisis y se iniciaron preparativos para canalizar una vía venosa central.*

*Los resultados analíticos iniciales fueron los siguientes:*

- *Gasometría capilar: pH 7,61, PCO<sub>2</sub> 41 mmHg, PO<sub>2</sub> 64 mmHg, EB 19,8 Bicarbonato 41,2 mmol/l, lactato 3,1 mmol/l*
- *Hemograma: Hemoglobina (Hb) 10,1 g/dL, Hematocrito (Htco) 29,7%, Volumen corpuscular medio (VCM) 81,2 fl, Hemoglobina corpuscular media (HCM) 31 pg, Leucocitos 10.360/mm<sup>3</sup> (65,8% Neutrófilos, 12,3% Linfocitos, 1% cayados). Plaquetas 249000 /mm<sup>3</sup>.*
- *Bioquímica: Urea 58 mg/dL, creatinina 1,3 mmol/L, calcio 18,2 mg/dL, potasio 3,7 mmol/L, cloro 98 mmol/L, magnesio 1,1 mmol/L, albúmina 2,6 g/dL, Lactato deshidrogenasa (LDH) de 1009 U/L, Proteína C reactiva (PCR) de 17,9 mg/dL y velocidad de sedimentación globular (VSG) de 113 mm/1<sup>a</sup> hora.*
- *Coagulación: INR: 1.09, Ratio TTPA: 1.15.*

### **3. A LA VISTA DE LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES JUICIOS CLÍNICOS ES EL MÁS PROBABLE Y CUAL DEBERÍA SER NUESTRA INTERVENCIÓN AL RESPECTO?**

- a. Insuficiencia renal aguda (IRA) pre-renal e hipercalcemia, administrar hiperhidratación y furosemida.

- b. IRA pre-renal e hipercalcemia, realizar hemofiltración.
- c. IRA renal, hipercalcemia facticia por hipoalbuminemia, administrar albúmina.
- d. Insuficiencia renal crónica (IRC) e hipercalcemia por hiperparatiroidismo secundario, administrar vitamina D.
- e. IRC secundaria a hipercalcemia y nefrocalcinosis, programar la colocación de un catéter de diálisis peritoneal.

#### **La respuesta correcta es la b**

A raíz de los hallazgos analíticos se identifican en el paciente las siguientes alteraciones:

- Anemia normocítica y normocrómica discreta.
- Elevación de los valores normales para la edad de Urea (normal hasta 50 mg/dL) y creatinina (normal < 0,7-1 mg/dL), indicativos de insuficiencia renal.
- Elevación de los niveles de Calcio total (valores normales de 9,1-10,4 mg/dL).
- Hipoalbuminemia.
- Elevación de los reactantes de fase aguda (VSG y PCR).
- LDH elevada (normal < 300 UI/L).
- Coagulación sin alteraciones con significación clínica.

La elevación de urea y creatinina indica la existencia de fallo de la función renal. La insuficiencia renal crónica es un proceso larvado, que por definición se desarrolla a lo largo de al menos 3 meses y que no empezará a manifestarse clínicamente hasta que se haya perdido el 50% de la población de nefronas. Por tanto no es posible descartar a priori que se trate de una enfermedad renal crónica (ERC). No obstante aunque en la ERC puede producirse hipercalcemia, el hallazgo común es la hipocalcemia, secundaria a una disminución de la excreción de fósforo. Para intentar compensar esta situación se produce un hiperparatiroidismo secundario, que no suele ser suficiente por sí sólo para producir hipercalcemia; cuando ésta se produce en un paciente con ERC e hiperparatiroidismo, suele ser secundaria al tratamiento agresivo de estas alteraciones, con sales de calcio y/o vitamina D. Por lo tanto no es probable la existencia de hipercalcemia en un paciente con ERC que no reciba tratamiento. Además, aunque la vitamina D se emplea en el hiperparatiroidismo secundario de la ERC para tratar de contrarrestar el efecto perjudicial sobre la mineralización ósea (opción d), es en sí misma una sustancia hipercalcemiante.

La nefrocalcinosis es una causa infrecuente de ERC. En los niños suele ser secundaria a alteraciones metabólicas como la acidosis tubular renal distal, hiperoxaluria

TABLA IV. TIPOS DE IRA

	Prerrenal	Renal	Postrenal
Osmolaridad Urinaria	>500	<300	-
Osm Urinaria/Osm Plasmática	>1,5	<1,2	<1,2
Sedimento	Normal	Hematuria, Cilindros	Variable
Na U (meq/l)	<20	>40	>40
Excreción fraccional de Sodio EFNa (%)	<1 (<2,5 en recién nacidos)	>2	>2
Urea U/ Urea P	>20	<20	-
Creatinina U/Creatinina P	>40	<20	-
EFUrea (%)	<35	>35	-

Martínez Pajares JD, García Ramirez M. Daño renal agudo. En: Jurado A, Urda AL, Nuñez E. Guía esencial de diagnóstico y terapéutica en pediatría. Madrid: Panamericana. 2011. p. 942-951.

primaria, hipercalcemia idiopática, hipomagnesemia familiar con hipercalcemia, enfermedad de Dent o síndrome de Bartter; en los neonatos la causa más frecuente de nefrocalcinosis es el empleo de furosemida, siendo en ese caso una alteración reversible tras la supresión de la furosemida. Cuando la hipercalcemia persiste en el tiempo, puede conducir a una ERC que se suele manifestar entre los 10 y los 25 años de edad; no obstante, los pacientes con nefrocalcinosis (opción e) suelen presentar clínica previamente: retraso pondoestatural, defecto de concentración renal, hematuria, cólicos nefríticos, proteinuria, hipertensión arterial e infecciones urinarias recurrentes, además de las propias de la enfermedad de base.

La insuficiencia renal aguda (IRA) se caracteriza por una disminución brusca del filtrado glomerular que lleva a la retención de productos de degradación del catabolismo proteico y a una incapacidad para mantener la homeostasis de líquidos, electrolitos y el equilibrio ácido base. En la práctica se manifiesta como una elevación de la Urea y Creatinina plasmáticas y una alteración hidroelectrolítica consistente básicamente en hiponatremia (no se produce hipernatremia hasta fases muy avanzadas), hiperkalemia, hiperfosforemia e hipocalcemia, además de acidosis metabólica.

La IRA puede ser de origen Prerrenal, cuando es debida a una disminución de la perfusión renal; Renal cuando existe un daño intrínseco en el parénquima renal; o Postrenal, si la causa es una obstrucción de la vía urinaria. La causa más probable de IRA en un paciente con shock hipovolémico es la prerrenal; no obstante si la hipoperfusión renal se prolonga, el daño renal puede hacerse permanente pasando a ser IRA renal; aunque ambas situaciones pueden coexistir, la distinción entre IRA prerrenal y renal puede hacerse con un análisis conjunto de sangre y orina (Tabla IV), que valora la capacidad del riñón

para seguir concentrando la orina y reteniendo Sodio. Si dicha capacidad se conserva, la IRA es prerrenal, con lo que puede asumirse un daño renal no está establecido y por lo tanto reversible; la presencia de cilindros celulares o pigmentados y hemáticos apunta a una necrosis tubular y a un daño renal establecido. La normalización de la diuresis, con fase poliúrica, tras reponer volemia y la reversibilidad de las alteraciones bioquímicas (especialmente de la urea y creatinina), son dos datos que confirman clínicamente el fallo prerrenal. Con los datos disponibles en ese momento no era posible determinar con fiabilidad el tipo de IRA.

Se considera hipercalcemia a la constatación de niveles de calcio sérico superiores a 10,5 mg/dl. En el plasma el calcio está presente en tres formas: libre, en forma de calcio iónico (50%), constituyendo la fracción biológicamente activa; formando complejos con el citrato y el fosfato (10%); o unido a proteínas (40%), principalmente albúmina. Los cambios en cifras de albúmina pueden alterar el calcio sérico total sin afectar el calcio iónico, es decir, si las cifras de albúmina descienden, el calcio total medido por el laboratorio será menor, sin que por ello la cantidad de calcio iónico, que es el realmente activo, haya disminuido realmente (las proporciones entre las fracciones del calcio habrán cambiado, por ejemplo a 15% unido a aniones, 60% libre y 25% unido a proteínas). Por ello, cuando las concentraciones de proteínas (especialmente la albúmina sérica) están alterados, se deberá realizar la corrección según la siguiente fórmula:

Calcio sérico total corregido (mg/dl) igual a:

- Calcio total medido (mg/dl) + 0,8 mg/dl por cada gramo de albúmina que disminuye
- o
- Calcio total medido (mg/dl) - 0,8 mg/dl por cada gramo de albúmina aumentada

En este paciente el valor de calcio corregido sería mayor 19,2 mg/dL. En cualquier caso, no está indicado la administración de albúmina como tratamiento de la hipercalcemia, ni su corrección con los niveles del paciente a menos que presentase otros síntomas (opción c).

La clínica de la hipercalcemia no suele aparecer hasta que se alcanzan niveles en torno a 13 mg/dl. Inicialmente se trata de síntomas inespecíficos como anorexia, vómitos, estreñimiento, poliuria y polidipsia. A medida que aumentan los niveles de calcio sérico aparecen otros síntomas generales: pérdida de peso, prurito y astenia; gastrointestinales: dolor abdominal, íleo; renales: deshidratación, insuficiencia renal, nefrocalcinosis; cardíacos: bradicardia, acortamiento del segmento QT y finalmente arritmias; neuropsiquiátricos: alucinaciones, psicosis, obnubilación, cefalea, parestesias, convulsiones, estupor y coma; musculares: debilidad e hipotonía. La gradación de la hipercalcemia como leve, moderada o grave varía según los textos, pero todos coinciden en considerar que una calcemia 18-20 mg/dL constituye una situación grave, potencialmente mortal.

El manejo terapéutico de la hipercalcemia depende de las cifras de calcio sérico, reservando las medidas más agresivas (como la terapia sustitutiva renal) para los casos más graves:

- El tratamiento de la hipercalcemia asintomática, con cifras de calcio sérico en torno a 11-12 mg/dl se limita a hidratar al paciente, restringir la ingesta de calcio y vitamina D y eliminar posibles factores agravantes (fármacos como las tiazidas, inmovilización prolongada; ...). Cuando la hipercalcemia es crónica, se pueden añadir suplementos de fosfato oral, vigilando los niveles séricos de calcio y fósforo, pues cuando el producto Calcio- Fósforo (Ca x P) supera los 55 mg/dL existe el riesgo de precipitación y calcifilaxis.
- Cuando las cifras de calcio alcanzan valores por encima de 14 mg/dl o dan síntomas esta justificado iniciar medidas terapéuticas específicas: La hiperhidratación puede ser suficiente para cifras de calcemia entre 12-14 mg/dl y con valores > 14mg/dl se añade furosemida, que incrementa la excreción renal de calcio; con estas medidas puede lograrse un descenso de 0,5 a 2 mg/dl en 24 h. El pamidronato, bifosfonato del que se tiene mayor experiencia en niños, administrado una vez al día consigue detener la reabsorción ósea por acción sobre los osteoclastos. La calcitonina es un fármaco consigue disminuir los niveles de calcio en pocas horas, pero su uso está limitado

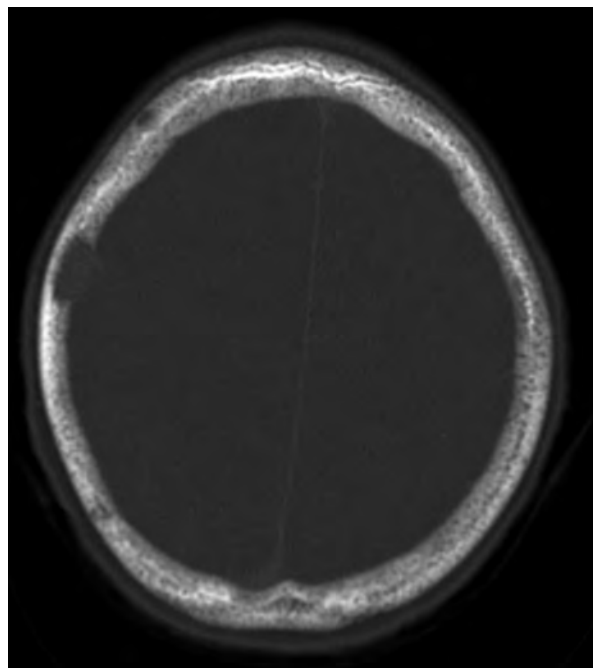


FIGURA 2.

por el fenómeno de taquifilaxia que se produce tras 48 horas de uso y que hace que su efecto desaparezca a los pocos días. Los corticoides son útiles en el tratamiento de la hipercalcemia inducida por leucemias linfoblásticas o linfomas.

Cuando los niveles de Calcio sérico superen los 18 mg/dl, el riesgo vital o de complicaciones graves es muy alto. En dichos casos está indicado iniciar técnicas de depuración extrarrenal (hemofiltración, hemodiálisis o diálisis peritoneal) (opción b).

*El paciente fue tratado mediante hemodiafiltración venovenosa de alto flujo con líquidos sin calcio, con lo que se consiguió descender los niveles de calcio hasta el rango de 15-16 mg/dl al cuarto día. En ese momento, se suspendió la hemofiltración y se añadió al tratamiento pamidronato y un día después, calcitonina.*

*Si bien se estabilizó la situación hemodinámica del paciente y la función renal, a pesar de los tratamientos realizados no se consiguió normalizar la calcemia.*

*Se realizaron nuevas pruebas complementarias, con los siguientes resultados:*

*Frotis periférico: Hb 7,1 g/dl, 1% mielocitos, 1% eritroblastos.*

*Ecografía abdominal y testicular: Aumento del teste y epidídimo derechos, con áreas hipoecoicas y aumento del flujo vascular. Nefrocalcinosis bilateral. Esple-*



FIGURA 3.

nomegalia y lesiones focales hepáticas hipoecoicas de pequeño tamaño. Adenopatías múltiples (hilio hepático, retroperitoneales, laterocervicales e intraparotídeas).

TAC craneal: Lesiones osteolíticas en la calota craneal fronto-parietal (Fig. 2).

TAC corporal: Múltiples adenopatías (intraparotídea derecha, cervicales, conglomerado retroperitoneal). Infiltración hepática. Esplenomegalia. Aumento de tamaño del testículo derecho. Líquido libre en pelvis (Figs. 3 y 4).

#### 4. A LA VISTA DE LA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y DE LOS DATOS DISPONIBLES EN ESTE MOMENTO ¿CUÁL DE ESTOS DIAGNÓSTICOS LE PARECE MENOS PROBABLE?

- Osteítis fibrosa quística.
- Leucemia linfocítica aguda.
- Linfoma no Hodgkin.
- Enfermedad de Hodgkin.
- Seminoma.

#### La respuesta correcta es la respuesta e

Los hallazgos de imagen orientan hacia un proceso de tipo tumoral (infiltración de diversos órganos, adenopatías, imágenes compatibles con metástasis...).

La osteítis fibrosa quística es una patología ósea causada por un exceso de parathormona (PTH). Este exce-

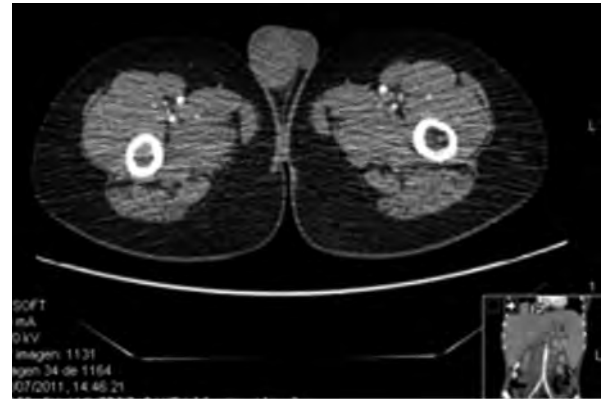


FIGURA 4.

so de PTH puede ser debido a hiperfunción primaria de la glándula paratiroides (por adenoma o carcinoma paratiroideo), debido a insuficiencia renal o de origen tumoral.

Clínicamente esta patología se caracteriza por una hipercalcemia secundaria (salvo en el caso de la IR en la que el aumento de PTH trata de compensar una hipocalcemia previa) y lesiones óseas características debidas a la resorción ósea: reabsorciones subperiósticas en falanges, huesos largos y clavícula; aspecto moteado de los huesos del cráneo que confieren un aspecto “en sal y pimienta”; pérdida de la densidad ósea de las vértebras que confiere a la columna vertebral un aspecto rayado “en jersey de rugby” y lesiones quísticas formadas por células semejantes a los osteoclastos llamadas “tumores pardos”, estas lesiones benignas son a menudo confundidas con metástasis, sobre todo si la causa primaria del síndrome es tumoral.

La Leucemia linfoblástica aguda (LLA) y los linfomas, el tumor rabdoide renal maligno, los rabdomiosarcomas, neuroblastomas y hepatoblastomas con metástasis óseas, los tumores del sistema nervioso central, el angiosarcoma, el feocromocitoma, el sarcoma de Ewing y el hepatoblastoma son, por orden de frecuencia los tumores que han sido asociados a hipercalcemia en niños.

Si bien las alteraciones en sangre periférica son muy leves para hacer pensar por sí solas en una LLA, esta es la neoplasia que más frecuentemente se asocia a hipercalcemia como parte de un síndrome paraneoplásico.

Los tumores testiculares son más raros en los niños que en los adultos, suponen solo un 1-2% del total de tumores en la infancia. La edad de presentación más frecuente es entre los 2 y los 4 años, con un descenso pro-

**TABLA V. DATOS CLÍNICOS SEGÚN PÉRDIDAS ESTIMADAS DE VOLUMEN SANGUÍNEO**

	% de pérdida de volumen sanguíneo			
	<15%	15-30%	30-40%	>40%
FC:				
Lactante	<140 lpm	140-160 lpm	160-180 lpm	>180 lpm
Niño	<120 lpm	120-140 lpm	140-160 lpm	>160 lpm
FR	Normal	Hasta x 2 veces la normal	2-2,5 veces la normal	>2,5 veces la normal
TA	Normal	Normal	Disminuida	Muy Disminuida
Relleno capilar	Normal	> 2 segundos	> 2 segundos	Muy deficiente
Neurológico	Normal o ansioso	Ansioso	Somnoliento	Letárgico
Diuresis	> 1mL/kg/h	0,5-1 mL/kg/h	0,2-0,5 mL/kg/h	Anuria

Calvo Macías C, Milano Manso G. Hipotensión arterial. Shock hipovolémico. En: Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave 2 ed. Madrid: Ergón; 2007. p. 101-107

gresivo de la incidencia hasta los 15 años para después volver a aumentar; en el caso del seminoma la edad típica de presentación es entre los 30-40 años. Aunque se han documentado unos pocos casos de hipercalcemia paraneoplásica asociada a seminomas (opción e) la presentación de la misma puede considerarse extremadamente rara.

*En este momento se estableció el diagnóstico de sospecha de proceso tumoral con afectación testicular, ganglionar y ósea; probablemente Linfoma no Hodgkin diseminado con Síndrome paraneoplásico (hipercalcemia). El resultado del estudio de Medula ósea (M.O.) por parte del servicio de hematología confirmó la presencia de celularidad compatible con Linfoma no Hodgkin de alto grado apoyando el diagnóstico.*

*Se contactó con el Servicio de Cirugía Infantil que realizó toma de biopsia de teste derecho.*

*Desde el ingreso, el paciente había presentado tendencia al sangrado, con dos episodios de epistaxis que se resolvieron con compresión y taponamiento con adrenalina diluida en suero, petequias y hematomas en las zonas de punción y hematoma escrotal tras la cirugía. Las cifras de plaquetas permanecieron normales (mínimo 144000/mm<sup>3</sup>) así como los niveles de coagulación. La cifra de Hb post-operatoria fue de 8,4 g/dL.*

*El 8º día de ingreso presentó una epistaxis intensa e incoercible, acompañada de sudoración, palidez, taquicardia (165 lpm), taquipnea (30 rpm), relleno capilar prolongado (3 segundos), tensión arterial de 140-70 mmHg y Presión venosa central (PVC) 4 mmHg; el paciente permanecía consciente, alerta y capaz de colaborar.*

## 5. ¿ANTE LA PRESENCIA DE SHOCK HEMORRÁGICO, CON SANGRADO ACTIVO ¿CUÁL ES LA SECUENCIA TERAPÉUTICA A APLICAR?

- Administrar carga de volumen a 40 ml/kg de coloides o cristaloides, controlar el sangrado, administrar concentrado de hematíes.
- Controlar el sangrado, bolo de cristaloides a 20 ml/kg, segundo bolo de cristaloides a 20 ml/kg, concentrado de hematíes.
- Controlar el sangrado, bolo de cristaloides a 20 ml/kg, sangre total.
- Controlar el sangrado, concentrado de hematíes o cristaloides a 20 ml/kg según el hematocrito.
- Controlar el sangrado, corrección de las alteraciones en la coagulación si las hubiera (plaquetas o plasma fresco), reponer la volemia con cristaloides a 20 ml/kg, concentrado de hematíes según el hematocrito.

### **La respuesta correcta es la b**

En niños y adolescentes afectados de cáncer, las hemorragias son la segunda causa de muerte, en especial en las leucemias y con mayor frecuencia en relación con trombocitopenia.

Como en cualquier situación de emergencia vital, la secuencia de atención es el ABC: Asegurar vía aérea, asegurar ventilación y a continuación atender a las alteraciones hemodinámicas.

Cuando existe una hemorragia activa, su control debe ser la prioridad (opción a); a continuación o simultáneamente se puede iniciar la reposición de la volemia, inicialmente con cristaloides. Una referencia puede ser administrar 3 ml de suero isotónico por ml de sangre perdida (Para cálculo, tabla III), aunque si hay signos de

**TABLA VI. INDICACIONES DE TRANSFUSIÓN DE CONCENTRADO DE HEMATÍES**

Hb < 7 g/dL:

- Síntomas de anemia. Algunos casos pueden llegar a 5 g/dL sin sintomatología de anemia y sin precisar por lo tanto transfusión.
- Preoperatorio sin posibilidades de tratamiento etiológico.

Hb < 10 g/dL:

- Anemia sintomática.
- Enfermedad cardiopulmonar moderada que precise O<sub>2</sub> con FiO<sub>2</sub> < 40%

Hb < 12 g/dL:

- Patología cardiopulmonar muy grave con Ventilación mecánica y O<sub>2</sub> con FiO<sub>2</sub> > 40%

Anemia aguda:

- Pérdida aguda de volemia > o igual al 35% de la volemia
- Signos clínicos de hipoxia tras corregir la volemia con coloides o cristaloides

*Massuet L. Tratamiento de soporte II, transfusión de elementos celulares sanguíneos. En: Sanchez de Toledo Codina J, Ortega Aramburu JJ. Manual práctico de Hematología y Oncología pediátricas. Madrid: Ergón; 2010. p. 433-440.*

shock se administrará una dosis de carga consistente en 1 ó 2 bolos de un cristaloides a 20 ml/kg, en función de los efectos sobre la perfusión periférica, la frecuencia cardíaca, la PVC y TA (Fig. I).

Si persiste la hipo TA a pesar de la dosis de carga de cristaloides (40 ml/kg) está indicado administrar productos hemáticos (sangre o concentrado de hematíes) (opción b). Puede ser necesario administrar plasma fresco cuando se sospeche coagulopatía, consumo de factores o en transfusiones masivas.

*En este paciente se consideró que la vía aérea era estable pues se encontraba consciente y colaborador. Se llevó a cabo un taponamiento hemostático y cauterización del punto de sangrado por parte del servicio de Otorrinolaringología. Se administraron 2 bolos de SSF a 20 ml/kg hasta lograr una PVC de 10 mmHg y normalizarse el resto de parámetros hemodinámicos salvo la taquicardia. Se realizó un control analítico que mostraba un hematocrito de 6,8 g/dl.*

## 6. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD ADECUADA EN ESTE CASO?

- Actitud expectante.
- Realizar nuevo control en 12-24 h, si la Hb baja de 5 g/dl, transfundir concentrado de hematíes.

- No transfundir a menos que precise suplementos de oxígeno, con FiO<sub>2</sub> > 40%.
- No transfundir a menos que precise ventilación mecánica o suplementos de oxígeno, con FiO<sub>2</sub> < 40%.
- Transfundir concentrado de hematíes.

### **La respuesta correcta es la e**

Las indicaciones para transfusión de concentrado de hematíes en pacientes oncológicos son las que se muestran en la tabla VI.

*Se transfundió al paciente un concentrado de hematíes.*

*Ante el control insuficiente de la calcemia con el tratamiento realizado y con la sospecha diagnóstica de linfoma no Hodgkin diseminado se inició tratamiento empírico con régimen COPADM, observándose una clara mejoría clínica, con normalización mantenida de la calcemia.*

*El paciente completó el tratamiento del proceso de base según el protocolo de la SEHOP. Actualmente se encuentra asintomático y sin evidencia de restos tumorales.*

## BIBLIOGRAFÍA

- Antón M, Fernández A. Daño renal agudo. En: Sociedad Española de Nefrología Pediátrica. Protocolos Nefrología AEPED. 2 ed. 2008.
- Argente Oliver J, Soriano Guillén L. Manual de Endocrinología Pediátrica. Madrid: Ergón; 2010.
- Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave 2 ed. Madrid: Ergón; 2007.
- Comisión Clínica de Transfusión, Hospital Central de Asturias. Manual para el empleo de Hemoderivados. Oviedo: Comisión Clínica de Transfusión; 2008.
- Cruz M, et al. Tratado de Pediatría. 9 ed. Madrid: Ergón. 2006.
- Guerrero Fernandez J, Ruiz Dominguez JA, Menendez Suso JJ, Barrios Tascón A. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5 ed. Madrid: Publimed. 2009.
- Jurado A, Urda AL, Nuñez E. Guía esencial de diagnóstico y terapéutica en pediatría. Madrid: Panamericana. 2011.
- Ruza F, et al. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 2 ed. Madrid: Norma-Capitel. 2010.
- Sánchez de Toledo Codina J, Ortega Aramburu JJ. Manual práctico de Hematología y Oncología pediátricas. Madrid: Ergón; 2010.
- The ERC Guidelines Writing Group 1. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2010. Resuscitation 81 (2010) 1219-1276.



# Niña con dificultad respiratoria, urticaria e hipotensión

Ponente: N. Lecumberri García. Tutor: A. Pérez Ocón

**MI:** Niña de 11 años que consulta por episodio de dificultad respiratoria, angioedema palpebral y labial, urticaria generalizada e hipotensión arterial. Refiere haber ingerido previamente un bocadillo de chocolate.

**AP:** Dermatitis atópica desde la introducción de leche artificial. Asma episódico desde los 2-3 años. Rinoconjuntivitis alérgica. Reacción anafiláctica alimentaria con 9 años de edad. Estudio alérgico positivo para proteínas de la leche de vaca y ácaros.

**EF:** Tª 36,6°C, FC 60 lpm, FR 24 rpm, TA 81/37 mmHg. Saturación oxígeno: 100% Peso 46 kg.

Regular estado general con Glasgow de 15. Aceptable coloración de piel y mucosas con angioedema palpebral y labial, urticaria generalizada evanescente. Pulsos periféricos presentes débiles. Signos de dificultad respiratoria con tiraje subcostal y supraesternal. Auscultación: hipoventilación bilateral. Abdomen normal; Signos meníngeos negativos. Resto normal.

Se canaliza vía venosa periférica y se administra Adrenalina im (0,01 mg/kg) sin mejoría de la tensión por lo que requiere nueva dosis de Adrenalina iv (0,005 mg/kg) y bolo de suero salino (20 ml/kg). Persistiendo la hipotensión y presentando momentáneamente arritmias (extrasístoles y taquicardia ventricular con pulso durante 3 segundos) y metilprednisolona iv (60 mg), así como Cloruro Potásico 1M (1 mEq/kg) por un potasio de 2,5 mmol/L. Dada la no respuesta inicial al tratamiento se decide ingreso en UCIP.

## 1. ¿CUÁL SERÍA SU DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN ANTE ESTA PACIENTE?

a. Shock séptico.

- b. Shock hipovolémico.
- c. Shock cardiogénico.
- d. Shock distributivo.
- e. b y d son correctas.

### La respuesta más correcta es la d

Los tipos de shock tienen múltiples etiologías pero todos tienen como resultado un déficit tisular de oxígeno en los órganos vitales en relación al consumo metabólico de oxígeno, lo cual puede desencadenar un fallo orgánico y la muerte si no se actúa de forma temprana. Un diagnóstico preciso es necesario para iniciar intervenciones apropiadas y específicos objetivos terapéuticos según el tipo de shock. (d) El shock distributivo se caracteriza por resistencias venosas sistémicas (RVS) disminuidas con o sin descenso asociado del gasto cardiaco. Está asociado con una distribución anormal del flujo sanguíneo microvascular con gasto cardiaco normal o aumentado. Hay varias causas, como la anafilaxia (la más frecuente), el shock neurogénico tras daño de SNC o médula espinal y la sepsis.

El shock anafiláctico es típicamente clasificado como distributivo aunque también tiene características de otros tipos de shock. Tiene parte de shock hipovolémico por la fuga capilar, de shock distributivo por la vasodilatación y descenso de las resistencias venosas sistémicas y también de shock cardiogénico por el descenso de la contractibilidad cardiaca y en algunos casos bradicardia cuando los mecanismos de compensación se agotan.

La anafilaxia, descrita por primera vez hace un siglo, abarca una variedad de síntomas y con frecuencia afecta a múltiples sistemas orgánicos. Como una entidad clí-

**TABLA I. CRITERIOS CLÍNICOS DEL SHOCK ANAFILÁCTICO**

La anafilaxia es altamente probable cuando uno de los siguientes tres criterios se cumple:

- Comienzo agudo de una enfermedad (minutos u horas) que afecta a la piel, mucosas o ambas: (ej: urticaria generalizada, prurito, enrojecimiento, inflamación labios/lengua/úvula) y al menos unos de los siguientes:
  - Compromiso respiratorio (p. ej., disnea, sibilantes/broncoespasmo, estridor, reducción del flujo pico espiratorio forzado (PEF), hipoxemia)
  - Descenso de la tensión arterial (TAS < 90 mmHg) o síntomas asociados de disfunción orgánica (ej. Hipotonía (colapso), síncope).
- 2 o más de los siguientes de aparición rápida tras exposición a un posible alérgeno para el paciente (de minutos a varias horas):
  - Afectación de la piel/mucosas (urticaria generalizada, picor/enrojecimiento, inflamación de labios/lengua/úvula.
  - Compromiso respiratorio (ej: disnea, sibilantes/broncoespasmo, estridor, reducción del flujo pico espiratorio forzado (PEF), hipoxemia).
  - Hipotensión o síntomas asociados (hipotonía, síncope).
  - Síntomas gastrointestinales persistentes (dolor abdominal, vómitos).
- Hipotensión tras exposición del paciente a alérgeno conocido para él/ella (de minutos a horas):
  - Lactantes y niños: TAS baja (según edad) o descenso >30% de la TAS.
  - Adultos: TAS <90 mmHg o descenso >30% del valor basal.

nica es difícil de definir ya que existe una gran heterogeneidad en la terminología, criterios y definiciones. Los síntomas pueden incluir, pero no se limitan a, prurito, enrojecimiento, urticaria, angioedema, vómitos, diarrea, calambres abdominales, dificultad respiratoria, sibilancias, hipotensión, síncope y shock. Con menos frecuencia, cefalea, dolor retroesternal y convulsiones. Generalmente, el consenso es que la anafilaxia es una forma grave de reacción alérgica que es rápido en el inicio y si no se trata puede causar la muerte. La persistencia de la reacción anafiláctica puede evolucionar a shock anafiláctico, con un patrón de compromiso orgánico variable y que difiere de un individuo a otro.

Hasta 2006 no se establecieron los criterios de consenso para el diagnóstico de la anafilaxia, lo que dificultaba la identificación de los casos y el inicio oportuno del tratamiento. Fruto de este consenso se presentan los criterios diagnósticos de anafilaxia en la tabla I.

Las manifestaciones cutáneas sólo están presentes en el 20% de los casos. Dentro de las causas de esta entidad en niños de mayor a menor frecuencia son: alimentos (86%), medicamentos y picaduras de insectos. El pico de incidencia de anafilaxia alimentaria está entre los 0 a 4 años de edad. Aunque cualquier alimento puede

causar una reacción alérgica, los alérgenos alimentarios más comunes que causan reacciones en los niños son la leche, huevo, trigo, soja, cacahuets, nueces, el pescado y el marisco. Mientras que la mayoría de los niños superan las alergias a la leche, el huevo, el trigo y la soja, alergias a los cacahuets, las nueces, el pescado y los mariscos son a menudo de por vida. En un estudio en el Reino Unido hasta el 66% de los pacientes con una reacción alérgica informaron de que conocían su alergia alimentaria, sin embargo, más de la mitad no eran conscientes de que los alimentos que comían contenía el alérgeno.

Aunque los síntomas cardiovasculares ocurren con menos frecuencia en las reacciones anafilácticas alimentarias, es importante tener en cuenta las posibles complicaciones. Los síntomas asociados con la hipotensión pueden incluir náuseas, vómitos, sudoración, disnea, hipoxia, mareos, convulsiones y colapso.

## 2. ¿CUÁL ES EL MANEJO INICIAL DE UNA REACCIÓN ANAFILÁCTICA?

- a. Iniciar fluidoterapia con SSF.
- b. Oxigenoterapia y corticoterapia.
- c. Adrenalina intravenosa (0,1 mg/kg).
- d. Adrenalina subcutánea (0,01 mg/kg).
- e. Adrenalina intramuscular (0,01 mg/kg).

### **La respuesta correcta es la e**

El tratamiento de primera línea de la anafilaxia es la adrenalina. El tratamiento precoz es fundamental. La adrenalina se debe administrar siempre que haya una reacción anafiláctica que implique algún síntoma o signo respiratorio y / o cardiovasculares, de lo contrario no se recomienda. (e) La administración intramuscular (de elección) en el vasto lateral logra un mayor y más rápido pico de concentración plasmática. La Adrenalina inhalada no es efectiva por su poca biodisponibilidad sistémica pero puede ser útil en el edema oral.

La dosis recomendada es de 0,01mg/kg (1:1000) hasta una dosis máxima de 0,3 mg, siendo la dosis estándar intramuscular para adultos de 0,2-0,5 mg. En ocasiones no es suficiente con una única dosis, ya que según algunos estudios retrospectivos, entre el 16-35% de los pacientes requieren una segunda dosis de epinefrina para tratar su reacción inicial, por ello se puede repetir cada 5-10 minutos hasta que la situación se estabilice. La utilidad de la adrenalina es debida a sus efectos  $\alpha$ -

**TABLA II.** DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE UNA REACCIÓN ANAFILÁCTICA

<i>Más frecuentes</i>	<i>Menos frecuentes</i>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Urticaria</li> <li>• Angioedema</li> <li>• Asma</li> <li>• Presíncope y síncope vasovagal</li> <li>• Disfunción de las cuerdas vocales</li> <li>• Crisis de ansiedad</li> <li>• Todas las causas de shock distributivo</li> <li>• Infarto de miocardio o accidente vascular cerebral</li> <li>• Otras causas de dificultad respiratoria aguda</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Anisakiasis</li> <li>• Scrombroidosis</li> <li>• Sulfitos</li> <li>• Anafilaxia catamenial</li> <li>• Mastocitosis y otros trastornos de los mastocitos</li> <li>• Leucemia de mastocitos</li> <li>• Ruptura de quiste hidatídico</li> <li>• Síndrome de fuga capilar</li> <li>• Trastornos de Flushing</li> </ul>

adrenérgicos de aumento de las resistencias vasculares, presión arterial y perfusión de las arterias coronarias, con reducción de angioedema y la urticaria. Mientras que sus efectos  $\beta$ 1-adrenérgicos aumentan el ritmo y contracción cardíaca, y los efectos  $\beta$ 2-adrenérgicos median la broncodilatación e inhiben la liberación de mediadores inflamatorios. La adrenalina tiene una ventana terapéutica relativamente estrecha (relación beneficio/riesgo) que debe ser considerada. Los efectos secundarios de la adrenalina incluyen ansiedad, miedo, inquietud, dolor de cabeza, presíncope, palpitaciones, temblor y palidez, arritmias ventriculares, angina, infarto de miocardio, edema pulmonar, emergencia hipertensiva y hemorragia intracranial. No hay contraindicaciones absolutas para su uso pero sí contraindicaciones relativas que se deben conocer como su aplicación en pacientes que presentan una cirugía cerebral reciente, aneurisma cerebral o aórtico, hipertiroidismo no controlado, o que usan IMAOs, anti-depresivos tricíclicos o  $\beta$ -Bloqueantes, ya que pueden interferir con la segregación de adrenalina endógena y su uso celular, agravando y prolongando las crisis.

Otros fármacos que pueden ser útiles en el manejo de una reacción anafiláctica son varios. (a) La fluidoterapia con expansores es necesaria en los casos de compromiso hemodinámico. Se recomienda administrar bolos de 10-20 ml/kg, siendo el suero salino fisiológico (SSF) el más recomendado (si más de 40-60 ml/kg de SSF se requiere soporte inotrópico). Los Antagonistas H1 clorfeniramina, cetirizina, elastina, loratadina, etc.) y agonistas H2 (cimetidina, ranitidina, famotidina), pueden darse si un paciente ha estado expuesto a un alérgeno o desarrolla síntomas o signos clínicos de una reacción alérgica, sin embargo, no hay evidencia de su eficacia en la anafilaxia.

(b) Respecto a los glucocorticoides, los estudios no son concluyentes y no deben ser considerados como tratamiento de primera línea de la anafilaxia, pero la Orga-

nización Mundial de la Alergia sigue recomendando su uso ya que pueden tener un papel en la prevención o aminoramiento en la anafilaxia bifásica o prolongada (por ejemplo Metilprednisolona 1-2 mg/kg o equivalente durante 3-4 días). En caso de broncoespasmo es necesario el uso de broncodilatadores nebulizados o inhalados como el salbutamol. Y si el paciente toma betabloqueantes, está indicado el uso de glucagón. Otras medidas terapéuticas iniciales incluyen la posición supina y la elevación de las piernas para mejorar la precarga cardíaca.

*Una la paciente se encuentra en la Unidad de Cuidados Intensivos, dada la situación clínica.*

**3. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD A CONTINUACIÓN?**

- a. Seguir tratamiento con bolos de suero salino fisiológico (10-20 cc/kg).
- b. Iniciar tratamiento con Adrenalina en perfusión continua.
- c. Iniciar de forma conjunta Dopamina y Adrenalina en perfusión continua.
- d. Iniciar de forma conjunta Dopamina y Noradrenalina en perfusión continua.
- e. Iniciar tratamiento con Dopamina en perfusión continua y en función de la clínica presente asociar un segundo fármaco (Adrenalina o Noradrenalina).

***La respuesta correcta es la e***

En los casos graves y que no responden al tratamiento de primera línea, está indicado el tratamiento intravenoso con una droga vasoactiva. (b) Como primera elección debe de ser la adrenalina intravenosa en perfusión continua de 0,1-1  $\mu$ g/kg/min.

Si tras una primera droga vasoactiva el shock persiste, estaría indicado asociar otro fármaco. (c y d) Se podría

TABLA III. FÁRMACOS VASOACTIVOS

<i>Fco/Mecanismo</i>	<i>Dosis/Inicio y duración</i>	<i>Uso/Efectos</i>
NORADRENALINA $\alpha$ -1-agonista potente	Dosis: comenzar con 100-180 mcg/min, una vez que FC se estabiliza, disminuir a 40-60 mcg/min y titular según TA MAX: 9,1 mcg/kg/min Inicio: inmediato Duración: 1-2 h	Shock vasodilatador o "caliente" Shock cardiogénico Efectos: $\uparrow$ TA, vasoconstricción, $\uparrow$ GC, $\uparrow$ RVS
ADRENALINA $\alpha$ -1, $\beta$ 1y2 agonista potente	Dosis: inicio a 2-10mcg/min MAX: 0,5 mcg/kg/min Inicio inmediato. Duracion 1h	Shock vasodilatador Paro cardíaco Shock cardiogénico Anafilaxia Efectos: $\uparrow$ RVS, $\uparrow$ FC, $\uparrow$ IC, $\uparrow$ TA
VASOPRESINA	Dosis: 0,04 unidades/min Inicio: inmediato Vm: 10-20 min	Shock vasodilatador o "caliente" Shock cardiogénico Efectos: $\uparrow$ TA, $\uparrow$ RVS
DOPAMINA DA, $\alpha$ -1 y $\beta$ -1 agonista (dosis dependiente)	Dosis: inicio con 2,5-5 mcg/kg/min y $\uparrow$ 2,5-5 cada 10-15 min (rango normal 2,5-20 mcg/kg/min) Máx: 50mcg/min Inicio: 5 min. Vm 2 min.	Shock vasodilatador Shock cardiogénico Bradicardia Efectos: dosis-dependiente. $\uparrow$ FC, $\uparrow$ GC, $\uparrow$ TA, $\uparrow$ vasoconstricción
DOBUTAMINA $\beta$ -1 potente, $\beta$ -2 agonista leve	Dosis 2,5-20 mcg/min MAX: 40 mcg/kg/min Inicio: 1-10min. Vm: 2min.	Bajo GC Fallo cardíaco agudo descompensado Shock cardiogénico Shock séptico Bradicardia Efectos: $\uparrow$ IC, $\uparrow$ FC, $\uparrow$ TA, $\uparrow$ RVS
MILRINONA Inhibidor de la fosfodiesterasa	Dosis: 50 mcg/kg iv en 10 minutos. Seguido de 0,375-0,75 mcg/kg/min Inicio: 5-10 horas. Vm: 1-3h	Bajo GC Fallo cardíaco agudo descompensado Efectos: $\uparrow$ IC, FC, TA. $\downarrow$ RVS y RVP.

IC: índice cardíaco, FC: frecuencia cardíaca, TA: tensión arterial, RVS: resistencias venosas sistémicas, RVP: resistencias venosas pulmonares, GC: gasto cardíaco

iniciar tratamiento con Dopamina o Noradrenalina indistintamente, u otro tipo de droga vasoactiva ya que no se han visto diferencias estadísticamente significativas entre ellas. En la tabla III se exponen las diferentes drogas vasoactivas. En el manejo del shock anafiláctico refractario hay otro tipo de medicaciones. Una de ellas es la Vasopresina, la cual puede ser útil en otros tipos de shock como el séptico y el hipovolémico, así como en el shock anafiláctico, ya que aumenta la tensión arterial y disminuye los requerimientos de otras drogas vasoactivas. Su acción se debe a la vasoconstricción producida en los receptores V1a y a la reabsorción de agua en los receptores V2 de la nefrona. Otro de los fármacos que se pueden utilizar es el Azul de Metileno, que es un inhibidor selectivo de la guanilato ciclasa, un segundo mensajero

involucrado en la vasodilatación mediada por el óxido nítrico. Tiene efectos beneficiosos sobre los parámetros hemodinámicos (aumento de tensión arterial, reducción de los requerimientos de catecolaminas) y la entrega de oxígeno, pero su uso puede estar limitado por los efectos adversos pulmonares y además sus efectos sobre la morbilidad y la mortalidad sigue siendo desconocido. Otro de los fármacos, es el Omalizumab. Se ha estudiado en todo tipo de alergias pero es más usado en el manejo del asma y la rinitis alérgica. Es una molécula de ingeniería biológica, que tiene como diana el dominio Cepsilon3 de la molécula IgE. Se une con la IgE libre y evita que la IgE libre se adhiera al receptor de alta afinidad de IgE en las células efectoras, como los mastocitos y basófilos. El resultado es un bloqueo de la liberación de mediadores de

estas células y la inhibición de la presentación de antígeno, por lo que puede prevenir la progresión de las reacciones alérgicas y su severidad. En algunos artículos se discute también el uso del PHP (Polioxietileno Hemoglobina Pirudoxalato) frente a placebo y muestran que aunque la mortalidad es similar en ambos grupos, el grupo donde se administra PHP presenta menor tiempo de utilización de vasopresores, menor tiempo de ventilación mecánica y de estancia en UCI.

*Durante su estancia en UCIP se decide administrar perfusión de Dopamina hasta un máximo de 15 mcg/kg/min junto a perfusión de Adrenalina (máximo 0,45 mcg/kg/min), que tras 8 horas se sustituye por Noradrenalina (0,6 mcg/kg/min) dada la no respuesta. Así mismo se canaliza una vía venosa central, una vía arterial periférica y sondaje urinario. Desde el punto de vista respiratorio, inicialmente se administró oxigenoterapia con mascarilla con empeoramiento progresivo por lo que requirió instauración de ventilación mecánica además de tratamiento broncodilatador. Se realizó una analítica de sangre que mostraba:*

*Hemograma: Eritrocitos 4000.000/ $\mu$ L. Hemoglobina 12,3 g/dL. Hematocrito 35%. VCM 87,2 fl. HCM 30,6 pg. CHCM 35,1 g/dL. Leucocitos 8.400/ $\mu$ L. Neutrófilos 85,7%. Linfocitos 7,9%. Monocitos 5,9%. Eosinófilos 0%. Basófilos 0,5%. Plaquetas 343.000/ $\mu$ L.*

*Bioquímica: Glucosa 190 mg/dL. Urea 38 mg/dL. Creatinina 0,5 mg/dL. Calcio (II) 8,6 mg/dL. Ion Sodio 135 mmol/L. Ion Potasio 3,9 mmol/L. Cloruro 102 mmol/L. Alanina aminotransferasa 42 U/L. Creatinina cinasa 53 U/L. Proteína C reactiva 0,23 mg/dL. Gasometría: Lactato 3,1 mmol/L. pH 7,33. Dióxido de carbono 44 mmHg. Oxígeno 46 mmHg. Exceso de bases -2,7 mmol/L. Hidrogeno carbonato 23,2 mmol/L. Hb saturación O<sub>2</sub> 78%.*

#### **4. SI REALMENTE ESTAMOS ANTE UN CASO DE SHOCK ANAFILÁCTICO, ¿CÓMO PODEMOS SABERLO?**

- Es imposible saberlo.
- Únicamente podemos basarnos en la clínica del paciente.
- Midiendo los niveles de triptasa sérica.
- Midiendo los niveles de histamina sérica.
- Como no responde a la Adrenalina, no es un shock anafiláctico.

**La respuesta correcta es la b**

El diagnóstico diferencial de la anafilaxia es amplio, en la tabla II enumeramos las causas más frecuentes.

Contamos con varios test de laboratorio para el estudio de un paciente con una reacción alérgica. La anafilaxia es causada por la sensibilización a un antígeno que resulta en la formación de inmunoglobulinas E (IgE) específicas contra dicho antígeno. Una vez que el paciente se reexpone al antígeno, las IgE se unen al antígeno y activan los mastocitos y basófilos a través del receptor de IgE. Esta activación causa la liberación de mediadores inflamatorios, produciendo fuga capilar, edema celular y contracción de la musculatura lisa.

Podemos medir las IgEs específicas en suero para cada tipo de antígeno (ver tabla III) y realizar los Prick test cutáneos, los cuales sólo nos dan información de la sensibilización del paciente a ciertos antígenos, sin predecir en qué momento ha ocurrido ni la gravedad de la sensibilización.

También es posible medir los niveles de mediadores inflamatorios que se liberan en la misma reacción alérgica. La histamina tiene una vida media corta y es difícil de procesar. El nivel de Triptasa sérica tomada en las primeras tres horas, por lo general suele estar elevado lo que confirma el diagnóstico clínico. Después de 6 horas y antes de los 30 minutos del evento alérgico, los niveles de Triptasa puede ser indetectable, por ello se recomienda tomar tres muestras de sangre a los 30 minutos, dos horas y después de seis horas (este último como valor basal). El aumento de la Triptasa sérica ( $\geq 2$   $\mu$ g/L) tiene una sensibilidad del 73% y una especificidad del 90%. También cabe matizar que la Triptasa sérica no siempre se eleva en anafilaxias inducidas por alimentos.

Actualmente se está investigando en otros marcadores de anafilaxia como el factor activador de plaquetas acetilhidrolasa (PAF-AH), carboxipeptidasa de los mastocitos (CPA3),  $\beta$ -triptasa madura y Quimasa.

*La paciente presentó una estabilización hemodinámica progresiva pudiéndose retirar el tratamiento vasopresor al tercer día. Se asoció al tratamiento antihistamínico H1 (Dexclorfeniramina) y H2 (Ranitidina) y corticoide (metilprednisolona 2 mg/kg/día). Presentó un RAST (Radio Allergo Sorbent Test; cuantificación de IgEs séricas específicas) positivo a proteínas de la leche de la vaca y una positividad de los niveles de Triptasa sérica (3,4  $\mu$ g/L).*

*Es dada de alta a planta donde se continúa con el tratamiento antihistamínico y corticoideo no presentando ninguna incidencia pudiendo ser dada de alta a su domicilio.*

**TABLA IV.** VALORES DE POSITIVIDAD PARA LA IDENTIFICACIÓN DE LOS NIVELES DE IGE ESPECÍFICA DE ALIMENTOS (IMMUNOCAP, PHADIA AB, UPPSALA Y SUECIA)

- Leche de vaca ( $\geq 15$  kU/L)
- Huevo ( $\geq 7$  kU/L)
- Cachete ( $\geq 14$  kU/L)
- Frutos secos ( $\geq 15$  kU/L)
- Pescado ( $\geq 20$  kU/L)
- En los niños los valores más bajos se utilizan para la leche ( $\geq 5$  kU/L) y huevos ( $\geq 2$  kU/L)

### 5. ¿CÓMO PODEMOS PREDECIR UNA REACCIÓN ANAFILÁCTICA SEVERA EN UN PACIENTE?

- a. Según el tipo de antígeno que produce la reacción alérgica en el paciente.
- b. Cuanto más tarde se administre la adrenalina, el pronóstico mejora.
- c. Es más frecuente en pacientes con patología de base.
- d. Si existe historia de atopia.
- e. Todas son correctas menos b.

#### **La respuesta correcta es la e**

En niños las causas más frecuentes de anafilaxia fatal son de mayor a menor: medicaciones>comida>picaduras>otros. Existen factores de riesgo que pueden predecir el desarrollo de una anafilaxia severa o fatal como (enfermedad atópica coexistente, asma mal controlado (fundamentalmente en adolescentes), niveles bajos de Vitamina D, enfermedad respiratoria coexistente, enfermedad cardiovascular de base, retraso en la administración de la Adrenalina, primera reacción en la adolescencia, alergia a los frutos secos, alergia a la Galactosa-alfa-galactosa (carne), reacciones en los meses de Marzo-Abril y Julio-Agosto, deficiencia en el factor activador plaquetario acetilhidrolasa (PAF)), pero el dato que indica de forma más evidente un mayor riesgo de anafilaxia severa y reacciones bifásicas, es el retraso en la administración de la primera dosis de adrenalina (b). Otros datos indican que en mujeres puede haber reacciones más severas si existe anafilaxia al látex, agentes diagnósticos, relajantes musculares y aspirina. En cambio, la urticaria es menos frecuente en anafilaxias graves. Las mayores causas de muerte en la anafilaxia son: Asfixia (45%), Shock (41%), Desconocido (12%) y Sobre dosis Adrenalina (2%).

*La paciente presentó varias reacciones alérgicas alimentarias posteriormente, requiriendo de nuevo ingreso en*

*UCIP en una de ellas. Fue controlada en el servicio de Alergología ampliándose el estudio alergológico tanto con pruebas cutáneas como sanguíneas y espirometría, presentando alergia a proteínas de la leche de vaca (IgE específica Alfa-lactoalbúmina 0,01 KU/L, Beta-latoglobulina 0,11 KU/L, Caseína 14,3 KU/L), ácaros (*Dpteronysinus* 0,93 KU/L) y gramíneas (*Phleum pratense* 0,32 KU/L).*

### 6. ¿QUÉ TRATAMIENTO AL ALTA DEBE RECIBIR LA PACIENTE?

- a. Antihistamínicos orales.
- b. En caso de sospecha de reacción alérgica acudirá a Urgencias.
- c. Corticoides inhalados.
- d. Adrenalina intramuscular.
- e. Todas son correctas.

#### **La respuesta correcta es la e**

La mejor prevención de una reacción anafiláctica es la evitación estricta de la ingesta o el contacto con los alimentos o sustancias que la producen, pero esto muchas veces no es posible porque no podemos eliminarlos del medio o desconocemos dónde nos los podemos encontrar. Por ello, todo paciente con una reacción anafiláctica debe ser dado de alta con un autoinyector de adrenalina (Adreject®, EpiPen®, Altellus®). En el mercado hay disponibles de 0,15mg (niños) y 0,3mg (adultos y niños >30 kg). Deben hacer uso de él en caso de presentar síntomas respiratorios en el contexto de una posible reacción (dificultad respiratoria, tos o ruidos respiratorios) o hemodinámicas (mareo, pérdida de conciencia)... y acudir de forma inmediata a un Centro médico. El retraso en la administración de la adrenalina se asocia con reacciones anafilácticas fatales. Además de su prescripción, es importante educar a los pacientes sobre su uso adecuado y reforzar la importancia de tenerla a disposición en todo momento.

En caso de presentar síntomas cutáneos se podría recomendar tomar antihistamínico así como un broncodilatador si hay síntomas respiratorios. En pacientes con historia de asma, sobre todo si mal controlado, una de las opciones sería instaurar tratamiento corticoideo inhalado como tratamiento de base.

*La paciente presentó posteriormente varias reacciones alérgicas leves pudiéndose controlar con tratamiento ambulatorio.*

**TABLA V. SÍNTOMAS EN IPLV**

Aparato digestivo:

- Fallo crecimiento
- Diarrea crónica
- Rechazo tomas
- Vómitos/Regurgitaciones
- Ferropenia/Sangre oculta en heces
- Hipoalbuminemia
- Enteropatía/colitis (cólicos)

Piel:

- Dermatitis atópica
- Agioedema
- Urticaria

Respiratorio:

- Rinorrea
- Edema laríngeo
- Obstrucción bronquial
- Tos crónica

General:

- Anafilaxia

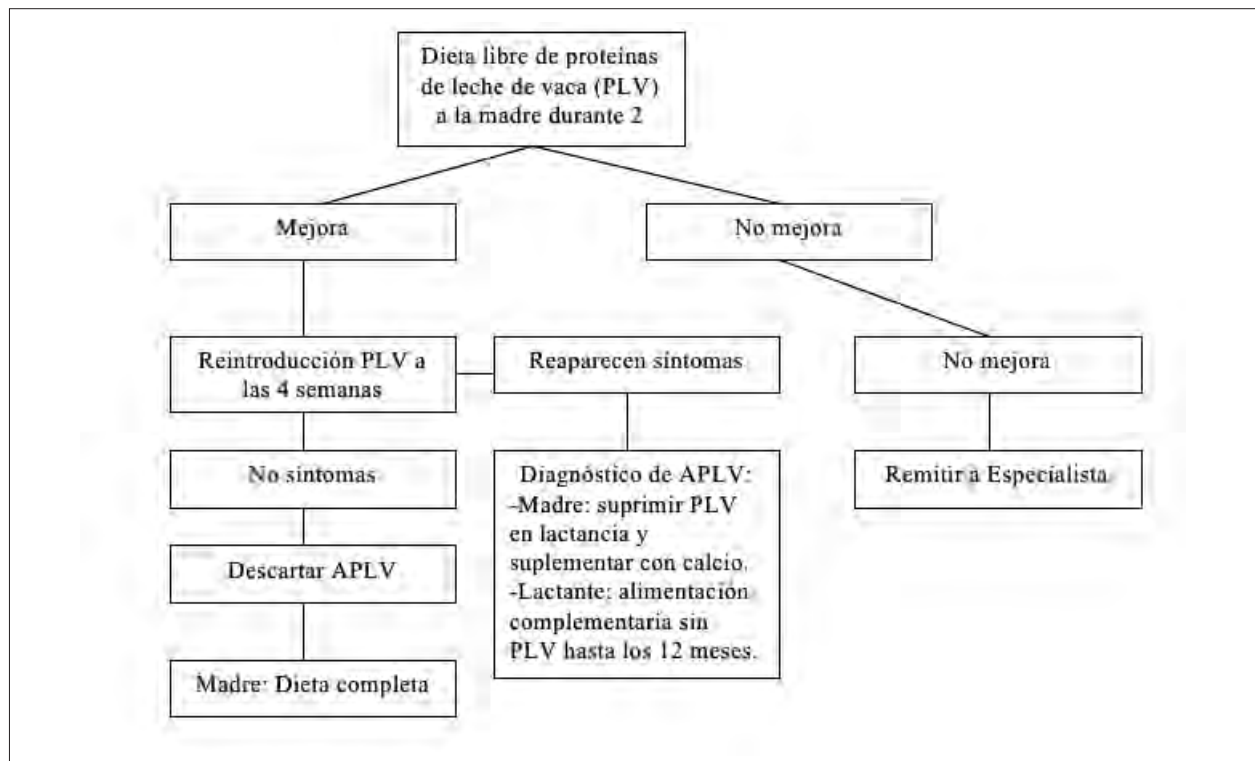
- d. Suspender la ingesta de leche de por vida.
- e. a y c son correctas.

**La respuesta correcta es la e**

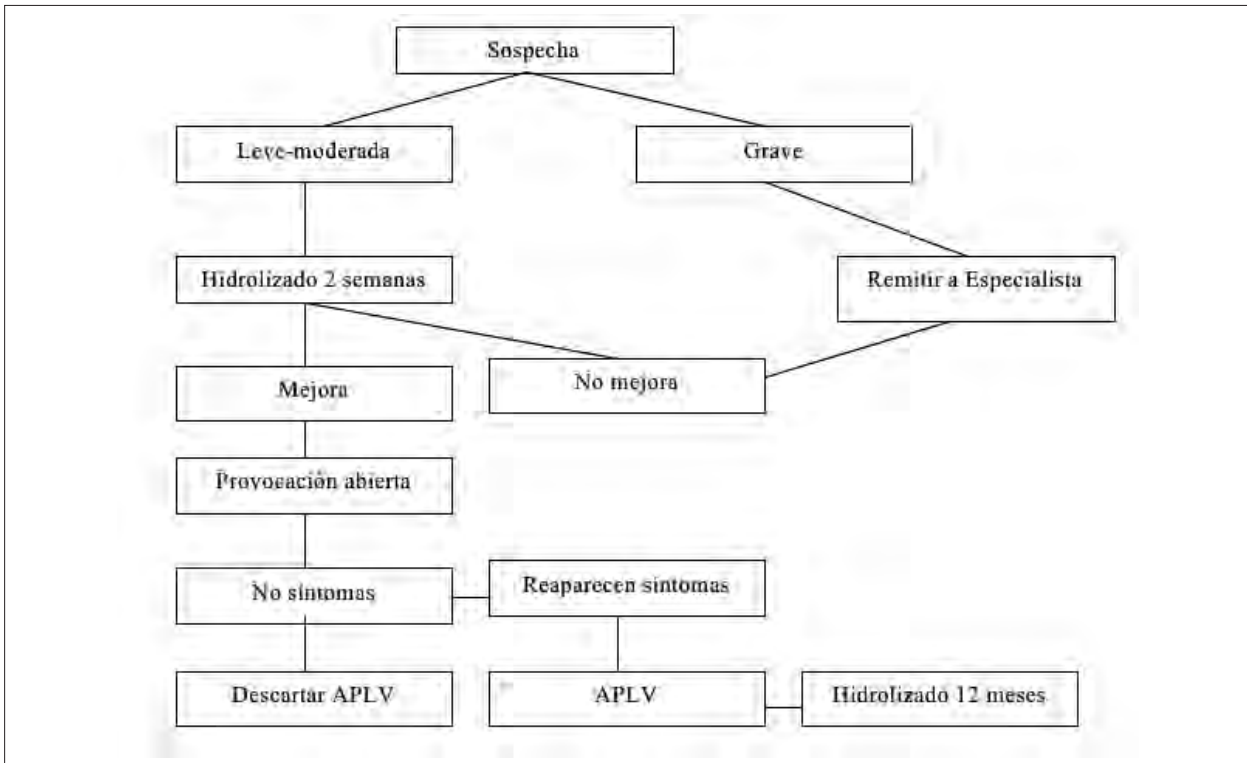
Varios síntomas pueden ser la guía para pensar que un paciente tiene una hipersensibilidad a las proteínas de la leche de vaca (ver tabla V y algoritmos 1 y 2). Diferenciar los conceptos de alergia e intolerancia es importante ya que pueden llevar a confusión. Se habla de alergia alimentaria cuando estamos frente a una reacción adversa condicionada por una respuesta inmune, tipo IgE o mediada por células, frente antígenos alimentarios. Cuando no existe evidencia de respuesta inmune, pero sí una relación causal, se habla de intolerancia. La alergia a las proteínas de la leche de vaca (APLV) se diagnostica por al menos uno de los siguientes (clínica positiva, IgE total elevada, IgEs específicas, pruebas cutáneas y/o de parche positivas). La intolerancia (IPLV) la clínica suele ser más de un proceso malabsortivo insidioso, con esteatorrea y/o creatoreas elevadas, un aumento de IgA sérica y rara vez IgEs específicas positivas. La alergia a las proteínas de la leche de vaca tiene una prevalencia del 2 al 7.5%, pudiendo aparecer en niños con lactancia materna exclusiva o parcial. Los niños con lactancia materna exclusiva (4-6 primeros meses) reduce el riesgo de alergia a las proteínas

**7. EN CASO DE ENCONTRARNOS FRENTE A UN PACIENTE NUEVO CON SOSPECHA DE INTOLERANCIA A LAS PROTEÍNAS DE LA LECHE DE VACA, ¿QUÉ DEBEMOS HACER?**

- a. Administrar leche de soja.
- b. Suspender la lactancia materna.
- c. Iniciar una fórmula de leche hidrolizada.



**ALGORITMO 1.** Manejo del lactante con lactancia materna exclusiva.



**ALGORITMO 2.** Manejo del lactante alimentado con fórmula (Arch Argent Pediatr 2009; 107(5):459-470).

de la leche de vaca y de manifestaciones severas. Tanto en la APLV como en la IPLV, se debe recomendar a las madres lactantes la no ingesta de derivados lácteos y continuar con la lactancia materna o usar fórmulas diferentes a la leche de vaca. Las alternativas a la leche de vaca que existen en el mercado son varias: Fórmulas hidrolizadas, Fórmulas de aminoácidos, Fórmula de proteínas de arroz, Leche de soja (esta última no antes de los 6 meses)... Tras la eliminación de la leche, se puede hacer un test de provocación y el estudio alergológico. Generalmente, la APLV en adultos es poco común, desarrollándose tolerancia a los 2 años de vida el 51% y hacia los 3-4 años el 80% de los pacientes.

#### DIAGNÓSTICOS FINALES

- Shock anafiláctico.
- Hipersensibilidad a las proteínas de la leche de vaca mediada por IgE.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Alberto Martelli A, Ghigloni D, Sarratud T, Calcinaì E, Veehof S, Terracciano L, Fiocchi A. Anaphylaxis in the emer-

gency department: a paediatric perspective. *Current Opinión in Allergy and Clinical Immunology* 2008;8:321-329.

2. Kemp SF, Jockey RF. Epinephrine: the drug of choice for anaphylaxis. A statement of the World Allergy Organization. *Allergy* 2008; 63: 1061-1070.
3. Kemp AS. Action on anaphylaxis action plans. *Journal of Paediatrics and Child Health* (2010).
4. Lee JK, Vadas P. Anaphylaxis: mechanisms and management. *Clinical & Experimental Allergy* 2011;41:923-938.
5. Michael P, Moranville, Katherine D, Santayana M. Evaluation and Management of Shock States: Hypovolemic, Distributive, and Cardiogenic Shock. *Journal of Pharmacy Practice* 2011;24.
6. Muraro A, Roberts G, Clark A, Eigenmann PA, Halken S, Lack G, Moneret-Vautrin A, Niggemann B, Rancé F. The management of anaphylaxis in childhood: position paper of the European academy of allergology and clinical immunology. *Allergy* 2007; 62: 857-871.
7. Scott H, Sicherer F, Estelle R. Self-injectable Epinephrine for First-Aid. *Management of Anaphylaxis*. *Pediatrics* 2007; 119:638-646.
8. Walter DM. Update on epinephrine (adrenaline) for pediatric emergencies. *Current Opinión in Pediatrics* 2009;21: 313-319.
9. Wang J, Sampson HA. Food anaphylaxis. *Clinical and Experimental Allergy* 2007;37:651-660.
10. Whiteside M, Fletcher A. Anaphylactic shock: no time to think. *J R Coll Physicians Edinb* 2010; 40:145-8.

# Lactante con fiebre y taquicardia

Ponente: N. Paniagua Calzón. Tutor: J. López Bayón, N. Paniagua Calzón

Se presenta el caso de una lactante de 8 meses que acude por fiebre sin foco de 12 horas de evolución de hasta 39°C, rectal. Epidemiología familiar negativa.

## Antecedentes personales

- Alergia IgE mediada a proteínas de leche de vaca.
- Vacunación reglada. No vacunación antineumocócica.
- No otros datos médico-quirúrgicos de interés.

## Exploración física

Peso: 7,10 kg, T°C: 38,2°C rectal, T.A: 96/45 mmHg, F.C: 226 lpm, F.R: 38 rpm, Sat. Oxígeno: 100 % (FiO<sub>2</sub> 1).

A: Vía aérea permeable.

B: Buena entrada de aire bilateral. Taquipneica.

C: Taquicárdica, sin soplos. Relleno capilar alargado.

Pulsos periféricos palpables.

D: Pupilas isocóricas reactivas, agitada, irritable. Fontanela normotensa.

E: Lesiones petequiales y purpúricas generalizadas.

La sospecha inicial es de shock séptico por meningococo y se inician maniobras para la estabilización de la paciente.

## 8 horas antes...

Valorada previamente en otro centro por fiebre, no termometrada, de unas horas de evolución.

EF: Peso 7.1 kg, T°C 39°C rectal. F.C 176 lpm. Exantema máculo-eritematoso en cara, tronco y extremidades, inespecífico. Resto anodino.

Evolución: Permanece 2 horas en la sala de espera, no consta nueva toma de constantes ni revaloraciones

de la exploración física. La familia solicita alta voluntaria, con estudio de orina pendiente.

## 1. LA PACIENTE PRESENTA UNA MENINGOCOCEMIA, PERO HABÍA SIDO VALORADA 9 HORAS ANTES EN OTRO CENTRO DONDE SE OBJETIVÓ FIEBRE Y TAQUICARDIA; PARA CONSIDERAR EL DIAGNOSTICO CLÍNICO PRECOZ DE SHOCK SÉPTICO, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES DATOS DEBERÍA ASOCIAR?J

- a. Alteración del estado mental.
- b. Presión de pulso (TA sistólica/TAS-TA diastólica/TAD) amplia.
- c. Hipotensión.
- d. Hiperlactacidemia.
- e. a y/o b.

## La respuesta correcta es la e

La triada fiebre, taquicardia y vasodilatación es frecuente en niños con infecciones benignas, pero la asociación con alteraciones del estado mental, opción a (irritabilidad, llanto inapropiado, adormecimiento o dificultad para despertar, confusión, letargia, pobre interacción con sus padres) debe hacer sospechar el shock séptico.

La presencia de una presión de pulso amplia (opción b), debida a una disminución de la TAD, es un hecho diferenciador del shock caliente, y de las fases iniciales de shock donde los mecanismos compensadores aun sostienen la tensión (shock compensado).

En la conferencia internacional de consenso, desarrollada en París en 2006, se entiende el shock como un fallo en el aporte de oxígeno y/o en la utilización de can-

tidades adecuadas de oxígeno, que puede incluir la presencia de hipotensión (opción c), pero no de forma necesaria. Dicho de otro modo, en ese consenso el shock es definido por disfunción circulatoria o celular manifestada por marcadores de hipoperfusión (tales como la elevación de lactato –opción d- o el descenso de la saturación venosa central), con o sin hipotensión. Sin embargo, hay que tener en cuenta que en fases iniciales del shock caliente, el lactato puede ser normal y la saturación venosa central elevada.

La recomendación del comité de expertos que ha realizado la actualización de la American College of Critical Care Medicine, se basa en el diagnóstico del shock séptico pediátrico mediante exámenes clínicos y no en trastornos bioquímicos. La hipotensión es un hallazgo tardío y no se debe esperar a su presencia para considerar el diagnóstico de shock.

Como se ha reflejado, la sospecha de infección (presencia de fiebre o hipotermia) con taquicardia y signos de perfusión inadecuada entre los que se incluyen:

- Relleno capilar >2 segundos (frío) o relleno capilar en flash (shock caliente)
- Disminución de pulsos (shock frío)
- Extremidades frías y mala perfusión -color moteado (shock frío)
- Pulsos saltones con presión de pulso amplia (shock caliente)
- Alteración del estado mental
- Oliguria < 1 ml/kg/h (shock frío)

permiten el diagnóstico de shock séptico antes de aparecer la hipotensión.

## 2. ANTE LA SITUACIÓN CLÍNICA DE LA PACIENTE, ¿QUÉ MEDIDAS SE CONSIDERAN LAS MÁS ADECUADAS?:

- a. Tomar la TA con manguito y monitorizar una arteria.
- b. Medir la presión venosa central (PVC).
- c. Colocar una mascarilla reservorio de O<sub>2</sub> y canalizar una vía.
- d. Administrar 20 ml/kg de suero salino fisiológico (SSF)
- e. c y d.

### ***La respuesta correcta es la e***

Idealmente el diagnóstico del shock debería realizarse antes de que se produzca hipotensión, pero aun presentándola, la monitorización invasiva de la tensión arterial, (opción a), no formaría parte de esta fase del tratamiento.

Del mismo modo la PVC, (opción b), tampoco formaría parte de la monitorización en esta fase.

Uno de los objetivos terapéuticos durante la fase precoz de la resucitación, es mantener la permeabilidad de la vía aérea, la oxigenación y la ventilación. Por tanto la administración de oxígeno en forma de altos flujos es prioritaria (opción c). Podría considerarse que la alteración del nivel de conciencia de esta paciente no garantiza una vía aérea permeable y segura, lo que conduciría a una intubación con secuencia de intubación rápida que obliga a disponer de un acceso venoso y a la optimización hemodinámica previa a dicha maniobra. Del mismo modo, se puede considerar que esa alteración de consciencia puede revertir al mejorar la perfusión cerebral con el volumen (opción d), (el nivel de consciencia o la escala de Glasgow de un paciente en shock debería realizarse una vez que éste ha sido reanimado).

Tras la estabilización de la A y la B, se debe administrar fluidos isotónicos en bolos (opción d); inicialmente volúmenes de 40-60 ml/kg, aunque pueden ser necesarias cantidades tan elevadas como 200 ml/kg. Los objetivos hemodinámicos en esta fase pasan por normalizar la frecuencia cardíaca y el relleno capilar, conseguir pulsos normales sin diferencia de calidad entre periféricos y centrales, normalización del gradiente térmico central-periférico, extremidades calientes, diuresis > 1 ml/kg/h, tensión arterial normal para la edad (la tensión no invasiva tiene valor siempre que los pulsos sean palpables) y niveles normales de calcio iónico y glucemia. Es la falta de respuesta a la administración de volumen la que obligará a considerar la necesidad de una monitorización invasiva.

## 3. TRAS LA ADMINISTRACIÓN DE 60 ML/KG DE FLUIDOS ISOTÓNICOS, LA PACIENTE SIGUE TAQUICÁRDICA, TAQUIPNEICA, HIPERTÉRMICA Y CON ALTERACIÓN DEL NIVEL DE CONSCIENCIA. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS SE CONSIDERA MÁS ADECUADA EN ESTE MOMENTO?

- a. Administración de inotropos por una 2ª vía periférica.
- b. Sedación para canalización de arteria y acceso venoso central.
- c. Intubación oro traqueal con tubo balonado.
- d. Administración de 20 ml/kg de albúmina al 5%.
- e. Todas.

### ***La respuesta correcta es la e***

La administración de dopamina (5-9 mcg/kg/min), dobutamina o adrenalina (0,05-0,3 mcg/kg/min) puede ser necesaria como soporte inotrópico de primera línea en esta fase de la reanimación. Se debe tener en cuenta que los menores de 12 meses pueden tener una respuesta pobre a la dopamina/dobutamina.

Lo ideal sería la administración a través de un catéter venoso central (CVC), pero en esta situación de emergencia y hasta disponer de un acceso venoso central, los inotropos (no los presores) pueden administrarse a través de una vía periférica de forma más diluida, asociada con una solución de arrastre que garantice una llegada rápida al corazón, y con vigilancia de signos de infiltración periférica.

Como se ha comentado previamente, la ausencia de respuesta al volumen, y la necesidad de titular los inotropos-presores, obliga a monitorizar de forma cruenta la tensión arterial y la PVC para poder monitorizar la presión de perfusión (diferencia entre tensión arterial media y PVC), uno de los objetivos de reanimación.

La decisión de intubar al paciente casi siempre es una decisión clínica (alteración mental e imposibilidad de garantizar vía aérea segura, trabajo respiratorio incrementado) más que una decisión gasométrica, y no se debe esperar a tener una confirmación de laboratorio. Desde un punto de vista práctico, muchas veces se produce cuando se precisa sedoanalgesia para canalizar vías, y es obligado considerarlo en cualquier paciente que no se estabiliza con volumen e inotropos periféricos.

Permite que la parte del gasto cardiaco (GC) destinada al trabajo respiratorio (que puede verse incrementada de un 5% hasta un 40% en situación de sepsis) pueda ser derivada hacia otros órganos vitales. Al asociarse a sedación, nos facilitará el control de la temperatura, otra medida encaminada a la disminución en el consumo de oxígeno.

Es frecuente que en esta fase inicial sea necesario optimizar el volumen hasta cifras de 200 ml/kg para revertir el shock. La exploración física (hepatomegalia, estertores pulmonares) y la disponibilidad de otros datos de monitorización derivados de la canalización de vías centrales y arteria (saturación venosa central de O<sub>2</sub>- SvcO<sub>2</sub>, monitorización de GC, agua extrapulmonar, volumen de sangre intratorácico, variación de volumen sistólico, etc...) ayudará posteriormente a optimizar el volumen o la terapia inovasopresora.

La respuesta correcta es e), pero en la atención inicial de este tipo de pacientes críticos, a veces resulta difícil

llevar a cabo todas las maniobras a la vez. Por ello, una propuesta de orden óptimo puede ser iniciar la administración de inotropos periféricos y optimizar el volumen; administrar la sedación para intubar y una vez realizado todo ello, continuar con la monitorización cruenta.

Prácticamente hasta ahora toda la actuación se ha basado en el reconocimiento de una situación clínica, emprender unas medidas terapéuticas y valorar unos objetivos clínicos: normalización de FC, relleno capilar < 2 seg. en el shock frío, normalización de pulsos, eliminar gradiente térmico, normalizar el estado mental, tensión arterial normal para la edad, diuresis > 1 ml/kg/h, etc.

Las herramientas de monitorización empleadas han sido:

- Tacto para valorar el relleno capilar, el gradiente térmico, palpar hígado y los pulsos (centrales y periféricos)
- Vista para apreciar el color, la taquipnea, la circulación periférica
- Oído para valorar la respiración, su interacción con nosotros o su familia
- Ayuda de un fonendoscopio, de un pulsioxímetro, monitor básico (ECG, frecuencia cardiaca y respiratoria) y de un manguito de tensión.

Como viene refrendado en la literatura, los estudios que han intentado correlacionar la exploración clínica, el juicio clínico y los datos hemodinámicos, demuestran que dicha correlación cuando menos no es buena, así que parece obligado intentar disponer de información mas veraz de la situación hemodinámica del paciente a través de monitorización invasiva.

#### **4. UNA VEZ MONITORIZADA LA PACIENTE DE FORMA INVASIVA (CATÉTER ARTERIAL Y VENOSO CENTRAL), ¿QUÉ PARÁMETRO SE CONSIDERA MÁS ADECUADO PARA GUIAR LA RESUCITACIÓN?:**

- a. Láctico.
- b. Saturación venosa central de O<sub>2</sub>
- c. Presión venosa central.
- d. Presión de perfusión (TAM-PVC).
- e. b y d.

#### **La respuesta correcta es e**

La hiperlactacidemia (opción a) es un indicador de hipoxia tisular y metabolismo anaerobio, aunque existen otros mecanismos en el enfermo crítico que podrían explicarla, sin estar relacionada con la hipoxia:

- Aumento del ritmo glucolítico asociado a la inflamación
- Disminución del aclaramiento hepático del láctico que se observa en la sepsis, la insuficiencia hepática, operados cardíacos o tras cirugía hepática
- Disfunción mitocondrial por hipoxia citopática
- Alteración en la función de la piruvato deshidrogenasa (PDH) que esta inhibida en la sepsis
- Algunos fármacos, entre los que destaca la adrenalina, que estimula la glucólisis

Las reacciones químicas asociadas a la formación de lactato desde la glucosa, no producen hidrogeniones, no producen acidosis. Lo que sucede es que en situación de hipoxia celular, la hidrólisis del ATP produce hidrogeniones que no pueden ser reutilizados en la formación de nuevo ATP por dicho déficit de oxígeno. Es decir que la hiperlactacidemia y la acidosis comparten una causa común, y es su presencia simultánea la que hará pensar que la causa es la hipoxia celular, mientras que cuando no coexisten se podrá orientar hacia otras causas.

La Conferencia de Consenso sobre monitorización hemodinámica en el shock (Paris 2006) estableció que:

- El lactato es un marcador recomendado para el diagnóstico y determinación del estadio de shock
- Aún con limitaciones, es un buen marcador subrogado de hipoperfusión tisular en el shock
- La reducción progresiva en sangre y la corrección de la acidosis, probablemente reflejan la restauración del flujo sanguíneo de los órganos
- Resultan útiles las determinaciones seriadas de láctico y de exceso de bases, en el shock séptico, como predictores pronósticos.

A pesar de ello, las elevaciones moderadas en enfermos aparentemente reanimados son difíciles de interpretar (hipoxia oculta, disminución de PDH, etc.) y se desconoce si la determinación del lactato en sangre como guía terapéutica durante la reanimación del shock, mejora el pronóstico.

La saturación venosa central de oxígeno, (opción b), probablemente es el mejor indicador "aislado" de la adecuación del transporte de oxígeno, ya que representa la cantidad de oxígeno que queda en la sangre tras su paso por los tejidos.

Un descenso de gasto cardíaco o un exceso en el consumo de oxígeno se pueden compensar aumentando la diferencia arteriovenosa de oxígeno, es decir con una disminución de la saturación venosa mixta; este mecanis-

mo es precoz y puede anticiparse al aumento del láctico en sangre.

Pese a todo, un valor normal no garantiza una oxigenación adecuada en todos los órganos si la vasoregulación está alterada; en situaciones de microcirculación muy alterada con fenómenos de shunt y flujos heterogéneos, pueden coexistir valores elevados de saturación venosa central, con hipoxia tisular. En este sentido, se ha demostrado en adultos sépticos que un gradiente de CO<sub>2</sub> entre sangre venosa central y arterial [P(cv-a) CO<sub>2</sub>] mayor de 6 mmHg podría haber identificado a pacientes que permanecían inadecuadamente resucitados a pesar de haber alcanzado el objetivo de SvcO<sub>2</sub> de 70%.

El uso de la saturación venosa central como valor subrogado de la saturación venosa mixta (Sv), ha sido ampliamente estudiado en adultos pero no tanto en niños. Cuando se utiliza la Svc de cava superior o inferior como medida de la Sv, hay que tener en cuenta que existe una diferencia basal entre territorio cava superior e inferior, relacionado con el retorno venoso del riñón y del sistema porto-hepático, que están mucho más saturados que el resto de territorios, de forma que la Svc de cava superior es un 2-3% más baja que la saturación venosa mixta en adultos sanos. En situación de shock, la relación entre la saturación de cava superior y la saturación mixta se invierte, de forma que la de cava superior es mayor que la mixta con diferencias reportadas entre un 5 y un 18%. Esto se debe a que en el curso de la enfermedad la saturación de la cava inferior se reduce precozmente (redistribución de flujos del territorio esplácnico, renal y mesentérico hacia coronario y cerebral) mientras el cerebral se mantiene, llevando a un retraso en el decremento de la saturación de la cava superior. Es decir, que la saturación de la cava superior va a sobreestimar, y la de cava inferior puede infraestimar, la saturación venosa mixta.

La Surviving Sepsis Campaign recomienda una saturación venosa mixta de oxígeno superior a 65% o una saturación de vena cava superior mayor de 70%.

La presión venosa central, (opción c), describe la presión de la sangre en la vena cava intratorácica cerca de la aurícula derecha y es una aproximación a la presión auricular derecha (determinante del llenado del ventrículo derecho). Como el volumen latido del ventrículo derecho, determina el llenado del ventrículo izquierdo, se asume que la PVC es una medición indirecta de precarga izquierda. Sin embargo, los cambios en el tono venoso, en la presión intratorácica (PEEP, etc.), en la complianza y la geometría de los ventrículos izquierdo y dere-

cho que suceden en los pacientes críticos, hacen que exista una relación pobre entre PVC y volumen telediastólico del ventrículo derecho. En una revisión sistemática publicada en *Chest* en 2008 se demuestra que no existe asociación entre PVC y volumen circulante, que la PVC es un mal indicador de precarga derecha e izquierda, y que no predice la capacidad de responder a la carga de fluidos, que es la primera actuación en la resucitación del paciente crítico (pero que los estudios clínicos han demostrado tasas de respuesta en adultos, del 50% de los pacientes). A pesar de ello sigue considerándose, tanto en las guías de adultos como en las pediátricas, y se acepta que valores inferiores a 5 mmHg se podrían considerar predictivos de la respuesta a la expansión de volumen; como objetivos de resucitación se establecen 8-12 mmHg, pudiendo incrementarse al rango de 12-15 mmHg en presencia de ventilación mecánica o alteraciones de la complianza ventricular preexistentes.

Como se señaló previamente, la terapia debe ir dirigida a restaurar el estado mental, la frecuencia cardiaca a rango normal, la perfusión periférica, la palpación de pulsos periféricos y una tensión arterial normal para la edad. El flujo sanguíneo de un órgano depende directamente de la presión de perfusión (TAM-PVC) e inversamente de las resistencias; el riñón y el cerebro tienen regulación vasomotora permitiéndoles un flujo adecuado incluso en situaciones de baja tensión arterial, pero hasta un punto crítico a partir del cual se ve comprometida la habilidad del órgano de mantener su perfusión. Los riñones son los órganos que reciben en segundo lugar más flujo por gramo de tejido del organismo, y la medición de la diuresis y el aclaramiento de creatinina pueden ser indicadores de un adecuado flujo y presión de perfusión (a nivel abdominal y en situación de gran fuga capilar, distensión de asas, etc., puede resultar más útil considerar la diferencia entre tensión arterial media y presión intra-abdominal).

En la conferencia de consenso en reanimación hemodinámica de París 2006, se recomienda mantener una TAM de 65 mmHg en los adultos en shock de cualquier etiología excepto en dos situaciones especiales:

- a. Paciente traumático con hemorragia incontrolable; en el que habrá que mantener una TAM de 40 hasta que se controle la hemorragia bien quirúrgicamente o mediante radiología intervencionista.
- b. Traumatismo craneoencefálico grave sin hemorragia sistémica, en el que se recomienda tener una TAM > 90 mmHg hasta tener monitorizada la presión

intracraneal y asegurar una correcta presión de perfusión cerebral.

En la puesta al día 2007 se apunta a la monitorización cruenta de la tensión arterial y de la PVC, la obtención de una presión de perfusión normal, opción d, para la edad (recién nacido 55 mmHg; menores de 1 año 60 mmHg, y en de 1 año, 65 mmHg) y una Svc superior a 70% como los pasos previos para reconocer diferentes patrones de sepsis y optimizar la terapia con volumen, hemoderivados y/o inopresores (que previamente no se había optimizado al no disponer de CVC, SvcO<sub>2</sub>, TAM y presión de perfusión).

**5. ESTA PACIENTE SE ENCUENTRA EN SITUACIÓN DE SHOCK REFRACTARIO A CATECOLAMINAS, MANTENIENDO UNA PRESIÓN DE PERFUSIÓN BAJA, Y CARACTERÍSTICAS DE SHOCK FRÍO. DE CARA A OPTIMIZAR EL MANEJO HEMODINÁMICO SE PLANTEA MEDIR EL GASTO CARDIACO MEDIANTE UN MÉTODO DE DILUCIÓN DE UN INDICADOR. ¿CUAL DE LOS SIGUIENTES SE CONSIDERA MÁS ADECUADO PARA ELLO?**

- a. Termodilución transpulmonar.
- b. Dilución transpulmonar de litio.
- c. Densitometría de pulso teñido.
- d. Dilución de ultrasonido.
- e. Ninguno de ellos es adecuado.

**La respuesta correcta es a**

Los métodos de medición del GC asociados a la dilución de un indicador, se basan en la administración intravenosa de dicho indicador, y la medición del cambio de concentración del mismo en relación al tiempo; el flujo es inversamente proporcional al área bajo la curva de concentración-tiempo. Dichos métodos, independientemente del indicador usado, deben reunir las siguientes condiciones:

- Flujo sanguíneo constante
- Nula, o mínima, pérdida de indicador entre punto de inyección y de detección
- Mezcla completa de indicador con la sangre
- El indicador debe pasar solo una vez por el punto de detección
- Requiere un catéter venoso central y uno arterial

La termodilución transpulmonar (TDTP), opción a, utiliza la energía térmica como indicador; se esta imponiendo como estándar para medición del GC en niños. Permite la valoración del volumen telediastólico global

(GEDV) que es una estimación de precarga, del agua extravascular pulmonar (ELVW) que es una cuantificación del edema pulmonar, y puede asociarse a una medición continua del GC, basado en el análisis del contorno de la onda de pulso.

La dilución transpulmonar de litio, opción b, utiliza el cloruro de litio (CLi) como indicador; actualmente sólo hay un estudio pediátrico validando la medición del GC por dicho método. No puede ser utilizado en presencia de algunos relajantes musculares no despolarizantes, y en algunos países está prohibida la utilización del CLi como indicador. La FDA no ha aprobado su uso para menores de 40 kg.

La densitometría de pulso teñido, opción c, permite la medición de GC a través de una adaptación de la pulsioximetría y de un analizador específico; la administración de verde indocianina en el lado venoso supone cambios en la lectura de la onda de pulso en el lado arterial. Las frecuencias cardíacas elevadas, la mala circulación periférica, el edema intersticial y los movimientos, artefactan la señal de la onda de pulso e influyen en las estimaciones del GC. Es una técnica aun no validada, y su aplicación en la práctica clínica aun es desconocida.

La dilución de ultrasonidos, opción d, se introdujo inicialmente en pacientes adultos durante la hemodiálisis y aun esta en desarrollo. Se basa en la conexión de una asa extracorpórea a los catéteres venoso y arterial; en dicho asa se introduce el indicador (generalmente salino isotónico a temperatura corporal) mientras que una bomba de rodillo mantiene un flujo constante a través de dicho asa (el sistema precisa el cebado previo a la serie de mediciones del GC). La diferencia de velocidad entre la sangre y el salino isotónico, induce un descenso de velocidad del ultrasonido que es utilizada para obtener la curva de dilución. Están disponibles los primeros datos pediátricos con dicho método, pero se precisan mas estudios, y en diferentes situaciones de niños críticos, para asegurar su validez. El uso de un indicador no toxico, de poco volumen (0,5 ml/kg) y a temperatura corporal lo hace muy atractivo para niños, y para pacientes en riesgo de sobrecarga de volumen. Proporciona variables hemodinámicas estáticas tales como el volumen de sangre central, volumen telediastólico total y el volumen circulante activo, variables para las cuales su utilidad clínica aun no ha sido evaluada.

En adultos no existe evidencia de que el uso de un catéter de arteria pulmonar haya mejorado la morbimor-

talidad de los pacientes críticos. Tampoco existe evidencia de que la monitorización del GC en pediatría mejore el pronostico de los pacientes críticos, aunque si aporta al clínico información esencial del estado hemodinámico; permite la discriminación entre una situación de bajo gasto cardiaco y un estado hiperdinámico (caracterizado por alto gasto y resistencias bajas) y de este modo evitar la administración indiscriminada de fluidos, y guiar la utilización de inotropos y vasopresores. Es necesaria la realización de estudios clínicos acerca de terapia hemodinámica guiada por el GC.

**6. DURANTE LA GUARDIA SE HAN REALIZADO VARIAS TERMODILUCIONES TRANSPULMONARES; LA PACIENTE PERSISTE EN UNA SITUACIÓN DE FRIALDAD Y MALA PERFUSIÓN PERIFÉRICA, TENSIÓN ARTERIAL MEDIA DE 75 mm Hg, PVC 12 mmHg, Y APOYO CON DOPAMINA 5 mcg/kg/min, ADRENALINA 2 mcg/kg/min Y NORADRENALINA 1 mcg/kg/min COMO DATOS MÁS SIGNIFICATIVOS DE LAS TERMODILUCIONES SERIADAS, SE OBTIENEN UNAS RESISTENCIAS VASCULARES SISTÉMICAS INDEXADAS (RVSÍ) QUE HAN PASADO DE 744 A 1479 DYN.S.CM-5, UN ÍNDICE CARDIACO (IC) QUE HA DISMINUIDO DE 4,84 A 2,8 L/min/m<sup>2</sup>, UNA CONTRACTILIDAD (DPMAX) QUE HA IDO EN DESCENSO PROGRESIVAMENTE, UNA VARIACIÓN DE VOLUMEN SISTÓLICO (VVS) >10%, CON UN ÍNDICE DE VOLUMEN TELE-DIASTÓLICO GLOBAL (GEDVI ) MENOR DE 400 ml/m<sup>2</sup> Y UN ÍNDICE DE AGUA EXTRAVASCULAR PULMONAR (EVLWI) DE 20 ml/kg. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACTUACIONES SE PUEDE CONSIDERAR MÁS CORRECTA?**

- Administrar cargas de volumen.
- No administrar más volumen ya que PVC y EVLWI indican que la paciente no tolerará más.
- Introducir levosimendan.
- a y c.
- b y c.

***La respuesta correcta es d***

Como se ha comentado previamente, la PVC no refleja realmente el estado de volumen y tampoco indica la posición de esta paciente en la curva de Frank-Starling, es decir no ayuda a conocer si se encuentra en una situación de precarga-dependencia (zona pendiente de la curva, respondedora al volumen) o de precarga-independencia (zona plana de la curva, no respuesta a la carga de volumen).

El volumen telediastólico global indexado (GEDVi) se relaciona con la precarga en estudios con adultos y en modelos experimentales con animales; también refleja la precarga en niños, y una mejor predicción de la respuesta a la expansión, en relación al IC medido mediante TDTP, que la PVC. No hay disponibles estudios clínicos mostrando un valor que prediga la respuesta a fluidos y se desconoce si los puntos de corte son similares entre lactantes, niños y adultos (se consideran valores normales para adultos de 680-800 ml/m<sup>2</sup> y para niños de 400-600 ml/m<sup>2</sup>).

En cuanto al agua pulmonar extravascular indexado (EVLWi), para la población adulta se consideran normales valores entre 3-7 ml/kg, y se asocian a edema pulmonar niveles >10 ml/kg. En pediatría se ha comprobado que poseen valores mayores que los de adultos (en niños pequeños se consideran normales valores hasta de 20 ml/kg).

En un estudio comparando EVLWi con una puntuación radiológica de edema pulmonar en niños críticos, no se pudo encontrar correlación. Lo mismo sucede cuando se intenta correlacionar la relación PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub>, o el gradiente A-a de oxígeno y el EVLWi o la puntuación radiológica, así que el valor clínico de la estimación del agua pulmonar en niños no es claro (opción b).

Recientemente se han explicado esas diferencias en los valores de GEDVi y EVLWi, en relación con los cambios tan significativos de peso, talla, superficie corporal, proporción de tejido pulmonar/peso corporal, volúmenes cardiacos/superficie corporal, etc., y se han propuesto incluso factores de corrección para dichos parámetros. A pesar de ello se debe mantener cierta precaución a la hora de interpretarlos, corregidos o no, en los niños pequeños.

La variación del volumen sistólico y la variación de la presión de pulso se consideran parámetros dinámicos de precarga dependencia; no estiman la precarga ni proporcionan información de la volemia sino que informan de la respuesta del corazón ante una variación de la precarga, permitiéndonos identificar en qué parte de la curva de Frank-Starling se está moviendo el paciente y en función de la magnitud del cambio, establecer un grado de dependencia (cuanto mayor variación, mayor es la dependencia y por tanto, mayor el incremento esperado tras la administración de volumen, opción a).

Estos parámetros se han estudiado en pacientes en ventilación mecánica a presión positiva intermitente, la cual induce cambios cíclicos en el volumen sistólico del

ventrículo izquierdo y por tanto reproducen fluctuaciones en la presión arterial.

En niños y en modelos animales pediátricos experimentales se ha comprobado que predicen la respuesta a fluidos, pero aun no se han establecido puntos de corte como en adultos.

Otra maniobra para valorar la respuesta a fluidos contrastada en adultos tanto ventilados como en espontánea, es la elevación pasiva de las piernas; actualmente no hay estudios disponibles en niños, y para algunos autores que han investigado en este sentido, los niños más pequeños no reproducen los hallazgos probablemente debido al relativo bajo volumen de sangre de las piernas.

La paciente del caso se encuentra en una situación hemodinámica de gasto cardiaco bajo probablemente en relación con haber obtenido un aumento de postcarga a expensas de noradrenalina (los intentos de disminuir la dosis producían disminución de la TAM y por tanto de la presión de perfusión), y con unos datos orientadores de situarse aun en una zona de precarga-dependencia (con las limitaciones citadas); la opción terapéutica fue encaminada a optimizar la precarga e introducir un inotropo, optando por el levosimendan (opción c y d).

## **7. LA PACIENTE ES MONITORIZADA MEDIANTE TÉCNICA NIRS (ESPECTROSCOPÍA CERCANA AL INFRARROJO/NEAR-INFRARED SPECTROSCOPY), MANTENIENDO UNA SATURACIÓN REGIONAL (RSO<sub>2</sub>) CEREBRAL SUPERIOR AL 50% Y UNA RSO<sub>2</sub> A NIVEL RENAL, QUE HA AUMENTADO PROGRESIVAMENTE. ¿QUÉ ES LO QUE SUGIEREN ESTOS DATOS?**

- Estos valores transmiten cierta tranquilidad, ya que rSO<sub>2</sub> cerebral se ha mantenido por encima de 50%.
- La evolución de rSO<sub>2</sub> renal no aporta nada en este momento de la evolución.
- No son fiables los valores citados, ni los cerebrales ni los renales.
- ¿Qué es NIRS?
- Parece que tiene valor, pero con ciertas limitaciones.

### **La respuesta correcta es la e**

La espectroscopía cercana al infrarrojo (NIRS, near-infrared spectroscopy) permite estimar la saturación regional de oxígeno del tejido subyacente al detector a una profundidad aproximada de 2-3 cm, con un volumen de 1 cm<sup>3</sup>. Se trata de una técnica no invasiva que no requiere

## ANEXO I.

Medida	Valores normales
Índice cardiaco	2-4 L/min/m <sup>2</sup>
Índice resistencias vasculares sistémicas	1200-2400 dyn x cm <sup>5</sup> /m <sup>2</sup>
Índice de volumen tele-diastólico global	400-600 ml/m <sup>2</sup>
Índice de volumen sangre intratorácica	550-850 ml/m <sup>2</sup>
Índice de agua extravascular pulmonar	<20 ml/kg
Índice contractilidad ventrículo izquierdo	1200-2000 mmHg/seg
Variación de volumen sistólico	<10%
Variación de presión de pulso	<10%

Modificado y traducido de *Pediatr Crit Care Med* 2011 Vol. 12, No. 4, 460.

re detección de pulso, lo cual es muy frecuente en estados de bajo gasto cardiaco (opción d). La relación entre la saturación de la hemoglobina capilar-venosa a nivel de lóbulo frontal y el daño cerebral ha sido descrita en modelos animales y humanos. Sin embargo, no se han definido claramente ni rangos terapéuticos específicos para cada tipo de paciente o situación clínica, ni el estándar de monitorización, ni el mejor algoritmo para calcular la saturación de oxígeno.

Tanto la saturación medida en el área cerebral como la somática (territorio esplácnico, renal...opción b y c) pueden ser aplicadas para estimar la saturación venosa mixta. Ha sido validada como herramienta para la monitorización cerebral en la cirugía cardiaca pediátrica.

En estudios prospectivos de población adulta se ha establecido que valores cerebrales inferiores a 50% de forma mantenida o disminuciones de 20% de valores basales, se asocian con mayor probabilidad de afectación neurológica (opción a).

Sin embargo, la evidencia de efectividad del NIRS en la detección y guía para manejo de situaciones de perfusión alterada en pacientes pediátricos sin patología cardiaca es, hoy por hoy, limitada (opción e).

Otros estudios han monitorizado la saturación tisular, medida en distintas localizaciones musculares (eminencia tenar, músculo deltoides o masetero) hallando asociación entre niveles inferiores a 78% y riesgo aumentado de mortalidad tardía. Este dato no se ha correlacionado con otros marcadores de oxigenación arterial salvo con el lactato.

Una vez que se consigue optimizar las variables que reflejan la macrocirculación (presión arterial media, saturación venosa central, diuresis...) continúa siendo un desafío a pie de cama la monitorización de la microcirculación, en la que el NIRS juega un papel aún pendiente de definir completamente.

## DIAGNÓSTOS FINALES

Shock séptico secundario a meningococemia.

## COMENTARIOS FINALES

*"Believe nothing, no matter where you read it or who has said it, not even if I have said it, unless it agrees with your own reason and your own common sense" (Buddha).*

Los pacientes de UCIP se caracterizan por una gran heterogeneidad, y un ejemplo de ello, es el caso del paciente en shock séptico que puede combinar los cuatro tipos de shock clásicamente definidos (hipovolémico, obstructivo, cardiogénico y distributivo). Si a ello se suma los cambios en el desarrollo consustanciales al cambio de edad (peso, talla, superficie corporal, etc.) es fácilmente entendible que no exista un modelo único de monitorización hemodinámica y/o de transporte de oxígeno, que cubra las necesidades de toda la población de pacientes críticos pediátricos.

En este caso clínico se ha pretendido reflejar someramente, algunos de los aspectos de la monitorización hemodinámica (invasiva y no invasiva), sin poder llegar a profundizar en todos los aspectos, ni en todas las técnicas disponibles (oximetría venosa continua, NIRS, medición por ecografía del GC, bioreactancia y otros muchos) ya que actualmente, muchas de ellas no han sido validadas en pediatría (o al menos no en todos los escenarios clínicos), no están al alcance de todos los centros, o se trata de estudios de carácter experimental.

*"Una fuente de error de todas las modalidades de monitorización (incluyendo el catéter de arteria pulmonar) es el riesgo de prestar atención de forma exclusiva al monitor, número, tendencia, y no prestarla al estado físico del paciente. No existe sustituto al examen físico"*

*secuencial, para evaluar la eficacia (o no) de nuestras intervenciones y decisiones terapéuticas. Todas las modalidades de monitorización necesitan ser integradas con el examen físico, mas allá de la persecución de un parámetro aislado, y sin tener en cuenta lo que nos están diciendo nuestros ojos, oídos y manos” (Doctores Wong y Dalton)*

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alonso Salas MT et al. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría.
2. Antonelli M et al. Hemodynamic monitoring in shock and implications for Management. International Consensus Conference, Paris, France, 27-28 April 2006. Intensive Care Medicine 2007;33:575-590.
3. Brierley J, et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine Crit Care Med 2009;37(2):666-688.
4. Marik PE, Baram M, Vahid B. Hemodynamic parameters to guide fluid therapy. Transfusion Alter Transfusion Med 2010;11(3):102-112 .
5. Monográfico de monitorización de la macro y microcirculación. Pediatr Crit Care Med 2011;12(4, Suppl.): S2-S11;S27-32; S43-S49; S50-S54; S55-S61; S66-S68; S69-S71.
6. Nusmeier A, Van der Hoeven JG, Lemson J. Cardiac output monitoring in pediatric patients. Expert Rev Med Devices 2010;7(4):503-517.
7. Phillip Dellinger R. Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of severe sepsis and septic shock: 2008 Crit Care Med 2008;36(1): 296-327.
8. Vallet B, Futier E, Robin E. Tissue oxygenation parameters to guide fluid therapy. Transfusion Alter Transfusion Med. 2010; 11 (3): 113-117.
9. Proulx F, et al. Hemodynamic monitoring by transpulmonary thermodilution and pulse contour analysis in critically ill children. Pediatr Crit Care Med 2011;12(4):459-46.
10. Tibby S. Transpulmonary thermodilution: finally, a gold standard for pediatric cardiac output measurement. Pediatr. Crit Care Med 2008;9(3):341-342.



# Paciente con fiebre, taquicardia y disminución del nivel de conciencia

Ponente: A.M. Porras Pozo. Tutor: I. Ibarra de la Rosa

Niña de 8 años que consulta en el servicio de urgencias por fiebre de hasta 38.5°C de 5 horas de evolución, vómitos y cefalea, así como aparición reciente de lesiones purpúricas en cuello. Ha recibido una dosis de anti-térmico en su domicilio.

**Antecedentes personales:** Hiperreactividad bronquial en tratamiento con corticoides inhalados y beta 2 a demanda. No otras enfermedades ni intervenciones quirúrgicas previas. Bien vacunada según calendario vigente (no incluida antineumocócica). No refieren alergias medicamentosas conocidas.

**Antecedentes familiares:** sin interés para el proceso actual. No ambiente epidémico.

**Exploración a llegada:** Frecuencia cardíaca (FC) 130 lpm. Tensión arterial (TA) 87/35 mmHg, Frecuencia respiratoria (FR) 30 rpm, Tª 36,5 °C, Saturación transcutánea de O<sub>2</sub> (SattcO<sub>2</sub>): 99%.

Sensorio deprimido, alternando periodos de irritabilidad y somnolencia (Glasgow 13/15). Signos meníngeos negativos. Mal estado general. Palidez generalizada, mala perfusión periférica, relleno capilar lento (> 2 segundos), pulsos periféricos débiles, frialdad distal con gradiente térmico a nivel de tobillos y muñecas. Lesiones petequiales y purpúricas en cuello y tórax. ACR: tonos rítmicos. Murmullo vesicular conservado, no ruidos sobreañadidos. Abdomen blando, depresible, no masas ni megalias.

Se canalizan 2 vías periféricas y se extraen pruebas complementarias:

- Hemograma: leucocitos 4.200/mm<sup>3</sup> (56,4% Neutrófilos), Hemoglobina 13,5 g/dL, Htº 40,9%, plaquetas 79.000/mm<sup>3</sup>.
- Bioquímica: glucemia, Na, K, Ca, proteínas, transaminasas y bilirrubina dentro de la normalidad. Fun-

ción renal: urea 37 mg/dL, creatinina 2,1 mg/dL, PCR 66 mg/L, PCT 153 ng/mL.

- Coagulación: actividad de protrombina 27,3%, TTPa ratio 3,2, INR 2,21, fibrinógeno 0,8 g/L.
- Gasometría venosa: pH 7,25, PO<sub>2</sub> 24 mmHg, SatO<sub>2</sub>: 38,8%, PCO<sub>2</sub> 31 mmHg, HCO<sub>3</sub>- 14,5 mmol/L, Exceso de bases -12 mmol/L, Láctico 5 mmol/L.
- Hemocultivo.
- PCR de sepsis comunitaria en sangre.

## 1. CON ESTOS DATOS ¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA?

- a. Bacteriemia.
- b. Sepsis.
- c. Sepsis grave.
- d. Shock séptico.
- e. Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.

### Las posibles respuestas correctas son la d y la e

Los términos alrededor del proceso séptico han tenido un significado confuso en las últimas décadas, siendo en 2005 cuando se realizó la adaptación de esta terminología a la patología pediátrica:

1. Bacteriemia (respuesta A): define la presencia de bacterias viables en sangre, la cuál puede ser transitoria y asintomática.
2. Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS) (respuesta E): cuando se cumplen al menos 2 de los siguientes 4 criterios (uno de ellos debe ser alteración de la temperatura o del recuento leucocitario):
  - Temperatura central > 38,5°C o < 36°C (rectal, vesical, oral o sonda central)

**TABLA I. TOMADA DEL DOCUMENTO DE CONSENSO SECIP-SEUP SOBRE MANEJO DE SEPSIS GRAVE Y SHOCK SÉPTICO EN PEDIATRÍA**

**Criterios de disfunción orgánica**

*Disfunción cardiovascular*

- Tras administración de fluidos isotónicos  $\geq 40$  ml/kg en 1h: presión arterial  $< P5$  para su edad o PAS  $< 2DE$  por debajo de normal para su edad
  - o
- Necesidad de drogas vasoactivas para mantener PA en rango normal (Dopamina  $> 5$ mcg/kg/min o cualquier dosis de Adrenalina, Noradrenalina o Dobutamina).
  - o
  - Dos de los siguientes:
    - Acidosis metabólica inexplicable: déficit de bases  $< 5$  mEq/L
    - Incremento de lactato arterial  $> 2$  veces por encima del normal
    - Oliguria  $< 0,5$  ml/kg/h
    - Relleno capilar alargado  $> 5$  seg
    - Gradiente de  $T^a$  central-periférica  $> 3^{\circ}C$

*Disfunción respiratoria*

- $PaO_2/FiO_2 < 300$ , sin cardiopatía cianótica o enfermedad pulmonar previas
  - o
- $PaCO_2 > 65$  (o 20 mmHg sobre la  $PaCO_2$  basal)
  - o
- Necesidad de  $> 50\%$  de  $FiO_2$  para  $SatO_2 > 92\%$

*Disfunción neurológica*

- Score de coma de Glasgow  $\leq 11$ 
  - o
- Cambio brusco con descenso de  $\geq 3$  puntos desde un score basal anormal.

*Disfunción hematológica*

- Recuento plaquetario  $< 80.000/mm^3$  o descenso del 50% del valor previo anterior a 3 últimos días (en pacientes crónicos hemato-oncológicos)
  - o
- Relación internacional normalizada (INR)  $> 2$

*Disfunción renal*

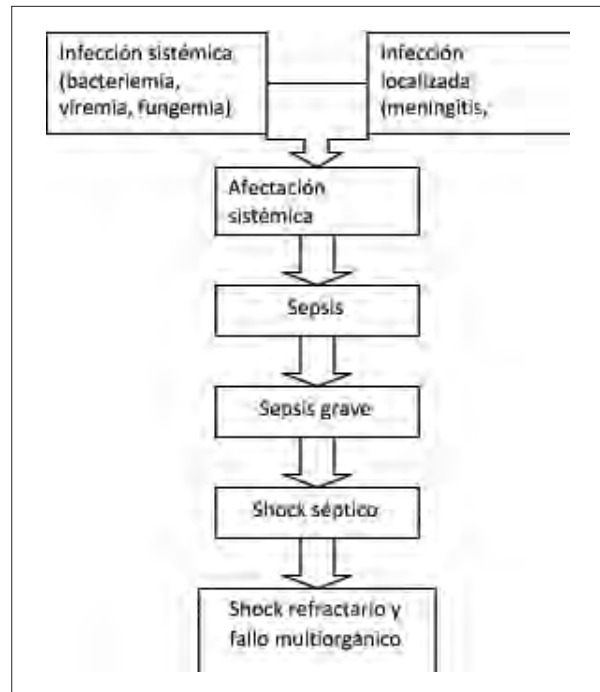
- Creatinina sérica  $\geq 2$  veces por encima del límite para su edad o el doble de la basal

*Disfunción hepática*

- Bilirrubina total  $\geq 4$  mg/dl (no en neonatos)
  - o
- ALT 2 veces por encima del límite normal para su edad

[http://www.secip.com/publicaciones/protocolos/cat\\_view/68-protocolos/75-sepsis](http://www.secip.com/publicaciones/protocolos/cat_view/68-protocolos/75-sepsis)

- Alteración de la FC, definida como:
  - Una elevación  $>2$  DE de la media para su edad (en ausencia de estímulos externos, medicación o estímulo doloroso) o una elevación inexplicable de la FC durante 0,5-4 horas.
  - Por debajo del año de edad, bradicardia  $< P10$  para su edad (en ausencia de estímulo vagal, medicación beta-bloqueante o cardiopatía con-



**FIGURA 1.**

génita) o disminución de la frecuencia inexplicable durante más de 0,5 horas.

- Taquipnea: frecuencia respiratoria  $> 2$  DE sobre la media para la edad, o necesidad de ventilación mecánica para un proceso agudo no relacionado con enfermedad neuromuscular o anestesia general.
- Recuento leucocitario elevado o disminuido para su edad (no secundario a quimioterapia) ó  $>10\%$  de neutrófilos inmaduros.

Estos hallazgos pueden ser debidos o no a un proceso infeccioso

3. Sepsis (respuesta B): SRIS en presencia o como resultado de una infección sospechada o confirmada, y que no sea explicado por otra causa.
4. Sepsis grave (respuesta C): cuando existe añadida disfunción cardiovascular ó SDRA o dos o más disfunciones del resto de órganos.
5. Shock séptico (respuesta D): es la definición mas controvertida y que ha cambiado en los últimos años. Hasta hace poco, se definía por hipotensión y/o hipoperfusión periférica, con relleno capilar lento, aunque se ha demostrado que en edad pediátrica los pacientes pueden estar gravemente enfermos y mantener al mismo tiempo cifras de tensión normales hasta fases muy avanzadas. Por ello, en la actualidad se emplea el término disfunción orgánica cardiovascular para hablar de shock séptico (Tabla I), definiendo un estado evo-

**TABLA II.** DIFERENCIAS EN EL TRATAMIENTO ENTRE EL NIÑO Y EL ADULTO CON SHOCK SÉPTICO

Terapia	Niño	Adulto
Volumen	Generalmente necesitan abundantes fluidos: pueden necesitar más de 60 cc/kg	Resucitación con fluidos hasta PVC 12 cmH <sub>2</sub> O
Antibióticos	Recomendación de inicio precoz dentro de la 1ª hora	Recomendación de inicio precoz dentro de las 2 primeras horas
Inotrópicos y vasopresores	Adrenalina vía periférica en shock frío Noradrenalina para shock caliente	De primera línea Noradrenalina con o sin dobutamina Vasopresina en shock caliente
Vasodilatadores	Hipertensión pulmonar Bajo gasto cardiaco con RVS altas	No indicado
ECMO	Supervivencia del 80% en neonatos y 50% en niños	No indicación. Empleado en casos de H1N1
NO inhalado	Neonatos con fallo de VD	No indicación
Hidrocloridato de cortisona	Insuficiencia adrenal absoluta con niveles de cortisol < 18 mcg/dL tras ACTH o basal < 5 mcg/dL	En casos de no respuesta a vasopresores, independiente de niveles de cortisol

Tabla modificada de Aneja RK, Carcillo JA. Differences between adult and pediatric septic shock. *Minerva anestesiologica*. 2011; 77: 986-92.

lucionado dentro de la sepsis. Sin embargo, si nos ajustamos a la definición que ofrecen las *Guías Clínicas del American College of Critical Care Medicine* en la actualización del año 2009, la presencia de hipotensión en un niño con sospecha clínica de infección sería ya diagnóstico de Shock séptico (Fig. 1).

Así, dependiendo de que definición sigamos, se podrían considerar tanto la C como la D como las respuestas correctas. La paciente cumple los criterios de un SRIS de probable origen infeccioso que se acompaña de alteración hemodinámica y disfunción hematológica (plaquetas < 80000, INR >2).

Dentro de las posibles etiologías, la meningococemia es la más probable, ya que más del 90% de las sepsis con púrpura se deben a N. Meningitidis.

*Con el diagnóstico de sepsis grave/shock séptico de posible origen meningocócico (que posteriormente se confirma mediante PCR en sangre).*

## 2. ¿CUÁL SERÍA SU PRIMERA ACTUACIÓN?

- Punción lumbar previo inicio de antibioterapia (cefotaxima 300 mg/kg, vancomicina 60 mg/kg/día en 4 dosis).
- Iniciar antibioterapia de amplio espectro sin realizar punción lumbar y remitir a la UCIP sin pérdida de tiempo.
- Carga de volumen a 10 cc/kg en 30 minutos más antibioterapia.
- Carga de volumen a 20 cc/kg en 10 minutos más inicio de antibioterapia con cefotaxima a 300 mg/kg.

- Monitorizar al paciente, administrar oxígeno, y administrar carga de volumen a 20 cc/kg en 10 minutos más inicio de antibioterapia con cefotaxima a 300 mg/kg ± vancomicina.

### **La respuesta más correcta es la e**

La sepsis en el paciente pediátrico es un problema sanitario importante por la morbi-mortalidad que conlleva. Ante la sospecha clínica de sepsis grave se debe iniciar sin demora el tratamiento, ya que la precocidad en la instauración de éste va a ser determinante en el pronóstico, basado en la mejor evidencia disponible. Con este objetivo surgió hace una década la campaña internacional “Sobrevivir a la sepsis”, con actualizaciones posteriores en 2004 y 2008. En ellas se describen las pautas de identificación y tratamiento precoz del paciente séptico, con un apartado específico para el paciente pediátrico. También existen las Guías Clínicas del American College of Critical Care Medicine y en nuestro país la SECIP y la SEUP elaboraron en 2008 un consenso sobre el manejo en la sepsis grave y shock séptico en el paciente pediátrico, basado en la experiencia internacional y de nuestro país.

El concepto “tratamiento precoz” engloba las primeras 6 horas, y especialmente la 1ª hora, determinada como la hora “de oro”, en las que el tratamiento no debe demorarse a la espera del traslado. Las medidas iniciales ante la sospecha de una sepsis son establecer el ABC de la reanimación si es preciso, administración de oxígeno, corrección de hipoglucemia/hipocalcemia si las hubiera, monitorización y canalización de 2 vías periféricas

**TABLA III. ANTIOTERAPIA EMPÍRICA DE LA SEPSIS EN EL PACIENTE PEDIÁTRICO PREVIAMENTE SANO (MAYORES DE 3 MESES)**

<i>Foco de infección</i>	<i>Antibiótico Dosis iv</i>	<i>Alternativa/Alérgicos</i>
Ninguno, respiratorio ITU o SNC	Cefotaxima: 50-75 mg/kg/6-8 h ó Ceftriaxona: 50 mg/kg/12-24 h Sospecha de meningitis neumocócica, añadir: Vancomicina: 60mg/kg/día/ cada 6 h	Aztreonam: 120 mg/kg/día/ cada 6 h con Vancomicina: 40 mg/kg/día/ cada 6 h  Sospecha de infección invasiva por estreptococo del grupo A: Penicilina: G 50.000 U/kg/4 h con Clindamicina: 10 mg/kg/6-8 h
Peritonitis (perforaciónviscera hueca)	Amoxiclavulánico: 100-150 mg/kg/día/ cada 6-8 h ó Piperacilina-tazobactam: 200-300mg/kg/día/ cada 6 h ó Meropenem: 20 mg/kg/8 h Con Amikacina: 15-20 mg/kg/24h	Metronidazol: 7,5 mg/kg/6h ó Clindamicina: 10 mg/kg/6 h con Aztreonan: 25 mg/kg/6h ó Gentamicina: 5 mg/kg/24 h Cefoxitina: 80-160 mg/kg/día/ cada 4-6h + - Gentamicina: 5 mg/kg/24 h

Tomado del Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría  
[http://www.secip.com/publicaciones/protocolos/cat\\_view/68-protocolos/75-sepsis](http://www.secip.com/publicaciones/protocolos/cat_view/68-protocolos/75-sepsis)

para la extracción de pruebas complementarias y la infusión de líquidos y antibioterapia de forma inmediata:

- Fluidoterapia: bien con cristaloides o coloides, a 20 cc/kg de forma rápida (5-10 minutos).
- Antibioterapia precoz: al no encontrar foco y por la edad de la paciente, la recomendación es de cefotaxima a 300 mg/kg/día en 4 dosis (Tabla III). Se añadiría vancomicina a 60 mg/kg/día en 4 dosis si se acompaña de meningitis y no se puede descartar como causa un neumococo (lo que no es nuestro caso). Se debe administrar lo antes posible y siempre en la primera hora de reconocimiento del shock. Antes del inicio de la antibioterapia es preciso extraer los cultivos necesarios, sin que ésto retrase el tratamiento antibiótico.

### 3. ¿HASTA CUÁNDO ADMINISTRARÍA VOLUMEN?

- Hasta que se normalice la frecuencia cardiaca y el relleno capilar.
- Hasta alcanzar un estado mental normal.
- Hasta normalizar la PA.
- Hasta que aparezcan signos de sobrecarga de volumen.
- Todas las anteriores.

#### **La respuesta más correcta es la e**

En el shock séptico se produce una disfunción circulatoria que conlleva un fallo en la liberación de suficien-

tes cantidades de oxígeno y otros nutrientes para satisfacer las demandas metabólicas de los tejidos. Debido al déficit de entrega de oxígeno a las células del organismo finalmente se produce un fallo multiorgánico y la muerte irremediable.

Atendiendo a la ecuación de Fick, el transporte de oxígeno (DO<sub>2</sub>) a los tejidos es una función directa del gasto cardiaco (GC) y del contenido arterial de O<sub>2</sub> (CaO<sub>2</sub>):

$$DO_2 = GC \times CaO_2$$

$$GC = FC \times VS$$

$$CaO_2 = (Hb \times 1,34 \times SatO_2) + (0,003 \times PaO_2)$$

A su vez, el VS depende de la precarga, postcarga, contractilidad y relajación diastólica cardiacas.

Ante una situación de shock el organismo pone en marcha una serie de mecanismos compensatorios, capaces de mantener el transporte de oxígeno a los tejidos mediante el aumento del gasto cardiaco. Hablamos entonces de shock compensado, en el que se produce un aumento de la FC, de la contractilidad y la relajación del miocardio y optimización de la pre y postcarga; en el paciente pediátrico hay que tener en cuenta que el GC depende más de la FC que del VS porque cuanto menor es el niño menor es el desarrollo de la masa miocárdica. Conviene recordar que la elevación de las cifras de Hb y su saturación también incrementa el transporte de O<sub>2</sub>, y aunque no son mecanismos compensatorios, si pueden utilizarse como recursos terapéuticos.

Cuando estos mecanismos compensatorios no pueden mantener la demanda de oxígeno del organismo hablamos de shock descompensado, apareciendo hipoxia tisular. Si ésta se prolonga en el tiempo generará disfunción de los órganos y shock irreversible y muerte. Por lo tanto, es imprescindible el reconocimiento del Shock desde su fase compensada para iniciar tratamiento precoz, siendo la taquicardia el signo principal en el paciente pediátrico.

En la fisiopatología del shock séptico pediátrico predomina la hipovolemia relativa, por lo que la administración de volumen mejora el volumen sistólico y con ello ayuda a restaurar la perfusión de los tejidos. Así pues, durante los primeros minutos, se administrarán fluidos con los siguientes objetivos terapéuticos (obtenidos de los parámetros de monitorización clínica):

- Normalizar la frecuencia cardiaca.
- Disminuir el relleno capilar por debajo de 2 segundos.
- Conseguir una PA normal con pulsos periféricos normales sin diferencia con los centrales.
- Normalizar el estado mental

La expansión volumétrica viene limitada por la aparición de signos de sobrecarga hídrica, como hepatomegalia, crepitantes o aumento de > 10% de peso corporal. Con respecto al empleo de cristaloides versus coloides sintéticos, además de los problemas relacionados con su precio y disponibilidad, existen estudios que desaconsejan estos últimos por su asociación a daño renal agudo (DRA) y disminución de la supervivencia, mientras que se ha demostrado seguro el uso de albúmina humana.

*Tras 35 minutos aproximadamente se ha realizado expansión de volemia hasta 60 cc/kg con cristaloides, y se está intentando canalizar vena y arteria femoral en UCIP. El tamaño del hígado ha aumentado hasta 3 cm bajo reborde costal, persistiendo taquicardia, mal relleno capilar, frialdad marcada distal e hipotensión (72/31).*

#### 4. ¿CUÁL SERÍA SU SIGUIENTE ACTUACIÓN?

- a. Continuar con administración de fluidos hasta que aparezcan signos de edema pulmonar.
- b. Iniciar perfusión de dopamina.
- c. Iniciar perfusión de noradrenalina (NA).
- d. Iniciar perfusión dobutamina.
- e. Iniciar perfusión adrenalina.

#### **La respuesta correcta es la b**

Si dentro de la primera hora, tras la administración de líquidos, no se revierte el cuadro, nos encontramos ante un shock resistente a fluidoterapia, siendo necesario comenzar el tratamiento inovasopresor además de seguir titulando el volumen.

Los niños y adultos tienen diferentes respuestas adaptativas a la sepsis que deben ser consideradas cuando se seleccionan agentes vasoactivos (Tabla II). Mientras en los adultos la respuesta habitual es un descenso en las resistencias vasculares sistémicas y un aumento del gasto cardiaco, precisando como primer fármaco un vasoconstrictor como la noradrenalina (respuesta C), distintos estudios han demostrado el patrón hemodinámico que predomina en los niños (2/3 partes) es el de un bajo gasto cardiaco con aumento de resistencias periféricas (que respondería a inotrópicos vasodilatadores); un 20% se presentan con alto gasto cardiaco y descenso en las resistencias vasculares sistémicas (patrón "adulto" que respondería a vasopresores) y el 22% restante presentan a la vez alteraciones vasculares y disfunción miocárdica y precisarían vasopresores e inotropos. Por tanto el uso de los fármacos dependería del estado hemodinámico del niño.

En casos de PA normal con clínica de resistencia sistémica elevada o sospecha de disfunción miocárdica podría utilizarse dobutamina (respuesta D). Sin embargo, la hipotensión grave de la paciente desaconseja de entrada el uso de drogas con efectos vasodilatadores y por ello, ante la presencia de signos de sobrecarga de volumen e hipotensión, la dopamina (respuesta B) sería el fármaco de elección por sus efectos inotrópicos y sobre el tono vascular. La adrenalina (respuesta E) precisa dosis altas para generar vasoconstricción, y además genera un mayor consumo de O<sub>2</sub> en el miocardio con respecto a la dopamina. Dado que la mortalidad se duplica por cada hora que pasa sin restaurarse la presión arterial, si no se ha canalizado vía central se podría infundir por vía periférica de forma diluida; no obstante, se aconseja no mantener más de dos horas la infusión periférica de vasopresores.

*A pesar de iniciar perfusión de dopamina, ya por vía central, hasta 15 mcg/kg/min, persiste relleno capilar lento, frialdad marcada, con SatvcO<sub>2</sub> de 50%. Tensión 80/55. PVC 15 mmHg. Debido a disminución de sensorio (Glasgow7/15) se decide intubación y conexión a SIMV.*

### 5. ¿AÑADIRÍA OTRO FÁRMACO Y CUÁL?

- Noradrenalina.
- Dobutamina.
- Adrenalina.
- Levosimendán.
- Terlipresina.

#### **La respuesta correcta es la c**

La paciente continúa en situación de bajo gasto a pesar de expansión de volumen y dopamina; se trata de un shock frío, probablemente con resistencias vasculares sistémicas (RVS) altas (PAD 55 mmHg con disminución de la presión del pulso) e hipotensión. En esta situación los vasoconstrictores (NA o terlipresina, respuestas A y E respectivamente) no deberían ser la primera elección (por las altas RVS); asimismo, la hipotensión desaconseja el uso de inotrópicos vasodilatadores (Dobutamina y Levosimendán, respuestas B y C respectivamente). Por tanto la opción más acertada sería el inicio de la adrenalina (respuesta C) por sus efectos sobre la contracción cardiaca mientras seguimos titulando volumen.

Ya en este punto, obtenida canalización central, se deben alcanzar los objetivos siguientes (no de manera aislada si no en su conjunto):

- Mejorar déficit de bases.
- Diuresis > 1cc/kg/h.
- Lactato sérico < 4 mmol/L (un aclaramiento rápido de lactato en las primeras horas es indicativo de buen pronóstico).
- PVC 8-12 mmHg (aunque la PVC no siempre se correlaciona bien con la precarga y su utilidad para predecir la respuesta al volumen es escasa).
- Presión de perfusión (PAM-PVC) de 65 mmHg (60 mmHg en < 1 año).
- Saturación venosa mixta (o venosa central o de aurícula derecha) > 70%. Aunque en condiciones normales sus valores se relacionan de forma directa con el gasto cardiaco, conviene recordar que en la sepsis la utilización tisular de O<sub>2</sub> puede estar disminuida y por tanto los valores de SatvO<sub>2</sub> falsamente elevados.

Asimismo, el empleo del ecocardiograma es de gran utilidad para visualizar la función cardiaca y actuar según ésta.

*A las 2 horas desde su llegada a urgencias, tras administración de fluidoterapia e intensificar el tratamiento inovasopresor (dopamina 20 mcg/kg/min, adrenalina 0,8 mcg/kg/min), persisten tensiones bajas, por lo final-*

*mente se añade perfusión de NA. Sin embargo la paciente permanece taquicárdica, acidótica, con mal relleno capilar y SatvO<sub>2</sub> bajas. La auscultación muestra crepitantes finos en bases pulmonares.*

### 6. ¿QUÉ OPCIONES TERAPÉUTICAS SE PLANTEARÍA ANTE ESTA SITUACIÓN?

- Hidrocortisona.
- Terlipresina.
- Volumen.
- Perfusión de inmunoglobulinas.
- Hemofiltración de alto recambio.

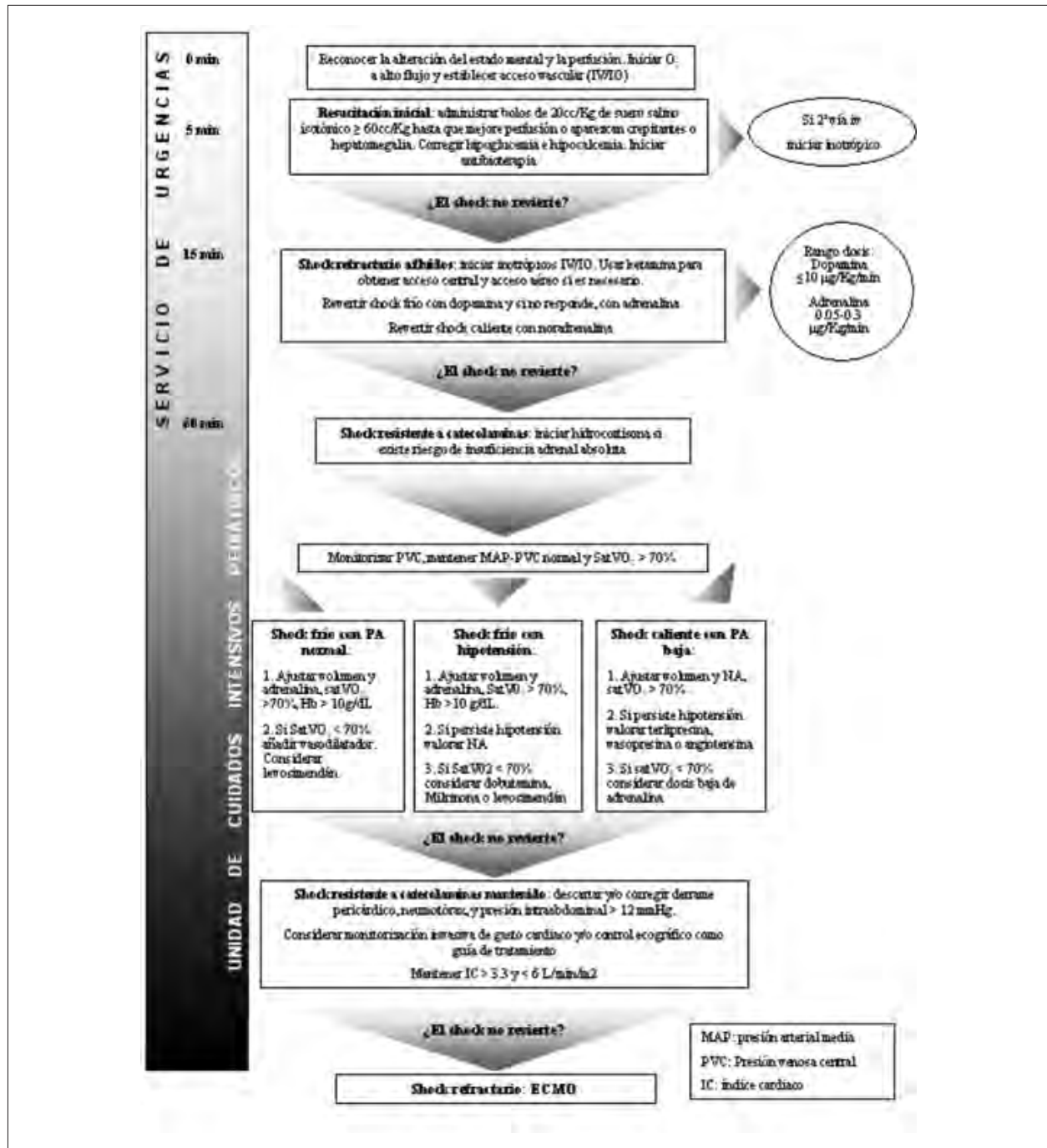
#### **Se podrían considerar correctas la a y la e**

El paciente está en una situación de shock refractario a catecolaminas, con signos de sobrecarga de volumen. En esta situación debe iniciarse tratamiento con corticoides (respuesta A), especialmente si existe riesgo, sospecha o demostración de insuficiencia adrenal, ya que generan una reversión más precoz del shock (en el resto de pacientes no está demostrada su eficacia, y a su vez no mejora la supervivencia). Dados los antecedentes de uso de corticoides en nuestra paciente, sería correcta la administración de corticoides, en forma de hidrocortisona a 50-100 mg/m<sup>2</sup>/24 horas (máx 300 mg/24 h), iniciando su retirada cuando no se requieran vasopresores. Es recomendable la extracción de muestra para determinación de cortisol en sangre antes de iniciarlos.

Con respecto a la terlipresina (respuesta B), podría ser utilizada como rescate en caso de shock refractario a catecolaminas vasopresoras, aunque debido a que no existe suficiente evidencia de su empleo así como por sus efectos no deseados limitan su uso a casos excepcionales.

La administración de Inmunoglobulina intravenosa (respuesta D) en pacientes graves se ha descrito en la literatura, incluso en estudios en adultos lo relacionan con aumento de supervivencia, pero su utilidad en la situación de inestabilidad hemodinámica grave de la paciente es nula.

Llegados a este momento, con signos de sobrecarga y edema pulmonar, el empleo de volumen (respuesta C) ha de ser cauteloso. La utilización de la hemofiltración (HFVVC) o la hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC) (respuesta E) está recomendada en niños con oligo-anuria o sobrecarga de volumen y que han sido reanimados de forma adecuada con volumen.



**FIGURA 2.** Algoritmo de tratamiento del shock séptico en pediatría. Modificado de Brierley J et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine. Crit Care Med 2009; 37: 666-88.

A su vez su utilidad radica en que es posible que intervenga en la eliminación de mediadores inflamatorios cuando se emplea con recambio elevado (> 35 ml/kg), mejorando por tanto la inestabilidad hemodinámica.

Pasadas 4 horas, con soporte inotrópico elevado (dopamina a 15, adrenalina a 1 y noradrenalina a 0,5

mcg/kg/m), perfusión de hidrocortisona y en HFVC, la paciente ha recuperado un presión de perfusión normal (TA 98/70). La FC es de 130, el relleno capilar de 4", la PVC 14 mmHg, la SatvO<sub>2</sub> es del 50% y, aunque la acidosis metabólica ha mejorado con la HFVC, el lactato se mantiene en 5 mmol/L.

## 7. ¿CONSIDERA NECESARIO ADOPTAR ALGUNA MEDIDA Y SI ES ASÍ CUÁL?

- q. No serían necesarias medidas adicionales, sólo vigilancia intensiva y actuar en consecuencia.
  - b. Asociar terlipresina.
  - c. Sustituir dopamina por dobutamina.
  - d. Iniciar perfusión de levosimendán.
3. Derivar a un centro con ECMO.

### **La respuesta correcta es la d**

Pese a haber conseguido restablecer una presión de perfusión normal, la paciente sigue con signos de shock: taquicardia, relleno capilar lento, aumento de lactato y  $\text{SatVO}_2$  disminuida. Por tanto, no hacer nada (respuesta A) no es una opción si queremos evitar que la paciente progrese hasta shock refractario/SDMO.

El empleo de drogas vasoactivas en este punto va a venir determinado por el patrón hemodinámico que puede ser cambiante durante la evolución de la enfermedad en cada paciente. Podríamos encontrarnos ante 3 situaciones:

- Shock frío (relleno capilar > 2 segundos, frialdad acra, pulsos débiles, presión diferencial estrecha) con hipotensión (bajo gasto,  $\text{satVO}_2 < 70\%$ ): se administraría adrenalina y se titularía volumen, manteniendo  $\text{Hb} > 10 \text{ g/dl}$ . Si mantiene hipotensión valorar Noradrenalina y si persiste  $\text{SatVO}_2 < 70\%$  considerar dobutamina, inhibidor de la fosfodiesterasa o Levosimendán.
- Shock frío con tensión normal y  $\text{SatVO}_2 < 70\%$ : titular volumen, adrenalina y vasodilatadores como primera línea. Si  $\text{SatVO}_2 < 70\%$  considerar añadir inhibidores de la fosfodiesterasa o levosimendán.
- Shock caliente (pulso saltón, relleno capilar flash, presión diferencial amplia) con tensión arterial baja y  $\text{SatVO}_2 > 70\%$ , estaría indicado el uso de Noradrenalina y si no hay respuesta terlipresina o vasopresina. Si la  $\text{SatVO}_2 < 70\%$  valorar adrenalina a dosis bajas (como inotropo).

En esta paciente, que presenta un shock séptico resistente a volumen y catecolaminas, y que no responde a corticoides y/o HFVVC, pero con presión arterial normal, aumentar la dosis de NA o asociar otro vasoconstrictor como terlipresina (respuesta B) no estaría indicado y podría comprometer aún más la perfusión tisular.

Los fármacos vasodilatadores y los inotrópicos-vasodilatadores serían la indicación en esta situación, ajustando la administración de volumen según la respuesta. Ahora bien, cambiar dopamina por dobutamina (res-

puesta C) en una paciente con shock resistente a catecolaminas quizás no sea lo más eficaz. En este contexto es probable que fármacos como los nitrodilatadores o inodilatadores como milrinona o levosimendán (respuesta D) sean más útiles. Su principal indicación es el shock frío resistente a volumen y catecolaminas, idealmente con PA normal pero en el caso de los inodilatadores incluso se pueden ensayar en pacientes con PA baja, asociados a vasoconstrictores. Dados los distintos mecanismos fisiopatológicos respecto al adulto ya comentados, son drogas potencialmente más útiles en el manejo de shock séptico pediátrico.

Sobre el papel, levosimendán sería preferible a inhibidores de la fosfodiesterasa, debido a las ventajas que le aporta su mecanismo de acción (sensibilizador al  $\text{Ca}^{2+}$ ): En primer lugar, mejora la contractibilidad cardiaca sin aumentar el consumo de  $\text{O}_2$  miocárdico; en segundo lugar, parece que la depresión miocárdica característica de la sepsis estaría mediada por una desensibilización al calcio.

La indicación más frecuente de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en sepsis (respuesta E) es el desarrollo de distrés respiratorio agudo (SDRA), utilizándose en estos pacientes ECMO veno-venosa; no obstante, en pacientes con shock séptico grave puede considerarse para soportar la circulación (ECMO venoarterial). El empleo de la ECMO debe considerarse como la última alternativa terapéutica, indicada cuando fracasan todas las alternativas de tratamiento convencional. Dado que en nuestra paciente queda aún cierto margen para el tratamiento farmacológico, aún no estaría indicada.

*Tras iniciar la infusión de levosimendán la paciente presentó mejoría clínica, con normalización de la frecuencia cardíaca y del relleno capilar, mejoría de la acidosis metabólica y  $\text{SatVO}_2 > 65\%$ . En los siguientes días aún persistió cierta inestabilidad hemodinámica, precisando cargas de volumen y ajustes continuos de drogas; los niveles de lactato no se normalizaron hasta los 8 días de su ingreso, lo que fue atribuible a la presencia de disfunción hepática asociada a la sepsis y a las extensas lesiones isquémicas secundarias a la CID que presentó.*

*A los 12 días permitió la retirada definitiva de las drogas inotrópicas. En la evolución aparecieron como complicaciones:*

- *Extensas lesiones isquémicas en las zonas distales de miembros inferiores que precisaron amputación hasta nivel de rodilla.*

- *SDRA precisando VAFO durante 10 días.*
- *Neuromiopatía del paciente crítico.*

### **DIAGNÓSTICOS DE LA PACIENTE**

- Sepsis meningocócica.
- Shock séptico resistente a fluidoterapia y catecolaminas.
- Síndrome de disfunción multiorgánica.
- Síndrome de distrés respiratorio agudo.
- Neuromiopatía del paciente crítico.

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alonso Salas MT, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J, Pinto Fuentes I, Quintilla Martínez JM ET al.. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría. <http://www.secip.com/publicaciones/protocolos>
2. Aneja RK, Carcillo JA. Differences between adult and pediatric septic shock. *Minerva anestesiologica*. 2011; 77: 986-92.
3. Brierley J, Carcillo JA, Choong K, Cornell T, DeCaen A; Deymann A et al. Clinical practice parameters for hemodynamic support of pediatric and neonatal septic shock: 2007 update from the American College of Critical Care Medicine. *Crit Care Med* 2009;37:666-88.
4. Dellinger RP, Levy MM, Carlet JM, Bion J, Parker MM, Jaeschke R et al. Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of severe sepsis and septic shock: 2008. *Intensive Care Med* 2008; 34:40-3.
5. Goldstein B, Giroir B, Randolph A. International pediatric sepsis consensus conference: definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med* 2005; 6: 2-8.
6. Rincón Villegas JA, Martínez Monter J, Monteón Batalla I, Córdova Pluma VH. Tratamiento de la depresión miocárdica por sepsis con levosimendan. Serie de casos y revisión de la bibliografía. *Med Int Mex* 2010;26):324-36.



# Lactante con mal estado general y fiebre alta

Ponente: E. Bejerano Hoyo. Tutor: M. Loscertales Abril

*Lactante de 6 meses que consulta en su Hospital comarcal por afectación del estado general y fiebre alta.*

## **Antecedentes personales**

*Embarazo controlado, sin patologías, parto vaginal eutócico. Nacida a término. PRN: 3625 g. Lactancia artificial.*

*Desarrollo psicomotor normal.*

*Vacunación completa acorde con calendario autonómico.*

*Sin alergias conocidas*

*Cuadros de sibilancias recurrentes desde los 15 días de vida. Ingreso con 3 meses de vida por broncoespasmo moderado. Tratamiento de base: budesonida inhalada.*

## **Antecedentes familiares**

*Hermano 22 meses sano. Resto sin interés.*

## **Anamnesis**

*Consulta en Urgencias de su Hospital comarcal por fiebre de 24 horas de evolución y síntomas catarrales en los días previos. Fue diagnosticada de otitis media aguda (OMA) bilateral. Inicia tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico.*

*Veinticuatro horas después reconsulta en el mismo hospital por afectación del estado general y persistencia de la fiebre alta.*

*Exploración física: Peso 6 kg. Mal estado general, quejumbrosa, mala perfusión periférica con enlentecimiento del relleno capilar > 5 seg., palidez y cianosis genera-*

*lizadas, SatO<sub>2</sub> 85% respirando aire ambiente, febril 40°C, frialdad acra, pulso femoral débil (tensión arterial no invasiva indetectable). Tonos cardíacos rítmicos (FC 240 lpm), polipnea, aleteo nasal (65 respiraciones por minuto), buena ventilación bilateral. No se observan lesiones petequiales. Fontanela a punta de dedo. Abdomen blando, depresible, sin visceromegalias. ORL: orofaringe normocoloreada, ambos tímpanos abombados y deslustrados. Glasgow 13/15, pupilas medias reactivas,*

## **1. ¿QUÉ HAY QUE HACER EN PRIMER LUGAR?**

- Traslado inmediato a otro centro con UCI-P.
- Iniciar antibioterapia empírica.
- Proceder a la estabilización del paciente. Iniciar ABC.
- Canalización de vía venosa central.
- Infusión de cristaloides 60 ml/kg vía parenteral.

## **La respuesta correcta es la c**

Lo primordial, el primer paso en todo paciente en situación de gravedad y especialmente en el caso que nos ocupa, es establecer el ABC de la reanimación. Por lo tanto el primer paso es la apertura y liberación de la vía aérea para optimizar el paso de aire, si es necesario iniciar RCP, y apoyo respiratorio tras apertura de la vía aérea con ventilación o intubación, si es preciso.

Aunque no existen recomendaciones, en situaciones de shock los niños pueden precisar intubación de forma más precoz que los adultos debido a su baja capacidad residual funcional. La técnica a emplear, ya sea oro o nasotraqueal dependerá de la experiencia del equipo

médico en ese momento. La decisión de intubación y conexión a ventilación mecánica debe basarse en criterios clínicos como en cualquier otra situación.

Esta paciente se encuentra en situación de hipoxemia, con  $\text{SatO}_2$  85%, por lo que tras apertura y liberación de la vía aérea, se procede a administración de oxígeno con bolsa-mascarilla seguido de intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. A la vez se inicia monitorización de FC, FR, ECG continuo, pulsioximetría y PA no invasiva.

La Asociación Americana del Corazón junto con la Academia Americana de Pediatría y, posteriormente, la SECIP-SEUP mediante un documento de consenso han desarrollado las directrices en el soporte vital avanzado en estos casos, donde consideran que el primer objetivo en situaciones de emergencia (tras liberar y optimizar la vía aérea) debe ser la instauración de un acceso venoso intravascular, el de más fácil acceso, incluso una vía intraósea, teniendo que a veces la vía intraósea no nos permite infundir volumen a dosis muy altas (60 ml/kg). La canalización de vías centrales (opción d) aunque aporta ventajas claras, requiere una experiencia habitualmente no disponible en la aproximación inicial al shock séptico que, incluso en manos experimentadas, puede condicionar un retraso en la reanimación. Además, teniendo en cuenta la hipovolemia inicial por déficit de líquido intravascular que ocurre en el shock, quizá debería demorarse la instauración de una vía venosa central.

Tras este paso se debe proceder a restablecer la circulación mediante la reexpansión de la volemia (opción e) (es la C del ABC de la reanimación, por tanto no es el primer paso sino el tercero tras asegurar la vía aérea y la respiración) junto con corrección de la acidosis metabólica, la hipoglucemia y la hipocalcemia si existiesen. Para ello se emplearán bolos de cristaloides de al menos 20 ml/kg en 5-10 minutos hasta lograr objetivos de buen gasto cardíaco (normalización de frecuencia cardíaca, diuresis, relleno capilar y nivel de conciencia). Se ha demostrado que no existen diferencias en mortalidad respecto al tipo de fluido empleado para la resucitación (coloides vs cristaloides). Al inicio generalmente existe gran déficit de volumen por lo que se recomienda la resucitación inicial con bolos de 40-60 ml/kg o incluso mayores si fuera necesario. Sin embargo, este volumen debe ser reducido en caso de aparición de signos de sobrecarga de volumen (edema agudo de pulmón, hepatomegalia) con aumento de la precarga sin mejoría en la hemodinámica del paciente.

La precocidad en la instauración del tratamiento y en el logro de los objetivos va a ser determinante para el pronóstico. Por ello no debemos demorar el primer paso en espera de la realización de pruebas complementarias, ni para el traslado del paciente a una Unidad de Cuidados Intensivos o a otro centro (opción a). Sin embargo, debe ponerse en marcha un sistema de alerta para planificar el traslado de forma inmediata una vez estabilizado el paciente.

Comenzar la administración de antibióticos intravenosos tan pronto como sea posible y siempre dentro de la primera hora, tras reconocimiento de la situación de shock séptico, puesto que disminuye la mortalidad. Sin embargo, nada debe demorar la administración de fluidos y aunque la antibioterapia es fundamental en el manejo inicial, no es lo prioritario (opción b). Debe incluir antibióticos de amplio espectro y dirigidos a la sospecha inicial respecto al foco de infección. Así pues, en este caso incluiría: cefotaxima 300 mg/kg/día y dado que no se puede descartar la existencia de meningitis bacteriana de probable origen neumocócico por contigüidad (OMA bilateral) es correcto añadir vancomicina 60 mg/kg/día.

La sospecha es que esta paciente se encuentra en situación de shock de etiología probablemente séptica (cuadro infeccioso pre-existente). Con esto se puede establecer el esquema inicial de manejo:

1. Estabilización del paciente comenzando con el ABC: apertura y liberación de la vía aérea, asegurar la respiración, en nuestro caso con la intubación orotraqueal y la conexión a ventilación mecánica.
2. Posteriormente establecer un acceso vascular, el de más fácil acceso e iniciar de forma inmediata la infusión de fluidos, junto con corrección de la acidosis metabólica e hipocalcemia si existieran.
3. A continuación, y una vez se ha iniciado la reexpansión de la volemia, proceder a la administración de antibióticos previa extracción de muestras para analíticas.

*Tras intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica, se canaliza vía intraósea y se procede a expansión de la volemia con SSF 60 ml/kg y bolo de bicarbonato 1M. Tras inicio de resucitación volumétrica se extraen muestras para analíticas y se asocia tratamiento antibiótico empírico con cefotaxima (300 mg/kg/día) y vancomicina (40 mg/kg/día).*

## 2. ¿QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS REALIZARÍA EN PRIMER LUGAR?

- Punción lumbar.
- Radiografía de tórax.
- PCR, hemograma, bioquímica.
- Procalcitonina, hemograma, bioquímica.
- Hemocultivo.

### **La respuesta correcta es la d**

En un paciente con sospecha de sepsis pueden realizarse diversas exploraciones complementarias, con los siguientes objetivos:

- Apoyar el diagnóstico clínico de sepsis.
- Valorar la repercusión de la misma, su gravedad, su evolución y su pronóstico.
- Establecer el foco origen de la infección.
- Averiguar el agente etiológico (diagnóstico microbiológico).

Para ello se dispone de diversas herramientas según el objetivo deseado. Por tanto, en primer lugar se buscará apoyar el diagnóstico que sugiere este cuadro mediante la realización de hemograma, PCR y procalcitonina.

Respecto a los marcadores de infección bacteriana, decir que la PCR es un parámetro habitualmente utilizado y que ha demostrado utilidad en el diagnóstico de infección bacteriana, pero que también tiene algunas debilidades que hacen que su interpretación tenga limitaciones. Tiene más sensibilidad que especificidad, su elevación es bastante más retardada que la de otros marcadores, como la procalcitonina, y se eleva también en situaciones diferentes a la infección bacteriana (postoperatorio, enfermedades autoinmunes, procesos reumatólogicos o tumores malignos). (opción c)

Por su parte la procalcitonina, tiene mayor sensibilidad y especificidad que la PCR en el diagnóstico de infección bacteriana y además, sus niveles pueden ayudar a distinguir con un buen valor predictivo la sepsis de la infección bacteriana localizada o de otras causas de Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS). Se correlaciona con el pronóstico de la sepsis y permite monitorizar la respuesta al tratamiento (opción d). Otra ventaja es que se eleva de forma más precoz que la proteína C reactiva, por lo que es de mayor utilidad en pacientes con una evolución corta de la fiebre. Por su parte, el hemograma nos aporta datos sobre el recuento leucocitario apoyando criterios diagnósticos del SRIS, así como la repercusión a nivel hematológico de la sepsis.

Como pruebas iniciales se incluyen aquéllas que nos pueden orientar sobre la repercusión sistémica, y por lo tanto de la gravedad y el pronóstico por las complicaciones, y que son de gran utilidad desde el inicio ya que nos ayudan a tomar decisiones terapéuticas desde las fases iniciales. Éstas son: el equilibrio ácido-base (EAB), el ácido láctico, el estudio de coagulación, la glucosa, el ionograma, la urea, la creatinina, la troponina y las transaminasas.

El hemocultivo debe ser recogido previa a la administración de antibióticos intravenosos aunque sabemos que sólo el 50% de los casos de sepsis presentan hemocultivos positivos. De todas formas, si sólo disponemos de una vía de acceso y consideramos de suma importancia la administración de antibióticos, se procederá a ello en detrimento de la recogida de muestras que se realizará justo antes de la siguiente dosis de antibiótico.

Respecto a las demás opciones tanto la radiografía de tórax como la punción lumbar, son pruebas complementarias dirigidas a localizar el foco de la infección que, si bien son importantes, no es lo primordial en este momento puesto que demoraría otras actuaciones encaminadas a la estabilización del paciente. Por su parte la punción lumbar está orientada al diagnóstico de meningitis asociada a la sepsis, se indica en pacientes con signos meníngeos positivos o con manifestaciones neurológicas o en el lactante séptico aunque no haya signos clínicos de sospecha de meningitis, salvo que exista contraindicación. En este caso tenemos a un lactante con disfunción hemodinámica, lo cual justificaría el retraso en la obtención de muestras de LCR (opción a).

*En esta paciente se realizaron las siguientes pruebas complementarias:*

- *Hemograma: leucocitos  $7.8 \times 10^9/l$  (69,2% N, 24,8% L, 5,7% M), Hb 11,6 g/dl, Hcto 36,3%, plaquetas  $296000 \times 10^9/l$ .*
- *Bioquímica: Na 142 mEq/l, K 5'09 mEq/l, Ca iónico 0'85 mmol/l, Cl 110 meq/l, glucosa 38 mg/dl (glucemia capilar posterior 61 mg/dl), urea 108 mg/dl, Cr 1.63 mg/dl, GOT 221 U/l, GPT 79 U/l.*
- *PCR: 54 mg/l. PCT > 100 ng/ml.*
- *Coagulación: TP Ratio 1,92, TPTA Ratio 2'19.*
- *EAB(v): pH 7,18; pCO<sub>2</sub> 29 mmHg, pO<sub>2</sub> 53 mmHg, EB -17 mEq/l, HCO<sub>3</sub> 10 mmol/l, láctico 11 mg/dl.*
- *Hemocultivo cursado.*

### 3. ¿QUÉ POSIBILIDAD DIAGNÓSTICA PLANTEARÍAS EN PRIMER LUGAR?

- Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.
- Sepsis.
- Sepsis grave.
- Shock séptico.
- Sepsis meningocócica.

#### **La respuesta correcta es la opción d**

La definición de shock séptico es un tema de controversia en los cuidados intensivos pediátricos. Aunque la definición de sepsis ha sido tema de continua revisión en el paciente adulto, no ocurre así en la población pediátrica. Hace unos años se desarrolló un documento de consenso internacional y posteriormente uno nacional en el que se establece:

#### **Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS)**

Presencia de al menos dos de los siguientes 4 criterios, uno de los cuales debe ser alteración de la temperatura o recuento leucocitario.

- Temperatura (rectal, vesical, oral o catéter central)  $>38,5^{\circ}\text{C}$  o  $<36^{\circ}\text{C}$ .
- Recuento leucocitario elevado o disminuido para su edad (no secundario a quimioterapia) o  $\geq 10\%$  formas inmaduras.
- Taquicardia, definida como:
  - Frecuencia cardíaca media por encima de 2 desviaciones estándar para su edad en ausencia de estímulo externo, drogas o estímulo doloroso; o
  - Frecuencia cardíaca persistentemente elevada sin explicación durante un periodo de tiempo entre media hora a 4 horas, o
- Para niños  $<1$  año de edad: bradicardia (definida como FC media  $<P10$  para su edad en ausencia de estímulo vagal externo, betabloqueantes o cardiopatía congénita, o bradicardia inexplicada durante un periodo de tiempo entre 30 minutos a 4 horas).
- Frecuencia respiratoria media por encima de 2 DE para su edad o necesidad de ventilación mecánica por un proceso agudo no relacionado con una enfermedad neuromuscular subyacente o tras la administración de anestesia general.

#### **Sepsis**

SRIS en presencia de o como resultado de una infección sospechada o confirmada.

Se entiende por infección aquella, ya sea sospechada o confirmada, causada por cualquier patógeno o un síndrome clínico asociado a una alta probabilidad de infección. Evidencia de infección incluye hallazgos en la exploración física, imagen o pruebas de laboratorio.

#### **Sepsis grave**

Sepsis más uno de los siguientes:

- Disfunción cardiovascular, o
- SDRA, o
- Disfunción de dos o más órganos.

#### **Shock séptico**

Sepsis y disfunción cardiovascular.

#### **Criterios disfunción orgánica**

##### 1. Disfunción cardiovascular.

A pesar de la administración de bolos de fluidos isotónicos iv  $\geq 40$  mL/kg en 1 hr

- Descenso de la TA (hipotensión) con valores  $<P5$  para la edad o TAS  $<2$  DE según la edad, o
- Necesidad de inotrópicos para mantenimiento de TA en valores normales (dopamina  $>5$   $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  o dobutamina, adrenalina, o noradrenalina en cualquier dosis), o
- Dos de los siguientes:
  - Acidosis metabólica inexplicada: EB  $>5,0$  mEq/L
  - Láctico elevado en más de dos ocasiones
  - Oliguria: diuresis  $<0,5$  mL/kg/hr
  - Relleno capilar prolongado:  $>5$  seg
  - Diferencia entre temperatura central y periférica  $>3^{\circ}\text{C}$

##### 2. Disfunción Respiratoria

- $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2 <300$  en ausencia de cardiopatía cianósante o enfermedad pulmonar preexistente. Incluye SDRA ( $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2$  ratio  $\leq 200$  mm Hg, infiltrados bilaterales, de inicio agudo y ausencia de fallo cardíaco izquierdo) y Lesión Pulmonar Aguda (se define con los mismos criterios excepto por la relación  $\text{PaO}_2/\text{FIO}_2$  que debe ser  $\leq 300$  mm Hg), o
- $\text{PaCO}_2 >65$  torr o 20 mm Hg sobre el valor basal de  $\text{PaCO}_2$ , o
- Necesidad  $\geq 50\%$   $\text{FIO}_2$  para mantener Sat  $\geq 92\%$ , o
- Necesidad de ventilación mecánica invasiva o no invasiva.

##### 3. Disfunción neurológica:

- Puntuación en la escala de Glasgow  $\leq 11$  ó
- Alteración nivel de conciencia de forma brusca con

Table 3. Age-specific vital signs and laboratory variables (lower values for heart rate, leukocyte count, and systolic blood pressure are for the 50th upper values for heart rate, concentration, etc., or leukocyte count for the 50th percentile)

Age Group <sup>a</sup>	Heart Rate: Beats/Min <sup>b</sup>		Respiratory Rate: Breaths/Min <sup>c</sup>	Leukocyte Count: Leukocytes × 10 <sup>3</sup> /mm <sup>3</sup> <sup>d</sup>	Systolic Blood Pressure: mm Hg <sup>e,f</sup>
	Tachycardia	Bradycardia			
0 days to 1 wk	>180	<100	>60	>24	>60
1 wk to 1 mo	>180	<100	>40	>15.5 or <5	>75
1 mo to 1 yr	>180	<80	>34	>12.5 or <5	>100
2–12 yrs	>140	NA	>22	>10.5 or <5	>94
13–17 yrs	>130	NA	>16	>10.5 or <4.5	>96
18 to >18 yrs	>100	NA	>14	>11 or <4.2	>117

NA, not applicable.  
<sup>a</sup>Modified from Ref. 24. <sup>b</sup>Updated from Ref. 25. <sup>c</sup>Updated from Ref. 26. <sup>d</sup>Updated from Ref. 24. <sup>e</sup>Ref. 26. <sup>f</sup>Ref. 26.

FIGURA 1.

descenso en la puntuación de la Escala de Glasgow  $\geq 3$  puntos respecto a la puntuación basal.

4. Disfunción hematológica

- Recuento plaquetario  $< 80,000/mm^3$  o descenso al 50% respecto al valor más alto registrado en los últimos 3 días (para pacientes crónicos hemato-oncológicos) ó
- INR  $> 2$

5. Disfunción renal

- Creatinina sérica con un valor superior al doble del valor normal para su edad

6. Disfunción Hepática

- Bilirrubina total  $\geq 4$  mg/dL (no aplicable para neonatos) ó
- GPT 2 veces por encima del límite superior para su edad

La opción correcta en nuestro caso es el shock séptico (opción d) puesto que el cuadro clínico que cumple criterios de SRIS, en relación con proceso infeccioso actual (OMA) y que además se acompaña de disfunción cardiovascular. De ahí que las 3 primeras opciones queden excluidas puesto que el shock séptico por definición incluye los demás procesos. Además de la disfunción cardiovascular existe disfunción de más órganos:

- Disfunción respiratoria: puesto que presenta SatO<sub>2</sub> 85% con necesidad de ventilación mecánica
- Disfunción renal: valor de creatinina superior al doble del valor normal (0,4 mg/dl). Probablemente secundario a una insuficiencia renal prerrenal por déficit de líquido intravascular por la propia sepsis.
- Disfunción hepática: aumento de GPT dos valores por encima al límite superior de la normalidad (40 mU/ml). No precisa hiperbilirrubinemia, debe cumplir al menos uno de los dos criterios.

Aunque en la infancia la meningocemia sigue siendo la causa de sepsis de origen comunitario más frecuente ( $> 90$  % de los casos de sepsis con púrpura), en este

caso (opción e) podemos descartarla puesto que no cumple los criterios necesarios:

1. Sepsis meningocócica posible (los 3 puntos)

- Fiebre, malestar, taquicardia y vómitos
- Deterioro brusco del estado circulatorio o hipotensión
- Rash petequial diseminado que no desaparece a la presión

2. Sepsis meningocócica probable. Cuadro clínico anterior y

- Diplococos gram negativos en cualquier fluido estéril (sangre, LCR, lesiones purpúricas)

3. Sepsis meningocócica definitiva: Cuadro clínico anterior y

- Aislamiento de Neisseria meningitidis o
- Detección mediante PCR en cualquier sitio estéril

*Transcurridos 15 minutos desde su llegada al hospital comarcal, persiste tendencia a la hipotensión arterial y la exploración física es similar al ingreso.*

**4. RESPECTO A LOS OBJETIVOS ESPERADOS EN ESTOS PRIMEROS MINUTOS ¿QUÉ AFIRMACIÓN NO CONSIDERAS CORRECTA?**

- a. El incremento de la TA no es un objetivo primordial en el manejo inicial del shock séptico.
- b. La normalización de la frecuencia cardíaca así como la mejoría en los pulsos periféricos y centrales supondría una mejora en la situación hemodinámica de la paciente.
- c. Si persiste shock a pesar de la administración de volumen podría iniciar la administración de drogas vasoactivas e inotrópicos aún en ausencia de vía central.
- d. No debemos demorar el traslado a una UCI-P puesto que de ello depende la supervivencia de la paciente.

- e. Tras comprobar la existencia de un shock refractario a fluidos deberíamos perseguir la monitorización de la  $SvcO_2$  o en su defecto la  $SvO_2$  pues determinará nuestra actitud terapéutica.

### **La respuesta correcta es la opción d**

Existen estudios en los que se demuestra que la resucitación y la estabilización inicial debe ser llevada a cabo por el equipo que atiende al paciente al inicio, independientemente del nivel del centro en el que se encuentre, pues determina en gran medida la evolución posterior del cuadro y por ende su pronóstico. Se ha demostrado que si el equipo del hospital que inicialmente atiende al paciente consigue revertir el shock dentro de los primeros 75 minutos, la mayoría de los pacientes sobreviven. También se ha demostrado que por cada hora de más que pase un paciente en situación de shock, se duplica la probabilidad de morir (medida por la escala PRISM). Por ello es indispensable intentar revertir el shock y posteriormente proceder al traslado (opción d). Y aunque es fundamental al inicio comunicar la situación al Hospital de referencia y programar el traslado, éste no debe efectuarse hasta que consigamos la estabilización de paciente, y en nuestro caso aún no la hemos conseguido.

El incremento de la resistencia periférica y de la frecuencia cardíaca pueden mantener la TA a expensas de un gasto cardíaco inadecuado, por lo que aunque se consiguen cifras tensionales aceptables esto no debe ser un objetivo primordial para asegurar la adecuación en el manejo inicial del shock séptico (opción a). En este sentido se recomienda que los objetivos que deben perseguirse en los primeros minutos tras la resucitación en un paciente con shock séptico sean (opción b):

- Normalización de FC
- Relleno capilar < 2 seg
- Pulsos normales sin diferencias entre los pulsos periféricos y centrales
- Extremidades calientes
- Estado neurológico normal.

Y además se considera que debieran alcanzarse estos otros objetivos en las siguientes 6 horas tras el reconocimiento de la situación de shock séptico:

- Mejorar el déficit de bases.
- Diuresis > 1 cc/kg/hora.
- Lactato sérico < de 4 mmol/l.
- PVC: 8-12 mmHg (Ha de tenerse en consideración que el valor de la PVC se verá influenciado por la coexistencia de ventilación mecánica y alteraciones de

la complianza ventricular). Se sabe que optimizando la precarga se optimiza el gasto cardíaco.

- Presión de perfusión (PAM – PVC) de 65 mm/Hg (60 mmHg en < 1 año)
- $SvcO_2 \geq 70\%$  o  $SvO_2$  (mixta)  $\geq 65\%$ .

Si no logramos revertir el cuadro clínico con la perfusión de líquidos se habla de shock resistente a fluidoterapia. En esta fase, además de seguir optimizando el aporte volumétrico se puede requerir la administración de tratamiento inotrópico o vasoactivo, incluso cuando la hipovolemia no ha sido resuelta aún, y tanto la dopamina como la dobutamina pueden emplearse en perfusión continua por accesos vasculares periféricos con un ritmo de 5-10  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  (opción c).

Las Guías de práctica clínica ACCM/APLS establecen unas directrices para el manejo precoz del shock séptico basadas en la monitorización convencional. Además de estas recomendaciones, se han añadido otras medidas indirectas sobre la relación entre la entrega de oxígeno a los tejidos y las demandas usando  $ScvO_2$  ( $ScvO_2 \geq 70\%$ ). Dichas recomendaciones se han establecido en base a la evidencia científica en adultos, sin embargo su extrapolación a la población pediátrica se mantiene aún sin evidencia. Existen estudios donde se compara el tratamiento de acuerdo a estas guías de práctica clínica diseñadas con y sin la monitorización de la  $ScvO_2$ , para así conocer los resultados en mortalidad y morbilidad en niños con sepsis y shock séptico. En algunos de ellos se demuestra que el manejo según las Guías de Práctica Clínica ACCM/PALS manteniendo como objetivo la  $SvcO_2 \geq 70\%$ , mejora la morbimortalidad de estos pacientes (opción e). Es importante tener en cuenta que nos encontramos en un Hospital comarcal, en el que la valoración de estos parámetros se hace poco menos que utópica, sin embargo sí es posible la monitorización de la  $SvO_2$  mediante la realización de gasometrías venosas, en nuestro caso el objetivo sería alcanzar  $SvO_2 > 65\%$  y a ello irían encaminadas todas nuestras actuaciones.

*Persiste con tendencia a la hipotensión y la acidosis láctica pasados 30 minutos desde el inicio del tratamiento. Posteriormente se canaliza vena yugular interna.*

### **5. ¿CUÁL ES LA ACTITUD MÁS CORRECTA EN ESTE MOMENTO?**

- a. No es necesario realizar ninguna otra medida puesto que hay que dar tiempo a la recuperación del cuadro.

- b. Ante la situación de shock frío iniciaría como primer agente inotrópico la dopamina.
- c. Según los datos ofrecidos la paciente presenta un shock caliente por lo que estaría indicado el inicio de soporte vasoactivo con dopamina, noradrenalina pero nunca adrenalina.
- d. Inicio de perfusión de dopamina y dobutamina a la vez que se instaura monitorización de la  $SvcO_2$  como parámetro guía, asociando si fuera necesario adrenalina como inotrópicos de primera elección.
- e. Iniciar perfusión continua de dobutamina, dopamina y adrenalina.

**La respuesta correcta es la opción d**

Si no se consigue revertir el cuadro clínico con la perfusión de líquidos nos encontramos en situación de shock refractario a fluidoterapia. Esta situación debe comprobarse en los primeros 30 minutos. En esta fase, además de seguir optimizando el aporte volumétrico es necesario comenzar a la mayor brevedad posible el tratamiento inovasopresor (opción a).

Se conoce la diferencia de respuesta en el shock séptico entre niños y adultos, que origina un enfoque distinto en el tratamiento. Mientras en los adultos la respuesta habitual es un descenso en las resistencias vasculares sistémicas y un aumento del gasto cardiaco, los niños son capaces de mantener una TA adecuada a expensas de un aumento de la frecuencia cardíaca y las resistencias vasculares, de forma que se ha demostrado que:

- Hasta un 58% tiene un bajo gasto cardiaco y altas resistencias sistémicas con respuesta a inotrópicos y vasodilatadores,
- Un 20% presenta alto gasto cardiaco y descenso en las resistencias vasculares sistémicas que responde a vasopresores y
- El 22% restante presentan a la vez alteraciones vasculares y disfunción miocárdica que precisarían del uso de vasopresores e inotrópicos.

Pero, además, el shock es un proceso dinámico que produce cambios casi constantes en la microcirculación, y que requiere drogas dirigidas hacia objetivos distintos según la respuesta del paciente.

Debemos saber distinguir estas dos situaciones fisiopatológicas:

- Shock frío: relleno capilar > de 2 segundos, frialdad acra, presión diferencial estrecha, pulsos débiles
- Shock caliente: pulso saltón, presión diferencial amplia, relleno capilar en flash.

Inicialmente la dopamina es el fármaco de elección. En caso de TA normal con clínica de resistencia sistémica elevada -shock frío-(extremidades frías, relleno enlentecido, oliguria) o sospecha de disfunción miocárdica (3º tono, crepitantes, hepatomegalia) se sugiere el empleo de dobutamina (opción b). En nuestro caso a la exploración se objetivan datos compatibles con shock frío, por tanto sería recomendable comenzar el tratamiento inotrópico con dobutamina, pero no se capta tensión arterial por lo que deberíamos asociar de entrada un agente vasopresor, idealmente la dopamina puesto que todas las Guías están de acuerdo en que es el fármaco de primera elección.

Si aún así persiste la hipotensión, nos encontramos ante un shock resistente a dopamina-dobutamina por lo que hay que progresar en el tratamiento inotrópico o vasoactivo según la situación de cada paciente, En este caso al tratarse de un shock frío, se debe asociar adrenalina (no se recomienda noradrenalina porque condicionaría un mayor aumento en las resistencias vasculares periféricas en la situación actual de shock frío, pero sin mejora en la disfunción miocárdica). Una vez conseguida la estabilización inicial probablemente se podría descender la dobutamina hasta la suspensión puesto que posee efecto beta cardíaco al igual que la adrenalina aunque de menor potencia. Si con ello no es suficiente para remontar la TA entonces se aconseja añadir noradrenalina.

Es en la situación de shock caliente (pulso saltón, presión diferencial amplia, relleno capilar en flash) donde se sugiere el empleo de dopamina+noradrenalina. Si la respuesta es inadecuada podría considerarse la vasopresina que en España no está disponible, por lo que habría que emplear terlipresina. Si  $SvcO_2 < 70\%$  considerar dosis bajas de adrenalina (opción c).

Como se dijo previamente, si durante la resucitación se persigue un aumento en la  $SvcO_2$  se consigue mejorar la morbimortalidad en los pacientes con shock séptico (por tanto, aunque la opción e es adecuada, la más correcta sería la opción d).

*En su hospital comarcal se inicia tratamiento inotrópico con Dopamina 20 mcg/kg/min, dobutamina 5 mcg/kg/min y noradrenalina 2 mcg/kg/min. Se transfunde plasma fresco congelado y concentrado de hemáties. Tras dos horas y media de estancia en Hospital comarcal presenta TAM 78 mmHg e inicia diuresis. Una vez se alcanza estabilización hemodinámica mejora la  $SatO_2$  hasta el 100% permitiendo descenso de  $FiO_2$  hasta el 30%. Se consigue normalización de las glucemias tras perfusión de glucosalino.*

*Se realiza traslado interhospitalario en ambulancia medicalizada que transcurre sin incidencias.*

*A su llegada a UCI-P, está conectada a ventilación mecánica y presenta una exploración similar al inicio del cuadro, destacando FC 180 lpm, SatO<sub>2</sub> 100% (FiO<sub>2</sub> 30%), T° 37,5°C, TA 70/45 mmHg.*

*A su ingreso se procede a la siguiente monitorización:*

- *Temperaturas central y periférica*
- *Frecuencia cardíaca*
- *Frecuencia respiratoria*
- *Tensión arterial no invasiva*
- *Tensión arterial invasiva*
- *PVC continua*
- *EAB arterial y venoso, prestando especial atención a la saturación venosa mixta de O<sub>2</sub>.*
- *EtCO<sub>2</sub>*
- *Diuresis*
- *Glucemia capilar*
- *Saturación periférica de O<sub>2</sub>*
- *Saturación venosa central de O<sub>2</sub>*

## 6. ¿INCLUIRÍAS ALGÚN OTRO PARÁMETRO?

- a. Índice biespectral (BIS)
- b. Saturación regional cerebral de O<sub>2</sub>
- c. Saturación del bulbo de la yugular
- d. EEG continuo
- e. Saturación renal regional O<sub>2</sub>

### **La respuesta correcta es la opción b**

La monitorización del BIS (Índice biespectral) ofrece un trazado EEG a tiempo real de la zona frontotemporal. Se representan con números de 0-100 de tal forma que el 100 implica una actividad cortical eléctrica normal y el 0 implica silencio cortical. Permite cuantificar los efectos de determinadas drogas en el cerebro. Es de utilidad para valorar el estado de sedación en un paciente en la UCI. Sin embargo también disponemos de escalas de valoración sin necesidad de utilizar tantos recursos. Un aspecto en el que las escalas de valoración de la sedación no resultan adecuadas para monitorizar la profundidad de la misma es cuando se emplean conjuntamente relajantes musculares. A esta niña sólo se prescribió sedoanalgesia. Es importante señalar que para la validación de los datos de BIS se han utilizado adultos sanos, no población pediátrica. Se acepta que dichos datos pueden ser extrapolados hasta niños de 5 años. En este sentido se han desarrollado estudios que han validado su uso en niños mayo-

res de un año pero no en niños de menos edad como sería el caso que nos ocupa. (opción a)

Las técnicas de monitorización de la oxigenación cerebral como la SjO<sub>2</sub> nos permiten iniciar y optimizar tratamientos en pacientes con grave compromiso del funcionamiento cerebral como traumatismos craneoencefálicos (TCE) graves, tumores, hemorragias y otras lesiones ocupantes de espacio, que producen hipertensión intracraneal. Permite ajustar medidas terapéuticas como la hiperventilación, los agentes osmóticos y el tratamiento vasoactivo. Además ayudan a la detección precoz de situaciones de isquemia cerebral y son indicadores pronósticos. De entrada dada la patología de nuestra paciente no aporta grandes ventajas si lo ponemos en relación con la invasividad que precisa para su monitorización. (opción c).

La monitorización continua del EEG no tiene sentido inicialmente en esta paciente puesto que no presenta clínica neurológica aguda como convulsiones (opción d).

La oximetría cerebral continua o espectroscopia de reflectancia (NIRS) proporciona un método continuo no invasivo de medida del índice de saturación de oxígeno de la Hb cerebral en una región determinada (con el sensor en la región frontal el 85% de la señal procede de la corteza cerebral y un 15% de tejido extracerebral), sin ser invasivo y sin requerir la presencia de pulsatilidad. Este sistema de monitorización se caracteriza por realizar mediciones continuas (cada 4-5 segundos) de la saturación regional de O<sub>2</sub> a nivel de la circulación capilar (arterial y venosa), a diferencia de la saturación en el bulbo de la yugular, que registra sólo la saturación venosa procedente de los drenajes venosos cerebrales. La captación de la señal no se afecta ni por el grado de profundidad anestésica ni por la hipotermia. Existen numerosos estudios que avalan el uso de esta tecnología como método de monitorización. En uno de ellos realizado sobre 41 pacientes clasificados en tres grupos (SRIS, sepsis y shock séptico), observaron la eficacia del NIRS para la detección y discriminación de las alteraciones en la oxigenación tisular y disfunción microvascular en estos pacientes. La tecnología NIRS ha sido capaz de objetivar alteraciones en la perfusión en pacientes con sepsis severa y shock séptico, se ha detectado relación entre estos trastornos y la severidad de la sepsis, actuando esta técnica como factor pronóstico. En otro, se observó un aumento de la mortalidad a los 28 días en el grupo de pacientes con sepsis que presentaron una SrcO<sub>2</sub> menor de 78% al ingreso. Otros estudios utilizan la SrcO<sub>2</sub> como objetivo

TABLA I.

	Inicio Hospital comarcal	12 h UCIP
TAM (mmHg)	-	57
Tª periférica(°C)	40	39
PVC	-	13
FC (lpm)	240	180
SatO <sub>2</sub> cerebral(%)	-	80
Diuresis (ml/kg/h)	0	14
SvO <sub>2</sub> (%)	-	55
Láctico (mmol/l)	11	2,2
Pha	7,18	7,23
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (mmol/l)	10,8	16,1

TABLA II.

	Inicio Hospital comarcal	12 h UCIP
Glucemia (mg/dl)	38	98
Creatinina(mg/dl)	1,63	0,94
Urea(mg/dl)	108	81
Sodio (mEq/l)	142	149
Potasio (mEq/l)	5,09	4,2
Calcio (mmol/l)	0,85	1,03
GPT (mU/ml)	221	-
CPK (mU/ml)	-	-
Leucocitos(x10 <sup>9</sup> /l)	7800	15300
Neutrófilos(x10 <sup>9</sup> /l)	70%(5400)	80,5%(12300)
Linfocitos (x10 <sup>9</sup> /l)	24%(1950)	15%(2400)
Hb (g/dl)	11,6	12,9
Plaquetas (x10 <sup>9</sup> /l)	296000	225000
TP (seg)	* 1,92	25
TPTA (seg)	* 2,19	79

terapéutico en la reanimación del paciente séptico, al aportar información sobre la perfusión tisular y por la correlación con la saturación venosa central (SvcO<sub>2</sub>), utilizando esta técnica como medida no invasiva de la SvcO<sub>2</sub>. En el paciente politraumatizado y séptico la saturación tisular de O<sub>2</sub> puede resultar útil en la detección precoz del shock, como parámetro diana de la reanimación, como marcador transfusional y como factor pronóstico (opción b).

En la misma medida, es importante conocer la perfusión de los órganos. La metodología NIRS puede ayudarnos en este propósito si colocamos un sensor en fosa renal. Sin embargo no se correlaciona con la SvcO<sub>2</sub> en la misma medida que lo hace la SrcO<sub>2</sub>, de gran utilidad en el paciente séptico (opción e).

### Monitorización y pruebas complementarias al ingreso en UCI-P

Tablas I y II.

### Tratamiento en hospital de origen

- Ventilación mecánica
- SSF 60 ml/kg (360 ml)
- Bicarbonato
- Suero glucosalino
- Dopamina 20 µg/kg/min
- Dobutamina 5 µg/kg/min
- Noradrenalina 2 µg/kg/min
- Concentrado de hematíes
- Plasma

### 7. ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Continuar con el mismo tratamiento (dopamina 20 mcg/kg/min, dobutamina 20 mcg/kg/min, noradrenalina 2 mcg/kg/min)
- Asociar hidrocortisona al tratamiento.
- Continuar con dopamina 20 mcg/kg/min y dobutamina 20 mcg/kg/min, asociar adrenalina y suspender progresivamente la noradrenalina.
- Continuar con dobutamina 20 mcg/kg/min asociar adrenalina e ir bajando dosis de noradrenalina y dopamina según tolerancia y valorando la respuesta, hasta la suspensión.
- Transfusión de derivados hematopoyéticos.

### La respuesta correcta es la opción d

Para optimizar el tratamiento en situación de shock frío como presenta esta paciente, deberíamos emplear dopamina, dobutamina y adrenalina como drogas de primera elección, mejorando así la disfunción miocárdica. Por lo tanto, se debe optimizar el tratamiento ya que no se ha iniciado adrenalina. Es fundamental continuar con aporte de volumen. Se sabe que aún en situación de shock frío, puede hacerse necesario el empleo de drogas vasopresoras. En este momento se está empleando noradrenalina y dopamina (por encima de 10 mcg/kg/min actúa como agente vasoconstrictor). Al mantener demasiado elevadas las resistencias vasculares periféricas empeoramos aún más la disfunción miocárdica, por ello lo adecuado sería asociar un agente inotrópico, la adrenalina, a la vez que retiramos una de las drogas vasopresoras. La dopamina se transforma a nivel hepático en noradrenalina por ello lo adecuado será retirar la dopamina y continuar si lo precisa con noradrenalina (opción c). Valorar posteriormente la necesidad de un agente vasodilatador.

Los fundamentos teóricos de estas afirmaciones se basan en las últimas recomendaciones para el manejo

de la sepsis grave y el shock séptico que proponen diferenciar en una segunda fase tres tipos de situación teniendo como parámetro guía la  $SvcO_2$  además de los datos clínicos habituales:

- a) shock frío con presión arterial normal y  $SvcO_2 < 70\%$ , donde se aconseja optimización de la volemia, adrenalina, mantener hemoglobina  $>$  de 10 g/dl, y en caso de persistir  $SvcO_2 < 70\%$  añadir de vasodilatadores y volumen (nitrovasodilatadores o inhibidores de la fosfodiesterasa) y considerar levosimendan.
- b) shock frío con presión arterial baja y  $SvcO_2 < 70\%$ : volumen, adrenalina, mantener hemoglobina  $>$  de 10 gr/dl y si se mantiene hipotensión valorar noradrenalina y si persiste  $SvcO_2 < 70\%$  considerar inhibidor fosfodiesterasa o levosimendan. En este grupo podríamos incluir a nuestra paciente. Consideramos primordial el empleo de adrenalina puesto que persiste la situación de shock frío a pesar de haber aumentado la tensión arterial, continúa con frialdad generalizada, pulsos débiles, relleno capilar  $> 5$  seg con  $SvcO_2$  (mixta)  $< 65\%$  (se correlaciona con la  $SvcO_2$ ).
- c) shock caliente con presión arterial baja y  $SvcO_2 \geq 70\%$  en el que estaría indicado noradrenalina y si no hay respuesta terlipresina o vasopresina y si  $SvcO_2 < 70\%$ , dosis bajas de adrenalina (asociación de un vasopresor y un inotrópico).

Es fundamental valorar continuamente la situación hemodinámica del paciente y la respuesta al tratamiento ya que pasan de un estado a otro de forma inesperada requiriendo modificaciones en el tratamiento.

El empleo de corticoides (hidrocortisona) se reserva para pacientes con shock resistente a catecolaminas o en aquellos con riesgo de insuficiencia adrenal. No existe consenso en cuanto a la definición. De forma general se acepta que existe shock resistente a catecolaminas cuando se emplean dosis de noradrenalina  $> 2$   $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$  y se alcanzan dosis de dopamina 25  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , tras optimizar todos los tratamientos inotrópicos en aquellos casos que lo precisen. En este caso aún no se ha iniciado adrenalina, por lo que habrá que introducirla y posteriormente (durante la hora que sigue la instauración del inotrópico) valorar respuesta para determinar la existencia o no de shock resistente a catecolaminas. Los pacientes con riesgo de insuficiencia adrenal son aquellos con shock séptico y púrpura, niño en tratamiento previo con corticoides por enfermedad crónica y niños con alteraciones hipofisarias o adrenal. Se emplean dosis de estrés a 50 mg/m<sup>2</sup>/24 h. En nuestro caso no cumple ninguno

de los criterios por lo que no es necesario el empleo de hidrocortisona (opción b).

Respecto al uso de derivados hematopoyéticos no existen grados de recomendación en base a evidencia científica. No hay estudios específicos sobre el nivel de hemoglobina óptimo en pacientes pediátricos o adultos en sepsis grave. A falta de estudios específicamente pediátricos podríamos situar el límite de transfusión en 30% de hematocrito o 10 gr/dl de hemoglobina durante las primeras 6 horas de resucitación del shock séptico con  $SvcO_2 < 70\%$ . Sin embargo en pacientes pediátricos estables el nivel de la transfusión podría bajar hasta 7 gr/dl de hemoglobina. Esta recomendación no se aplica a pacientes prematuros en los que algunos trabajos observan un peor pronóstico neurológico con una política transfusional más restrictiva.

En cuanto al uso de plasma y plaquetas, no hay estudios específicos sobre su uso en sepsis graves en niños. Según las recomendaciones internacionales sólo se utilizará plasma si existe una alteración de la coagulación y sangrado activo, cirugía o procedimientos invasivos. El plasma no se debe utilizar como expansor de volumen y en bolos porque puede producir hipotensión arterial. Se administrarán plaquetas si el recuento es menor de 10.000/mm<sup>3</sup> o es menor de 30.000/mm<sup>3</sup> y hay riesgo significativo de sangrado ó para lograr  $> 50.000/\text{mm}^3$  antes de procedimientos invasivos o cirugía.

En la paciente no existe actualmente indicación alguna para el empleo de derivados hematopoyéticos (opción e).

*Se continúa tratamiento inotrópico a dosis altas (dobutamina 20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , se asocia y adrenalina 1 mcg/kg/min y se descienden noradrenalina -2  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ - y dopamina -20  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ - progresivamente según respuesta).*

*Durante las primeras 12 horas de su ingreso mantiene temperatura en torno a 38°-39°C, frecuencia cardíaca alrededor de 150-160lpm, tensiones arteriales con valores de TAS  $\approx$  100 y TAD 60mmHg, PVC 8-10cmH<sub>2</sub>O,  $SvcO_2$  que alcanza valores de hasta el 75%, Saturación regional cerebral y renal en torno a 80%, saturación periférica de 100% con  $FiO_2$  de 45%, ritmo de diuresis a 17ml/kg/h.*

*Durante este tiempo precisa, además de drogas vasoactivas a dosis altas, pase de soluciones cristaloides (100 ml/kg) y coloides (hidroxietilalmidón). Posteriormente estabiliza frecuencia cardíaca, manteniéndose en*

TABLA III.

	Inicio Hospital comarcal	12 h UCIP	24 hrs	36 hrs	48 hrs	60 hrs
TAM (mmHg)	-	57	68	70	70	70
PVC	-	13	10	9	8	8
FC (lpm)	240	180	160	120	140	120
SatO <sub>2</sub> periférica (%)	80	100	100	100	100	100
SatO <sub>2</sub> cerebral (%)	-	80	84	93	87	83
Diuresis (ml/kg/h)	0	14	3	9	10	10
pHa	7,18	7,23	7,39	7,31	7,35	7,34
SvcO <sub>2</sub> (%)	-	55	75	83	80	80
Láctico (mmol/l)	11	2,2	2	1,3	-	1,7
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup> (mmol/l)	10,8	16,1	18,4	20	17	19,6
EB (mmol/l)	-17,4	-10	-5,6	-8	-6	-5

TABLA III.

	Inicio Hospital comarcal	12 h UCIP	24 hrs	36 hrs	48 hrs	60 hrs
Glucemia (mg/dl)	38	98	350	170	175	130
Creatinina(mg/dl)	1,63	0,94	0,65	0,57	0,32	0,41
Urea(mg/dl)	108	81	54	38	21	9
Sodio (mEq/l)	142	149	150	142	151	145
Potasio (mEq/l)	5,09	4,2	2,4	2,4	3,1	3,8
Calcio i(mmol/l)	0,85	1,03	1,09	1,02	1,28	1,23
GPT (mU/ml)	221	660	871	885	-	-
Bilirrubina(mg/dl)	-	0,8	0,7	0,73	-	0,6
Amonio (mg/dl)	-	66	-	54	-	48
Leucocitos (x10 <sup>9</sup> /l)	7800	15300	17740	21500	24790	20660
Neutrófilos(x10 <sup>9</sup> /l)	70%(5400)	80,5%(12300)	89%(15900)	83%(17900)	78%(19300)	81%(16700)
Linfocitos(x10 <sup>9</sup> /l)	24%(1950)	15%(2400)	9%(1600)	15%(3300)	18%(4600)	11%(2200)
Hb (g/dl)	11,6	12,9	10,6	12,4	13	13
Plaquetas (x10 <sup>9</sup> /l)	296000	225000	130000	74000	54000	21000
TP (seg)	* 1,92	25	19	23	18	13
TPTA (seg)	* 2,19	79	60	84	59	48
Fibrinógeno (g/l)	-	1,7	-	0,85	1,7	2
Hemocultivo	negativo	negativo	-	negativo	-	-

\*TP y TPTA Ratio 0,8-1,2 → valores normales.

torno a 125lpm, la temperatura desciende hasta normotermia así como desciende diuresis hasta 3 ml/kg/h.

Debido a hiperglucemia mantenida con glucemias capilares por encima de 300mg/dl, se decide inicio de tratamiento con insulina. Las glucemias se normalizan permitiendo suspensión de perfusión de insulina a las 24 horas del ingreso. Precisa además bolos de bicarbonato por presencia de acidosis metabólica (HCO<sub>3</sub> 16 1 y EB -10mmol/l)

Trastornos de la coagulación (TPTA 79 7sg, TP 25sg, Dímeros D 6670mcg/l), sin criterios para transfusión de plasma.

Durante las siguientes 36 horas mejora la situación hemodinámica en el contexto de la situación de gravedad,

permitiendo descenso de drogas vasoactivas. Mantiene TAM en torno a 80 mmHg, SvO<sub>2</sub> (mixta) ≥80%, PVC 7-9 mmHg, NIRS cerebral y renal con valores de 90%. Láctico < 2 mmol/l. Diuresis 8 ml/kg/h. pH 7,34, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 19,6, EB -5.

Desde el punto de vista respiratorio presenta SatO<sub>2</sub> 100% con FiO<sub>2</sub> 30-35 %. PaCO<sub>2</sub> 36,6 mmHg con EtCO<sub>2</sub> 36 mmHg.

Mantiene cifras de Hb estables ≈13 g/dl sin necesidad de transfusión de concentrado de hematies. Mejoría progresiva de parámetros de coagulación: TP 13,4 seg, TPTA 47,9 seg, Fibrinógeno 2 g/l, Dímeros D 30680. Bilirrubina total 0,6 mg/dl. GPT 800 mU/ml. CPK 8472 mU/ml.

Desde el punto de vista neurológico, a las 36 horas

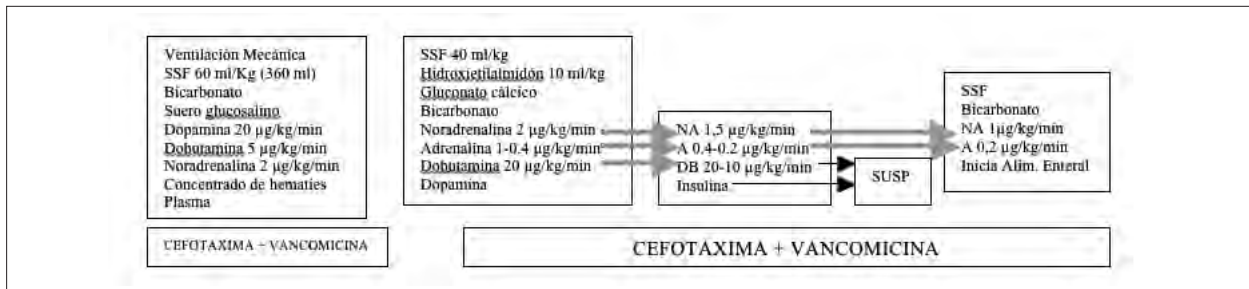


FIGURA 2.

del ingreso se comprueba que muestra muy escasa reactividad a estímulos y pupilas puntiformes con respuesta enlentecida a la luz, por lo que se decide realizar ventana de sedación comprobándose pupilas puntiformes reactivas a la luz, inicia movimientos de los 4 miembros y desadaptación del respirador. Se reinicia sedación para conseguir mejor adaptación a la ventilación mecánica.

En las tablas III y IV y la figura 2 se muestra la evolución de los parámetros de monitorización y los valores de las pruebas complementarias:

A las 60 horas del inicio del cuadro de shock séptico éste se controla de forma satisfactoria, permitiendo la disminución del soporte terapéutico.

Mantiene esta situación, pero diez horas más tarde (a las 70 horas del inicio del cuadro) presenta episodio de bradicardia brusco hasta 80lpm sin repercusión en la tensión arterial y con valores de la saturación regional cerebral de oxígeno de 60%. Episodio de parpadeo, anisocoria y episodios de hipertensión generalizada junto con movimientos de rotación de miembros de forma repetida.

## 8. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICA EN ESTE MOMENTO?

- Sospecho crisis de hipertensión intracraneal. Administro SSH3%.
- Dado que mantiene valores de NIRS por encima de 50%, se puede descartar que la causa del cuadro sea un infarto isquémico cerebral.
- Sospecho hemorragia intracraneal por lo que realizaría punción lumbar.
- Sospecho absceso cerebral por lo que realizaría prueba de imagen.
- Sospecho crisis diencefálica por lo que administro midazolam.

**La respuesta correcta es la opción a**

Los datos de la evolución clínica aportados, informan sobre la existencia de una complicación del sistema nervioso central con desarrollo de hipertensión intracraneal (HTIC) que se deduce por la presencia de bradicardia, tendencia a cifras tensionales altas así como alteraciones pupilares y alteraciones del movimiento consistentes en episodios de hipertensión generalizada, movimientos de rotación de miembros de forma repetida que ceden con midazolam intravenoso. (opción a)

Como sabemos, el primer paso es asegurar la estabilidad respiratoria y hemodinámica del paciente, es útil seguir el ABC de las normas de reanimación cardiopulmonar. En este caso la paciente está intubada y conectada a ventilación mecánica, con TA alta por lo tanto nuestra siguiente actuación irá encaminada al manejo de hipertensión intracraneal con la infusión de SSH3%, que es más eficaz que el salino en la estabilización del paciente, además de ser efectivo en el descenso de la presión intracraneal (PIC). Los pacientes tratados con salino hipertónico presentan menor requerimiento de volumen, mejor respuesta hemodinámica, disminuyendo el número de complicaciones y mejorando el pronóstico. También se puede administrar manitol. Además seguiremos las recomendaciones generales actuales en el manejo de la HTIC:

- Mantener la cabeza centrada en línea media y elevada pues 30° facilita el flujo venoso y el drenaje del LCR.
- Limitar la PEEP a 5 cm de agua para que no limite el retorno venoso.
- La agitación y el dolor incrementan dos o tres veces el gasto metabólico cerebral, lo que puede aumentar el flujo sanguíneo cerebral (FSC) y la PIC. Una adecuada sedoanalgesia puede ayudar al control de la HTIC, al disminuir la demanda de oxígeno. La sedoanalgesia además permite la manipulación del paciente y facilita la ventilación mecánica.

**Tabla 1. Causas de HTIC según el compartimento implicado**

PARENQUIMA	VASCULAR		LCR	OTRAS
	VENOSO	ARTERIAL		
-Contusión/TCE	-Trombosis del seno dural	-Aneurisma	-Hidrocefalia	-Cuerpos extraños
-Hemorragia	-Síndrome de vena cava superior	-Enevenamiento por CO	-Pseudotumor cerebral	-Craneosinostosis
-Isquemia	-Compresión yugular	-Convulsión	-Quiste aracnoideo	-Tumores óseos
-Neoplasia	-PEEP alta (ventilación mecánica)	-Hipercarbia	-Neoplasias plexo coroideo	-Pneumoencefalo
-Encefalitis		-Hipertensión maligna	-Malfunción válvula DVP	
-Cerebritis		-Anestésico inhalado		
-Meningitis		-Hipoxia		
-Hiponatremia				
-Post-irradiación				
-Absceso				

**FIGURA 3.**

- Respecto a los corticoides, están indicados en la HTIC secundaria al edema vasogénico que acompaña a los tumores. No existe evidencia de que mejoren la morbimortalidad en el resto de casos de HTIC.

Una de las mayores limitaciones de la monitorización de la saturación cerebral regional de O<sub>2</sub> es definir el umbral de isquemia. Aunque las tendencias de los valores de la ScrO<sub>2</sub> cambian en el mismo sentido que otros métodos utilizados para medir hipoxia/isquemia cerebral y a pesar de intentos repetidos, el umbral de isquemia cerebral aún no está definido para esta metodología. La variedad interindividual de los valores normales de la ScrO<sub>2</sub> es muy amplia, debido a ello se recomienda utilizarlo como monitor de tendencias, esto quiere decir que cada paciente sirve como su propio control. La saturación basal es el valor inicial de la ScrO<sub>2</sub> y sobre él se comparan los siguientes valores. No hay un umbral preestablecido, a partir del cual se tenga que actuar. En la práctica clínica se utilizan los siguientes criterios:

- Patrón de normalidad: ScrO<sub>2</sub> 58-82%.
- Umbral de intervención: ScrO<sub>2</sub> <50% (o descensos superiores al 20% en la línea de base).
- Valor crítico: ScrO<sub>2</sub> < 40% o descensos superiores al 25% de la línea basal, se asocia con disfunción neurológica y resultado adverso.

Así pues, en esta paciente se observa un descenso mayor del 25% por lo tanto consideramos que existe una alta probabilidad de isquemia cerebral en este momento (opción b).

Respecto a la etiología del cuadro que nos ocupa se plantea un amplio diagnóstico diferencial (Fig. 3).

Los diagnósticos menos probables y que podemos descartar de forma razonable teniendo en cuenta el contexto en el que nos encontramos son los que aparecen tachados.

El caso que nos ocupa se inicia con un proceso infeccioso y por tanto una de las complicaciones que debemos tener en cuenta es la formación de un absceso cerebral. Sabemos que el mecanismo que con más frecuencia explica la aparición de un absceso cerebral es la existencia de un foco contiguo de infección, recordemos que en este caso la paciente presentaba un cuadro de OMA bilateral.

Además, existe la posibilidad de que se haya desarrollado un proceso isquémico (infarto) u obstructivo (trombosis seno venoso) secundario a migración de trombos que se hubieran formado durante la fase inicial del shock, en presencia de coagulación intravascular diseminada.

Debemos tener en cuenta que no se ha descartado la implicación del SNC como foco de infección y que por tanto esta complicación puede tratarse de la evolución del cuadro inicial, puesto que éste podría tratarse de una encefalitis, meningitis o cerebritis. También, su afectación puede considerarse secundaria a la progresión del cuadro infeccioso.

De cualquier forma, son necesarias pruebas complementarias para una mayor aproximación, pero siempre tras las medidas de estabilización, nunca la realización de pruebas complementarias deben anteponerse a la estabilización del paciente (opción d).

Si sospechamos HTIC está contraindicada la realización de punción lumbar (opción c).

Las crisis diencefálicas se caracterizan por ser episodios complejos disautonómicos caracterizados por taquip-

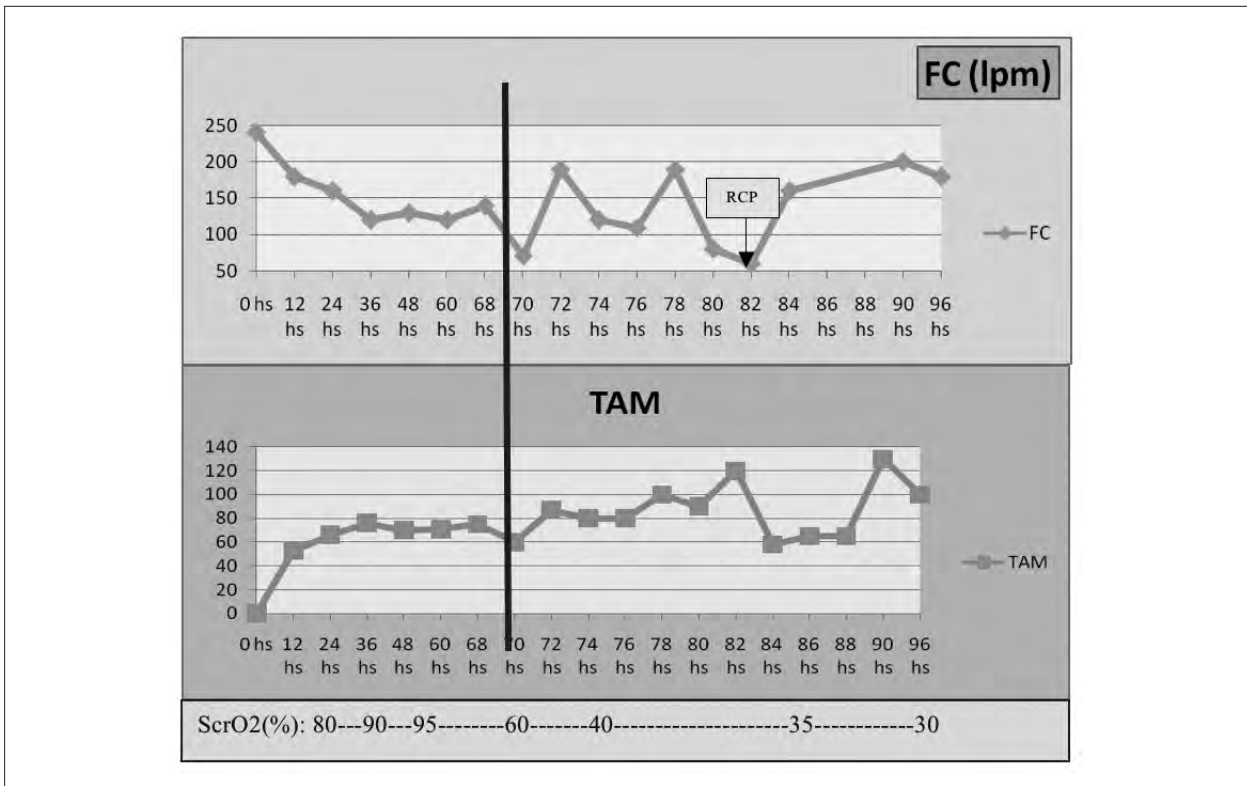


FIGURA 4.

nea, taquicardia, hiperhidrosis, midriasis, postura hipertónica, hipertermia, desencadenadas por estímulos nociceptivos o propioceptivos que responden característicamente a morfina. Su fisiopatología no se conoce pero responde a la acción de una descarga hormonal del sistema nervioso simpático. Según la descripción, no parece estar relacionado con lo que presenta nuestra paciente en este momento. (opción e)

*Se administran bolos de SSH3%. Aunque mantiene frecuencia cardíaca con tendencia a cifras bajas no existe inestabilidad en este momento.*

### 9. ¿QUÉ HARÍA A CONTINUACIÓN?

- Monitorización de la Saturación venosa de la yugular.
- Hiperventilación moderada.
- Hipotermia.
- Realización de TC craneal.
- Drenaje de LCR.

#### **La respuesta correcta es la opción d**

A continuación se realizará una aproximación diagnóstica respecto a la etiología de la HTIC y por tanto, se

debe realizar una prueba de imagen, concretamente una TC craneal.

La utilidad de la Saturación venosa en el bulbo de la yugular radica en que nos informa si debemos aplicar medidas que disminuyan el FSC en casos de hiperemia (hiperventilación, barbitúricos), o bien, medidas que aumenten el FSC y la PPC (expansión con salino hipertónico, inotrópicos), pero es una técnica muy invasiva (opción a). Además, la opción más correcta en este momento es la realización de TC craneal (opción d).

La hiperventilación disminuye la PaCO<sub>2</sub> por lo que puede inducir vasoconstricción arterial cerebral por alcalinización del flujo sanguíneo cerebral al reducir el FSC, hace disminuir la PIC. Pero al disminuir el FSC puede producir isquemia por lo que no se recomienda en casos de infarto cerebral. Además se sabe que el efecto de la hiperventilación es transitorio porque los cambios en el pH intersticial compensan su efecto en 24 hrs y la alcalosis produce desviación de la curva de disociación a la izquierda con menor suelta de oxígeno lo que empeora la hipoxia. No se recomienda de forma rutinaria (opción c). Cuando existe monitorización venosa del bulbo de la yugular y en casos de TCE grave en el que se confirma la presencia de HTIC se recomienda la hiperventila-

**TABLA IV.**

	60 hrs	72 hrs	84 hrs	96 hrs	105 hrs
Glucemia (mg/dl)	130		89	312	152
Creatinina(mg/dl)	0,41		0,26	0,35	0,30
Urea(mg/dl)	9		9	9	10
Sodio (mEq/l)	145	129	134	153	131
Potasio (mEq/l)	3,8	4,2	3,7	4,4	4,4
Calcio	1,23	1,28	1,21	1,31	1,30
GPT (mU/ml)	885		909	672	642
Bilirrubina(mg/dl)	0,6		0,6	0,62	
Amonio (mg/dl)		44			
Tándem masa		Normal			
Leucocitos (x109/l)	20660		20720	10890	13730
Neutrófilos (x109/l)	81%(16700)		85%(17800)	82%(8900)	
Linfocitos (x109/l)	11%(2200)		6,5%(1300)	4,8%(500)	
Hb (g/dl)	13	12,6	13,2	12,8	13
Plaquetas (x109/l)	21000		11000	8000	59000
TP (seg)	13		11,6		11,4
TPTA (seg)	48		30,6		28,9
Fibrinógeno (g/l)	2		0,95		2,8
Hemocultivo	negativo	negativo			

ción controlada: mantener PaCO<sub>2</sub> 30-35 mmHg, con control de saturación venosa yugular entre 55 y 75% (<55% hipoxemia; >75% hiperemia). Por tanto, en este caso que podría tratarse de un infarto cerebral como complicación del cuadro séptico no se debería hacer, sobre todo sin disponer de SvjO<sub>2</sub> (opción b)

Respecto a la hipotermia puede ser útil en casos refractarios, aunque su uso no se recomienda de forma rutinaria (opción d).

El drenaje del LCR baja la PIC inmediatamente al reducir el volumen intracraneal y permite posteriormente que el edema drene dentro del sistema ventricular. Puede ser una terapia adyuvante en el manejo de la HTIC, sin embargo si existe edema cerebral difuso, los ventrículos pueden estar colapsados y esta terapia no tendría utilidad, por tanto lo más idóneo en primer lugar es realizar una prueba de imagen (opción e).

*Se decide realización de TC craneal urgente donde se observa falta de diferenciación sustancia blanca- sustancia gris de forma generalizada, con falta de visualización asimétrico de los surcos en la convexidad y mala delimitación de las cisternas basales. Los ventrículos laterales se muestran de pequeño tamaño, simétricos, sin desplazamientos de línea media. Tercer ventrículo prácticamente no visible. Gran edema cerebral difuso. No se aprecian lesiones focales ni áreas de sangrado intraparenquimatoso ni extraaxial.*

*Además se realiza EEG en el que se observa afectación cerebral difusa grave, cercana a trazado de muerte cerebral.*

*Persiste gran inestabilidad hemodinámica con variabilidad extrema de FC y TA y trastornos de la homeostasis secundarios a diuresis excesivas (hasta 17 ml/kg/h).*

*Mantiene saturación regional cerebral de oxígeno con valores bajos y en descenso (45 35%).*

*De forma episódica presenta crisis convulsivas que se acompañan de cambios en el tamaño pupilar alternando pupilas puntiformes con midriasis arreactiva, hasta hacerse persistente la midriasis arreactiva. Se suspende sedoanalgesia.*

*En la figura 4 representa de forma gráfica, la evolución de la FC y TAM como parámetros más representativos de la inestabilidad de la paciente.*

## 10. ¿QUÉ DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PLANTEARÍAS EN ESTE MOMENTO?

- Encefalopatía séptica.
- Enfermedad metabólica.
- Síndrome de Reye.
- Síndrome de Reye-like.
- Encefalopatía necrotizante aguda.

### **La respuesta correcta es la opción d**

Hasta el 23% de los pacientes con sepsis desarrollan encefalopatía séptica, la cual se asocia con un aumento en la tasa de mortalidad. Los síntomas incluyen agitación, confusión y desorientación que van desde el estupor al coma y que a menudo se desarrollan desde

el inicio de la sepsis. La etiopatogenia de este cuadro se atribuye a los aminoácidos y sus productos de degradación, la disrupción de la barrera hematoencefálica, la presencia de neurotransmisores anormales, así como sus efectos sobre el sistema nervioso central condicionando una afectación cerebral. Sin embargo, las investigaciones actuales no han definido su fisiopatología exacta. La encefalopatía en la sepsis puede manifestarse de forma precoz (conocida como encefalopatía séptica, expresión de fallo orgánico) o tardíamente (conocida como encefalopatía tardía que está acompañada por fallo multiorgánico, hipotensión y otros fenómenos sistémicos). Es precisamente el concepto de encefalopatía séptica, el que más interés despierta en la actualidad pues no puede explicarse como resultado de manifestaciones de fallo renal o hepático, hipotensión o hipoxia, siendo quizás su mecanismo iniciador la agresión por los mediadores inflamatorios al cerebro y su respuesta la expresión de esta encefalopatía en el paciente. En este caso la complicación intracraneal se ha producido tardíamente por lo que no parece ser una encefalopatía séptica. No se acompaña de hipotensión ni fallo multiorgánico como es habitual en la encefalopatía de la sepsis de aparición tardía. Además ¿podemos descartar la existencia de fallo renal o hepático que justifique la encefalopatía? Pues bien, en cuanto a la función renal sí podemos asegurar que está conservada, no así la función hepática ya que persiste aumento de transaminasas y un consumo de plaquetas que ha precisado hasta el último momento transfusión de las mismas (opción a).

En los errores innatos del metabolismo, es típica la afectación cerebral lentamente progresiva. Sin embargo, algunos errores innatos del metabolismo de los ácidos grasos, ácidos orgánicos, hidratos de carbono y del ciclo de la urea pueden agravarse rápidamente y desencadenar una afectación cerebral aguda, esta progresión puede ir en relación con la evolución de la propia enfermedad aunque generalmente están asociadas a un proceso concomitante, por ejemplo, una infección. Normalmente existe una historia familiar y personal sugestivas, no así en este caso. Las imágenes radiológicas características muestran atrofia cerebral difusa y en muy pocos casos edema cerebral, que es lo que observamos en nuestra paciente. Todos estos datos junto con el resultado normal del tándem masa permite descartar esta opción (opción b).

Teniendo en cuenta la afectación hepática, habrá que plantear si la encefalopatía es una complicación aislada

o forma parte de algún cuadro clínico que asocie estas dos entidades.

Se podría pensar en el Síndrome de Reye clásico, que se acompaña de encefalopatía y fallo hepático. En dicho síndrome, las citoquinas inflamatorias y las toxinas metabólicas inducen la síntesis de metabolitos tóxicos como ácidos grasos (AG) de cadena corta o ácidos dicarboxílicos por parte de las mitocondrias de las células hepáticas, y que potencialmente pueden afectar la función cerebral. A nivel bioquímico se evidencia el daño hepático por un ascenso en las transaminasas así como datos de disfunción mitocondrial: hiperamoniemia, hipoglucemia, cetoacidosis. Los criterios diagnósticos para el Síndrome de Reye son los siguientes:

- Encefalopatía aguda no inflamatoria con alteración del nivel de conciencia.
- Disfunción hepática demostrada por una biopsia hepática con evidencia de esteatosis hepática típicamente microvesicular o bien por un aumento en el valor de las transaminasas mayor al triple del valor normal y/o hiperamoniemia.
- LCR con leucocitos (generalmente linfocitos)  $8/\text{mm}^3$  o menos.
- Biopsia cerebral con edema cerebral sin signos inflamatorios.

Una característica del síndrome de Reye es la asociación con el consumo previo de salicilatos, antecedente que no existía en la paciente. Además suele ocurrir en niños entre los 5 y 10 años de edad. Típicamente está asociado a infecciones víricas, principalmente influenza, varicela o gastroenteritis. Es cierto que el cuadro clínico de esta paciente sugiere el desarrollo de un Síndrome de Reye pero debemos tener en cuenta que actualmente son extremadamente raros y no contamos con el antecedente típico de consumo de salicilatos. Además existe una entidad muy similar con la que comparte muchas características que podría corresponder a nuestro cuadro, ésta es el Síndrome de Reye-like.

Se sabe que el mecanismo fisiopatológico que justifica la afectación cerebral en el Síndrome de Reye-like es la “tormenta de citoquinas”, una descarga excesiva de mediadores inflamatorios. La afectación cerebral es difusa y típicamente aparece en las pruebas de imagen un edema cerebral importante generalizado, como en nuestro caso. La afectación hepática es similar al Síndrome de Reye clásico aunque sin la presencia típica de hiperamoniemia (Tabla V).

TABLA V.

	Síndrome de Reye-like	Síndrome de Reye clásico
Edad	1-5 años	5-10 años
Asociación varicela	No	Sí
Asociación salicilatos	No	Sí
Asociación AINEs	Sí	No
Hiperamoniemia	No	Sí
Hipoglucemia	No	Sí
Naturaleza del edema	Vascular	Celular
Esteatosis hepática	Macrovacuolar	Microvacuolar

Para conseguir una mayor aproximación sería de gran utilidad disponer de estudios de anatomía patológica.

En cuanto a la encefalopatía necrotizante aguda, el cuadro clínico es similar al síndrome de Reye like, con hipertransaminasemia reflejo de la afectación hepática, sin hiperamoniemia, que ocurre con más frecuencia en niños pequeños, que sigue a un proceso febril infeccioso y que se acompaña de afectación neurológica importante. Es también la tormenta de citoquinas el fenómeno fisiopatológico que explica esta entidad. Sin embargo, en las pruebas de imagen son típicas las lesiones focales de isquemia simétricas, afectando a tálamos y cápsula interna que no se describe en la TC de esta paciente (opción e).

*Se realiza examen clínico, presentando exploración compatible con muerte encefálica.*

*Se repite EEG donde no se visualiza actividad bioeléctrica cerebral.*

*Es éxitus a las 96 horas del ingreso en nuestra Unidad.*

#### **COMENTARIOS Y HALLAZGOS MÁS RELEVANTES DEL ESTUDIO NECRÓPSICO**

- *Timo, ganglios linfáticos, médula ósea y bazo: marcada depleción linfocitaria con presencia de eosinófilos e infiltración de histiocitos de localización cortical.*
- *Hígado: congestión sinusoidal con degeneración hídrica hepatocitaria difusa masiva que respeta únicamente los hepatocitos pericentrales; esteatosis macrovacuolar periportal. Mínimos focos de necrosis con discreto infiltrado inflamatorio de localización pericentral.*
- *SNC: marcados signos de edema difuso fundamentalmente a nivel hemisférico con espongirosis, rarefacción y palidez mielínica y congestión vascular. Signos*

*de isquemia cortical cerebral aguda de predominio paramedial con eosinofilia y retracción neuronal, picnosis nuclear y vacuolización pericelular. Foco de necrosis aguda en ganglios basales y tálamo. Tronco y cerebelo no presentan alteraciones relevantes salvo una congestión vascular capilar. Ausencia de abscesos, signos de meningitis o de encefalitis, y de infiltrados inflamatorios relevantes en parénquima cerebral y leptomeninges.*

- *Estudios microbiológicos para estudio de virus: negativos*
- *Todos los estudios etiológicos para la identificación de un posible micro-organismo causante del cuadro de shock fueron negativos.*

Los virus más frecuentes relacionados con estos cuadros son el virus de la Influenza, HHV-6 (exantema súbito), rotavirus, varicela, y VRS entre otros. El virus influenza y VRS fueron descartados en Huelva y el HHV-6 y de la varicela se descartaron al resultar negativa la PCR realizada en material procedente de la autopsia. Quedaría abierta la posibilidad de un rotavirus, otros virus menos frecuentes y de algunas bacterias.

El dato patológico más relevante es una encefalopatía aguda con necrosis cortical, estriatal y talámica, que se acompaña de un marcado edema cerebral y de signos de hipertensión intracraneal. No se han encontrado signos de meningitis, abscesos ni infiltrados inflamatorios en parénquima cerebral, y las muestras remitidas para cultivo microbiológico resultaron negativas. Es importante este hecho ya que podemos concluir que no existe un proceso infeccioso local sino que más bien la afectación cerebral es por el desarrollo de otro cuadro en el contexto de la sepsis.

De gran interés es el mecanismo de edema cerebral que según los datos obtenidos se asocia a congestión vascular que ya sabemos que es típico del Síndrome de Reye-like. A pesar de existir lesiones isquémicas que podrían hacernos pensar en una encefalopatía aguda necrotizante, los hallazgos de imagen previos al examen anatomopatológico son típicos del Síndrome de Reye-like. Es cierto que se solapan características de estos cuadros y hacen difícil el diagnóstico diferencial pero hay que encuadrarlos en el contexto clínico y correlacionarlos con los demás hallazgos de la necropsia, como la degeneración grasa del hígado. La mayoría de las publicaciones científicas publican casos de Síndrome de Reye-like en relación con errores congénitos del metabolismo, nuestra paciente contaba con dos tándem masa norma-

les (el primero al nacimiento y el segundo realizado durante el ingreso).

Por último otro dato que habría que tener en cuenta es la posibilidad de la existencia de cuadro de inmunodeficiencia de base. La deplección linfocitaria en timo, bazo y ganglios linfáticos observada en este caso, junto a la escasa respuesta inflamatoria encontrada, la rápida evolución del cuadro y la presencia de un foco con infección por mucor (que aparece generalmente en pacientes inmunodeprimidos), aunque no es específico, orientaría hacia esta posibilidad.

### **Hallazgos fundamentales**

- *Encefalopatía aguda con severo edema cerebral y lesiones isquémicas.*
- *Degeneración hidrópica hepatocitaria difusa con esteatosis macrovacuolar compatible con cuadro de Síndrome de reye Like.*

### **Hallazgos concomitantes**

- *Deplección linfocitaria en timo, bazo y ganglios linfáticos.*

### **Causa de la muerte**

- *Encefalopatía aguda necrotizante con severo edema cerebral, isquemia cortical y signos de hipertensión intracraneal.*

### **DIAGNÓSTICOS FINALES**

- Shock séptico
- Síndrome de Reye-like
- Hipertensión intracraneal
- Probable inmunodeficiencia asociada

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Alonso Salas MT, de Carlos Vicente Juan Carlos, Gil Antón J, Pinto Fuentes I, Quintilla Martínez JM, Sánchez Díaz JI. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría.
2. Arjona Villanueva D, Borrego Domínguez R, Huidobro Labaraga B, Fernández Barrio B, Verdú Pérez A. Hipertensión intracraneal. Protocolos AEP.
3. Brahm Goldstein, MD; Brett Giroir, MD; Adrienne Randolph, MD; and the Members of the International Consensus Conference on Pediatric Sepsis. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med* 2005;6(1).
4. Borrat Frigola X, Mercadal Mercadal J, Zavala E. Near-infrared spectroscopy in the postanesthesia recovery care unit: noninvasive monitoring of peripheral perfusion. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2010; 57(6):364-373.
5. Ceneviva G; Paschall A, Maffei F and Carcillo J. Hemodynamic Support in Fluid-refractory Pediatric Septic Shock. *Pediatrics* 1998;102 No. 2 August 1.
6. Dellinger RP, Mitchell ML, Carlet JM, Bion J, Parker MM, Jaeschke R, et al for the International Surviving Sepsis Campaign Guidelines Committee. Surviving Sepsis Campaign: International guidelines for management of severe sepsis and septic shock: 2008. *Crit Care Med*. 2008; 36:296-327. *Intensive Care Med* 2008; 34:17-60.
7. De Oliveira CF, De Oliveira S, Gottschald A, Moura J, Costa G, Ventura A, et al. ACCM/PALS haemodynamic support guidelines for paediatric septic shock: an outcomes comparison with and without monitoring central venous oxygen saturation. *Intensive Care Med* 2008;34:1065-1075.
8. Rangel-Castillo L, Robertson C. Management of Intracranial Hypertension. *Critical Care Clinics* 2006;22:713-732.
9. Mizuguchi M, Yamanouchi H, Ichiyama T, Shiomi M. Acute encephalopathy associated with influenza and other viral infections. *Acta Neurol Scand* 2007;115 (Suppl. 186): 45-56.
10. Skarda DE, Mulier KE, Myers DE, Taylor JH, Beilman GJ. Dynamic Near-Infrared Spectroscopy Measurements in Patients With Severe Sepsis. *Shock* August 2007; 27 (4): 348-353.

# Niña con fiebre y petequias

Ponente: L. Romero Moreno. Tutor: F. Rodríguez Amuedo

Niña de 3.8/12 años de edad que acude a urgencias por presentar cuadro clínico de 5 días de evolución consistente en:

- Fiebre de hasta 39°C con buena respuesta a anti-térmicos, vómitos postingesta (1-2 /día), dolor abdominal difuso y dolores musculares generalizados, de predominio en miembros inferiores, con la deambulación.
- Refiere también, en las últimas 12 horas, erupción cutánea a nivel de cara, parte posterior de tronco y miembros inferiores.

## Antecedentes personales

Embarazo controlado, sin patología. Parto eutócico vaginal. RNAT 37 semanas. PRN 2.500 g. No incidencias perinatales. Vacunación según calendario oficial (incluida vacunación antineumocócica). Desarrollo post-deroestatural y psicomotor adecuados. No alergias alimentarias ni medicamentosas conocidas.

A la exploración física presenta: estado general conservado con buen estado de hidratación y perfusión periférica. No distrés respiratorio. AC: rítmica y sin soplos. AR: buena ventilación. Abdomen distendido, depresible, sin megalias. Exantema purpúrico petequeial no palpable de predominio en miembros inferiores que afecta a las plantas de los pies y elementos maculares y petequias aisladas en la cara, espalda y miembros superiores. ORL: faringe hiperémica. Petequias aisladas en paladar. Enantema. Lengua aframbuesada y depapilada. Lomotor: tumefacción a nivel de ambos tobillos, principalmente el izquierdo con limitación del movimiento en dicho nivel (Fig. 1).

## 1. ¿CON LOS DATOS DE LA ANAMNESIS Y LOS HALLAZGOS DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA, ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA CLÍNICA INICIAL?

- a. Los datos son compatibles con púrpura de Shonlein-Henoch.
- b. Podría tratarse de una meningococemia.
- c. Cumple criterios de Enfermedad de Kawasaki.
- d. Se trata de un caso de infección por parvovirus B19.
- e. Son precisas exploraciones complementarias adicionales para orientar el diagnóstico y dirigir el tratamiento inicial.

## La respuesta correcta es la e

Con los datos clínicos y los hallazgos de la exploración física no es posible discernir entre las distintas etiologías expuestas. Se necesita una batería de pruebas que ayuden a orientar el diagnóstico y la actitud terapéutica inicial entre las que se encontrarían:

- Hemograma
- Bioquímica básica, incluyendo RFA (reactantes de fase aguda)
- Coagulación básica
- Sistemático y sedimento de orina
- Citoquímica y bioquímica de líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Gram y determinación de antígenos bacterianos en LCR
- Ecografía de abdomen.
- Radiografía de tórax.
- Cultivos: sangre, orina y LCR.

Existen numerosas enfermedades que pueden cursar con fiebre y exantema petequeial en la infancia.



**FIGURA 1.**

La púrpura de Shonlein – Henoch (opción a) es una vasculitis leucocitoclástica mediada por IgA que afecta a vasos de pequeño calibre. Puede cursar con fiebre, aunque no es el síntoma predominante y suele ser de bajo grado, exantema purpúrico-petequial (80-100%) de distribución en nalgas y miembros inferiores, artralgias o artritis transitoria (65-75-%) de predominio en grandes articulaciones (rodillas o tobillos), síntomas gastrointestinales (dolor abdominal, vómitos...) en relación a isquemia intestinal y que obliga a descartar hematoma de la pared abdominal; y manifestaciones renales (25-50%) que suelen manifestarse en forma de hematuria y proteinuria leves aunque pueden ser más severas llegando a producir incluso insuficiencia renal.

La infección meningocócica (opción b) sigue siendo la causa de sepsis de origen comunitario más frecuente (90%). Se trata de una infección grave donde la precocidad en el diagnóstico y tratamiento correctos es especialmente determinante en el pronóstico. El cuadro clínico característico es el de un niño con fiebre de corta evolución y afectación del estado general con evolución rápida al deterioro hemodinámico, aparición de rash petequeial generalizado y diversas manifestaciones por afectación multiorgánica.

El síndrome purpúrico-petequial (opción d) está característicamente asociado a la infección por parvovirus B19. La forma de presentación habitual consiste en fiebre en grado variable acompañada de exantema purpúrico petequeial, en ocasiones pruriginoso, de distribución en manos y pies (incluyendo palmas y plantas) aunque puede afectar a otras regiones como la cara; conjuntivitis, lesiones orales (incluyendo petequias en paladar) y artralgias o artritis de pequeñas articulaciones (manos y pies).

La enfermedad de Kawasaki (opción c) es una vasculitis febril aguda de la infancia; primera causa de cardiopatía adquirida en este rango de edad. Las manifes-

taciones clínicas características quedan reflejadas en los criterios clínicos establecidos para su diagnóstico:

- Fiebre  $\geq$  5 días
- Cambios en las extremidades (edema o descamación en manos y pies dependiendo de la fase de la enfermedad)
- Exantema polimorfo
- Linfadenopatía cervical ( $>1,5$  cm), generalmente unilateral
- Inyección conjuntival bulbar bilateral
- Cambios en labios y cavidad oral: labios eritematosos y fisurados, lengua aframbuesada, hiperemia oral y faríngea...

Otras etiologías, más raras, a tener en cuenta son: la endocarditis bacteriana, la infección por rickettsias o la infección por enterovirus.

*Exploraciones complementarias realizadas en el servicio de Urgencias:*

*Hemograma: Leucocitos 15230/mm<sup>3</sup> (Neutrófilos: 87,5%); Hemoglobina: 10,9 g/dl; plaquetas: 136000/mm<sup>3</sup>. Bioquímica: glucemia e iones normales. Urea: 28 mg/dl. Creatinina: 0,4 mg/dl. GOT: 99 U/l GPT: 82U/l GGT: 446 U/l. PCR: 240 mg/l. PCT: 8,45 ng/ml. Coagulación: normal.*

*Orina (sistemático) leucocitos 3+ nitritos (-) Hemoglobina: 3+ Proteínas: 1+*

*Citoquímica LCR: leucocitos: 101/mm<sup>3</sup> (Polimorfonucleares: 80%) glucosa 64 mg/dl, proteínas 0,25 g/l GRAM: sin gérmenes. Antígenos bacterianos negativos.*

*Se solicitaron hemocultivo, urocultivo y cultivo LCR.*

*Radiografía de tórax: sin alteraciones.*

*Ecografía abdominal: hallazgos compatibles con hidrops vesicular. Sin otras alteraciones a nivel de vísceras intraabdominales.*

## **2. CON LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ACTUALES, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS CORRECTA?**

- a. Iniciar cefotaxima en espera de cultivos.
- b. Iniciar Inmunoglobulina intravenosa (Ig IV) y ácido acetilsalicílico (AAS).
- c. Extraer serologías virales y luego iniciar Ig IV y AAS.
- d. Tratamiento sintomático en espera de cultivos.
- e. Hacer todo lo anterior.

### **La respuesta correcta es la a**

De todas las etiologías anteriormente mencionadas, la más grave y la única en la que el diagnóstico y trata-

Grupo	Criterios ILL	Criterios analíticos	Actitud
1	NO	NO	Observación 4 horas y alta a domicilio si no deterioro
2	NO	SI	Tratamiento antibiótico empírico en espera de cultivos
3	SI	SI	

*Criterios ILL: Irritability (irritabilidad), Letargy (letargia), low capillary refill (aumento del tiempo de relleno capilar >5 seg).*  
*Criterios analíticos: recuento leucocitario >5.000 o >15.000 /mm<sup>3</sup> y/o PCR>5 mg/l.*

**FIGURA 2.**

miento precoz han demostrado ser el factor determinante en cuanto al pronóstico es en la infección meningocócica.

Como hemos visto, el cuadro clínico que muestra nuestra paciente no es el típico de una infección por dicho germen (fiebre de 5 días de evolución, la no afectación del estado general, la distribución de las lesiones o la normalidad en las pruebas de la coagulación), no obstante en la mayor parte de las ocasiones, por la razón antes mencionada, los niños con fiebre y exantema petequeal son manejados como si de una infección meningocócica se tratara aunque de forma retrospectiva, según las series, sólo 0,5-11% de dichos pacientes tienen realmente una infección por *N. meningitidis*.

Se han realizado numerosos intentos para establecer criterios clínicos y analíticos que pudieran orientar el diagnóstico de meningococemia en niños con fiebre y exantema petequeal. Así pues, en el año 2000, Brogan et al. llevaron a cabo un estudio en el que sugerían unos criterios clínicos (criterios ILL: irritabilidad, letargia y aumento de tiempo de relleno capilar) y analíticos (recuento leucocitario <5000 o >15000 y/o PCR >5mg/l) en base a los cuales se podía orientar el manejo inicial de estos niños de forma que se establecían 3 grupos. En un primer grupo se incluían aquellos pacientes que no cumplieren ningún criterio clínico y analítico siendo la actitud propuesta, la observación durante 4 horas y el alta a domicilio ante la ausencia de deterioro en ese tiempo. El segundo grupo correspondía a aquellos que no mostraban ningún criterio clínico pero si presentaban alguna alteración analítica siendo en ellos la actitud recomendada el inicio de antibioterapia empírica en espera de los resultados de los cultivos. El tercer y último grupo englobaba a aquellos niños con criterios clínicos y analíticos positivos y que deberían ser manejados de entrada como una meningococemia (Fig. 2).

Aunque estos criterios no están validados y no existen guías clínicas en cuanto al manejo de estos pacientes, vemos que el caso de la paciente estaría engloba-

do en el 2º grupo y que una actitud correcta y prudente podría ser el tratamiento como si de una infección meningocócica se tratara.

En cuanto al resto de las opciones que se plantean como respuesta a la pregunta no tendrían cabida la actitud expectante (opción d) debido a que la expresión clínica y analítica orientan a la existencia de una bacteriemia.

Más discutido estaría el inicio de Ig y AAS (opciones b y c) ya que, si bien es cierto que nuestra paciente no cumple criterios de Enfermedad de Kawasaki, podríamos estar ante un caso de enfermedad de Kawasaki atípico:

- a. Fiebre > 5 días y 2 o 3 criterios clásicos.
- b. PCR >30 mg/l o VSG >40 mm/h
- c. 3 o + criterios de laboratorio
  - a. Albúmina menor o igual a 3 g/l
  - b. Anemia para la edad del niño
  - c. Elevación de la ALT
  - d. Plaquetas >450000 después de 7 días
  - e. Leucocitos >15000
- f. Orina con 10 o más leucocitos/campo.

*En esta paciente se optó por la iniciar tratamiento con cefotaxima IV en espera de los resultados de los cultivos extraídos en urgencias, siendo en el 2º día de ingreso cuando, ante la persistencia de la fiebre de alto grado, se decidió la administración de Ig IV y AAS cubriendo la otra etiología posible.*

*El 3º día de ingreso presenta empeoramiento clínico con empeoramiento del estado general. A la persistencia de la fiebre se une la aparición de distrés respiratorio leve-moderado. Se toman constantes vitales: Tª: 38,9°C. FC 160 lpm. TA:95/40 mmHg. FR: 45 rpm. SatO<sub>2</sub> 89% que aumenta a 95% con oxígeno suplementario en gafas nasales. Se reexplora a la paciente objetivándose mala perfusión periférica con subcianosis labial. En la auscultación cardíaca taquicardia de hasta 160 lpm con ritmo de galope y soplo III/VI de nueva aparición sin existir anomalías en la auscultación respiratoria. En el abdomen una hepatomegalia de 2 cm.*

### 3. ANTE ESTOS HALLAZGOS, ¿QUÉ COMPLICACIÓN SE SOSPECHARÍA Y QUÉ PRUEBAS COMPLEMENTARIAS ESTARÍAN INDICADAS?

- La clínica es compatible con una infección respiratoria por lo que estaría indicada la realización de hemograma, RFA, hemocultivo, radiografía de tórax, determinación de antígenos virales y serología para gérmenes atípicos.
- La clínica es secundaria al estado febril de la paciente, administrar medicación antipirética intravenosa y adoptar una actitud expectante.
- Los hallazgos orientarían a una ICC por lo que las pruebas indicadas serían la radiografía de tórax y la ecocardiografía-doppler, así como la determinación de láctico.
- Ante la brusquedad del cuadro y la repercusión hemodinámica es preciso solicitar una radiografía de tórax para descartar la aparición de un neumotórax espontáneo.
- Estarían indicada todas las exploraciones complementarias expuestas.

#### **La respuesta correcta es la c**

Cuando se valora a un niño con dificultad respiratoria se debe tener en cuenta la existencia de causas no respiratorias de la misma.

Las causas respiratorias pueden obedecer a procesos que afectan tanto a la vía aérea superior como a las vías inferiores y al parénquima pulmonar. No obstante los datos de la anamnesis y la auscultación respiratoria son armas suficientes para descartar casi por completo las distintas etiologías. Por lo tanto, la ausencia de síntomas respiratorios previos y la normalidad auscultatoria (sin existir ruidos patológicos o zonas de hipoventilación) prácticamente descartarían estas patologías (opciones a y d).

Teniendo en cuenta los diagnósticos iniciales que se barajan (meningococemia vs Enfermedad de Kawasaki) y los demás hallazgos de la exploración física (compatibles con insuficiencia cardiaca congestiva (ICC): taquicardia, ritmo de galope, soplo y hepatomegalia) es prioritario descartar la repercusión cardiaca que estas patologías pueden tener (opción c). La actitud expectante no sería una opción válida (opción b).

Son complicaciones de la meningococemia y de la Enfermedad de Kawasaki la miocarditis, la pericarditis o la isquemia miocárdica por lo que una valoración clínica cuidadosa apoyada por exploraciones complementarias orientadas es básica.



**FIGURA 3.**

Así pues para una valoración correcta serían necesarias las siguientes:

- Hemograma: informa de la existencia de anemia, ya que su presencia es determinante en la valoración de la hipoxia tisular.
- Equilibrio ácido-base (EAB): además de ofrecer datos sobre la oxigenación y la ventilación alveolar informa sobre la gravedad de la insuficiencia respiratoria y de la existencia de alteraciones del pH y su causa.
- Láctico: indicativo de la hipoxia tisular elevándose de forma proporcional al compromiso del metabolismo aeróbico.
- Radiografía de tórax: muestra alteraciones principalmente respiratorias (neumonía, atelectasia, derrame pleural...) de hipoxemia o la repercusión pulmonar de determinadas afecciones cardiacas (EAP en el caso de ICC).
- Ecocardiografía-doppler cardiaca: es de vital importancia sobre todo cuando aparecen en la exploración física datos que hagan sospechar afectación cardiaca como es un soplo importante que anteriormente no se auscultaba.

*En el caso de la paciente se solicitaron:*

- Radiografía de tórax: ICT (índice cardiorádico) aumentado (0,8). Infiltrado perihiliar compatible con edema pulmonar cardiogénico (Fig. 3).

**TABLA I. CRITERIOS DE EI**

**Criterios mayores**

- Hemocultivos positivos:
  - 2 o más hemocultivos positivos a microorganismos que clásicamente causan EI.
  - Hemocultivos persistentemente positivos.
  - Hemocultivo positivo a *Coxiella burnetii*.
- Evidencia de afectación endocárdica:
  - Vegetación, absceso, dehiscencia valvular
  - Nueva regurgitación valvular.

**Criterios menores**

- Predisposición: enfermedad cardíaca previa, ADVP.
- Fiebre > 38°C.
- Fenómenos vasculares: embolia arterial, infartos sépticos pulmonares, aneurisma micótico, hemorragias intracraneales, hemorragia conjuntival, lesiones Janeway.
- Fenómenos inmunológicos: glomerulonefritis, nódulos de Osler, Manchas Roth, factor reumatoide.
- Evidencia microbiológica: hemocultivo positivo que no cumple criterios mayores o evidencia serológica.

**El definitiva**

- 2 criterios mayores/1 mayor y 3 menores/5 criterios menores

**El probable**

- 1 criterio mayor y 1 menor/3 criterios menores

- *Ecocardiografía doppler: anillo Ao (aórtico) 13 mm con válvula desestructurada con insuficiencia aórtica severa, ocasionando robo diastólico en aorta descendente. Insuficiencia mitral leve. FE (fracción de eyección): 0,6.*
- *Hemograma: Hb: 7,6 g/dl.*
- *Láctico: 1,4 mmol/L*
- *EAB: Ph: 7,38 pCO<sub>2</sub>: 39,5 mmHg. HCO<sub>3</sub>: 22,1 mmol/l EB: -2,1 mmol/l.*

*Simultáneamente se reciben resultados de cultivos extraídos en Urgencia. El urocultivo y el cultivo de LCR, negativos y el hemocultivo positivo a *Streptococo pyogenes* sensible a penicilina siendo desde este momento la principal sospecha diagnóstica la Endocarditis Infecciosa (EI) por dicho germen, ya que en este momento cumplía criterios de EI confirmada (1 criterio mayor y 3 criterios menores) según la clasificación de Duke (Tabla I).*

- *Criterio mayor: nueva regurgitación valvular.*
- *Criterios menores: fiebre mayor de 38°C, fenómenos vasculares (lesiones de Janeway), fenómenos inmunológicos (datos de glomerulonefritis), evidencia inmunológica (hemocultivo positivo a germen causante de EI).*

*Se modifica antibioterapia a penicilina + gentamicina + rifampicina y se decide traslado a UCIP para mon-*

**TABLA II. INDICACIONES QUIRÚRGICAS DE EI**

1. Insuficiencia cardíaca secundaria a regurgitación valvular no controlada rápidamente.
2. Insuficiencia cardíaca secundaria a disfunción protésica.
3. Sepsis persistente (>7-10 días) pese a ATB correcta.
4. Endocarditis por microorganismos “difíciles”.
5. Documentación de absceso perivalvular, o periprotésico o fistulas intracardiacas.
6. Embolismos de repetición con persistencia de imágenes de vegetaciones grandes y móviles en ecocordio.

*itorización y vigilancia y tratamiento de la insuficiencia cardíaca.*

**4. ¿QUÉ MEDIDAS TERAPÉUTICAS SE DEBERÍAN ADOPTAR EN ESTE MOMENTO?**

- a. Intubación y conexión a ventilación mecánica, inicio de vasodilatadores sistémicos (nitroglicerina) y de tratamiento diurético (furosemida) controlando la diuresis mediante sondaje vesical.
- b. Administración de oxígeno en gafas nasales, inicio tratamiento inotrópico y vasodilatador (milrinona y nitroglicerina) y de tratamiento diurético con control de diuresis.
- c. Administración de oxígeno en gafas nasales, inicio de tratamiento inodilatador (milrinona) y tratamiento diurético con control de diuresis.
- d. Intubación y conexión a ventilación mecánica, canalización de vía venosa central e inicio tratamiento inotrópico y vasodilatador (milrinona y nitroglicerina) y de tratamiento diurético con control de diuresis.
- e. Administración de oxígeno en gafas nasales, e inicio tratamiento inotrópico (digoxina) y vasodilatador (nitroglicerina) y de tratamiento diurético con control de diuresis.

**La respuesta correcta es la b**

El tratamiento integral de la insuficiencia cardíaca incluye una serie de medidas generales y un tratamiento farmacológico específico cuyo principal objetivo es la reducción de la congestión pulmonar y sistémica mejorando la función miocárdica sin causar daño miocárdico; principal condicionante de la morbimortalidad de la misma.

Las medidas generales incluyen:

- Monitorización adecuada: constantes vitales (FC, TA, FR, Tª) así como PVC, peso y diuresis.

- Elevación de la cabecera de la cama.
- Oxigenoterapia suplementaria para mantener  $\text{SatO}_2$  adecuadas, siendo preciso en ocasiones la intubación y la conexión a ventilación mecánica.
- Restricción hídrica y corrección de trastornos hidroelectrolíticos.
- Reposo absoluto para disminuir el metabolismo y la demanda de oxígeno miocárdico si es preciso con fármacos sedantes.
- Tratar situaciones agravantes: anemia, fiebre o infección.
- Nutrición asegurando un aporte calórico adecuado. Las medidas farmacológicas tratan de mejorar los síntomas de congestión y bajo gasto ocasionados principalmente por los mecanismos compensadores. Actúan a todos los niveles (precarga, carga y postcarga).
  - Fármacos diuréticos (furosemida, tiazidas, espironolactona): disminuyen la precarga y de esta forma la congestión venosa.
  - Fármacos inotrópicos: actúan aumentando el inotropismo (carga); aunque algunos de ellos tienen efectos colaterales derivados del aumento del consumo miocárdico. Otro efecto secundario es su potencial arritmogénico.
    - Digoxina: efecto inotrópico y frenador del sistema simpático. Indicado en IC subagudas y en casos de fibrilación auricular (opción)
    - Fármacos simpaticomiméticos: dopamina, dobutamina o noradrenalina. Tienen un inicio de acción rápida, pero en contraposición aumentan el consumo miocárdico, favorecen la apoptosis y tienen potencial arritmogénico. Además, salvo la dobutamina, producen vasoconstricción periférica aumentando la postcarga y por tanto el trabajo miocárdico.
    - Milrinona: inotrópico, lusotrópico y (vasodilatador sistémico y pulmonar (disminución de la postcarga) por lo que ofrecen ventajas sobre los simpaticomiméticos ya que no aumenta el consumo de oxígeno. Entre los efectos secundarios se encuentran la trombopenia y la arritmogénesis, aunque es menor que con los fármacos anteriores.
    - Levosimendán: inotrópico, lusotrópico, vasodilatador arterial y venoso. Su efecto persiste durante 1 semana. Los principales inconvenientes son que su efecto no es controlable después de su infusión, existiendo además poca experiencia en niños.
- Vasodilatadores: venosos (disminuyen precarga) y/o arteriales (disminuyen la postcarga).

- Nitrodilatadores (nitroglicerina, nitroprusiato): actúan como vasodilatadores venosos y arteriales.
- IECAs (captopril y enalapril): disminuyen las resistencias vasculares sistémicas y aumentan la natriuresis evitando además el remodelado cardíaco.
- Péptido natriurético auricular: produce natriuresis y aumento de la diuresis. Produce vasodilatación arterial y venosa sin ser inotrópico. Son necesarios más estudios en niños.
- Betabloqueantes (propranolol, esmolol, carvedilol) se clasifican por su selectividad B. Previenen el remodelado cardíaco produciendo además vasodilatación coronaria, mejoran la disfunción diastólica y tienen efectos antiarrítmicos.

*Como medidas generales la paciente del caso requirió únicamente oxígeno en gafas nasales a bajo flujo para mantener  $\text{SatO}_2$  ya que salvo deterioro, no está indicada la intubación y se transfundió concentrado de hemáties a 20 ml/kg por anemia (Hb 7,6 g/dl).*

*Como medidas farmacológicas se inició tratamiento diurético con furosemida en perfusión continua (0,2 mg/kg/h) y canreonato potásico (2 mg/kg/día), así como perfusión continua de milrinona a 0,4 mcg/kg/min y nitroglicerina en perfusión continua que se aumentó puntualmente hasta 10 mcg/kg/min (opción b), añadiéndose posteriormente captopril (IECA: inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina) hasta 2,5 mg/kg/día permitiendo la suspensión de los dos fármacos en perfusión y permitiendo el paso del tratamiento diurético a la oral.*

*Al 6º día de ingreso en UCIP la paciente presenta 2 episodios de desconexión del medio con hipotonía generalizada, sin movimientos anormales tras los cuales queda e con tendencia al sueño (puntuación en la escala de coma de Glasgow: 11; O:3 M:4 V:4) que recupera de forma progresiva.*

## **5. EN VISTA DE LA NUEVA CLÍNICA, ¿QUÉ ESTARÍA INDICADO AL RESPECTO?**

- a. Realizar electroencefalograma (EEG) e iniciar tratamiento con fármacos antiepilépticos (FAE).
- b. Solicitar tomografía axial computerizada (TC) craneal urgente.
- c. Solicitar resonancia magnética nuclear (RM) urgente.
- d. Adoptar una actitud expectante y solo realizar exploraciones complementarias si repetición de la clínica.

- e. Ante el deterioro del nivel de conciencia estaría indicada la intubación endotraqueal electiva e iniciar medidas de protección cerebral.

### **La respuesta correcta es la b**

Las complicaciones neurológicas de la EI ocurren hasta en un 20-40% de los casos. En ocasiones no tienen traducción clínica, por lo que se sospecha que la verdadera incidencia es mayor. Pueden ocurrir en forma de accidente isquémico transitorio, hemorragia cerebral, aneurisma micótico, meningitis, absceso cerebral, encefalopatía... Por ello, la actitud expectante o el inicio de tratamiento anticonvulsivante sin investigar la posible etiología de las crisis no tendría cabida (opción d).

Debido a la magnitud de las mismas y a la necesidad de tratamiento médico o quirúrgico urgente en algunas de ellas es prioritaria la realización de una prueba de imagen que oriente la actitud adecuada y de ellas es de elección por su utilidad y accesibilidad la TC craneal. (opción b). La RM (opción c) no aportaría ningún beneficio sustancial inicial y en muchos centros no está disponible de forma urgente.

Por otra parte, la intubación endotraqueal (opción e) no estaría indicada en un paciente relativamente estable, con recuperación parcial del nivel de conciencia y con una puntuación en la ECG > 8. Para iniciar medidas de protección cerebral, (normotermia, normotensión, normoglucemia, normoventilación) sería recomendable establecer el diagnóstico con una prueba de imagen previa.

*Se realiza TC craneal urgente (Fig. 4) en la que se objetiva un hematoma occipital medial izquierdo de 2 cm de diámetro abierto a espacio subdural y una hemorragia subdural en hoz y tentoriohomolateral que provoca un desplazamiento del hasta frontal izquierda y de la línea media menor de 1 cm.*

*Se adopta una actitud expectante, presentado una recuperación completa del nivel de conciencia y permaneciendo neurológica y hemodinámicamente estable en todo momento. Ante la posibilidad de ruptura de aneurisma micótico, se realiza angio RM cerebral confirmando la existencia de un aneurisma del extremo distal de la arteria cerebral posterior izquierda. Veinticuatro horas más tarde se realiza angiografía cerebral y tratamiento endovascular del mismo transcurriendo el procedimiento sin incidencias. La niña es trasladada a planta de hospitalización 7 días después.*

*En planta continúa tratamiento antibiótico realizándose controles ecocardiográficos de forma periódica. En uno de ellos (día +32 d ingreso hospitalario) se objetiva un absceso subvalvular que se extiende desde el septo perimembranoso entre aorta y arteria pulmonar, así como una válvula aórtica desestructurada sobre todo a nivel de sigmoidea coronaria izquierda.*

### **6. EN ESTE MOMENTO**

- Tiene indicación clara de intervención quirúrgica.
- Se debería mantener únicamente tratamiento antibiótico ya que no se encuentra en situación de ICC.
- La ausencia de vegetaciones con riesgo embolígeno descarta la indicación quirúrgica.
- b y c son correctas.
- La formación de un absceso indica mala evolución y es indicación de cambio en la terapia antibiótica.

### **La respuesta correcta es la a**

Existen varias indicaciones de cirugía en la EI complicada (Tabla II). La urgencia de dicho tratamiento depende tanto de la estabilidad del paciente como de la posibilidad de curación únicamente con tratamiento antibiótico.

La principal indicación en esta paciente es la infección incontrolable como indica la formación del pseudoaneurisma y la progresión del daño valvular a pesar del tratamiento antibiótico correcto (opción a), que no debe ser modificado.

*La paciente es intervenida un mes después de su ingreso realizándose técnica de Ross-Konno consistente en reparación aórtica con autoinjerto pulmonar y reconstrucción del tracto de salida derecho con contegra. La intervención y el postoperatorio transcurrieron sin incidencias significativas.*

*Completa 8 semanas de tratamiento antibiótico intravenoso.*

*La exploración clínica (incluyendo la neurológica) al alta es completamente normal. El control de imagen (RM): cambios parenquimatosos en relación con sangrado anterior.*

*Como único tratamiento al alta precisa captopril y espironolactona.*

### **DIAGNÓSTICOS FINALES**

- Endocarditis aórtica por Streptococcus pyogenes.
- Insuficiencia cardíaca congestiva.

- Hemorragia cerebral en relación con ruptura de aneurisma micótico en arteria cerebral posterior.
- Pseudoaneurisma del septo interventricular.

### COMENTARIOS FINALES

La endocarditis infecciosa por estreptococo beta-hemolítico del grupo A es rara aunque pone de manifiesto el incremento de infecciones invasivas por dicho germen en los últimos años.

Este pone de manifiesto la posible relación de los superantígenos estreptocócicos como posibles agentes responsables de la Enfermedad de Kawasaki.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Baddour LM et al. Infective endocarditis. *Circulation* 2005; 111:394-433
2. Brogan PA, Raffles A. The management of fever and petechiae: making sense of rash decisions. *Arch Dis Child* 2000;83: 506-7.
3. Diaz R, Ferrer A, Ramil C, Albert DC. Insuficiencia cardíaca. En: *Manual de cuidados intensivos pediátricos*. 3ª ed. Madrid. Ed. Publimed, 2009:225-33.
4. Habib G et al. Guidelines of the prevention, diagnosis, and treatment of infective endocarditis. *European Heart Journal* 2009; 30: 2369-413.
5. Matsubara K, Fukaya T. The role of superantigens of group A *Streptococcus* and *Staphylococcus aureus* in Kawasaki disease. *Curr Opin Infect Dis* 2007; 20:298-303.
6. Sonnevile et al. Neurologic complications and outcomes of infective endocarditis in critically ill patients: the ENDOcardite en REAnimation prospective multicenter study. *Annals of Intensive Care* 2001; 1:10
7. Tomothy M, Hoffman, MD. Newer inotropes in pediatric heart failure. *J Cardiovasc Pharmacol* 2011;58:121-5.
8. Valles F et al. Guías de la práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en endocarditis. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1384-96.

# Escolar con fiebre, hipotensión y rash cutáneo

Ponente: A. Navarro Mingorance. Tutor: S.B. Reyes Domínguez

*Paciente de 5 años, sin antecedentes familiares de interés y como único antecedente médico tuberculosis Miliar a los 8 meses de edad correctamente tratada. Consulta en su centro de salud por Fiebre hasta 39,5°C de 6 horas de evolución, vómitos (en número de doce), los últimos biliosos, deposiciones semilíquidas sin productos patológicos, dolor abdominal intenso, cefalea y decaimiento. Disuria y prurito vaginal desde hace 5 días tratada con Metronidazol. La familia refiere “picadura” en pie derecho mientras se bañaba en la playa hace 72 h por la que se instauró tratamiento con Mupirocina tópica. La exploración física en su centro de salud revela mal estado general, hipotensión y fiebre por lo que se administra antitérmicos y corticoides sistémicos y es remitida a su hospital de referencia. A su llegada al hospital se constata: Temperatura: 39,5°C. FC: 154 lpm; TA: 53/34 mmHg; TAM 42; Revascularización > 2 seg; Cianosis labial, Coloración pálida de mucosas; rash eritematoso generalizado más marcado en axilas y genitales. Mucosa vulvar muy edematosa y desnuda. Algunas petequias diseminadas, gran tumefacción en pie derecho con equimosis de antepie y lesión puntiforme; Examen neurológico: Somnolienta, Glasgow 14, ausencia de signos meníngeos. Pupilas isocóricas normorreactivas. Sin focalidad neurológica.*

## 1. EN ESTE PUNTO ¿CUÁL SERÍA LA APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA MÁS CORRECTA?

- Sepsis secundaria a bacilos gram negativos.
- Meningococemia
- Golpe de calor
- Shock Distributivo, probablemente shock tóxico.
- Shock Anafiláctico por reacción a Metronidazol.

## La respuesta correcta es la d

La sepsis secundaria a bacilos gram negativos (opción a) entra dentro del diagnóstico diferencial del shock tóxico estreptocócico, no obstante, suele ser más frecuente en pacientes hospitalizados, con excepción de las sepsis secundarias a infecciones por Salmonella (Fiebre Tifoidea) que se pueden presentar en pacientes previamente sanos y sin factores de riesgo. Una de las diferencias útiles es que puede haber fallo renal en el momento del diagnóstico en el shock tóxico estreptocócico (STE) y suele ser posterior en las sepsis por gram negativos.

La presencia de rash petequial, fiebre e hipotensión puede hacer pensar en un shock secundario a infección grave por meningococo (opción b), por lo que debe entrar en el diagnóstico diferencial. En nuestro caso, la presencia de un punto de inoculación y un foco infeccioso local hacen menos probable este diagnóstico. La presencia de meningismo y cefalea suele ser infrecuente en el STE y son más característicos de la enfermedad meningocócica.

El “golpe de calor” (opción c), se puede presentar con una sintomatología similar presentando hipertermia, cefalea, deshidratación, oliguria, alteraciones neurológicas (somnolencia, decaimiento) y alteraciones hemodinámicas. Las quemaduras solares pueden parecerse al exantema del shock tóxico. Una vez más la historia clínica hace poco probable este diagnóstico, por una parte algunas lesiones cutáneas aparecen en zonas no expuestas, y por otro lado aunque la paciente estuvo en la playa, el inicio de la sintomatología se produjo 72 horas después.

El shock anafiláctico (opción e), se trata también de un shock distributivo. Se puede presentar con alteraciones gastrointestinales (dolor abdominal, diarrea, vómi-

**TABLA I.** CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DEL ESTADO DE SHOCK

	<i>Compensado</i>	<i>Establecido</i>
FC	Taquicardia	Taquicardia
Pulso	Normal	Débil o filiforme
PA	Normal o aumentada	Hipotensión
FR	Normal	Taquipnea
Piel	Pálida, Fría, sudorosa	Moteada, fría, cianosis
Relleno Capilar	Lento > 2 segundos	Muy lento
Diuresis	Oliguria	Oliguria o anuria
SNC	Irritable/agitación	Estupor o coma

FC: frecuencia cardiaca. PA: presión arterial. FR: frecuencia respiratoria. SNC: sistema nervioso central.

Tomado de: Flores González JC, Katz DV, López-Herce J. Capítulo 36, pag 353. Shock. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 3ª ed. Madrid. Publimed. 2009.

tos), alteraciones cutáneas (angioedema y urticaria) y alteraciones respiratorias y hemodinámicas. Sin embargo no suele asociar fiebre y suele identificarse un desencadenante.

Se define como shock todo estado de disfunción circulatoria que lleva a una inadecuada entrega de oxígeno y nutrientes a los tejidos para asegurar la demanda metabólica. En este momento, y con la información que disponemos sólo podemos asegurar que la paciente se encuentra en un estado de shock. Por la presentación fisiopatológica se trata de un shock distributivo, con importante vasodilatación y disminución de las resistencias vasculares sistémicas. Se encuentra en una fase de shock descompensado o establecido pues los mecanismos compensadores han empezado a ser insuficientes y presenta hipotensión (Tabla I). El síndrome de shock tóxico es una enfermedad de inicio agudo cuyas principales manifestaciones clínicas son fiebre, eritema generalizado, hipotensión, y diversas alteraciones de otros órganos, entre las que se pueden incluir insuficiencia respiratoria grave aguda que puede precisar ventilación mecánica invasiva, fallo renal agudo que puede precisar técnicas de depuración extrarrenal, y alteraciones hematológicas graves (Coagulación intravascular diseminada (CID), anemia y trombopenia graves). El diagnóstico es principalmente clínico y precisa en el caso del SST estreptocócico el aislamiento del patógeno (Tabla II). La mayoría de los casos se relacionan con infecciones por estreptococo o estafilococo, aunque se han descrito SST relacionados con fascitis necrotizante producida por otras bacterias. Clásicamen-

**TABLA II.** DIAGNÓSTICO DEL SÍNDROME SHOCK TÓXICO ESTREPTOCÓCICO**Criterios diagnósticos:**

1. Aislamiento de *S. pyogenes*: A. De un lugar estéril (sangre, líquido cefalorraquídeo, peritoneo...) B. De un lugar no estéril (faringe, herida cutánea...)
2. Hipotensión (<5 percentil; ortostatismo >15 mmHg)
3. Dos o más de los siguientes signos:
  - Afectación renal (creatinina 2 veces el límite superior para la edad)
  - Coagulopatía (plaquetas <100.000/mm<sup>3</sup> o signos de coagulación intravascular diseminada)
  - Afectación hepática (transaminasas o bilirrubina total 2 veces el límite superior para la edad)
  - Síndrome de distrés respiratorio agudo
  - Exantema macular eritematoso generalizado que puede descamarse
  - Necrosis de tejidos blandos (fascitis, miositis o gangrena)

**Diagnóstico definitivo.** Se cumplen todos los criterios y el germen se aísla de un lugar estéril.

**Diagnóstico probable.** Se cumplen todos los criterios y el germen se aísla de un lugar no estéril.

Tomado de: Defining the group A streptococcal toxic shock syndrome. Rationale and consensus definition. The Working Group on Severe Streptococcal Infections. JAMA 1993;269:390-391

te el SSTE se ha relacionado con la infección por varicela, aunque se está observando una clara disminución de su incidencia desde la introducción de la vacunación antivariélica. La enfermedad es consecuencia de la presencia de toxinas producidas por *Streptococo Pyogenes* que actúan como superantígenos produciendo una respuesta inflamatoria desproporcionada. Tiene una incidencia aproximada de 0,13/100000 niños/año con una mortalidad que varía según las series entre el 30-70% siendo mayor en adultos.

**2. ¿QUÉ ACTITUD ADOPTARÍA EN ESTE MOMENTO?**

- a. Monitorización, asegurar vía aérea, Oxígeno 100%, canalización de 2 vías venosas periféricas, extracción de Hemograma, Bioquímica, Coagulación, cultivos y pruebas cruzadas.
- b. Administrar 20 ml/kg de suero salino fisiológico.
- c. Administrar 0,1 mg/kg de Adrenalina 1:1000 subcutánea.
- d. Interconsulta a cirugía para desbridar herida.
- e. Respuesta "a" seguida de "b".

**La respuesta correcta es la e**

La administración de adrenalina 0,1 mg/kg (opción c) sería el tratamiento de elección si nos encontráramos

mos ante un caso de shock anafiláctico pero no se trata de esta situación.

El tratamiento quirúrgico precoz de la lesión cutánea que presenta el paciente (opción d) es fundamental en el manejo del cuadro de shock tóxico estreptocócico, no obstante, su realización no justifica el retraso en la instauración de las medidas de soporte iniciales.

El manejo del SSTE es principalmente de soporte, proporcionando una adecuada estabilización inicial del paciente, asegurando la vía aérea y la respiración. Algunos pacientes pueden presentar síndrome de distrés respiratorio agudo, precisar intubación y ventilación mecánica. En todo estado de shock es fundamental la administración de O<sub>2</sub> suplementario para optimizar su entrega a los tejidos. Es necesario asegurar un adecuado acceso venoso puesto que el primer paso en el tratamiento del SSTE es la reposición de volumen circulatorio. Debido a la gran respuesta inflamatoria inducida por las toxinas se produce una vasodilatación sistémica y aumento de la permeabilidad capilar. El tratamiento con fluidos, cristaloides (suero salino fisiológico) o coloides es fundamental para el manejo inicial, precisando grandes cantidades de volumen para llenar el compartimento vascular y resolver la hipotensión (hasta 100-120 ml/kg). Se han descrito casos que se han resuelto simplemente con tratamiento de soporte.

Es recomendable la extracción de analítica con hemograma (puede existir alteraciones hematológicas), bioquímica completa incluyendo función hepática, BUN, Creatinina y reactantes de fase aguda, que permiten valorar el grado de afección de otros órganos. Es recomendable la extracción de pruebas cruzadas pues estos pacientes pueden precisar transfusión de derivados sanguíneos. La extracción de hemocultivos es importante para poder confirmar el diagnóstico. No obstante tiene una rentabilidad de aproximadamente 60%. La extracción de estos exámenes complementarios no debe en ningún caso retrasar el inicio del tratamiento.

*Se administra suero salino fisiológico (SSF) hasta 40 ml/kg durante la primera hora a pesar de lo cual persiste hipotensión, taquicardia y mala perfusión. Se reciben los primeros resultados de laboratorio: Bioquímica: Glucosa 135 mg/dl; Urea 92 mg/dl; Creatinina 2 mg/dl; Ca 6,7 mEq/ml; PCR 25 mg/dl. PCT > 10 ng/ml. GOT 100 UI/L; Hemograma: Hb: 11 g/dl; hto: 33,5 % ; Plaquetas 200000 U/ml. Leucocitos 23900; Coagulación: AP 38%; TP 25,4 segundos; TTPA 48,2 segundos; Fibrinógeno 663 mg/dl.*

### 3. ¿QUE ACTITUD ADOPTARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Seguir administrando cargas de SSF a 10 ml/kg.
- Canalización de vía central en inicio de Dopamina a 10 mcg/kg/min.
- Administración de Cefotaxima 300 mg/kg .
- Transfusión de Plasma Fresco Congelado 10 ml/kg y una dosis de vitamina K.
- Todas las anteriores.

#### **La respuesta correcta es la e**

A pesar de haber administrado 40 ml/kg de SSF fisiológico no se consigue resolver la hipotensión y taquicardia y persisten los signos de mala perfusión. El SSTE puede requerir grandes cantidades de volumen para rellenar el espacio vascular. Se han descrito administración de hasta 100-120 ml/kg en las primeras horas. No existe evidencia que recomiende el uso de coloides frente a cristaloides y viceversa en el SSTE.

En los casos en los que la administración de volumen en grandes dosis no consigue revertir el shock es necesario la administración de drogas vasoactivas. En este caso sería de primera elección aquellas drogas que permitan aumentar el tono vascular y contrarrestar así la vasodilatación sistémica. Se recomienda el uso de Dopamina a dosis superiores a 10 mcg/kg/min o noradrenalina (0,1-1 mcg/kg/min).

La administración de antibióticos es importante sobre todo en los momentos iniciales del shock, hasta que se aclare su causa; se recomienda la administración de antibioterapia de amplio espectro.

Es frecuente la presentación del SSTE con alteraciones hematológicas incluyendo anemia, trombocitopenia y alteraciones de la coagulación con su máxima expresión en coagulación intravascular diseminada. La paciente presenta en este momento una alteración de ambas vías de la coagulación por lo que estaría indicada la transfusión de plasma fresco congelado.

*Tras canalización de vía venosa central, se inicia perfusión continua de Dopamina a 10 mcg/kg/min, se transfunde plasma fresco congelado y se administra una primera dosis de Cefotaxima (300 mg/kg). Se observa mejoría de la situación hemodinámica, y del estado de alerta por lo que se traslada a nuestro centro. A su llegada se constata FC 141 lpm; FR 27 rpm; TA 89/38 mmHg; Sat O<sub>2</sub> 100%; Buen estado General; Relleno capilar adecuado. Resto sin cambios respecto a la previa. Analítica: Creatinina 1,07 mg/dl; Urea 76 mg/dl; Persiste coagulopatía. Resto anodino. Antígeno de estreptococo A (exudado faríngeo): Positivo*

*Rx pie derecho: Tumefacción partes blandas sin evidencia de lesión ósea.*

*Estabilidad hemodinámica permitiendo disminuir DA a las 72 horas de su ingreso. Tendencia a oliguria (0,7 ml/kg/h) durante las primeras 24 horas, precisando furosemina en bolos (1 mg/kg/4 horas). Normalización progresiva de urea y creatinina. Hipertransaminasemia GOT/GPT 80/46 UI/L con normalización posterior. A las 48 horas de su ingreso presenta trombopenia hasta 56000 plaquetas. Por lo que se transfunde un pool de plaquetas. Se mantiene afebril. A las 36 horas del ingreso se observa un empeoramiento de la lesión cutánea con flictenas, zona necrótica en dorso del pie, zona de linfangitis en pierna e intenso dolor. (Imagen 1) Este empeoramiento se acompaña de elevación de PCR hasta 39,5 mg/dl y PCT >100 ng/ml.*

#### **4. SEGÚN LA EVOLUCIÓN DE LA PACIENTE, QUE ACTITUD TOMARÍA EN ESTE MOMENTO O HABRÍA TOMADO PREVIAMENTE?**

- Dejaría el tratamiento igual, esta evolucionando bien.
- Cambiaría antibiótico por Meropenem + Clindamicina.
- Añadiría al tratamiento una dosis de Gammaglobulinas 1g/kg el día 1, y 0,5 g/kg los días 2 y 3.
- Añadir al tratamiento Corticoides 10-30 mg/kg/día.
- b y c son correctas.

#### **La respuesta es la e**

Aunque se han descrito series de casos con buena evolución simplemente con tratamiento de soporte, se ha demostrado menor mortalidad y menor tasa de recaídas en los pacientes que han recibido además otros tratamientos.

Se ha demostrado que el tratamiento antibiótico adecuado y de instauración precoz reduce la proporción de recaídas de SSTE y además mejora el pronóstico. Aunque se ha demostrado la utilidad de penicilina para el tratamiento de infecciones leves por estreptococo, el uso de penicilina en monoterapia ha supuesto una mortalidad de hasta el 85%. El SST streptocócico se produce porque sus toxinas producen una reacción hiperinmune en el huésped que actúan como superantígenos provocando la activación de linfocitos y macrófagos. Se libera gran cantidad de interleukina 1, IL-2, factor de necrosis tumoral (TNF-alfa) y TNF-beta, también de interferón-gamma, siendo estas sustancias responsables del cuadro clínico del SST. Se recomienda el uso de Clin-

damicina en el SSTE y SSTS por varias razones, la principal es que al actuar inhibiendo la síntesis proteica bacteriana, frena la producción de la toxina, inhibe la síntesis de proteínas de membrana (efecto sinérgico con B-lactámicos) e inhibe la producción de proteína M, que dificulta la fagotización del estreptococo. Además el efecto de la clindamicina no depende del tamaño del inóculo bacteriano ni de la fase de crecimiento y suprime el Factor de necrosis tumoral.

En la actualidad como tratamiento inicial se propone:

- Clindamicina 20-40 mg/kg/día (6-8 horas)
- Asociado a:
  - Carbapenem (Imipenem o meropenem).
  - Betalactámico asociado a inhibidor de betalactamasa (p. ej., Piperacilina-Tazobactam 200-300 mg/kg/día (cada 4-6 horas; Precisa ajuste en insuficiencia renal).
  - En casos de SST Stafilocócico se asociará cloxacilina I.V. o Vancomicina I.V. si se sospecha MRSA.

Una vez establecida la presencia de Estreptococo del grupo B se recomienda mantener el tratamiento con Clindamicina y asociar penicilina G a altas dosis (250.000-400.000 U/kg/día cada 4-6 horas (max 24 mill de U/día).

No existen estudios sobre la duración óptima del tratamiento, en general se recomienda una duración de 14 días en los pacientes que presenta bacteriemia y en el caso de la fascitis necrotizante según evolución de la infección, pero al menos 14 días tras el último cultivo positivo.

El uso de inmunoglobulinas (Ig) intravenosas en general se recomienda (Grado 2B) como tratamiento adyuvante en el SSTE aunque sigue siendo un tema controvertido. Se han publicado gran cantidad de casos tratados con inmunoglobulinas con buenos resultados. El uso de Ig puede ser eficaz porque neutralizan la toxina, inhiben la proliferación de linfocitos T e inhiben la producción de TNF e IL-6 que han sido implicados en la fisiopatología del SSTE.

Se ha demostrado una menor mortalidad en dos series publicadas en adultos, en un ensayo clínico controlado y aleatorizado se observó una reducción de la mortalidad pero sin significación estadística. En una revisión de 192 pacientes pediátricos no se demostró reducción de la mortalidad. Aunque se han propuesto varias pautas de tratamiento, actualmente se recomienda administrar 3 dosis (1g/kg/día el primer día y 0,5 g/kg/día los días 2 y 3).



**FIGURA 1.** Empeoramiento de lesión cutánea a las 36 horas del ingreso.

El uso de Ig ha mostrado más eficacia en el SST estreptocócico que en el SST por estafilococo.

No se han publicado estudios controlados sobre el uso de corticoides aunque se han publicado una serie de 25 casos usando metilprednisolona (10-30mg/kg/día) y dexametasona sin mostrar una disminución de la mortalidad aunque sí una menor duración de la fiebre y mejora del estado general. Actualmente no se recomienda la administración de corticoides en el SSTE.

Otros tratamientos: Se están realizando ensayos en animales con inhibidores del TNF que muestran resultados prometedores.

### 5. ¿CREE QUE ES NECESARIO ADOPTAR ALGUNA NUEVA ACTITUD TERAPEÚTICA?

- No, ya está bien, ¡presenta buena evolución!
- Ampliaría el espectro antimicrobiano añadiendo Anfotericina B liposomal.
- Tratamiento quirúrgico de la fascitis necrotizante que presenta la paciente.
- Alta y seguimiento en planta.
- RMN de pie derecho para valoración de la afección de los tejidos blandos.

#### **La respuesta correcta es la c**

El SSTE es una patología grave con una alta mortalidad y con múltiples complicaciones por lo que precisa de un manejo por un equipo multidisciplinar que incluya intensivistas pediátricos, especialistas en enfermedades infecciosas y un equipo de cirugía pediátrica.

El desbridamiento, identificación y drenaje del foco productor de la toxina debe ser precoz. La fascitis necrotizante es una infección potencialmente letal de los tejidos blandos, se define por necrosis del tejido celular subcutáneo, la fascia muscular y la grasa de la hipodermis,



**FIGURA 2.** Fasciotomía y desbridamiento quirúrgico de la zona de fascitis necrotizante.

suele ocurrir en sujetos inmunodeprimidos pero también se puede presentar en sujetos sanos. Se suele deber a infecciones causadas por estreptococo B-hemolítico, o infecciones polibacterianas. Tiene una incidencia de 500 a 1500 casos por año en EEUU. En los niños se suele presentar inicialmente con fiebre, eritema, exudado de la piel y dolor muy intenso (desproporcionado con la apariencia de la lesión). En un 50% de los casos de fascitis necrotizante se produce SST. La mortalidad varía según las series entre el 6-76% de los pacientes.

El manejo de esta entidad es fundamentalmente quirúrgico, se debe proceder al desbridamiento de la lesión y fasciotomía lo antes posible antes de que la lesión se extienda de tal manera que sea imposible su tratamiento. El retraso en la cirugía es el principal factor de mal pronóstico. El tratamiento incluye cobertura antibiótica de amplio espectro asociada a Clindamicina. La exploración y tratamiento quirúrgico debe incluir la recogida de cultivos.

La realización de pruebas de imagen (opción e) no debe retrasar en ningún caso el tratamiento quirúrgico en el caso de la fascitis necrotizante. No tiene sentido en esta paciente cubrir una infección fúngica (opción a).

*Se cambió el tratamiento antibiótico de la paciente añadiendo Clindamicina y vancomicina, y se administraron 2 dosis de Ig por vía intravenosa.*

*A las 36 horas del ingreso la paciente fue intervenida realizando fasciotomía y desbridamiento de la lesión (Fig. 2). Se observó una clara mejoría tras la intervención. En los cultivos recogidos durante el acto quirúrgico se aisló *Streptococo pyogenes*. La paciente presentó mejoría progresiva siendo alta a los 5 días de su ingreso en la UCIP.*

## 6. ¿CREE QUE LA PACIENTE PODRÍA PRESENTAR UN CUADRO DE CARACTERÍSTICAS SIMILARES EN LOS PRÓXIMOS MESES/AÑOS?

- No, el SSTE nunca se presenta de manera recurrente.
- Sí, se ha observado cierta recurrencia, aunque siempre tras 5 años del primer episodio.
- La mayoría de los casos de SSTE recidivan así que seguramente vuelva a ingresar por el mismo cuadro clínico.
- Recidivan más los casos relacionados con *Stafilococo*.
- El uso de Clindamicina se ha asociado a mayor recurrencia.

### La respuesta correcta es la d

*Comentarios:* Se ha documentado recurrencia del SST hasta en un 30-40% de los pacientes. La recurrencia del SST puede ocurrir desde días hasta meses después del primer episodio. Es más frecuente en aquellos SST relacionados con estafilococo, en pacientes VIH, en mujeres y en aquellos pacientes que no desarrollan una respuesta inmunológica adecuada a las toxinas. Se considera que el mayor factor de riesgo para presentar un caso recurrente de SST es no haber recibido tratamiento antibiótico adecuado.

Los episodios recurrentes suelen presentarse de una forma más leve que el cuadro inicial.

### DIAGNÓSTICOS FINALES

- Fascitis necrotizante por *Streptococo pyogenes*.
- Síndrome de shock tóxico estreptocócico.

### BIBLIOGRAFÍA

- Casado Flores J. Urgencias y tratamiento del niño grave. 2ª ed. Madrid: Ergon. 2007
- Cosgrove S. Staphylococcal toxic shock syndrome. In: Baron EL, editor. Up to date. Waltham, MA: 2012.
- Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics. Committee on Infectious Diseases. Severe invasive group A streptococcal infections: a subject review. Pediatrics. 1998 Jan 1; 101: 136-40.
- Darenberg J, Ihendyane N, Sjölin J, Aufwerber E, Haidl S, Follin P, et al. Intravenous immunoglobulin G therapy in streptococcal toxic shock syndrome: a European randomized, double-blind, placebo-controlled trial. Clinical infectious diseases: an official publication of the Infectious Diseases Society of America. 2003 Aug 1;37(3):333-40.
- David G. Nichols, MD. Rogers' Textbook of Pediatric Intensive Care, 4th ed. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia. 2008.
- Flores González JC, Katz DV, López-Herce J. Capítulo 36. Shock. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 3ª ed. Madrid. Publimed. 2009.
- Laupland KB, Kirkpatrick AW, Delaney A. Polyclonal intravenous immunoglobulin for the treatment of severe sepsis and septic shock in critically ill adults: a systematic review and meta-analysis. Critical care medicine. 2007 Dec 1;35(12):2686-92.
- Liu C, Bayer A, Cosgrove SE, Daum RS, Fridkin SK, Gorwitz RJ, et al. Clinical practice guidelines by the infectious diseases society of America for the treatment of methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* infections in adults and children. Clinical Infectious Diseases. 2011 Feb 1;52(3):e18-55.
- López Álvarez JM, Valerón Lemaur ME, Consuegra Llapur E, Urquía Martí L, Morón Saén de Casas A, González Jorge R. Síndrome de shock tóxico estreptocócico letal en pediatría: Presentación de 3 casos. Med. Intensiva [revista en Internet]. 2007 Mar 31(2):100-103. Disponible: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S02105691200700020007&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S02105691200700020007&lng=es)
- Rausch J, Foca M. Necrotizing fasciitis in a pediatric patient caused by lancefield group g streptococcus: case report and brief review of the literature. Case Reports in Medicine. 2011 Jan 1;2011:671365.
- Stevens DL. Treatment of streptococcal toxic shock syndrome. In: Baron EL (ed). Up to date. Waltham, MA: 2012.
- Stevens D. Epidemiology, clinical manifestations and diagnosis of streptococcal toxic shock syndrome. In: Up to date. Waltham, MA: 2012.
- The working group on severe streptococcal infections. Defining the group A Streptococcal toxic shock syndrome. JAMA 1993;269:390-391.
- Vázquez García RE, Hernández Bautista V, Espinosa Padilla S. [Superantigens and toxic shock syndrome. A report of three cases treated with intravenous gammaglobulin]. Revista alergía Mexico 2006 Jan 1;53(5):183-8.
- Young AEE, Thornton KLL. Toxic shock syndrome in burns: diagnosis and management. Archives of disease in childhood-Education & practice edition. 2007 Aug 1;92(4):ep97.

# Niño con síncope y dolor torácico

Ponente: L. González Vives. Tutor: A.C. Sánchez Galindo

Varón de 15 años que acude al Servicio de Urgencias por un cuadro de pérdida de conocimiento y dolor centrotorácico de 4 días de evolución, que refiere de carácter opresivo, continuo y progresivo. El dolor mejora parcialmente al incorporarse y con analgesia pero empeora en decúbito. Además asocia dolor abdominal, cuadro catarral y sensación febril.

Seis horas previas al ingreso presenta un episodio de pérdida de conciencia con caída al suelo y sudoración, con recuperación espontánea a los pocos segundos.

## Antecedentes personales

Nacido en España. Padres marroquíes. Último viaje a Marruecos hace dos años. Episodios de broncoespasmo (1 crisis al año) desde los 5 años, que precisan Salbutamol nebulizado. No ingresos ni intervenciones quirúrgicas previas. No alergias conocidas. Calendario vacunal incompleto. No antecedentes familiares de miocardiopatías conocidas.

## Exploración física

Peso: 40 kg, FC: 143 lpm. TA: 81/50 mmHg. PVC: 9 mmHg. SatO<sub>2</sub> 100%. FR 25 rpm. T° 36,4°C. Regular estado general. Aceptable coloración de piel y mucosas. Mala perfusión periférica con relleno capilar enlentecido. Gradiente térmico a nivel de tercio medio de extremidades. Auscultación cardíaca: taquicárdico, tonos arrítmicos sin soplos. Auscultación pulmonar: hipoventilación y subcrepitanes en ambas bases. Abdomen: blando y depresible; no visceromegalias. Resto de exploración normal.

## Pruebas complementarias iniciales

- Hemograma: 19.700 leucocitos/mm<sup>3</sup> (90,5% granulocitos); Hb: 13,1 g/dl; Hto: 39,7%; plaquetas: 31.2000/mm<sup>3</sup>.
- Gasometría (venoso): pH: 7,19 ; pCO<sub>2</sub>: 57 mmHg; pO<sub>2</sub>: 24 mmHg; bicarbonato: 21 mmol/L.
- Bioquímica: Glucosa: 171 mg/dl. Urea: 32 mg/dl. Creatinina: 1,12 mg/dl. Acido úrico: 5 mg/dl. Triglicéridos: 51 mg/dl. Colesterol: 79 mg/dl. Calcio: 8,6 mg/dl. Fósforo: 4,1 mg/dl. Proteínas totales: 7 mg/dl. Bilirrubina total: 1 mg/dl. GOT: 133 UI/L. GPT: 42 UI/L. GGT: 24 UI/L. Fosfatasa alcalina: 235 UI/L. Albúmina: 3,2 g/dl. Sodio: 135 mEq/L. Potasio: 4,2 mEq/L. Magnesio: 2,1 mg/dl. Acido láctico: 5,2 mM/L. PCR: 19,1 mg/dl. Troponina T 4,02 ng/ml, CK-MB 96 ng/ml. Procalcitonina: 0,3 ng/L BNP: 587 ng/L.
- Coagulación: INR: 1,12; PTTA: 29,9" (control: 31,3"); Fibrinógeno: 822 mg/dl.
- Rx tórax: compatible con edema agudo de pulmón.
- ECG: taquicardia sinusal, extrasístoles ventriculares, descenso del segmento ST en derivación III y VF.

## 1. EN ESTE MOMENTO Y CON LOS DATOS CLÍNICOS Y ANALÍTICOS DEL PACIENTE CUAL SERÍA EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- a. Pericarditis.
- b. Infección respiratoria.
- c. Miocarditis.
- d. Infección digestiva.
- e. Infarto agudo de miocardio.

**La opción correcta es la c**

La miocarditis se define como una enfermedad inflamatoria del miocardio producida por una infiltración leucocitaria con necrosis y degeneración de los miocitos de etiología variable. La forma de presentación es muy amplia desde los pacientes asintomáticos hasta la muerte súbita. En los niños y adolescentes se presenta habitualmente con sintomatología inespecífica (fiebre, dificultad respiratoria, vómitos, mialgias...) lo que hace que en su mayoría, (hasta el 83% de los casos), tengan un diagnóstico inicial incorrecto, siendo los diagnósticos más frecuentes la infección respiratoria y la infección digestiva (opciones b y d). Aunque generalmente se asocian los vómitos y las náuseas con una afección digestiva, la ausencia de diarrea nos puede hacer pensar en que también podrían corresponder a clínica de bajo gasto cardíaco.

Se debe de sospechar en aquellos pacientes con antecedente de un cuadro febril, habitualmente con clínica respiratoria y con mialgias, que inician clínica de bajo gasto cardíaco, pudiendo presentar sincopes o dolor torácico sobre todo en los adolescentes o adultos jóvenes. Es frecuente encontrar a la exploración inicial una arritmia desconocida para el paciente previamente.

La alanina aminotransferasa (AST) es uno de los datos analíticos con mayor sensibilidad para el diagnóstico de miocarditis (se encuentra elevado en el 85% de los casos). Otros como la proteína C reactiva (PCR) y la velocidad de sedimentación globular (VSG) pueden elevarse como parámetros de inflamación sin ser específicos de la enfermedad.

De entre las enzimas cardíacas estudiadas, no se recomienda el uso de la CKMB por su baja sensibilidad y especificidad, en cambio la troponina T y la troponina I aparecen elevadas en sangre a partir de las primeras horas del daño celular miocárdico como signo de necrosis miocárdica. Resultados de la troponina T mayores de 0.052 ng/ml presentan una sensibilidad del 70% y una especificidad del 85% para la miocarditis pediátrica y niveles > 0,1 ofrecen una sensibilidad algo menor 53% pero una mayor especificidad de hasta 93%.

En cuanto al electrocardiograma es una de las pruebas complementarias que se recomiendan en todos los pacientes en los que se sospecha miocarditis, más aun si han presentado un episodio de pérdida de conocimiento o dolor torácico. Se han descrito anomalías en el 93-100% de los pacientes con miocarditis. Son frecuentes las arritmias tanto taquicardia sinusal como extrasístoles

ventriculares o bloqueos cardíacos. Se consideran que un electrocardiograma es sugestivo de miocarditis si presenta alguna de estas alteraciones: desviación del eje, QRS de bajo voltaje (<5mm), descenso del segmento ST o inversión en la onda T (32-60%), dilatación auricular o ventricular, o datos de infartos localizados.

Los datos obtenidos mediante la radiografía de tórax no suelen presentar de forma aislada buena sensibilidad ni especificidad, pero resulta útil asociada al resto de las pruebas complementarias, especialmente a la realización de un electrocardiograma aumentando de esta forma la potencia diagnóstica. Respecto a los signos más frecuentemente encontrados, destaca la presencia de cardiomegalia, no siempre observada en las miocarditis agudas, la congestión vascular pulmonar o el derrame pleural.

Tanto la pericarditis como el infarto agudo de miocardio (opciones a y e) pueden presentarse asociadas a la miocarditis o suponer un reto en el diagnóstico diferencial ya que comparten datos clínicos, analíticos y alteraciones en el electrocardiograma. En la pericarditis puede ser de utilidad el roce en la auscultación cardíaca que es patognomónico, siendo frecuente que presenten estos pacientes ruidos cardíacos disminuidos con pulso paradójico. En el electrocardiograma es típica la elevación del segmento ST con concavidad hacia arriba de forma generalizada y el ecocardiograma proporciona el diagnóstico al observar despegamiento de las hojas pericárdicas durante todo el ciclo cardíaco.

En el caso del infarto agudo de miocardio (IAM) los factores de riesgo o las alteraciones en el segmento ST focales del electrocardiograma pueden ayudarnos aunque en ocasiones sea imprescindible la realización de pruebas más invasivas para su diagnóstico diferencial.

**2. CUAL CREEES QUE ES LA ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE EN LA MIOCARDITIS PEDIÁTRICA?**

- Virus.
- Bacterias.
- Tóxicos.
- Idiopática.
- Procesos autoinmunes.

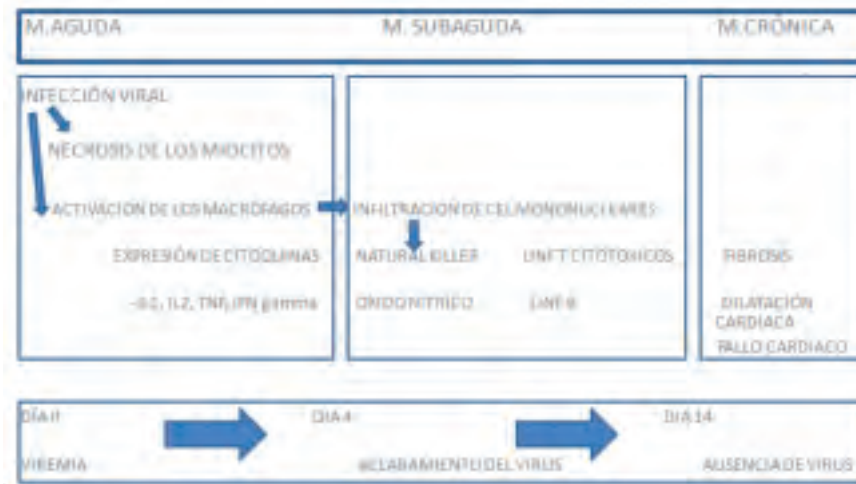
**La respuesta correcta es la a**

En la edad pediátrica la etiología más frecuente es la infecciosa y en concreto la vírica aunque todas las opciones previas se han considerado causas más o menos fre-

**TABLA I. ETIOLOGÍA DE LA MIOCARDITIS**

<b>INFECCIOSAS</b>			
1. VIRUS	2. BACTERIAS	3. HONGOS	4. PARÁSITOS
Adenovirus	Estafilococo	Cándida	Toxoplasma,
Coxsackie	Estreptococo	Actinomices	Trypanosoma cruzi, etc.
Citomegalovirus	Haemophilus	coccidiomicosis	
VEB	Difteria		
VHS	Micoplasma		
Parvovirus B19	Salmonella		
<b>NO INFECCIOSAS</b>			
1. AGENTES QUÍMICOS	2. HIPERSENSIBILIDAD A FÁRMACOS	3. PROCESOS AUTOINMUNES	4. OTROS
Antraciclinas	Metildopa	Vasculitis	Hipocalcemia
Ciclosporina	Penicilinas	Colagenosis	Hipomagnesemia
Fenotiacinas	Sulfamidas		Hipofosfatemia
Antidepresivos triciclicos	Tetraciclinas		Deficit de carnitina
Metisergida	Antituberculosos		
Litio	Diuréticos		
Catecolaminas	Digoxina		
Cocaína			
Doxorrubicina			

**TABLA II. FISIOPATOLOGÍA DE LA MIOCARDITIS**



cuentas. Entre el 10-80% de los pacientes con diagnóstico de miocarditis referían un antecedente de infección vírica previo (Tabla I).

Dos hechos complican el diagnóstico de la infección vírica como causa de la miocarditis, el primero es el hecho de que la miocarditis es una enfermedad parcheada por lo que no siempre se consigue muestra adecuada en la biopsia y el segundo es el hecho de que los virus habitualmente se mantienen en el miocito durante 4 días por lo que en biopsias realizadas posteriormente en ocasiones no eran concluyentes para diagnosticar la infección vírica. El diagnóstico ha mejorado en los últimos

tiempos con nuevos métodos diagnósticos como son la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) tanto en los tejidos de las biopsias como en el aspirado traqueal. Así pues en aquellos pacientes sin biopsia en los que tenemos un aspirado traqueal con PCR positiva para un virus junto con clínica de bajo gasto y/o dilatación de cavidades cardiacas, podríamos considerar como diagnóstico la miocarditis aguda vírica.

Gracias a los estudios, principalmente aquellos realizados en ratones, se ha podido investigar sobre la fisiopatología de la miocarditis, y se sabe que frecuentemente el virus penetra por vía digestiva llegando a los gan-

glios linfáticos de ahí al bazo y posteriormente al torrente circulatorio hasta llegar al miocardio, donde genera una reacción inflamatoria que se caracteriza por infiltración linfocitaria y necrosis miocárdica. Parece que en los primeros 4 días del inicio de la infección el virus permanece en los miocitos y posteriormente el daño miocárdico es generado por la reacción inflamatoria que se genera. Se produce un aumento de citokinas como el factor de necrosis tumoral alfa (TNF  $\alpha$ ), la interleukina 1alfa (IL  $\alpha$  1), e IL 1 beta y toda esta cadena inflamatoria termina en un aumento de la producción del óxido nítrico (NO) que parece dañar las células miocárdicas

### 3. UNA VEZ QUE SE SOSPECHA QUE PUEDA TRATARSE DE UNA MIOCARDITIS, ¿QUÉ OTRA PRUEBA DIAGNÓSTICA LE PARECE QUE DEBERÍAMOS REALIZAR A CONTINUACIÓN?

- Resonancia magnética (RM).
- Ecocardiograma.
- Biopsia miocárdica.
- Gammagrafía.
- Tomografía computarizada (TC).

#### **La respuesta correcta es la b**

Todas las opciones forman parte de las pruebas diagnósticas de la miocarditis, excepto el TAC, pero quizá el ecocardiograma es la que debería realizarse de forma inicial.

El ecocardiograma presenta un alto rendimiento diagnóstico y además es una prueba no invasiva y accesible en el servicio de urgencias. Se encuentran alteraciones hasta en el 98% de los pacientes aunque no sean específicas.

La disfunción del ventrículo izquierdo es lo más frecuentemente observado (69% de los pacientes) y un aumento de las presiones pulmonares (15-30 mmHg), encontrándose disfunción del ventrículo derecho únicamente en el 23% de ellos. En más del 60% de los pacientes se encuentran alteraciones en la movilidad del septo, aumento del volumen telediastólico, disminución de la fracción de eyección, insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares, estrechamiento de la pared posterior del ventrículo izquierdo y del septo interventricular.

En el caso del paciente el ecocardiograma presentaba disfunción sistólica segmentaria de la cara inferior del ventrículo izquierdo (VI) con fracción de acortamiento del 19%.

La biopsia endocárdica se ha presentado habitualmente como el gold estándar para el diagnóstico de mio-

carditis habiéndose aceptado de forma general los criterios de Dallas (Tablas III y IV) para su clasificación. Pero al ser la miocarditis una inflamación del miocardio habitualmente de presentación parcheada, la sensibilidad y la especificidad de esta prueba pueden no ser muy altas, realizándose el diagnóstico en el 10-20% de los pacientes. En el caso de realizarla, se ha descrito que mejora su rentabilidad diagnóstica si la realizamos en las primeras 72 horas del inicio de la clínica. Lo recomendado es realizar entre 4-6 biopsias, aunque en estudios realizados en autopsias se describe la necesidad de hasta 17 muestras para conseguir un valor predictivo positivo (VPP) del 80%. El hecho de que se trata de una prueba de características invasivas con importantes riesgos asociados (como el neumotórax, hemotorax, arritmias, paro cardíaco y muerte), han hecho que no se considere de primera elección. El ACC /AHA en su guía para el tratamiento del fallo cardíaco recomienda la biopsia con un grado de recomendación IIB, quedando habitualmente reservado para los pacientes con miocardiopatía rápidamente progresiva y refractaria al tratamiento habitual.

Existen múltiples argumentos a favor y en contra de la toma de biopsias en el curso de una miocarditis:

- A favor de la biopsia:
  - Ayuda a distinguir las miocarditis víricas en las que el tratamiento inmunosupresor puede ser efectivo de aquellas miocardiopatías de otra etiología donde no lo sería. La realización de PCR para diagnóstico de virus en las muestras de las biopsias potencia la capacidad diagnóstica.
  - Valorar el pronóstico.
  - Valorar la posibilidad de un soporte ventricular.
- En contra:
  - Alta tasa de falsos negativos por su carácter parcheado
  - El riesgo de la toma de biopsias en corazones ya dañados, con riesgo de arritmias, paro cardíaco.
  - La duda que existe sobre los resultados del tratamiento en las miocarditis hace que en ocasiones se plantee la necesidad de un diagnóstico etiológico.

En este paciente, y ante la mala evolución que desarrolla, se decide a las 24 horas de su ingreso realizar biopsia con el siguiente resultado: Histológicamente, se trata de tomas de miocardio, con presencia de infiltrados linfomonocitarios en situación perivascular y edema intersticial, acompañados de algunos leucocitos polimorfo-

**TABLA III. CRITERIOS DE DALLAS**

Miocarditis activa	Degeneración y necrosis de los miocitos con infiltrado celular (habitualmente linfocitario) +/- fibrosis
Miocarditis borderline	Infiltrado celular sin daño de los miocitos
Miocarditis persistente	Persistencia de miocarditis activa en sucesivas biopsias
Miocarditis en resolución o resuelta	Disminución o desaparición del infiltrado con evidencia de tejido sano

**TABLA IV. CLASIFICACIÓN DE LA MIOCARDITIS SEGÚN CLÍNICA, HISTOLOGÍA Y EVOLUCIÓN**

<i>Tipo</i>	<i>Presentación clínica</i>	<i>Características histológicas</i>	<i>Pronóstico</i>
Miocarditis fulminante	Antecedente de cuadro viral corto Bloqueo cardíaco o arritmia ventricular Tamaño del corazón normal por Rx Disminución de la función VI	Infiltración linfocitaria Necrosis de miocitos ± degeneración de miocitos	Fallecimiento o supervivencia con función miocárdica normal Necesidad de soporte mecánico
Miocarditis subaguda	Antecedente de cuadro viral o crónica Fallo cardíaco Cardiomegalia Puede presentarse subclínicamente Disminución función VI	Infiltración linfocitaria ± necrosis miocitos	Miocardiopatía dilatada
Miocardiopatía dilatada	Antecedente de fallo cardíaco congestivo +/- cuadro viral Cardiomegalia Disfunción de VI ± Antecedente familiar	Hipertrofia de miocitos con pérdida de miofibrillas Fibrosis intersticial con inflamación mínima o ausente	Fallo cardíaco crónico +/- trasplante Supervivencia del 60% a los 5 años

nucleares. La imagen en conjunto, es sugestiva de corresponder a una Miocarditis aguda.

En cuanto a la resonancia magnética con contraste, está tomando importancia en los últimos años considerándose de gran utilidad en el diagnóstico de inflamación miocárdica y daño de los miocitos. Además de proporcionar datos anatómicos y morfológicos puede informar sobre el estado de los tejidos, su grado de edema, inflamación o necrosis mediante la medición de los tiempos de relajación y los tiempos de realce del contraste en T1 y T2 (Lake Louis Consensus Criteria).

Además del uso de la RM de forma aislada, se ha reconocido su utilidad para realizar biopsias guiadas consiguiéndose de esta forma un VPP 71 % y un valor predictivo negativo (VPN) del 100%.

Respecto a los estudios con radioisótopos, como la gammagrafía cardíaca con galio-67, pirofosfato de tecnecio-99 o con anticuerpos antimiosina marcados con indio-111 son ampliamente utilizados aunque seguramente no en el primer momento, por su capacidad de identificar el proceso inflamatorio y los cambios necróticos en el miocardio.

#### **4. UNA VEZ QUE HEMOS REALIZADO EL DIAGNOSTICO DE SOSPECHA DE MIOCARDITIS**

- Ingreso en planta y monitorización.
- Ingreso en UCIP y monitorización.
- Ingreso en UCIP y monitorización+ tratamiento de soporte hemodinámico + ventilación invasiva.
- Ingreso en UCIP y monitorización+ tratamiento de soporte hemodinámico + ventilación no invasiva.
- Alta a domicilio y derivación a la consulta de cardiología.

#### ***La respuesta correcta es la d***

El ingreso en UCIP en un paciente con sospecha de miocarditis y con inestabilidad hemodinámica es imprescindible por la probable rápida y mala evolución.

El tratamiento de soporte es la primera línea de tratamiento. Existen numerosos artículos con recomendaciones sobre el tratamiento para el bajo gasto cardíaco en las miocarditis pero la mayor parte de ellos están únicamente basados en la opinión de expertos.

En aquellos pacientes con clínica de bajo gasto y mala oxigenación se recomienda iniciar soporte inotrópico con

dobutamina o milrinona y tratamiento vasodilatador salvo que el paciente esté hipotenso. Si precisara mayor soporte se debería añadir al tratamiento dopamina y/o adrenalina. En la mayor parte de los estudios recomiendan anticoagulación para evitar procesos tromboembólicos por el bajo gasto.

Además se debería iniciar tratamiento diurético con diuréticos del asa y/o espirolactona.

En algunos estudios encuentran diferencias estadísticamente significativas en cuanto a la mejoría de la fracción de eyección y de la supervivencia con el levosimendan frente a la dobutamina aunque no se puede generalizar la recomendación.

En cuanto al apoyo respiratorio se ha demostrado el beneficio que el aumento de la presión intratorácica genera sobre la función del ventrículo izquierdo, con un descenso de la postcarga y un aumento del gasto cardíaco. Múltiples estudios recomiendan de forma inicial el uso de ventilación no invasiva que aportaría estos beneficios asociados a la ventilación, pudiendo evitar en algunos casos la intubación y la ventilación mecánica invasiva además de la mayor necesidad de sedación que pudiera descompensar a un paciente en una fase inicial de inestabilidad.

Para aquellos pacientes con una baja fracción de eyección pero con estabilidad hemodinámica y respiratoria se recomienda iniciar el tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAS) y  $\beta$  bloqueantes. Los antagonistas de la angiotensina (losartan), parecen una buena opción para aquellos pacientes que no toleren los IECAS.

*Así el paciente ingresó en la UCIP donde se canalizó vía central y tras expansión con suero salino fisiológico se inicia perfusión de dopamina y milrinona. Inicialmente se consideró la ventilación no invasiva y además se inició tratamiento con furosemida, para forzar diuresis por edema agudo de pulmón.*

*Se inició además tratamiento empírico con cefazolina que posteriormente se cambió por meropenem. Desde el punto de vista infeccioso se realizó un estudio extenso con:*

- Hemocultivo y urocultivo: negativos
- Serologías para VIH, VEB, CMV, toxoplasma, VHB, VHC: negativas
- Serologías para Virus Herpes 6 y VHS: compatibles con infección pasada.
- Rosa de Bengala, Lues, Rickettsia, Borrelia y Mycoplasma: negativos

- Mantoux: negativo.
- En la biopsia endomiocárdica se realizó PCR universal 16S rARN que fue negativa. En el cultivo se aisló en medio de enriquecimiento *Streptococo viridans* sensible a penicilina.
- Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA): negativos.
- Anticuerpos antinucleares (ANA) negativos.

*En suero: complemento C3: 138 mg/dl (valores normales 82-171), C4: 37.4 mg/dl (valores normales 15-45), properdina factor B: 56.5 mg/dl (valores normales 19-50), factor reumatoide: 22.1 UI/ml (valores normales 0-20), Inmunoglobulina G: 1190 mg/dL (valores normales 650-1600), Inmunoglobulina A: 286 mg/dL (normal 68-379), Inmunoglobulina M: 90,2 mg/dL (normal 41-251).*

*Con estos estudios se pretendía hacer un primer cribaje tanto infeccioso como inmunológico de las etiologías, pudiendo diagnosticar al paciente con todas las pruebas previas de miocarditis aguda por *Streptococo Viridans*.*

*El paciente a pesar del tratamiento inicial prosigue con inestabilidad hemodinámica Persiste alteración ritmo cardíaco (extrasístoles ventriculares en bigeminismo) que alternan con ritmo sinusal y alteración segmentaria de la contractilidad compatible con infarto agudo de miocardio de cara inferior por lo que precisa añadir adrenalina al tratamiento inotrópico y amiodarona como antiaritmico. Se mantiene con hipoxemia y con aumento de la dificultad respiratoria por lo que en ese momento se decide intubación y ventilación mecánica y además presenta empeoramiento de la función renal con oliguria y aumento de la creatinina hasta un máximo de 2.8 mg/dl por lo que además se inicia hemodiafiltración.*

## 5. ¿QUE HARÍA A CONTINUACIÓN?

- a. Esteroides.
- b. Gammaglobulina.
- c. Azatioprina.
- d. Esteroides + gammaglobulina + azatioprina.
- e. Esteroides + gammaglobulina.

### **La respuesta correcta es la b**

Existe una gran controversia en cuanto a la utilización de inmunosupresores y gammaglobulina en la miocarditis. Se han realizado múltiples estudios en adultos y en niños sin conseguirse un consenso en el uso ni en el momento de iniciar el tratamiento. Se han realizado trabajos en los que se comparan diferentes inmunosupre-

sores entre sí, asociados frente a gammaglobulina o gammaglobulina frente al no tratamiento y los resultados son diversos, aunque parece que muchos de ellos hablan a favor del uso de la gammaglobulina.

Respecto a los inmunosupresores tenemos datos que los apoyan como la probable mejoría histológica de la inflamación miocárdica aunque ésta no siempre se no se relacione con mejoría de la función ventricular. Se cuestiona además la posibilidad de que los esteroides disminuyan la capacidad de respuesta del sistema inmune en el momento de la infección, aunque por otra parte parece que la clínica de la miocarditis suele ocurrir una vez que los virus ya no están presentes en las células y que en ese momento los corticoides ayudarían a modular la cascada inflamatoria que se desarrolla.

En cuanto a la gammaglobulina se sabe que puede ayudar a eliminar el virus así como a reducir la respuesta inflamatoria que producen las citoquinas.

Se han realizado estudios en los que se encuentra diferencia estadísticamente significativa en cuanto a la mejoría de la fracción de eyección en pacientes con diagnóstico de miocarditis tratados con inmunoglobulina en las primeras 24 horas sin encontrarse diferencias significativas en la supervivencia. Además parece que esta mejoría es más importante en los pacientes con datos de inflamación en la biopsia que aquellos en los que por biopsia el diagnóstico de miocarditis no queda claro.

Se ha encontrado buena respuesta al tratamiento inmunosupresor en aquellos pacientes con una miocarditis secundaria a una enfermedad inmunitaria (lupus, polimiositis...) o en aquellos con una miocarditis de células gigantes idiopática, poco frecuente en la población pediátrica).

A pesar de que el uso de gammaglobulina es una práctica habitual en los casos de miocarditis en las unidades de cuidados intensivos pediátricos, no se puede generalizar esta recomendación por ser la mayor parte de los estudios realizados en población pediátrica retrospectivos, sin randomizar o con controles históricos.

*En el paciente, y tras consultar con cardiología se decidió en ese momento y ante la mala evolución del cuadro iniciar perfusión de gammaglobulina y amiodarona.*

*A pesar de todo ello el paciente empeora presentando parada cardiorrespiratoria por lo que se decide ini-*

*ciar iniciar soporte ventricular extracorpóreo con dispositivo de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) sin mejoría falleciendo el paciente.*

Es difícil hablar del pronóstico de los pacientes con miocarditis teniendo en cuenta que muchos no se diagnostican por su rápida evolución y su sintomatología inespecífica. En muchas de las autopsias realizadas en pacientes con muerte súbita se han observado datos compatibles con miocarditis. Parece que un tercio de los pacientes presentan un curso benigno hacia una recuperación espontánea, otro tercio fallecen de en pocas horas y otro tercio desarrollan una disfunción ventricular severa y que precisan de trasplante cardíaco. En contra de lo que puede parecer aquellas miocarditis fulminantes que presentan un fallo hemodinámico brusco y que precisan un tratamiento más agresivo presentan una mejor evolución con una buena supervivencia a largo plazo. Como datos de mal pronóstico se han descrito una fracción de eyección menor del 30% o una fracción de acortamiento menor del 15%.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bohn D, Benson L. Diagnosis and management of pediatric myocarditis. *Paediatric Drugs* 2002; 4(3):171-81.
2. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. *N Engl J Med* 2000; 343(19):1388-98.
3. Freedman SB, Haladyn JK, Floh A, Kirsh JA, Taylor G, Thull-Freedman J. Pediatric Myocarditis: Emergency Department Clinical Findings and Diagnostic Evaluation. *Pediatrics* 2007;120(6):1278-85
4. Jared W. Myocarditis: Current Trends in Diagnosis and Treatment. *Circulation* 2006; 113:876-890.
5. Klugman D, Berger JT, Sable CA, He J, Khandelwal SG, Slinim AD. Pediatric Patients Hospitalized with Myocarditis: A Multi-Institutional Analysis. *Pediatr Cardiol* 2010; 31:222-228.
6. Levine M, Klugman D, Teach S. Update on myocarditis in children. *Current Opinion in pediatrics* 2010; 22:278-283.
7. Shekerdemian L, Bohn D. Acute viral myocarditis: Epidemiology and pathophysiology. *Pediatr Crit Care Med* 2006; 7 Supl 6:2-7.
8. Steven M, Schwartz MD, David L. Wessel MD. Medical cardiovascular support in acute viral myocarditis in children. *Pediatr Crit Care Med* 2006; 7 Supl 6:12-16.
9. Timothy F, Feltes MD, Adatia I, MBChB. Immunotherapies for acute viral myocarditis in the pediatric Patient. *Pediatr Crit Care Med* 2006; 7 Supl 6:17-20.



# Niño con dolor torácico

Ponente: A.M. Marcos Oltra. Tutor: S. Belda Hofheinz

**Motivo de consulta:** Niño de 4 años, que acude a Urgencias por cuadro de dolor centrotorácico continuo que le despierta por la noche mientras dormía, de unos 30 minutos de duración. Síntomas catarrales los días previos, con febrícula. tador de lentes.

**Exploración física:** Peso 16 kg, FC 100 lpm, FR 37 rpm, TA 92/50 mmHg. Presenta regular estado general, facies de dolor, palidez cutánea y sudoración fría. Sin signos de dificultad respiratoria. Normohidratado y normoperfundido. A la auscultación cardíaca destaca 4º tono, sin soplos. Auscultación pulmonar con buena entrada y salida de aire bilateral, sin otros ruidos sobreañadidos. Faringe hiperémica. Abdomen con ruidos presentes, blando a la palpación y sin masas ni visceromegalias. Presenta edema y dolor a la palpación y movilización de rodillas y tobillos, de forma simétrica.

## 1. ANTE UN NIÑO CON DOLOR TORÁCICO, ¿QUÉ DATOS SON LOS MÁS IMPORTANTES EN LA ANAMNESIS?

- Edad.
- Características del dolor.
- Tiempo de evolución.
- Antecedentes personales y familiares.
- Episodios previos similares.

### **La respuesta correcta es la d**

El dolor torácico es un motivo de consulta relativamente frecuente en los servicios de urgencias pediátricos. Dada la tendencia a compararlo con el adulto, genera mucha ansiedad tanto en el niño como en su familia. Sin embargo, el dolor torácico en niños es frecuentemen-

te de etiología benigna y muy pocas veces se debe a patología cardíaca (ver tabla I).

En primer lugar habrá que valorar si existe riesgo vital inmediato, evaluando el estado hemodinámico y respiratorio para tomar las medidas de atención inicial al niño grave. Así, el primer objetivo de la anamnesis será diferenciar las causas graves, es especial descartando patología cardíaca, aunque no debemos olvidar otras causas de origen no cardíaco que implican gravedad, como son el tromboembolismo pulmonar, neumotórax, etc.

En la evaluación del dolor torácico en adultos, las características de dolor son el dato más importante de la anamnesis. En cambio en pediatría, el dolor torácico de origen isquémico es mucho menos frecuente, por ello aunque las características del dolor son fundamentales (opción b, ver tabla II), lo será aun más la anamnesis detallada de los antecedentes (opción d), puesto que nos permitirá evaluar si el riesgo de dolor torácico de causa cardíaca está aumentado.

Con el conjunto de los datos recogidos en la anamnesis deberemos hacer una primera aproximación diagnóstica acerca de la etiología del dolor y a partir de ahí, orientar las pruebas diagnósticas oportunas.

En cuanto a los antecedentes personales, es importante interrogar acerca de procesos febriles recientes, traumatismos, intervenciones quirúrgicas previas y síntomas respiratorios o gastrointestinales asociados al dolor los días previos. Habrá que preguntar a la familia por antecedentes de enfermedades hereditarias, episodios de muerte súbita, arritmias, síncope de origen incierto, miocardiopatías o enfermedades del tejido conectivo (ver tabla III).

**TABLA I. CAUSAS DE DOLOR TORÁCICO EN NIÑOS**


---

Idiopática (35%)
Musculoquelética (30%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Costocondritis</li> <li>• Síndrome de Tietze</li> <li>• Punzada de Teixidor o sd. de captura</li> <li>• Síndrome de la costilla flotante</li> </ul>
Psicógena (14%)
Respiratoria (12%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Asma, especialmente la inducida por ejercicio</li> <li>• Neumonía</li> <li>• Neumotórax, neumomediastino y enfisema subcutáneo</li> <li>• Pleuritis</li> <li>• Derrame pleural</li> <li>• Tromboembolismo pulmonar</li> </ul>
Alteraciones gastrointestinales (4-7%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Reflujo gastroesofágico</li> <li>• Cuerpo extraño esofágico</li> <li>• Esofagitis y gastritis</li> <li>• Pancreatitis, colecistitis</li> </ul>
Cutánea (<1%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Herpes zóster</li> <li>• Dolor mamario</li> </ul>
Hematológicas y vasculares (<1%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Crisis falciforme</li> <li>• Anemia</li> <li>• Disección o aneurisma coronario</li> <li>• Enfermedad cerebrovascular</li> </ul>
Cardíacas (1-4%)
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cardiopatías congénitas <ul style="list-style-type: none"> <li>– Lesiones obstructivas al tracto de salida</li> <li>– Estenosis aórtica o pulmonar</li> <li>– Alteración congénita de las coronarias</li> <li>– Prolapso mitral</li> </ul> </li> <li>• Alteraciones cardíacas adquiridas <ul style="list-style-type: none"> <li>– Estructurales: síndrome de Kawasaki, switch arterial.</li> <li>– Inflammatorias pericarditis, síndrome postpericardiotomía, miocarditis</li> <li>– Consumo de cocaína</li> <li>– Trastorno del tejido conectivo</li> </ul> </li> <li>• Arritmias <ul style="list-style-type: none"> <li>– Taquicardia paroxística supraventricular</li> <li>– Extrasístoles ventriculares</li> <li>– Taquicardia ventricular</li> </ul> </li> </ul>

---

A la hora de evaluar las características del dolor, tendremos en cuenta que el dolor es subjetivo y se percibe de forma muy diferente entre diferentes pacientes. A esto se suma que en pediatría muchas veces nos encontramos ante niños que no son capaces de explicar las características del dolor o que pueden confundir otros síntomas con dolor, como son disnea, palpitaciones, pirosis, etc. Por ejemplo, en un lactante la irritabilidad difícilmente consolable puede ser síntoma de dolor intenso.

En la evaluación de las características del dolor, se recogerá la duración de los síntomas, la intensidad, modificaciones del dolor con cambios de posición, con la res-

**TABLA II. DATOS DE ALARMA EN EL DOLOR TORÁCICO DEL NIÑO**

- 
- Dolor de características isquémicas
  - Antecedente de cardiopatía que predispone a la isquemia, cirugía cardíaca o enfermedad sistémica con afectación cardíaca
  - Antecedente de traumatismo
  - Riesgo tromboembólico (inmovilización, cirugía traumatológica, hipercoagulabilidad)
  - Dolor muy intenso y agudo
  - Otra sintomatología cardiológica asociada: signos de insuficiencia cardíaca, síncope, palpitaciones
  - Inestabilidad hemodinámica
  - Dificultad respiratoria y/o hipoxemia
  - Mal estado general
  - Alteración del nivel de conciencia
- 

**TABLA II. ANTECEDENTES FAMILIARES CON RIESGO DE PATOLOGÍA CARDÍACA EN NIÑOS**

- 
- |  |
|--|
| Miocardiopatías  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Hipertrófica: AD. Frecuente presentación con síncope y/o dolor por isquemia. Causa de muerte súbita.</li> <li>• Metabólica: asociada a defecto de la oxidación de los ácidos grasos, trastorno de la glicosilación de las proteínas, glucogenosis, etc.</li> <li>• Dilatada: enfermedad coronaria, miocarditis, enf. autoinmunes, etc.</li> </ul> |
| Síndrome de Brugada  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• AD. Causa de muerte súbita. ECG típico: elevación de ST en V1 –V3 + bloqueo incompleto/completo de rama derecha + onda T negativa.</li> </ul>   |
| Displasia arritmogénica del ventrículo derecho   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• AD. Individuos jóvenes aparentemente sanos. Más frecuente en varones. ECG: ondas epsilon.</li> </ul>  |
| Síndrome deQT largo y torsades de pointes  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Síndrome de Lange-Nielsen: AR. Asocia sordera</li> <li>• Síndrome de Romano-Ward: AD.</li> <li>• Riesgo de muerte súbita</li> </ul>   |
| Taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Desencadenada por catecolaminas. Presentación en la 1ª década de la vida. Síncope y muerte súbita.</li> </ul>   |
| Síndrome deQT corto  |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• AD. Debut en lactantes y niños pequeños. Fibrilación auricular, muerte súbita y arritmias ventriculares.</li> </ul>   |
| Tr. tejido conectivo   |
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Sd. de Marfan o de Ehlers-Danlos. Aneurisma o disección aórtica y valvopatías.</li> </ul>   |
- 

AD: Autosómica dominante. AR: Autosómica recesiva.

---

piración o con la comida y factores precipitantes. El dolor de origen isquémico es un dolor relacionado con el ejercicio, retroesternal, opresivo y difuso, que puede acompañarse de síntomas vegetativos, síncope o disnea. Puede irradiar hacia cualquiera de los brazos, al cuello o incluso hacia la espalda y suele tener una duración de al menos 20 minutos. El dolor no cardíaco es un dolor loca-

lizado, que no se relaciona con el esfuerzo, sin clínica acompañante y que se modifica con maniobras de Valsalva o cambios de posición. A pesar de esto, los síntomas de isquemia no son específicos y pueden llevarnos a confusión, sin olvidar que puede haber casos con síntomas atípicos.

Además hay que recordar que puede haber diferencias significativas respecto a las características del síndrome coronario agudo (SCA) en adultos. En neonatos la presentación suele ser con síntomas generales como irritabilidad, empeoramiento de las tomas, vómitos, palidez, cianosis distal de las extremidades o taquipnea. En niños más mayores, es posible que puedan describir características del dolor (aunque con frecuencia dirán que es punzante si se les pregunta) e irradiación. A la exploración deberemos buscar signos como: palidez, descenso de actividad, taquipnea, signos de dificultad respiratoria, taquicardia, hipotensión, alteraciones del ritmo, pulsos débiles o por el contrario saltones.

Como ya se ha dicho previamente el dolor torácico es un síntoma frecuente entre las consultas de urgencias pediátricas, pero el SCA es extremadamente infrecuente, siendo el principal factor de riesgo la existencia de cardiopatías congénitas. Por ello, ante anamnesis y clínica compatibles deberemos plantear las posibles causas por las que puede haber afectación coronaria (ver tabla 4). La más frecuente es el origen anómalo de la coronaria izquierda (ALCAPA o Sd. de Bland-White-Garland), que se manifiesta clínicamente las primeras semanas de vida. Aquellos pacientes con diagnóstico de trasposición de grandes arterias sometidos a cirugía de switch arterial o los pacientes con afectación de la válvula aórtica con cirugía de Ross componen otro grupo con mayor riesgo, ya que en estas cirugías se hará una reimplantación de las arterias coronarias. Los neonatos con atresia pulmonar y septo íntegro pueden tener flujo coronario dependiente de fístulas a ventrículo derecho, dato esencial a conocer antes de la corrección quirúrgica. Un factor de riesgo para la isquemia subendocárdica en niños mayores y adolescentes es la hipertrofia de ventrículo izquierdo, bien por miocardiopatía hipertrófica hereditaria, obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo o hipertensión arterial.

*En este caso, el niño tenía antecedente de proceso febril que se inició 2 meses antes de la fecha de consulta, que se acompañaba de exantema máculo-papuloso en tronco y miembros superiores, edema indurado de*

*pies y manos, adenopatía cervical, hiperemia conjuntival y labios fisurados con lengua aframbuesada. Fue diagnosticado de síndrome de Kawasaki y recibió tratamiento precoz a los 4 días del inicio de la fiebre con gammaglobulina intravenosa y ácido acetilsalicílico (AAS).*

## 2. RESPECTO AL TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE KAWASAKI, ¿CUÁL ES LA FALSA?

- Debe iniciarse una vez que se cumplan todos los criterios de la enfermedad.
- El tratamiento precoz previene la aparición de aneurismas coronarios.
- Consiste en la administración de gammaglobulina y AAS a dosis altas en la fase aguda.
- En caso de persistencia de la fiebre, se debe administrar una segunda dosis de gammaglobulina.
- La respuesta al tratamiento es imprevisible.

### ***La respuesta falsa es la a***

Dado que se trata de una enfermedad con diagnóstico mediante criterios clínicos y que puede implicar un riesgo alto de complicaciones, siempre se debe iniciar el tratamiento de forma precoz al establecer el diagnóstico. Además, no debemos olvidar que los pacientes con mayor riesgo son los lactantes y niños pequeños, quienes con más frecuencia presentan síntomas atípicos o síndrome de Kawasaki incompleto (opción a). Por ello, siempre se busca frenar la escala inflamatoria responsable de la progresión a aneurismas coronarios de forma precoz (opción b).

El tratamiento consiste en la administración de gammaglobulina IV a 2 g/kg en 10-12h junto con antiagregación plaquetaria con AAS a 50-100 mg/kg/día repartidos en 4 dosis (opción c). Aproximadamente en un 10-20% de los casos este tratamiento no es efectivo, persistiendo la fiebre y los parámetros de infección. En los últimos años se han descrito varios factores como posibles predictores de la respuesta y cese de la fiebre, aunque todavía no hay consenso entre los diferentes grupos de trabajo (hiponatremia, hipoalbuminemia, conteo de neutrófilos, hipertransaminasemia, ascenso de PCR, momento en el que se inicia el tratamiento o edad del paciente, opción e).

En el síndrome de Kawasaki refractario debe repetirse una segunda dosis de gammaglobulina, ya que hasta dos tercios de los pacientes responderán (opción d). En el caso de que no sea así, no existen guías clí-

**TABLA IV. ANOMALÍAS CORONARIAS EN LA EDAD PEDIÁTRICA****CONGÉNITAS****Sin cardiopatía estructural**

Origen en seno coronario inapropiado	Causa de muerte súbita, sobre todo cuando el ostium izquierdo nace del seno coronario derecho. Isquemia asociada al ejercicio.
Origen anómalo de la coronaria izquierda (ALCAPA)	Nacimiento de la coronaria izquierda del tronco de la arteria pulmonar. Clínica al bajar las presiones pulmonares. Colaterales de la coronaria derecha a la izquierda (shunt). Aislada o asociada a otras CC.
Origen anómalo de la coronaria derecha (ARCAPA)	Nacimiento de la coronaria derecha de la arteria pulmonar. Infrecuente.
Arteria coronaria única	40% asociada a otras CC. Amplio espectro clínico: asintomática a muerte súbita.
Atresia/estenosis coronaria	Muy infrecuente. Presentación a cualquier edad.
Arterias coronarias con trayecto intramiocárdico (puente)	Clínica de angina.
Fístulas coronarias	Conexión entre una arteria coronaria y una cámara intraventricular, más frecuente a ventrículo derecho. Clínica de insuficiencia cardíaca por sobrecarga de volumen o isquemia si robo elevado.

**Asociadas a cardiopatía estructural**

D-trasposición de grandes arterias  
Tetralogía de Fallot/Atresia pulmonar y CIV  
Truncus arterioso  
Hipoplasia de cavidades derechas

**ADQUIRIDAS**

Síndrome de Kawasaki	Aneurismas coronarios. Tratamiento precoz para evitarlos.
Postoperatorio de CC	Fístulas coronarias traumáticas. Tras switch arterial o cirugía de Ross (reimplantación). Post-trasplante cardíaco (rechazo crónico con vasculopatía).

**OTRAS**

Miocardopatía dilatada	Descartar siempre la causa coronaria
Miocardopatía hipertrófica	Estenosis anatómica o funcional de las coronarias.

CC: cardiopatías congénita.

nicas específicas, pero se recomienda el uso de metilprednisolona a dosis altas durante 3 días consecutivos. En los casos refractarios a pesar de ello, la literatura describe el uso de agentes biológicos (infliximab y etanercept), metrotexate o plasmaféresis.

*Volviendo al caso clínico, nuestro paciente había recibido la primera dosis de gammaglobulina de forma precoz y se había iniciado tratamiento antiagregante por el riesgo de trombosis con AAS. A pesar de ello y ante la persistencia de la fiebre, recibe una segunda dosis de gammaglobulina, cediendo ésta a las 4 semanas del inicio del cuadro. En el control ecocardiográfico a los 20 días de evolución se objetiva dilatación proximal de ambas arterias coronarias, no presente en los controles ecográficos previos, con buena función ventricular. Es dado de alta con diagnóstico de aneurismas coronarios pequeños, manteniendo tratamiento al alta con AAS y profilaxis digestiva.*

### 3. ¿CÓMO SE HACE EL SEGUIMIENTO DE LOS NIÑOS CON DIAGNÓSTICO DE SD. KAWASAKI CON ANEURISMAS CORONARIOS?

- Se recomienda que la primera ecografía sea a partir de la tercera semana del diagnóstico, pues los aneurismas no aparecen antes de las 3-5 semanas de evolución.
- Las alteraciones en el endotelio puede persistir muchos años después de la fase aguda de la enfermedad, por lo que el seguimiento debe ser a largo plazo.
- El pronóstico en principio es reservado, dado que las lesiones suelen ser importantes.
- Las pruebas a realizar son: ECG, ecocardiograma, coronariografía o TC en los casos indicados, pero nunca prueba de estrés, por el riesgo de desencadenar complicaciones isquémicas.
- Todas son ciertas.

**La respuesta correcta es la b**

**TABLA V.** NIVEL DE ESTRATIFICACIÓN DEL RIESGO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE KAWASAKI

Nivel de riesgo coronariografía	Tratamiento domiciliario	Actividad física recomendada	Seguimiento	Indicación de
I. Sin afectación	Mantener hasta 6-8 sem	Sin restricción a partir de las 6-8 sem	Cada 5 años	No
II. Ectasia coronaria transitoria	Mantener hasta 6-8 sem	Sin restricción a partir de las 6-8 sem	Cada 3-5 años	No
III. Un aneurisma pequeño/mediano	AAS a bajas dosis hasta la regresión	<11a: sin restricción. >11a: restringir deportes de contacto y entrenamiento duro, en función de prueba de estrés.	Anual	Sólo si la prueba de estrés descarta isquemia
IV. $\geq 1$ aneurisma gigante/múltiples aneurismas, sin obstrucción	AAS Anticoagulación	Valorar ejercicio leve-moderado según prueba de estrés. Evitar deportes de contacto o entrenamiento duro	Semestral	A los 6-12 m del episodio agudo
V. Obstrucción coronaria	AAS Anticoagulación	Valorar ejercicio leve-moderado según prueba de estrés. Evitar deportes de contacto o entrenamiento duro	Semestral	Indicada para valorar opciones terapéuticas

El primer control ecográfico de los niños con síndrome de Kawasaki o con sospecha de Kawasaki atípico debe realizarse al diagnóstico, pudiendo ser la presencia de aneurismas coronarios la confirmación diagnóstica en los casos atípicos (opción a). Se debe realizar un estudio ecocardiográfico completo, prestando especial atención a la anatomía coronaria, función ventricular, función valvular y pericardio.

Los aneurismas aparecen en un 20-25% de los pacientes no tratados y en menos del 5% de los tratados correctamente. Tienen más riesgo los niños varones menores de un año o mayores de 6, aquellos con persistencia de la fiebre más de 10 días y en los que persisten los signos y síntomas de inflamación a pesar del tratamiento adecuado. El hallazgo de aneurismas suele describirse entre la primera y cuarta semanas de evolución. No debemos olvidar que también pueden existir aneurismas en arterias sistémicas, pericarditis, miocarditis o valvulitis.

El curso natural de los aneurismas consiste en una fase de crecimiento en las primeras semanas durante el proceso agudo, con regresión del tamaño de la dilatación habitualmente a las 6-8 semanas en los casos de afectación leve. Entre el año y los 2 años de evolución suelen desaparecer más del 50% de los aneurismas no gigantes, aunque pueden dejar lesiones residuales tipo estenosis, por fibrosis de la pared del vaso. Para evaluar el riesgo de complicación de los aneurismas coronarios, deberemos tener en cuenta su número, situación, morfología (saculares, con mismo diámetro axial y lateral, o fusiformes) y tamaño (pequeños <5

mm, medianos 5-8 mm y grandes o gigantes >8 mm). Cuando la coronaria no tiene dilataciones segmentarias, pero su diámetro es mayor de lo normal se describe como ectásica.

El pronóstico es excelente en general, con una mortalidad menor al 0,01%, debida a la aparición de infarto agudo de miocardio como resultado de la oclusión coronaria por trombosis o por estenosis progresiva de ésta. Incluso en los casos en los que se desarrollan aneurismas gigantes, el diagnóstico a largo plazo es bueno (opción c), ya que las complicaciones isquémicas son susceptibles de manejo mediante angioplastia o cirugía, con buenos resultados. Estas medidas terapéuticas se hacen más necesarias con los años de evolución de estos casos, hecho que refleja el continuo remodelamiento del endotelio (opción b).

Según los estudios ecográficos y la evolución en la aparición de los aneurismas se clasificará a los pacientes según el riesgo a largo plazo, para establecer un plan de seguimiento y tratamiento en domicilio. Se recomienda en todos los casos realizar al menos ecografía al diagnóstico, a los 14 días y a las 6-8 semanas (opción d, ver tabla V).

*El paciente había permanecido asintomático hasta el día que acude a urgencias, con revisiones en consulta de cardiología en las que mantenía ECG sin hallazgos significativos. En controles ecocardiográficos posteriores al alta se describen aneurismas en el origen de ambas coronarias, derecha de 4 mm e izquierda de 3.9 mm, sin observar trombos en su interior (estratificación en nivel IV).*

#### 4. EN CUANTO AL USO DE PRUEBAS DIAGNÓSTICAS EN EL DOLOR TORÁCICO, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES CIERTA?

- Deben realizarse de manera sistemática, para descartar patología grave.
- Un ECG y/o placa de tórax normal, con una exploración normal, descartan o confirman la mayoría de causas potencialmente graves de dolor torácico.
- Solamente son útiles en el diagnóstico si la anamnesis y la exploración orientan a la causa.
- b y c son correctas.
- Todas son correctas.

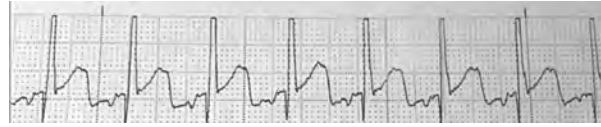
##### **La respuesta correcta es la d**

Las pruebas complementarias no son muy útiles en el diagnóstico del dolor torácico cuando la anamnesis no orienta la causa, la exploración cardiopulmonar es normal y si no hay datos de alarma (opción c, ver tabla II). No deben realizarse de forma sistemática, sino siempre siguiendo una orientación diagnóstica (opción a). En casos de duda, ansiedad familiar importante o sospecha de enfermedad cardiopulmonar, un ECG y/o placa de tórax normal, con una exploración normal, descartan o confirman la mayoría de causas potencialmente graves de dolor torácico (opción b).

*A su llegada a urgencias se sospechó desde un primer momento dolor de origen coronario, por lo que se solicitaron placa de tórax, ECG y enzimas cardíacas. La placa de tórax no desveló cardiomegalia ni ningún otro signo de interés. En el ECG presentaba ritmo sinusal regular, con marcado descenso de ST en precordiales izquierdas, en especial de V2-V5, y onda Q en DI, aVL y V3-V6 (Fig. 1).*

#### 5. PARA HACER EL DIAGNÓSTICO DE SÍNDROME CORONARIO AGUDO (SCA), ¿CUÁL ES CIERTA?

- Se debe realizar ECG de 12 derivaciones y enzimas cardíacas en todos los pacientes en los que se sospeche.
- El ascenso de enzimas cardíacas es específico de isquemia.
- El hallazgo más sensible y específico del ECG como marcador de IAM es el descenso de ST.
- El aumento de troponina es poco duradero en el tiempo.
- Una de las claves para hacer el diagnóstico diferencial con pericarditis/miocarditis, relativamente fre-



**FIGURA 1.** ECG a su llegada a urgencias, coincidiendo con dolor.

cuenta en niños, es el ascenso de ST en derivaciones aisladas, lo que le da más valor.

##### **La respuesta correcta es la a**

El término infarto agudo de miocardio (IAM) es el reflejo de la muerte de los miocitos cardíacos como resultado de un proceso isquémico mantenido en el tiempo, en el que existe un desequilibrio entre el consumo y aporte. Para hacer el diagnóstico es necesario el hallazgo de ascenso de enzimas cardíacas por encima del percentil 99, acompañado de al menos uno de los siguientes: clínica compatible, cambios en el ECG indicativos de isquemia de reciente aparición (cambios ST-T o bloqueo completo de rama izquierda), aparición de ondas Q patológicas e imagen de hipoquinesia/disquinesia regional (opción a).

La isquemia de los miocitos libera al torrente sanguíneo enzimas cardíacas, tales como mioglobina, troponina, LDH o creatín-fosfoquinasa. Aunque son un claro reflejo de necrosis, no siempre identifican IAM, puesto que pueden subir también en miocarditis, pericarditis, disección aórtica, tromboembolismo pulmonar, cirugía cardíaca, etc. (opción b). Por ello, el ascenso de enzimas cardíacas es específico de isquemia, pero no del mecanismo. De todos ellos el marcador más sensible y específico de tejido miocárdico es la troponina, definiendo como niveles elevados los que superan el percentil 99 respecto a la población de referencia (una de las limitaciones en pediatría es la escasez de estudios pediátricos a este respecto). Los niveles de troponina pueden permanecer elevados hasta 7-14 días tras la isquemia (opción d). Si no es posible el análisis de troponina, la segunda opción es la creatinfosfoquinasa-fracción MB (CK-MB). Ambas deben cuantificarse por primera vez al inicio de los síntomas, con controles a las 6-8 h y 12-24 h en los casos en los que exista duda diagnóstica o en monitorización tras las medidas terapéuticas.

Analizando los hallazgos en el ECG, la aparición de cambios en el segmento ST-onda T y onda Q nos permite evaluar el inicio y evolución del evento, sugieren loca-

**TABLA VI. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON IAM**

FALSOS POSITIVOS

- Repolarización precoz
- Bloqueo completo de rama izquierda
- Síndrome de Brugada
- Pericarditis o miocarditis
- TEP
- Alteraciones hidroelectrolíticas
- Hemorragia subaracnoidea

FALSOS NEGATIVOS

- IAM previo con ondas Q persistentes o elevación de ST mantenida
- Marcapasos
- Bloqueo completo de rama izquierda

*TEP: tromboembolismo pulmonar*

lización y permiten hacer una estimación de la cuantía del episodio isquémico. A pesar de ello, las alteraciones electrocardiográficas no son específicas de isquemia miocárdica. Junto a esto, hemos de tener en cuenta que también pueden revelar arritmias, signos de hipertrofia ventricular, bloqueos de rama, etc.

El hallazgo más sensible y específico del ECG como marcador de IAM en adultos es el ascenso de ST, que además aparece a los pocos minutos del inicio de los síntomas (opción c). Además, la aparición de ondas T hipergudas y simétricas en al menos dos derivaciones contiguas es un signo precoz que muchas veces precede la elevación del ST. En cualquier caso, no debemos olvidar que éstas pueden estar en relación a otras causas, como por ejemplo alteraciones hidroelectrolíticas. La especificidad aumenta cuando el hallazgo se extiende a varias derivaciones (opción e, ver tablas VI y VII).

Una de las principales dificultades con las que nos encontramos al sospechar SCA en los pacientes pediátricos es que, así como en adultos los criterios electrocardiográficos de IAM están claramente establecidos, no son iguales para la edad pediátrica. Así, algunos grupos han intentado definir criterios pediátricos para el diagnóstico y localización de IAM (ver tabla VIII).

Cuando ya se han realizado las pruebas analíticas y ECG, será fundamental el estudio ecocardiográfico del paciente, pues será probablemente el que permita establecer el diagnóstico etiológico y con el ello el tratamiento a seguir. Los puntos clave serán la valoración de la función ventricular global y segmentaria para ver la afectación tras el evento y el estudio de las arterias coronarias (implantación, calibre, presencia de aneurismas, dependencia de flujo, etc.).

**TABLA VII. FACTORES LIMITANTES DEL ECG EN DIAGNÓSTICO DE IAM**

- Extensión de la isquemia
- Tiempo de evolución
- Localización
- Presencia de alteraciones de la conducción
- Fenómenos isquémicos previos
- Alteraciones hidroelectrolíticas
- Pericarditis/miocarditis
- Tratamiento con fármacos inotrópicos

**TABLA VIII. HALLAZGOS SIGNIFICATIVOS DE INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO EN NIÑOS**

- Onda Q ancha (>35 ms) con o sin muesca.
- Elevación del segmento ST (> 2 ms)
- QT corregido alargado (> 440 ms) con onda Q alterada

*Según Towbin et al. Am J Cardiol 1992; 69: 1545-1548.*

*Los hallazgos en el ECG de urgencias del paciente son compatibles con isquemia subendocárdica en pared anteroapical y lateral. Por ello y dado que a su llegada persiste el dolor, se inicia tratamiento y se decide su ingreso en UCIP tras contactar con cardiólogo pediátrico de guardia. Tras el tratamiento recibido cede el dolor de forma inmediata, normalizando repolarización.*

**6. RESPECTO AL TRATAMIENTO DEL SCA EN NIÑOS**

- a. Se basa en la fisiopatología de la aterosclerosis y ruptura de la placa de ateroma.
- b. Varía según los hallazgos electrocardiográficos.
- c. La cirugía de las coronarias es la única opción posible en niños.
- d. El enfoque terapéutico se basa en la etiología de la isquemia.
- e. Todas son falsas.

***La respuesta correcta es la d***

En el adulto con SCA hay un esquema de tratamiento claro a seguir en función del grupo en el que nos encontremos (angina inestable, IAM con ascenso de ST y sin ascenso de ST). Esto se basa en la fisiopatología de la aterosclerosis y la ruptura de la placa de ateroma, con la consiguiente cascada inflamatoria y de la coagulación (opciones a y b). A diferencia de esto, en los niños los eventos isquémicos tienen una fisiopatología diferente, lo que hace que en la mayoría de los casos no se pueda

**TABLA IX.** MEDIDAS FARMACOLÓGICAS EN EL SCA

<i>Fármacos</i>	<i>Efecto</i>
NITRATOS	Vasodilatadores periféricos clásicos: nitroglicerina, nitroprusiato, etc. Reducen el dolor asociado a AE, AI o IAM aumentando el flujo coronario y con ello el gasto cardíaco, disminuyendo el dolor. Contraindicación principal: hipotensión arterial.
BETA-BLOQUEANTES	Inotropos y cronotropos negativos, intentan limitar el consumo miocárdico de oxígeno y la extensión de la lesión. Además, reducen el dolor. Contraindicaciones: asma, bradiarritmias, disfunción ventricular grave.
CALCIO-ANTAGONISTAS	Vasodilatadores, algunos con efecto en la conducción AV y frecuencia cardíaca. Uso en angina por vasoespasmos.
ANTIAGREGANTES	AAS: inhibición funcional y permanente de las plaquetas. Clopidogrel: coadyuvante de AAS, reduce riesgo cardiovascular. Importante variabilidad interpersonal de su eficacia.
ANTICOAGULANTES	Inhiben la formación y actividad de la trombina. Recomendación de uso concomitante con antiagregantes.
IECAS	Evitan el remodelado ventricular.
DIURÉTICOS	Tratamiento de la insuficiencia cardíaca.
DIGOXINA	Puede disminuir el consumo de oxígeno reduciendo la frecuencia cardíaca, mejorando la función diastólica o como antitarrítmico. Contraindicación: IAM reciente. Muchas interacciones.
AGONISTAS BETA-ADRENÉRGICOS	Dopamina y dobutamina. Efecto inotrópico y cronotrópico positivo.
INHIBIDOR DE LA FOSFODIESTERASA	Milrinona. Vasodilatador sistémico y pulmonar, con menor efecto cronotrópico.
OTRAS MEDIDAS	Oxigenoterapia, dieta, disminución de la actividad física, medidas antiestresamiento, etc.

*AE: angina estable, AI: angina inestable, AV: aurículo-ventricular.*

seguir este mismo esquema. La medicación y técnicas de reperfusión miocárdica (angioplastia, fibrinólisis, anticoagulación/antiagregación y cirugía) serán las mismas, con el único limitante de la experiencia de uso en niños por falta de ensayos clínicos, falta de instrumentación y material para los niños pequeños, etc. Así, antes de establecer el plan terapéutico será imprescindible conocer la causa del SCA (opción d).

En los casos en los que el problema sea estructural o anatómico, el tratamiento definitivo en líneas generales implicará su corrección quirúrgica o valoración del trasplante cardíaco como última opción. Dado que en cualquiera de los casos se trata de cirugías complejas, habrá que hacer una valoración prequirúrgica integral de la situación del paciente, gravedad, momento óptimo de la cirugía, técnicas de reparación o abordaje y posibles medidas de soporte ante situaciones de bajo gasto cardíaco, entre ellos, el uso de drogas inotrópicas, vasodilatadores y soporte en ECMO (ver tabla IX).

En el caso del IAM sobre lesiones del endotelio en el Sd. de Kawasaki la isquemia se presenta por trombosis dentro de la luz de los aneurismas y es el mecanismo por el cual se puede presentar isquemia en la fase aguda de la enfermedad. En los primeros meses después de la

fase aguda se hacen menos manifiestas las células inflamatorias y se observa la formación de tejido conectivo fibroso, la íntima prolifera, se engrosa y finalmente se vuelve estenótica, lo que condicionará la isquemia. Por este motivo, el tratamiento del evento isquémico agudo genera dudas en el manejo, dado que no existen guías específicas para niños con Sd. de Kawasaki y sólo se pueden tomar como referencia estudios en adultos o estudios descriptivos de casos. En las lesiones crónicas se ha utilizado el tratamiento intervencionista mediante angioplastia con balón y colocación de stents, siendo la casuística pequeña (opción c). Esta indicación se considera cuando las lesiones son únicas o en segmentos cortos, lo que es bastante infrecuente. Por otro lado, se puede plantear la cirugía de revascularización coronaria, teniendo en cuenta tamaño de los aneurismas, función ventricular y riesgo de desarrollar aterosclerosis temprana como consecuencia de la lesión endotelial secundaria a la vasculitis.

*Inicialmente en urgencias se administra nitroglicerina sublingual, cloruro mórfico como tratamiento del dolor y ácido acetilsalicílico. Una vez ingresado en UCIP se inicia perfusión de nitroglicerina a 1mcg/kg/min y se*

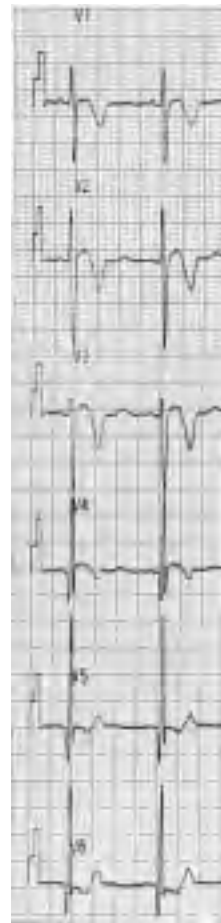


**FIGURA 2.** Imagen ccográfica que muestra aneurisma en tronco coronario izquierdo.

realiza ecocardiografía. En ella se objetiva disquinesia marcada en región anteroseptal en tercio medio-inferior y apical, con función segmentaria deprimida y función global conservada. Se describe a su vez dilatación aneurismática en tronco coronario izquierdo y del inicio de la arteria descendente anterior (DA) de 7.5-8.5 mm de diámetro, con leve dilatación del inicio de la arteria circunfleja (AC). Dilatación aneurismática de gran extensión de la coronaria derecha de 7 mm de diámetro en su trayecto a lo largo del surco aurículo-ventricular. Sin signos de trombos intracoronarios o intracavitarios.

A las 12 horas de su ingreso presenta nuevo episodio de dolor precordial intenso, acompañado de sudoración profusa, palidez y cianosis labial, sin cambios en el ECG. Se administra entonces nueva dosis de nitroglicerina sublingual y se sube la perfusión a 2 mcg/kg/min. Ascenso de enzimas cardíacas, con pico máximo a las 12h del inicio de la clínica. En los controles ECG se normaliza segmento ST, apareciendo onda T negativa no profunda, con onda Q amplia en V3-V5, aVL. Ecográficamente se visualiza imagen compatible con trombo intracoronario izquierdo, iniciando anticoagulación con heparina y posteriormente con acenocumarol oral. Tras estas medidas queda asintomático, decidiendo el alta a planta de cardiología a los 10 días de ingreso en UCIP, con diagnóstico de infarto agudo de miocardio anteroapical y lateral.

Se completa estudio con RMN y ventriculografía, que muestran hipoquinesia anteroseptal e inferiorapical, con

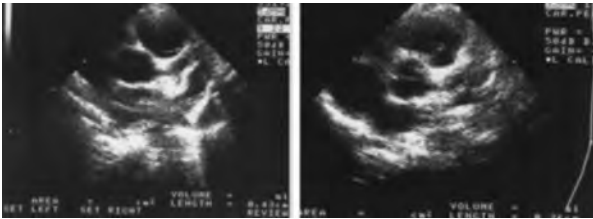


**FIGURA 3.** Alteraciones residuales en ECG tras IAM anteroapical y lateral.

FE estimada de 35%. En Holter de 24h presenta extrasístoles aislados y en ECG basal persiste onda Q en I, V4-V6 y aVL, con ondas T simétricas en V1-V4. Al alta tratamiento con captopril (1mg/kg/día) + propranolol (1mg/kg/día), AAS (6mg/kg/día), ranitidina y acenocumarol (controles de INR por hematología).

Seis meses tras el alta a domicilio, presenta de nuevo episodio de dolor precordial de características similares a las previas, sin ir acompañado de cortejo vegetativo ni irradiación. El episodio se precedía de un vómito después de cenar. Tras la administración de nitroglicerina sublingual el dolor cede, pero acuden a urgencias para valoración. Se decide su ingreso en UCIP para monitorización. No presenta cambios en ECG ni en la ecocardiografía respecto a los previos, sin ascenso de enzimas. Así, es dado de alta a domicilio con diagnóstico de angor inestable, con el mismo tratamiento de base.

En controles posteriores en consulta presenta mejoría progresiva de la función ventricular, aunque persiste discreta hipoquinesia/disquinesia apical y en la pared del ventrículo derecho.

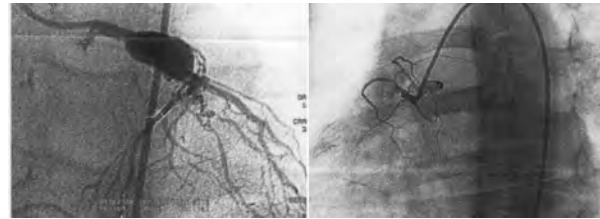


**FIGURA 4.** Imágenes ecográficas que muestran la progresión del aneurisma en tronco principal izquierdo, que pasa de tener un diámetro de 4,3 mm a 7,6 mm a los 3 meses.

Al año del episodio inicial, presenta nuevo episodio de dolor precordial de más de 30 minutos de duración, que se acompaña de palidez. El episodio se ha desencadenado por la mañana, después de desayunar. Acude a urgencias, donde se solicita de nuevo estudio para despistaje de patología coronaria isquémica e ingresa en UCIP. En el ECG al ingreso coincidiendo con dolor presenta las alteraciones descritas previamente, incorporando elevación del segmento ST en aVL, V1-V3, descenso de ST en II, III y aVF, y onda T negativa hasta V5. Aparecen ondas Q no descritas previamente en II, III, aVF y V4. Se administra entonces nitroglicerina sublingual y cloruro mórfico, sin que ceda el dolor, y heparina en perfusión. A lo largo del ingreso presenta múltiples episodios de dolor torácico que se acompañan de palidez y sudoración fría. Tiene 1-2 episodios al día, siendo algunos autolimitados y otros precisan nitroglicerina sublingual. Ascenso de enzimas y cambios en el ECG únicamente al ingreso, con normalización del segmento ST y descenso de enzimas hasta su normalización. Diagnóstico al alta a planta de nuevo IAM anteroapical con obstrucción completa de la coronaria derecha según las imágenes de la coronariografía, persistiendo los hallazgos previos en tronco principal izquierdo (ver figura 5).

Ante esta situación de angina inestable y dado que la función ventricular todavía es aceptable, se decide plantear la opción de revascularización coronaria mediante by-pass con injerto desde A. mamaria interna. La cirugía cursa sin complicaciones, saliendo en ritmo sinusal de bomba y con buena función ventricular global en eco transesofágico de control. Tan solo persiste mínima disfunción segmentaria anteroseptal.

En cateterismo de control al mes de la intervención se visualizan ambas A. mamarias internas permeables en toda su extensión. Anastomosis de la A. mamaria izquierda con la A. descendente anterior y de la A. mamaria derecha con la descendente posterior, sin signos de obstrucción y mostrando buen flujo distal a la



**FIGURA 5.** Imágenes de cateterismo. A la izquierda, aneurisma gigante en tronco principal izquierdo, previamente a la bifurcación en A. descendente anterior y A. circunfleja. A la derecha, ausencia de flujo en A. Coronaria derecha, con presencia únicamente de pequeñas colaterales.



**FIGURA 6.** ECG basal en la actualidad.

anastomosis. Continúa en tratamiento de base con acenocumarol, AAS y ranitidina, con controles anuales. En las ecografías de los últimos años muestra buena función miocárdica global y segmentaria. En ECG basal persisten ondas Q profundas en V5-V6, con ondas T negativas y simétricas en V1-V4 (ver figura 6).

A modo de resumen, el paciente descrito fue diagnosticado de Sd. de Kawasaki, con desarrollo de aneurismas coronarios múltiples, uno de ellos gigante. Dos infartos agudos de miocardio de localización anteroapical y lateral, con evolución a angina inestable y discreta alteración segmentaria de la contractilidad ventricular. Por ello se decide tratamiento de revascularización mediante by-pass con injerto desde A. mamaria interna a ambas coronarias. En la actualidad es un chico de 17 años, que lleva una vida normal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Albert DC. Anomalías coronarias en la edad pediátrica. Protocolos en cardiología pediátrica 2010. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Capítulo 34. 483-490.
2. Bratinca k, A, Salkini A. Percutaneous stent implantation into coronary arteries in infants. Catheterization and Cardiovascular Interventions 2009;79:303-311.
3. Brown JL, Hirsh DA. Use of troponin as a screen for chest pain in the pediatric emergency department. Pediatr Cardiol 2012;33:337-342.
4. Cuenca V, Zabala JI. Enfermedad de Kawasaki. Protocolos

- en cardiología pediátrica 2010. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Capítulo 40. 573-579.
5. Erhardt L, Herlitz J. Task force on the management of chest pain. *European Heart Journal* 2002;23:1153-1176.
  6. Falcini et al. Kawasaki syndrome: an intriguing disease with numerous unsolved dilemmas. *Pediatric Rheumatology* 2011, 9:17.
  7. García F, González L, Herrera C. Dolor torácico en el niño. *Protocolos en cardiología pediátrica 2010. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Capítulo 7. 101-111.*
  8. Ribeiro N, Medeiro C. Prospective study of Kawasaki disease complications: review of 115 cases. *Rev Assoc Med Bras* 2011;57(3):295-300.
  9. Suda K, Iemura E. Long-term prognosis of patients with Kawasaki disease complicated by giant coronary aneurysms. A single-institution experience. *Circulation* 2011;123:1836-1842.
  10. Thygesen K, Alpert JS, White HD on behalf of the joint ESC/ACCF/AHA/WHF Task Force for the redefinition of myocardial infarction. Universal definition of myocardial infarction. *European Heart Journal* 2007;28:2525-2538.



# Niño con dolor torácico y fiebre

Ponente: J. López Montes. Tutor: R. Sanchos Ramada

**MI:** Niño de 4 años remitido desde otro hospital por sospecha de apendicitis. Cuadro clínico de 36 horas de evolución caracterizado por fiebre, máximo 38,8°C, dolor abdominal, y dolor torácico intenso en últimas horas, irradiado a región dorsal. Asocia cuadro catarral. Valorado inicialmente por Servicio de Cirugía Pediátrica se descarta patología quirúrgica.

**AP:** Embarazo, parto y período neonatal sin incidencias. Vacunación correcta. Sin antecedentes patológicos y familiares de interés

**EF:** Tª: 38°C Fc:120 lpm TA: 90/56 mmHg FR:30 rpm. SatO<sub>2</sub>: 96%

Regular estado general, mejor tolerancia a la sedestación que al decúbito, presenta taquipnea y quejido. En la exploración presenta hipertrofia amigdalar con orofaringe hiperémica, resto de exploración por aparatos normal.

## 1. A CONTINUACIÓN QUE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA:

- Hemograma + Proteína C Reactiva (PCR) + Rx tórax.
- Rx tórax.
- Electrocardiograma (ECG) + Rx tórax.
- Hemograma + PCR.
- ECG + hemograma + Rx tórax + enzimas cardíacas.

### La respuesta correcta es la a

Se trata de un paciente con cuadro compatible con un SRIS por lo que se debe realizar de inicio la solicitud de hemograma y reactantes de fase aguda.

Si tenemos en cuenta la asociación de dolor torácico

y fiebre la principal etiología a considerar será un proceso infeccioso/inflamatorio respiratorio (pleuritis/neumonía). Para descartarlo en un paciente con afectación del estado general, aunque la auscultación pulmonar sea normal, estaría indicado realizar Rx tórax.

El ECG (opción c) no debe realizarse de inicio ya que la primera sospecha diagnóstica será un proceso respiratorio, aunque presente signos clínicos sugestivos de patología cardíaca como la mejor tolerancia a la sedestación.

Las enzimas miocárdicas (opción e) deben solicitarse si sospecha isquemia miocárdica, situación que no se considera ante presentación de dolor torácico con síndrome febril.

En analítica presenta: Leucocitos: 63.100; NT: 58400; PCR 228 mg/L, Hto: 35,7%.

La Rx tórax (Fig. 1).

Se pauta una dosis de ceftriaxona, y por la imagen de cardiomegalia (Fig. 1) se contacta con el servicio de Cardiología y se realiza ECG (Fig. 2) que muestra:

## 2. SI OBSERVA EL ECG NO DIRÍA QUE:

- Se evidencia una alteración en la repolarización.
- Se descarta una pericarditis al no existir ascenso del segmento ST.
- Existe una disminución de voltaje compatible con derrame pericárdico.
- Podría tratarse de una miocarditis.
- Solicitaríamos una ecocardiografía.

La respuesta correcta es la b



FIGURA 1.

El ECG de una pericarditis muestra 4 fases con distintas alteraciones. La fase inicial se caracteriza por elevación generalizada del segmento ST con onda T positiva y depresión del intervalo PR. Posteriormente se produce aplanamiento del segmento ST y modificaciones en la onda T. Por ello, como es este caso, la ausencia de la elevación del segmento ST no descarta la presencia de pericarditis. En el ECG se observa una alteración en la repolarización como se evidencia en V1 (opción a) junto con una disminución del voltaje visible en II y AVF1 (opción c) compatible con presencia de derrame pericárdico. Las alteraciones electrocardiográficas visibles en una miocarditis pueden ser similares a una pericarditis, aunque en el caso de miocarditis el ECG suele presentar otros cambios en forma de arritmia (bloqueo AV) u ondas Q (opción d).

*Dada la sospecha de patología cardíaca se debe ampliar el estudio mediante ecocardiografía (Fig. 3). Se realiza y muestra la siguiente imagen.*

### 3. EN ESTE PACIENTE CUAL SERÍA LA ETIOLOGÍA MÁS PROBABLE DE LA PERICARDITIS.

- Vírica.
- Bacteriana.
- Tumoral.
- Tuberculosa.
- Colagenopatía.



FIGURA 2.

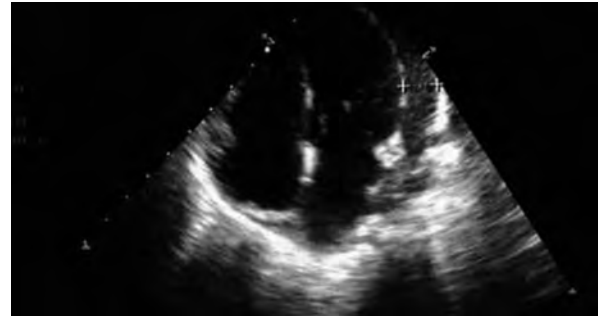


FIGURA 3.

### **La respuesta correcta es la b**

La causa más frecuente de pericarditis en pacientes sin antecedentes patológicos es la etiología infecciosa. En dicho grupo la más frecuente es la vírica-idiopática (opción a). Algunos autores diferencian estos 2 términos y otro los utilizan de una forma casi sinónima. Se considera que la mayoría de pericarditis «idiopáticas» son, en realidad, de origen viral (etiología que no se investiga en la práctica clínica habitual dada la limitación de las técnicas de laboratorio y la muy escasa repercusión en el tratamiento de la enfermedad). Los niños con pericarditis bacteriana suelen asociar un estado tóxico con fiebre alta, junto con elevación de reactantes de fase aguda, como es nuestro caso. Su origen se debe a la progresión de la infección por contigüidad, o menos frecuentemente, por vía hematógena.

El resto de etiologías (tumoral y colagenopatía) (opción d y e) se deben considerar en pericarditis con derrame pericárdico persistente de más de una semana de evolución. Remarcar que el debut de estas patologías en forma de pericarditis-derrame pericárdico es muy poco frecuente.

### 4. EN EL MOMENTO ACTUAL CUAL SERÍA LA ACTITUD A TOMAR MÁS APROPIADA

- Vigilancia clínica y tratamiento en Planta de Pediatría, en caso de empeoramiento ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

- b. Ingreso en UCIP para vigilancia clínica, monitorización y tratamiento farmacológico.
- c. Ingreso en UCIP para vigilancia clínica, monitorización y tratamiento farmacológico y pericardiocentesis evacuadora urgente.
- d. Ingreso en UCIP para vigilancia clínica, monitorización y colocación de drenaje pericárdico.
- e. Vigilancia clínica con controles ecocardiográficos y si aumento progresivo del derrame ingreso en UCIP para colocación de drenaje pericárdico.

### **La respuesta correcta es la b**

Se trata de un paciente con derrame pericárdico con sepsis que precisa ingreso en UCI para monitorización continua y vigilancia clínica. El tratamiento de la pericarditis de inicio es farmacológico, sólo está indicada la pericardiocentesis de urgencia en los casos en que se sospeche un taponamiento cardíaco. En los casos de pericarditis bacteriana la pericardiocentesis desempeña una función tanto diagnóstica como terapéutica. Para su tratamiento puede precisar además la colocación de un drenaje pericárdico o incluso la realización de una ventana pericárdica.

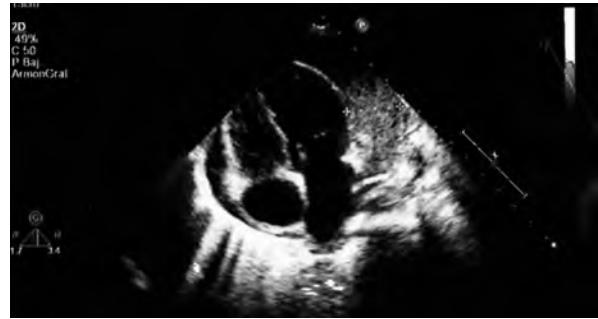
*En este paciente no se realiza pericardiocentesis de inicio y se mantiene vigilancia clínica junto con tratamiento farmacológico.*

### **5. CÚAL PIENSA QUE SERÁ EL TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE ESTA PERICARDITIS MÁS OPORTUNO**

- a. Ácido acetilsalicílico + ATB de amplio espectro.
- b. Ácido acetilsalicílico + Corticoides + ATB de amplio espectro.
- c. Ácido acetilsalicílico + Colchicina.
- d. Ibuprofeno + ATB de amplio espectro.
- e. Corticoides.

### **La respuesta correcta es la a**

El tratamiento de elección de inicio en las pericarditis es el ácido acetilsalicílico. Una alternativa es el tratamiento con otros antiinflamatorios no esteroideos (AINES) como el ibuprofeno (opción d). El tratamiento asociado a corticoides es contravertido de inicio, debido a que parece que se relaciona con un aumento de recidivas de pericarditis (opción b). Se puede valorar su uso en aquellas pericarditis con mala respuesta al tratamiento con AINES. En la actualidad está en estudio la asociación de col-



**FIGURA 4.**

chicina (opción c) al ácido acetilsalicílico como tratamiento de inicio. En nuestro caso debemos asociar tratamiento antibiótico por la sospecha de pericarditis bacteriana (cefalosporina de 3º generación+ cloxacilina o vancomicina).

*A las 24 horas de su ingreso se repite ecocardiografía (Fig. 4) donde presenta aumento del derrame pericárdico.*

### **6. SI EL PACIENTE INICIASE HIPOTENSIÓN SEVERA CUAL SERÍA LA DECISIÓN MÁS APROPIADA**

- a. Intubación + inotropos+ infusión de carga de volumen (20 ml/kg).
- b. Intubación + inotropos + diuréticos + pericardiocentesis.
- c. Pericardiocentesis.
- d. Oxigenoterapia + infusión de carga de volumen (20 ml/kg) + pericardiocentesis.
- e. Oxigenoterapia + infusión de carga de volumen (20 ml/kg) + diuréticos + pericardiocentesis.

### **La opción más correcta d**

En una situación de shock el primer fármaco a utilizar es la oxigenoterapia. La principal complicación de riesgo vital de una pericarditis es el taponamiento cardíaco. En esta situación interesa el aumento de la precarga, por ello estaría indicado la infusión de carga de volumen y contraindicado la pauta de diuréticos (opción e). La intubación debería realizarse en situaciones de insuficiencia respiratoria grave ya que aumentaríamos la presión intratorácica y por tanto se disminuiría la precarga, por ello debemos intentar evitarla (opción b). La pericardiocentesis es el principal tratamiento en caso de taponamiento cardíaco, mientras el resto debemos considerarlo como tratamiento de soporte (opción c).

*Se realiza pericardiocentesis evacuadora. Se obtienen 170 ml y se envían muestras para cultivo bacteriológico, virus y hongos. Bioquímica del líquido compatible con etiología bacteriana: Leucocitos: 46.700/ L, Neutrófilos: 78%, Glucosa: 2 mg/dl, Proteínas: 3,7 g/dl.*

*Evolución posterior favorable, con disminución de reactantes de fase aguda y desaparición de la fiebre en 48 horas. Hemocultivo, cultivo y antígeno de neumococo en líquido pericárdico negativos. Elevación de cifra de ASLO de 899 U/ml al ingreso a 3.265 U/ml a los 7 días. Frotis faríngeo realizado el segundo día de ingreso habiendo recibido antibioticoterapia: negativo. Completa 10 días de tratamiento antibiótico iv. Dado de alta a domicilio a los 11 días manteniéndose tratamiento con aspirina y cefuroxima.*

*Diagnóstico: Pericarditis purulenta por Streptococcus hemolítico del grupo A como etiología sospechada por elevación de ASLO.*

## BIBLIOGRAFÍA

1. Chairpersonm BM, Seferovi PM, Risti AD, Erbel R, Rienmuller R, Adler Y, Tomkowski WZ, Thiene G, Yacoub MH. The task force on the diagnosis and management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases. *European Heart Journal*. 2004 25(7): 587-61.
2. Feinstein Y, Falup-Pecurariu O, Mitrica M, Berezin EN, Sinic R, Krimko H, Greenberg D. Acute pericarditis caused by *Streptococcus pneumoniae* in young infants and children: Three case reports and a literature review. *International Journal of Infectious Diseases* (2010) ;14: 175-178
3. García F, González L, Herrera C. Dolor torácico en edad pediátrica. Protocolo de Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Capítulo 7. [http://www.secardioped.org/pyb\\_protocolos.asp](http://www.secardioped.org/pyb_protocolos.asp)
4. Khandaker MH, Espinosa RE. Pericardial Disease: Diagnosis and Management. *Mayo Clin Proc*. 2010;85(6):572-59
5. Megged O, Argaman Z, Kleid D. Purulent Pericarditis in Children Is Pericardiotomy Needed? *Pediatric Emergency Care* 2011;27: 1185-1187
6. Ortega A. Pericarditis en la edad pediátrica. Protocolo de Sociedad Española de Cardiología Pediátrica. Capítulo 42. [http://www.secardioped.org/pyb\\_protocolos.asp](http://www.secardioped.org/pyb_protocolos.asp).
7. Ratnapalan S., Brown K., Benson L. Children Presenting With Acute Pericarditis to the Emergency Department. *Pediatr Emer Care* 2011;27: 581-585.
8. Thompson JL, Burkhart M, Dearani JA. Pericardiectomy for Pericarditis in the Pediatric Population. *Ann Thorac Surg* 2009;88: 1546-50.

# Neonato con insuficiencia respiratoria aguda y afectación del estado general

Ponente: E. Nóvoa García. Tutora: Á. Ferrer Barba

Neonato, varón, de 7 días de vida, remitido a nuestro centro por su pediatra por cuadro de 24 horas de evolución de irritabilidad, rechazo de la ingesta y dificultad respiratoria, que ha ido en aumento en las horas previas al ingreso, sin fiebre. No tiene antecedentes familiares ni perinatales de interés.

Antecedentes personales: 2ª gestación de una mujer de 41 años de curso normal, recibió profilaxis antibiótica por cultivo de estreptococo del grupo B positivo. Nacido mediante parto vaginal eutócico a término. Apgar 9/9. Peso al nacimiento de 3020 gr.

En la exploración física a su llegada al servicio de urgencias presentaba:

Peso: 3205 gr, Frecuencia cardíaca 182 lpm; Tensión arterial: 75/58 (64) mmHg; Frecuencia respiratoria 80 rpm; Saturación de oxígeno 93% (100% con oxígeno a 0,5 L/min en cánula nasal); Temperatura rectal 36,9° C.

Afectación del estado general. Mala perfusión periférica, con frialdad acra. Quejoso a la manipulación. Cianosis perioral. Polipneico, tiraje sub e intercostal. Edema palpebral bilateral. Auscultación cardíaca: latido rítmico, no se auscultan soplos. Auscultación pulmonar: hipoventilación con crepitantes bilaterales. Abdomen: blando, depresible, sin masas ni megalias. Neurológico: fontanela anterior normotensa, irritable, buen tono.

## 1. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INICIAL ANTE ESTE PACIENTE?

- Ingreso en sala de observación con tratamiento sintomático y posterior seguimiento ambulatorio.
- Ingreso en UCI; realización de despistaje infeccioso completo e inicio de antibioterapia empírica.

- Ingreso en planta de hospitalización, realización de gasometría, estudio de virus respiratorios y radiografía de tórax.
- Ingreso en UCI, gasometría, anión gap, bioquímica de sangre y orina y estudio de líquido cefalorraquídeo.
- Ingreso en UCI, realización de radiografía torácica, gasometría, analítica completa y ecocardiografía.

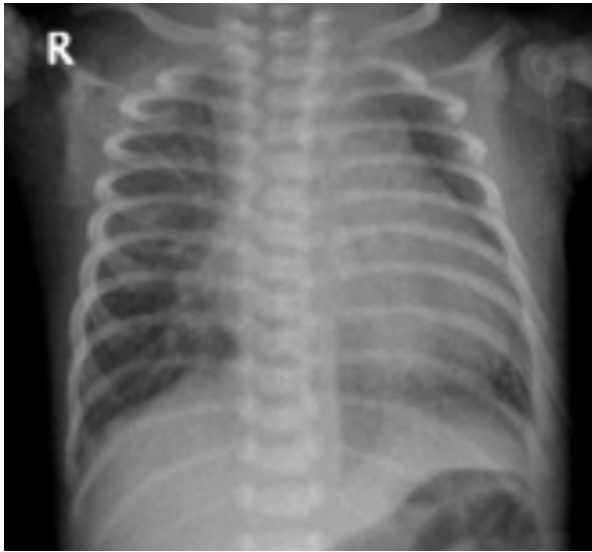
### La respuesta correcta es la e

El hecho de encontrarse ante un neonato, que presenta en la exploración física dificultad respiratoria, con signos de alarma como cianosis perioral, taquicardia y mala perfusión periférica deben alertar acerca de la gravedad del cuadro e indicarían la necesidad de su ingreso hospitalario (opción a).

La presencia de dificultad respiratoria grave (Score de Wood-Downes-Ferres de 7 puntos), así como la presencia de síntomas extrapulmonares (mala perfusión periférica, afectación del estado general) y un curso clínico rápidamente progresivo indican el ingreso en UCI (opciones b, d y e).

La presencia de taquipnea y auscultación patológica en un neonato puede deberse a una infección respiratoria, si bien en este caso, la ausencia de cuadro prodromico catarral y fiebre en los días previos, y de sibilancias en la exploración, la hace poco probable. Además, dada la gravedad del caso comentada previamente está indicado su ingreso en una unidad de cuidados intensivos (opción c).

La irritabilidad, los problemas alimentarios y la polipnea pueden indicar afectación neurológica en situaciones de desequilibrio metabólico, pero se deben realizar



**FIGURA 1.** Radiografía de tórax.

más estudios para buscar patologías frecuentes que provocan éstas alteraciones de forma secundaria. Sólo tras descartar otras causas se pensará en el origen metabólico primario de las mismas (opción d).

La aparición de esta clínica en la primera semana de vida puede hacerte sospechar un cuadro compatible con sepsis tardía, pero la presencia de determinados signos como hipertensión arterial, edema palpebral y ganancia ponderal respecto al nacimiento del 6% del peso, hace pensar en otras posibilidades y plantear la realización de otros estudios complementarios (opción e).

*Ingresa en UCI evidenciándose en la exploración física, además de lo previamente descrito: pulsos femorales débiles, soplo sistólico I/VI audible en borde esternal izquierdo y se confirma hipertensión arterial (Tensión arterial 75/54(68) mmHg).*

*Se monitoriza y se realizan pruebas complementarias:*

*Gasometría arterial: pH 7,37; pO<sub>2</sub> 161 mmHg; pCO<sub>2</sub> 34 mmHg; Exeso de bases -5 mmmol/L; Bicarbonato 20,6 mmol/L; Lactato 4,8 mmol/L; Na 129 mmol/L; Cl 108 mmol/L; Ca 1,17 mmol/L; Glucosa 239 mg/dL.*

*Hemograma: Hemoglobina 12,2 g/dL, Hematocrito 37,5%, 254000 plaquetas, 7800 leucocitos (12 % linfocitos, 59 % neutrófilos).*

*Bioquímica: Urea: 11 mg/dL, Creatinina 1,1 mg/dl, Proteínas totales < 2 g/dl, GOT o AST (Transaminasa Glutámico-oxalacética o Aspartato Aminotransferasa) 223 UI/L; GPT o ALT (Glutamicopirúvica o Alanina Amino-transferasa) 57 UI/L.*

*Coagulación: T. P. 2,77; T.P. corrección 1,15; TTPA 4,3; TTPA corrección 1,16; T: Trombina 1,66; T. Trombina corrección 1,13; INR 2,68; Fibrinógeno 84 mg/dl.*

*Virus respiratorios: negativos, incluida técnica rápida para virus respiratorio sincitial.*

*Electrocardiograma: se objetiva únicamente hipertrofia de ventrículo derecho.*

*Radiografía de tórax: edema pulmonar bilateral y aumento de la silueta cardio-pericárdica (Fig. 1).*

## 2. ¿CUAL SERÍA EL DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN MÁS CORRECTO EN ESTE CASO?

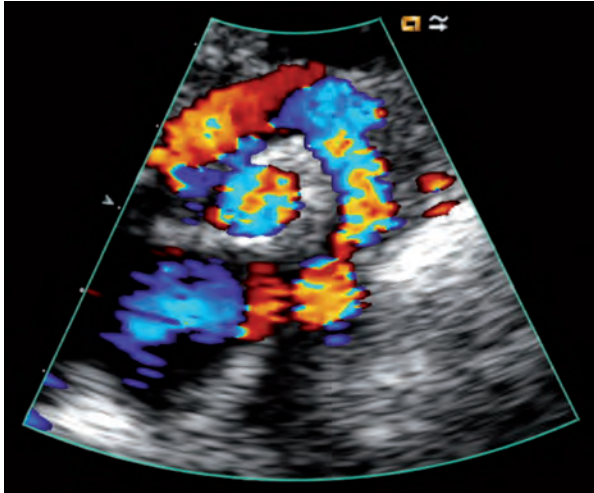
- Miocarditis viral.
- Shock séptico con insuficiencia cardíaca secundaria.
- Shock cardiogénico secundario a cardiopatía congénita.
- Enfermedad poliquística renal e insuficiencia renal secundaria.
- Error innato del metabolismo.

### **La respuesta correcta es la c**

La miocarditis viral puede tener una presentación brusca en el neonato, con datos de insuficiencia cardíaca severa y el consecuente fallo multiorgánico. Las manifestaciones clínicas y analíticas de este cuadro podrían ser compatibles con las del caso, pero clásicamente la miocarditis se presenta en niños de mayor edad, con disminución de los tonos cardíacos y cuadro prodrómico o infeccioso previo. Además los cambios electrocardiográficos clásicos de la miocarditis incluyen alteraciones del segmento ST y de la onda T y disminución del voltaje del QRS, cambios que este paciente no muestra en el electrocardiograma (opción a). Sin embargo la existencia de datos electrocardiográficos de hipertrofia y dilatación de ventrículo derecho hace pensar en una patología cardíaca subyacente (opción c).

Como anteriormente se explica, la ausencia de clínica infecciosa y la negatividad de los marcadores de infección, con fórmula y recuento celular normal no apoyarían de forma clara el diagnóstico de shock séptico ni de miocarditis (opciones a y b). Sin embargo, la existencia de acidosis láctica con datos clínicos de bajo gasto cardíaco, y en la radiografía de edema pulmonar y cardiomegalia, debe hacer pensar en un fallo cardíaco (opciones a, b y c).

La presencia en la exploración de hipertensión arterial, pulsos femorales débiles y soplo sistólico indi-



**FIGURA 2.** Ecocardiografía.

can la necesidad de realizar una ecocardiografía para poder confirmar el origen cardiogénico del shock, teniendo además en cuenta que nos encontramos ante un paciente con datos de fallo ventricular izquierdo (opción c).

Los edemas generalizados, la hipoproteinemia, la hipertensión arterial y la presencia en la radiografía de edema pulmonar y cardiomegalia sugieren hipervolemia, que junto con oliguria y elevación de la urea y creatinina en la bioquímica pueden hacer pensar en un daño renal ya establecido. Pero la presencia de un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo y la disminución de los pulsos femorales no orientan hacia una causa renal (opción d).

Algunos errores innatos del metabolismo se pueden presentar de forma aguda en el periodo neonatal, con datos de afectación multiorgánica, con fallo hepático y miocárdico por depósito de metabolitos o por toxicidad de los mismos. Muchos de estos procesos cursan clásicamente con hipoglucemia, que el paciente no tiene, y para llegar a su diagnóstico se deben descartar otras causas (opción e).

*Para poder descartar la existencia de cardiopatía congénita se realizó ecocardiografía en la que se confirma:*

*Cardiopatía congénita tipo coartación de aorta yuxtaductal crítica con arco aórtico transverso hipodesarrollado y largo, con prácticamente nulo flujo en la aorta descendente; comunicación interauricular tipo ostium secundum, comunicación interventricular perimembranosa y otra muscular apical. Dilatación de cavidades derechas e hipertensión pulmonar severa.*

### 3. INMEDIATAMENTE TRAS LA CONFIRMACIÓN DE COARTACIÓN DE AORTA CRÍTICA CON HIPOPLASIA DE ARCO AÓRTICO Y SHOCK CARDIOGÉNICO SECUNDARIO.

#### ¿QUÉ HARÍA USTED?

- Intubación, conexión a ventilación mecánica y canalización de vía central para traslado a centro de referencia en cirugía cardíaca.
- Intubación, conexión a ventilación mecánica, canalización de vía central e inicio de dopamina en perfusión continua.
- Canalización de vía central e inicio de perfusión de dopamina y prostaglandinas y, en función de la evolución, valorar ventilación mecánica.
- Intubación, conexión a ventilación mecánica y canalización de vía central para realización de dilatación percutánea.
- Intubación, conexión a ventilación mecánica, canalización de vía central e inicio de urapidilo en perfusión.

#### **La respuesta correcta es la c**

Si se encuentra en un centro en el que no hay cirugía cardíaca, efectivamente debe organizar el traslado del paciente. Sería correcto, en vistas al mismo, asegurar la vía aérea y obtener un buen acceso venoso, principalmente teniendo en cuenta que en este caso el paciente se encuentra inestable y tiene una cardiopatía ductus dependiente, pero únicamente esto no sería suficiente. Aunque el tratamiento definitivo de la coartación de aorta crítica pasa por la reparación quirúrgica, en la situación actual tanto la intervención como el traslado debe posponerse hasta mejorar la situación hemodinámica (opción a).

Este paciente está en shock cardiogénico, por tanto, debe intentar disminuir el consumo miocárdico de oxígeno. Para esto puede llevar a cabo sedación, intubación y conexión a ventilación mecánica. Además, debe mejorar la contractilidad cardíaca mediante el empleo de fármacos inotrópicos, como la dopamina que también favorece el flujo sanguíneo renal a dosis bajas (opción b).

Pero, al haber detectado la existencia de una coartación de aorta, y tratarse de un paciente de 7 días de vida, se sabe que el mantenimiento de la perfusión sistémica depende en gran medida de la persistencia del ductus. Generalmente la clínica de insuficiencia cardíaca aparece al cerrarse éste. La prostaglandina E1 (PGE1) constituye la primera línea de tratamiento para mantener o reabrir el ductus. Esto permite la estabilización de neonatos en insuficiencia cardíaca y shock, ya que favore-

cerá un adecuado flujo sanguíneo y aporte tisular de oxígeno hasta que se pueda llevar a cabo la intervención quirúrgica. Aunque es cierto que en la mayor parte de los casos se inicia ventilación mecánica al iniciar prostaglandinas, en ausencia de shock su empleo no es obligado, así que ésta puede retrasarse y ser valorada en función de la evolución (opción c).

La dilatación percutánea mediante cateterismo cardiaco tiene cada vez un papel más importante en el tratamiento de la coartación aórtica, permitiendo reducir de forma aguda el gradiente transaórtico. Pero, se debe tener en cuenta que, esta opción se recomienda en niños de mayor edad y en aquellos en los que existe una estenosis fija sin hipoplasia del arco aórtico asociada, ya que esto último aumenta el riesgo de recoartación o de complicaciones de la pared aórtica. Por este motivo en este caso como se ha explicado previamente la primera elección es la cirugía (opción d).

Como previamente se ha explicado, la intubación, conexión a ventilación mecánica y canalización de vía central son opciones válidas en el manejo inicial de este paciente, debido a su situación hemodinámica. Además de una disfunción miocárdica izquierda severa, el paciente presenta hipertensión arterial, motivo por el que se podría querer disminuir la poscarga del VI mediante el empleo de vasodilatadores sistémicos como el urapidilo, y simultáneamente, controlar la hipertensión arterial. Pero se debe tener presente que el empleo de estos fármacos en los casos de obstrucción fija del tracto de salida del ventrículo izquierdo o de estenosis de las anastomosis están contraindicados. El empleo de vasodilatadores produce dilatación pre y postobstructiva, generando un incremento del gradiente de flujo a través de la obstrucción empeorando la situación hemodinámica del paciente (opción e).

*Este paciente se intuba, se conecta a ventilación mecánica, se inician perfusión de PGE1 (0,1 mcg/kg/min) y dopamina (5 mcg/kg/min), se restringen los aportes hídricos y se añade al tratamiento furosemida intermitente. Evolución clínica favorable, con disminución de lactato, desaparición de la acidosis y mejoría de la oxigenación tisular. A las 24 horas del diagnóstico se realiza cirugía cardiaca consistente en resección de la estenosis aórtica con anastomosis término-terminal extendida y clipaje del ductus con resección del tejido ductal, postponiéndose cierre de las comunicaciones interauricular e interventriculares para un segundo tiempo quirúrgico. La cirugía transcurre sin incidencias pero ...*

**4. A SU LLEGADA A UCI PRESENTA DE MANERA BRUSCA DIFICULTAD PARA LA OXIGENACIÓN Y VENTILACIÓN, SIN AUMENTO SIGNIFICATIVO DEL DÉBITO HEMÁTICO A TRAVÉS DE TUBO TORÁCICO Y CON AUMENTO DEL GRADIENTE TENSIONAL ENTRE EL TERRITORIO SUPERIOR E INFERIOR ¿QUÉ COMPLICACIÓN SOSPECHARÍA USTED Y QUE EXÁMENES SOLICITARÍA?**

- Hemorragia a través de la anastomosis; solicitaría estudio analítico con coagulación y administraría inmediatamente concentrado de hemáties.
- Disfunción miocárdica severa; solicitaría ecocardiograma e iniciaría tratamiento con adrenalina en perfusión.
- Aneurisma de la anastomosis; solicitaría tomografía computerizada urgente.
- Trombosis de la anastomosis; solicitaría ecocardiograma urgente y estudio de coagulación para valorar tratamiento con heparina y cirugía.
- Crisis de hipertensión pulmonar; optimizaría sedación y relajación y las demás medidas de vasodilatación pulmonar.

**La respuesta correcta es la d**

La hemorragia es una de las complicaciones más frecuentes tras la intervención, por lo que pensar en ésta como una de las primeras posibilidades sería razonable. El sangrado generalmente se produce en pacientes en los que existe una dehiscencia de la anastomosis, en los que no se ha revertido completamente el efecto de la protamina o en aquellos de mayor edad que presentan abundantes colaterales. La ausencia de drenaje hemático a través de los tubos de tórax hace improbable esta opción, pero no puede descartarla. Se debería realizar un estudio analítico en el que se apreciaría la anemia o la existencia de alteraciones de la coagulación para poder confirmar el sangrado. Si éste se confirmase efectivamente estaría indicada la reintervención urgente para revisar la zona de la anastomosis. Pero en este caso no aparecería un aumento del gradiente tensional, sino hipotensión generalizada secundaria a hipovolemia, por lo que debe pensar en otra complicación (opción a).

Después de someter a la cirugía a un corazón con disfunción previamente establecida ésta puede agravarse. Es frecuente en el postoperatorio de la coartación de aorta que la función miocárdica se vea más deprimida y precise el aumento del soporte inotrópico. Pero la presentación de la disfunción miocárdica

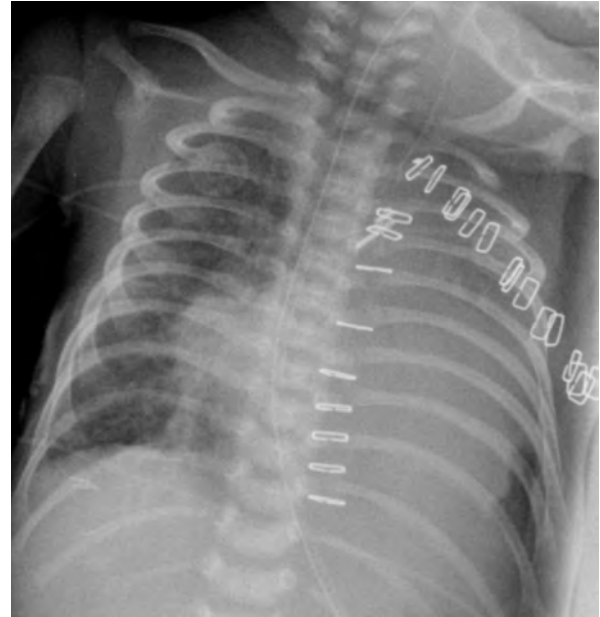
en este contexto no suele ser súbita y predominan la hipotensión y la hipoxia tisular, sin aumento del gradiente de tensión en el territorio superior (opción b).

Mucho menos frecuente es la aparición de un aneurisma/pseudoaneurisma de la zona de la anastomosis. Estas dilataciones aneurismáticas se producen con más frecuencia cuando se realiza ampliación con parche de dacron o plastia con subclavia y ninguna de las dos técnicas quirúrgicas se han llevado a cabo en este caso, lo que la convierte en una opción muy improbable. Además generalmente no dan clínica y se descubren años tras la cirugía de forma casual. En el caso de alta sospecha clínica acompañada de datos de repercusión hemodinámica estaría indicada la realización urgente de ecocardiografía transtorácica, ya que es el método inicial de diagnóstico por su accesibilidad y permite descartar o confirmar la presencia del mismo y su repercusión hemodinámica (opción c).

La trombosis de la anastomosis es una complicación postquirúrgica poco frecuente, que puede verse desencadenada por un gradiente de presión y una estenosis residual importante a nivel de la zona reparada. Al producirse desencadena un aumento brusco de la poscarga de ventrículo izquierdo que provoca un fallo de la bomba caracterizado por la imposibilidad de alcanzar un flujo aórtico más allá de la zona trombosada, apareciendo de forma característica el aumento del gradiente entre el territorio superior y el inferior. Si se produce es imprescindible la reentrada en quirófano para la reparación de la zona (opción d).

Las lesiones con obstrucción del corazón izquierdo y disfunción del ventrículo del mismo lado asociada pueden presentar crisis de hipertensión pulmonar. Ésta justificaría la aparición de forma brusca de un empeoramiento respiratorio, desencadenado por el aumento de las resistencias vasculares pulmonares. Sería correcta la actitud terapéutica con medidas de vasodilatación pulmonar. En la crisis además del empeoramiento respiratorio se produciría una caída del gasto cardiaco con hipotensión e hipoxemia, pero no se producirá un aumento gradiente de tensión (opción e).

*A este paciente se le realizó un ecocardiograma de forma urgente en el que se evidencia ausencia de flujo a nivel de aorta abdominal por lo que se decide reentrada urgente en quirófano para inspección de la zona de la anastomosis. Tras revisar y localizar trombosis en*



**FIGURA 3.** Radiografía de tórax.

*la zona de la anastomosis proximal, se realiza subclavioplastia (con subclavia derecha aberrante) y reconstrucción de la zona de la coartación. Se realiza además banding de la arteria pulmonar para evitar sobrecirculación por comunicación interauricular e interventricular.*

*En el postoperatorio se mantiene estable, precisando dopamina y adrenalina en perfusión. Presenta disfunción hepática con coagulopatía secundaria y datos de insuficiencia renal en relación con isquemia durante la cirugía, que se normalizan en los días sucesivos. No presenta datos de sangrado y se inicia tratamiento anticoagulante con enoxaparina subcutánea. Avance respiratorio lentamente progresivo y descenso del drenaje pleural, retirándose éste a los cuatro días de la cirugía sin ninguna incidencias. Ese mismo día se inicia trofismo intestinal a través de sonda transpilórica con leche materna, manteniéndose la nutrición parenteral suplementaria.*

*Se extuba el octavo día tras la cirugía, presentando un mínimo estridor inspiratorio, y 24 horas más tarde empeoramiento respiratorio importante (taquipnea, tiraje a todos los niveles y desaturación) con hipoventilación del hemitórax izquierdo en la auscultación. En la radiografía de tórax presenta derrame pleural bilateral, predominantemente izquierdo, con atelectasia de lóbulo medio derecho, y de prácticamente todo el hemitórax izquierdo.*

## 5. EL PACIENTE PRECISA REINTUBACIÓN ¿CUÁL PODRÍA SER LA CAUSA DE ESTE EMPEORAMIENTO RESPIRATORIO? Y ¿QUÉ MEDIDAS TOMARÍA USTED?

- Insuficiencia cardíaca congestiva con derrame pleural asociado. Optimizar el tratamiento diurético y colocar un tubo de drenaje pleural si procede.
- Quilotórax postquirúrgico. Drenaje pleural y alimentación con fórmula con triglicéridos de cadena media (MCT) como primera opción.
- Infección respiratoria. Estudio analítico y microbiológico e inicio tratamiento antibiótico empírico.
- Parálisis diafragmática y/o de cuerdas vocales por lesión del frénico o laríngeo recurrente. Optimización nutricional y soporte respiratorio continuo o intermitente según la gravedad.
- Recoartación. Solicitaría ecocardiograma y valoración quirúrgica urgente.

### **La respuesta correcta es la b y la d**

Tratándose de un paciente con cardiopatía congénita, la insuficiencia cardíaca podría ser una de las causas de este empeoramiento respiratorio. Generalmente, cuando se establece el derrame pleural secundario a fallo cardíaco éste es bilateral y en la presentación clínica aparecen previamente datos de bajo gasto. En cuanto al manejo en este supuesto, la optimización del tratamiento médico puede conseguir resolver el cuadro, principalmente si se trata de un derrame de pequeña cuantía, evitando la necesidad de realizar una toracocentesis. Pero en este caso no existen datos que sugieran que el paciente estuviese descompensado desde el punto de vista hemodinámico, lo que debe llevar a pensar en otras causas (opción a).

El conducto torácico puede lesionarse durante la cirugía al diseccionar los tejidos circundantes al arco aórtico. La aparición de un quilotórax tras una cirugía cardíaca se debe generalmente a la lesión del conducto torácico o de los pequeños vasos linfáticos que rodean la arteria subclavia. Se debemos tener en cuenta que el paciente fue sometido a una subclavioplastia, intervención de mayor riesgo, y que el empeoramiento respiratorio se produce varios días tras el inicio de la alimentación enteral. Estos dos datos deben hacer pensar en el quilotórax como la complicación más probable. Será entonces necesario realizar una toracocentesis diagnóstica y colocar un drenaje pleural (opción b).

El buen estado clínico del paciente, sin presencia en la exploración y los estudios de laboratorio previos de

datos de infección activa (fórmula y recuento normal, con procalcitonina negativa, proteína C reactiva en descenso desde la cirugía y cultivos negativos), hace prácticamente imposible que se trate de una infección respiratoria con derrame paraneumónico asociado. El estudio del líquido pleural permitirá confirmar o descartar esta probabilidad (opción c).

La lesión del nervio laríngeo recurrente o del nervio frénico son relativamente frecuentes durante la cirugía de reparación del arco aórtico, debido a la disposición anatómica de estas estructuras. La presencia de estridor inspiratorio o disfonía tras la extubación puede indicar afectación de la movilidad de las cuerdas vocales, y esta lesión puede condicionar la reintubación en muchas ocasiones. Los neonatos son más susceptibles al fracaso respiratorio, ya que su tórax se retrae con mayor facilidad si existe durante la inspiración una obstrucción parcial al paso de aire. Si a esto añadimos una hemiparesia diafragmática por lesión del nervio frénico la probabilidad del fracaso respiratorio se incrementa. Ambas podrían ser la causa del empeoramiento respiratorio, aunque suelen condicionar compromiso respiratorio inmediatamente tras la extubación. La conjunción de estas dos entidades con alguna otra de las anteriormente descritas puede, con mayor facilidad, desencadenar una insuficiencia respiratoria aguda que conlleve la reintubación (opción d).

La recoartación es una complicación habitual y frecuente en los pacientes intervenidos a una edad temprana, como éste caso. Pero, generalmente, no se produce en el postoperatorio inmediato, sino en una etapa más tardía. Haría sospechar esta complicación la presencia de hipertensión arterial y datos de bajo gasto sistémico, signos que el paciente no presentaba antes de su empeoramiento (opción e).

*Se realiza ecografía torácica en la que se objetiva derrame pleural izquierdo > 2cm y derecho de < 1cm; y escasa movilidad de hemidiafragma izquierdo. Se realiza toracocentesis y colocación de tubo de drenaje pleural izquierdo y se extraen líquido pleural que es de aspecto lechoso. En el estudio citoquímico se obtienen los siguientes resultados: glucosa 70 mg/dl, LDH 1089 UI/L, ADA 18 UI/L, proteínas 3,7 g/dl, albúmina 2,7 g/dl, TG 66 mg/dl, Leucocitos 35600/μL con un 99% de mononucleares. Tras obtener estos datos, que apoyan el diagnóstico de quilotórax, se inicia alimentación enteral continua con fórmula con triglicéridos de cadena media (MCT).*

*En la radiografía de tórax se aprecia además elevación del hemidiafragma izquierdo. Evolución desfavorable del quilotórax bilateral precisando nutrición parenteral exclusiva, colocación también de drenaje pleural derecho y administración de octreótide (máx 8 mcg/kg/h) para la resolución del cuadro.*

*Extubación definitiva una semana más tarde presentando tras la misma llanto disfónico y persistiendo en la radiografía elevación de hemidiafragma izquierdo con escasa movilidad en ecografías. Tras establecer la sospecha clínica de paresia de cuerdas vocales y de hemidiafragma izquierdo podemos deducir que el fracaso en la extubación previo se viera condicionado por la existencia de éstas y el acúmulo de quilo en la cavidad pleural, factores que añadidos entre sí suponen un importante compromiso respiratorio. Se mantiene entonces soporte respiratorio no invasivo con CPAP inicialmente continuo y posteriormente intermitente mientras se consigue optimización nutricional.*

*Tras seis semanas desde la cirugía aparece sudoración con el llanto y las tomas, vómitos ocasionales y disminución de la diuresis acompañado de incremento progresivo de las cifras de tensión arterial.*

## **6. ¿ EN QUÉ COMPLICACIÓN PENSARÍA USTED? Y ¿QUE OPCIÓN TERAPÉUTICA PLANTEARÍA COMO LA MÁS ADECUADA?**

- Persistencia de la paresia diafragmática y de cuerdas vocales con repercusión clínica. Valoración otorrinolaringológica y de la plicatura diafragmática.
- Recoartación aórtica. Tras la valoración ecocardiográfica y confirmación reintervención quirúrgica.
- Recoartación aórtica. Tras la valoración ecocardiográfica y confirmación cateterismo cardiaco para implantación de prótesis endovascular.
- Descompensación de insuficiencia cardiaca por CIA, CIV. Tras la valoración ecocardiográfica y confirmación reparación quirúrgica.
- Descompensación de insuficiencia cardiaca por CIA, CIV y recoartación. Tras la valoración ecocardiográfica y confirmación reintervención quirúrgica.

### **La respuesta correcta es la e**

La existencia de paresia de cuerdas vocales y hemiparesia diafragmática izquierda condiciona una presión negativa intratorácica que aumenta la postcarga del ventrículo izquierdo. Esto puede agravar la disfunción ven-

tricular, pero no puede por sí sólo provocar el bajo gasto esplácnico que el paciente presenta. Efectivamente si la causa del empeoramiento clínico fuese únicamente ésta sería necesaria la evaluación de la movilidad de las cuerdas vocales mediante laringoscopia y la valoración funcional del nervio frénico. Y si se confirma la axonotmesis del mismo estaría indicada la plicatura diafragmática (opción a).

La recoartación es la complicación tardía más frecuente de los pacientes con coartación aórtica intervenidos en la infancia. La presencia de hipertensión arterial en los miembros superiores en el postoperatorio debe hacer pensar en esta posibilidad. La aparición de vómitos, sudoración tras las tomas y escaso gasto urinario alerta hacia la existencia de un importante bajo gasto mesentérico y renal. La hipertensión arterial en el territorio superior asociada a estos datos de bajo gasto orienta a la existencia de recoartación (opciones b, c y e).

A pesar de haber empleado una técnica quirúrgica que disminuye el riesgo de recoartación (anastomosis termino-terminal extendida) el empeoramiento del gasto cardiaco y aumento progresivo de la tensión arterial obliga a pensar en ésta. Es preciso realizar un estudio ecocardiográfico para confirmar la presencia y plantear la reparación de la misma (opciones b, c y e).

Cada vez está más extendido el uso de técnicas intervencionistas (angioplastia percutánea/colocación de stent) de forma segura. Pero el empleo de estos métodos se destina prioritariamente a pacientes de mayor edad, con estenosis localizada o casos en los que el riesgo quirúrgico es muy elevado (opción c).

No se debe olvidar que este paciente tiene una CIV y una CIA y que se le había realizado un banding de la arteria pulmonar. La presencia de datos de bajo gasto cardiaco pueden hacer pensar en una descompensación motivada por los defectos intracardiacos, que se acompañaría de hipotensión arterial (opción d).

Cuando existe recoartación asociada a los defectos del septo interauricular e interventricular condiciona una situación de hiperflujo y sobrecarga pulmonar, a pesar de la existencia de un banding, que puede provocar la descompensación de la insuficiencia cardiaca, presentando ésta característicamente gradiente tensional. Como la elección de la técnica para la reparación debe ser individualizada, en este paciente la realización de cirugía cardiaca será la mejor opción, ya que permitirá en el mismo acto quirúrgico realizar la reparación de la recoartación,

el cierre de los defectos y la retirada del banding de la pulmonar (opción e).

*Efectivamente se realizó cirugía cardíaca se cerró la CIA y la CIV, se amplió el arco aórtico y se retiró el banding de la pulmonar. El postoperatorio transcurrió sin incidencias con soporte inotrópico con adrenalina durante 3 días y milrinona durante 5 días. Recibió posteriormente tratamiento con captoprilo. Ya confirmada la paresia de cuerda vocal izquierda y la paresia diafragmática izquierda se extubó a los 7 días de la intervención y se mantuvo CPAP continuo y posteriormente intermitente. Tres semanas tras la cirugía se retiró el soporte respiratorio con buena tolerancia clínica.*

### DIAGNÓSTICOS FINALES

1. Coartación aórtica yuxtaductal crítica con hipoplasia de arco aórtico.
2. Comunicación interauricular ostium secundum .
3. Comunicación interventricular.
4. Shock cardiogénico.
5. Quilotórax bilateral.
6. Paresia hemidiafragmática izquierda.
7. Paresia de cuerda vocal unilateral izquierda.
8. Recoartación aórtica.

### RESUMEN

La coartación aórtica supone del 5-8% de las cardiopatías congénitas. El 60% de estos pacientes son varones. Se asocia con relativa frecuencia con las trisomías del 13 y el 18 y también con el síndrome de Turner. La coartación aórtica se localiza próxima al ductus arterioso o al ligamento arterioso y normalmente distal a la arteria subclavia izquierda. Cuando se diagnostica en el periodo de lactante generalmente se asocia a hipoplasia del arco aórtico y otras anomalías cardíacas, que pueden ser difíciles de diagnosticar en el periodo neonatal precoz. Su diagnóstico generalmente se retrasa hasta el momento del cierre ductal, cuando se produce el shock. También tras el cierre ductal se pone de manifiesto un gradiente tensional (> 20 mmHg) entre miembros superiores e inferiores. La persistencia del ductus jugará un papel primordial en las coartaciones aórticas, fundamentalmente cuando éstas son severas. Cuando se produce su cierre se desencadena un fallo ventricular izquierdo con congestión retrógrada, corto-

circuito izquierda derecha y sobrecarga de volumen que desemboca en shock y edema pulmonar. Para llegar a su diagnóstico es necesaria la sospecha clínica y la existencia de datos que lo apoyen (acidosis metabólica, cardiomegalia, hiperflujo o congestión pulmonar, hipertrofia de VD en el electrocardiograma, muescas costales, ...) en las pruebas complementarias, e imprescindible la realización de ecocardiografía doppler donde se confirmará su existencia.

Una vez confirmado, la estabilización del paciente será el primer objetivo, precisando para ello el inicio de prostaglandinas (PGE1) en perfusión, que si logran reapertura del ductus provocarán un aumento progresivo de la TA y de la perfusión sistémica. Asimismo y en función de la situación hemodinámica y respiratoria será preciso instaurar soporte inotrópico y respiratorio.

Sólo tras la estabilización inicial se procederá a la reparación de aorta. Esta será de elección quirúrgica en los primeros meses de la vida, debido a la alta tasa de reestenosis y formación de aneurismas en la zona de dilatación cuando se emplea angioplastia. El empleo de estos procedimientos ha demostrado en los últimos años su utilidad en pacientes de mayor edad o con restenosis sobre cirugías previas. La existencia de anomalías asociadas (CIV importantes) puede hacer necesaria la reparación en dos tiempos (primero aortoplastia y banding de la arteria pulmonar; y segundo cierre de la CIV y debanding) para disminuir la mortalidad, aunque cada vez es más frecuente, en centros con amplia experiencia en cirugía neonatal, intentar la reparación en un solo tiempo.

Las complicaciones más frecuentes en el postoperatorio son el sangrado y la hipertensión arterial, y con menor frecuencia el síndrome postcoartectomía (isquemia intestinal) , quilotórax, parálisis del nervio recurrente y extraordinariamente paraplejía.

Aunque la mortalidad de la coartación aislada es baja, la mala situación al ingreso y la presencia de lesiones asociadas hace que éstas cifras se eleven más allá del 10%. Los recién nacidos con insuficiencia cardíaca tienen una mortalidad del 90% sin intervención, sólo el 10% con una IC leve pueden sobrevivir hasta la edad adulta sin ella.

Este caso ilustra la aproximación diagnóstica inicial de esta cardiopatía, con la forma clásica de presentación, e incluye además la mayoría de las complicaciones que pueden producirse y condicionar en gran medida el curso clínico de esta enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Egan M, Holzer RJ. Comparing balloon angioplasty, stenting and surgery in the treatment of aortic coarctation. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2009; 7(11): 1401-12.
2. Madriago E, Silberbach M. Heart failure in infants and children. *Pediatr Rev.* 2010; 31: 4-12.
3. Valenzuela LF. et all. Coartación de aorta: diferentes formas anatomoclinicas según la edad de presentación. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 572-581.
4. Pudukollu M, Harnden A, Tulloh R. Coarctation of the aorta in the newborn. *BMJ*, 2011; 343: d6838 doi:10.1136/bmj.d6838.
5. Abbruzzese PA, Aidala E. Aortic coarctation: an overview. *J Cardiovascular Medicine* 2007; 8: 123-128.
6. Kantor PF, Mertens LL. Heart failure in children. Part I: clinical evaluation, diagnostic testing, and initial medical management. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 269-279.
7. Kantor PF, Mertens LL. Heart failure in children. Part II: current maintenance therapy and new therapeutic approaches. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 403-410.



# Lactante con dificultad respiratoria persistente

Ponente: M. Triviño Rodríguez. Tutor: S. Segura Matute

**Motivo de Consulta:** Lactante de 5 meses de sexo femenino que acude a urgencias remitido por su pedia- tra por dificultad respiratoria persistente en contexto de cuadro catarral. Diagnosticado de bronquiolitis en la últi- ma semana y en tratamiento con salbutamol inhalado y prednisolona oral, refieren persistencia de distrés respi- ratorio y quejido. Afebril. La familia comenta que desde la segunda semana de vida había notado un quejido espi- ratorio tanto en actividad como en reposo. Sudoración profusa habitual y tomas escasas. No refieren otra sinto- matología acompañante.

**Antecedentes Personales:** Fruto de una primera ges- tación controlada y sin incidencias. Frotis vaginorectal para *S. agalactiae* negativo. Recién nacido a término de bajo peso para la edad gestacional (2.585 g). Sin inci- dencias perinatológicas. Lactancia artificial con correcta ganancia ponderal.

**Exploración Física:** T<sup>a</sup> axilar 36,1°C, FC 145 lpm, FR 48 rpm, TA 89/56 (67) mmHg, Sat. Hb 98% FiO<sub>2</sub> 0,21. Peso 5,5 kg. Buen estado general, ligera palidez cutánea y normohidratada. Tiempo de recapilarización inferior a 2 segundos. No exantemas ni petequias. Tonos cardíacos rítmicos sin soplos. Pulsos presentes y simétricos. Tiraje universal y quejido espiratorio. Buena entrada de aire bilateral con algún subcrepitante bibasal aislado. Abdomen blando y depresible, sin masas ni viscerome- galias; no dolor ni defensa a la palpación. Orofaringe y otoscopia normales. Fontanela normotensa, activa y reac- tiva, buen tono y sin focalidades neurológicas.

**Evolución:** En el Servicio de Urgencias se estabiliza a la paciente. Se aspiran secreciones, se coloca en decú- bito supino con elevación de la cabecera y se monitoriza mediante pulsioximetría. Se administra oxigenoterapia y,

tras la orientación diagnóstica inicial de bronquiolitis mode- rada, se realiza prueba terapéutica con adrenalina nebu- lizada. Tras esto persiste con los mismos signos de dificul- tad respiratoria y la auscultación no se modifica.

## 1. ANTE PACIENTE DIAGNOSTICADA DE BRONQUIOLITIS CON MALA EVOLUCIÓN CLÍNICA Y PERSISTENCIA DE SIGNOS DE DIFICULTAD RESPIRATORIA, ¿QUÉ HARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Extracción analítica y muestras para cultivos de san- gre, orina y muestras respiratorias.
- Radiografía de tórax.
- Prueba terapéutica con salbutamol nebulizado.
- Ninguna es correcta.
- Todas son correctas.

### La respuesta correcta es la b

Esta es una paciente diagnosticada previamente de bronquiolitis y con mala evolución clínica. En estos casos está indicada la realización de una radiografía de tórax, bien para diagnosticar posibles complicaciones asocia- das a la bronquiolitis o bien para hacer una primera apro- ximación diagnóstica al paciente con dificultad respira- toria de posible etiología no respiratoria (Tabla I).

En cuanto a la extracción analítica (opción a) también sería correcto realizarla en estos momentos, principal- mente para tener una gasometría; no obstante, la reco- gida de muestras para cultivos no sería una prioridad ya que la paciente no ha presentado fiebre en ningún momento.

Por lo que respecta a la realización de una prueba tera- péutica con salbutamol (opción c), no parece indicado en

**TABLA I. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA DIFICULTAD RESPIRATORIA****PATOLOGÍA RESPIRATORIA**

- Infecciones: epiglotitis, absceso retrofaríngeo o periamigdalino, laringitis, traqueítis, bronquiolitis, neumonía
- Asma
- Anomalías de la vía aérea: laringomalacia, fístula traqueoesofágica, estenosis traqueal, anillo vascular
- Cuerpo extraño en la vía aérea
- Contusión pulmonar, neumotórax, hemotórax
- TEP

**PATOLOGÍA CARDIOVASCULAR**

- Cardiopatías congénitas
- Insuficiencia cardíaca aguda
- Miocarditis, pericarditis
- Taponamiento cardíaco

**PATOLOGÍA DEL SISTEMA NERVIOSO**

- Depresión respiratoria: intoxicación, traumatismo craneal, convulsiones, infección del SNC
- Hipotonía (E. Duchenne, E. Werdnig-Hoffman,...)
- Parálisis diafragmática
- Aspiración pulmonar secundaria a ausencia de los reflejos protectores

**PATOLOGÍA GASTROINTESTINAL**

- Trauma intraabdominal
- Distensión abdominal: obstrucción intestinal, perforación intestinal, tumores,...
- Reflujo gastroesofágico con aspiración pulmonar

**PATOLOGÍA METABÓLICA Y ENDOCRINOLÓGICA**

- Acidosis metabólica: cetoacidosis diabética, deshidratación severa, sepsis, intoxicaciones
- Hipertiroidismo, hipotiroidismo
- Hiperamoniemia

**PATOLOGÍA HEMATOLÓGICA**

- Disminución de la capacidad de transporte de oxígeno: anemia severa secundaria a hemólisis, metahemoglobinemia, intoxicación por CO, etc.
- Síndrome torácico agudo en pacientes con anemia de células falciformes

**MISCELÁNEA**

- Hernia diafragmática, fiebre, ansiedad, anafilaxia

estos momentos debido a la ausencia de auscultación espástica y, principalmente, porque los antecedentes de la paciente y la mala evolución de la bronquiolitis actual nos debe hacer pensar en otras opciones diagnósticas.

*En el servicio de Urgencias se solicita una radiografía torácica que es la que se muestra en la figura 1.*

**2. ¿CÓMO ORIENTARÍA AHORA EL CASO?**

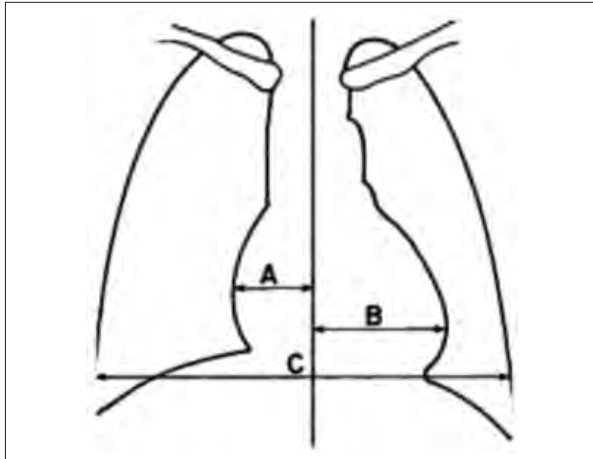
- a. La radiografía es normal. Ingresaría al paciente con nebulizaciones de suero salino hipertónico para ver evolución.

**FIGURA 1.**

- b. La radiografía muestra un infiltrado en base izquierda, por lo que ingresaría al paciente con tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico iv.
- c. La radiografía muestra una cardiomegalia importante junto con un infiltrado intersticial bilateral. Daría de alta al paciente con control en Consultas Externas de Cardiología.
- d. La radiografía muestra una cardiomegalia importante junto con un infiltrado intersticial bilateral. Ingresaría al paciente para monitorización, soporte respiratorio y exploraciones complementarias pertinentes.
- e. Ninguna es correcta.

**La respuesta correcta es la d**

La radiografía torácica muestra una cardiomegalia, con un índice cardiorácico de 0,7. Este índice se calcula midiendo en la proyección AP o PA el diámetro horizontal mayor cardíaco en relación con el diámetro torácico horizontal mayor (Fig. 2). Valores inferiores a 0,5 en pediatría (0,6 en neonatos y lactantes) se consideran normales. La presencia de una cardiomegalia puede ser indicativa de la presencia de un cortocircuito izquierda-derecha (p. ej. comunicación interventricular), aumento severo de la poscarga (atresia crítica pulmonar y aórtica) o bien a miocardiopatías. Por este motivo y debido a los



**FIGURA 2.** Cálculo del índice cardiotorácico (= A+B/C).

signos de dificultad respiratoria francos que presenta la paciente, y hasta obtener un diagnóstico de certeza, se le debe monitorizar de manera estrecha y, por lo tanto, ingresar si es posible en una Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP) o Semicríticos (opción d).

*La paciente ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos, se coloca SNG y se inicia soporte respiratorio con CPAP a 6 cm de H<sub>2</sub>O, con mejoría de los signos de distrés. Se solicita valoración por el servicio de Cardiología. Se realiza ecocardiograma que muestra: dilatación de cavidades izquierdas, contractilidad miocárdica disminuida con una fracción de eyección del 35% y una insuficiencia mitral ligera-moderada.*

### 3. ANTE LA ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA INICIAL DE PACIENTE CON MIOCARDIOPATÍA DILATADA CON DISFUNCIÓN SEVERA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO, ¿QUÉ HARÍA EN ESTOS MOMENTOS?

- Solicitar analítica sanguínea con serologías y enzimas cardíacas entre otros.
- Solicitar RM cardíaca urgente ya que es la única exploración que revelará la etiología de la miocardiopatía dilatada.
- Valorar iniciar tratamiento con gammaglobulina iv.
- La clínica del paciente no es compatible con los hallazgos objetivados en las exploraciones complementarias. Repetiría el ecocardiograma en 24 horas.
- a y c son correctas.

#### **La respuesta correcta es la e**

La incidencia descrita de miocardiopatía dilatada en la población pediátrica es de 0,57 casos por 100.000

### **TABLA II. CAUSAS DE MIOCARDIOPATÍA DILATADA EN NIÑOS**

#### IDIOPÁTICA

- 70%

#### MIOCARDITIS

- Víricas:
  - Coxsackie A y B, adenovirus, parvovirus B19, herpes virus 6, influenzae A y B, CMV, VVZ, VEB, sarampión, rubéola, rabia, coronavirus, hepatitis B y VIH,...
- Bacterianas:
  - Difteria, TBC, Salmonella, Brucelosis, Chlamydia, Mycoplasma,...
- Espiroquetas:
  - Sífilis, Enfermedad de Lyme,...
- Protozoos:
  - Enfermedad de Chagas, Toxoplasmosis, Malaria, Leishmaniasis, etc.
- Otras infecciones: Histoplasmosis, Fiebre tifoidea, filariasis, etc.
- Inflamatorias:
  - Sepsis, Kawasaki, enfermedades del colágeno, etc.

#### ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

- Duchenne, Becker, Barth, cardiomiopatía ligada al X, atrofia muscular espinal juvenil progresiva, miopatía miotubular, etc.

#### ISQUÉMICAS

- Síndrome hipóxico-isquémico del recién nacido
- Anomalías coronarias:
  - Congénitas (ALCAPA)
  - Adquiridas (Kawasaki)

#### FAMILIAR

- Herencia autosómica dominante
- Herencia recesiva
- Herencia ligada al X

#### ENFERMEDADES METABÓLICAS

- Errores innatos del metabolismo, enfermedades de depósito

#### TÓXICOS

- Antraciclina, cobalto, plomo, alcohol, simpático-miméticos

#### DÉFICIT NUTRICIONAL

- Kwashiorkor, selenio, carnitina, tiamina, vitamina E

#### TAQUIARRITMIAS

- Taquicardia supraventricular, flutter auricular, taquicardia ventricular

#### ENDOCRINAS

- Hipo/hipertiroidismo, hipoglucemia, feocromocitoma, neuroblastoma, hiperplasia adrenal congénita

#### ESTADÍO FINAL DE LA MIOCARDIOPATÍA HIPERTRÓFICA

personas/año. No obstante, a pesar de su baja incidencia, es la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca y trasplante cardíaco, tanto en adultos como en niños.

Existen múltiples patologías que pueden dar lugar a una miocardiopatía dilatada (Tabla II), aún así, en el 70% de los casos no se consigue establecer un diagnóstico etiológico. Dentro de las causas más frecuentes de miocardiopatía dilatada se encuentran los fenómenos autoinmunes post-miocarditis en primer lugar y las formas asociadas a enfermedades neuromusculares.

Las infecciones virales, bien sea por daño directo o por respuesta inmune secundaria desencadenada en el huésped, son la causa más frecuente de miocarditis. Es por este motivo que, dentro del estudio de un paciente en que se sospecha que pueda presentar esta patología, está indicada la realización de analítica sanguínea con serologías (opción a). Los agentes virales más frecuentemente implicados son enterovirus (Coxsackie A y B principalmente), adenovirus, parvovirus B19, citomegalovirus, herpes virus, influenzae, VEB y VIH. Es habitual hallar la presencia de datos analíticos sugestivos de inflamación como leucocitosis, aumento de la proteína C reactiva y aceleración de la velocidad de sedimentación globular. Otros parámetros a solicitar son marcadores de daño miocárdico (troponinas, creatinina MB), ya que su magnitud y tiempo de aclaramiento se han relacionado con el grado de severidad del daño.

La RM cardíaca (opción b) es una técnica incruenta y es más sensible en el diagnóstico de afectación miocárdica que la ecografía, ya que puede definir bien las áreas de edema, necrosis y fibrosis. Además puede detectar focos de hipercaptación del gadolinio, indicando inflamación activa. No obstante, no definirá la etiología de la miocarditis.

Por lo que al tratamiento de la miocarditis respecta, los dos aspectos fundamentales en que se ha de prestar especial atención son el tratamiento de la disfunción ventricular izquierda, así como el manejo de las alteraciones del ritmo cardíaco que puedan ocurrir. A pesar de que no existe una terapia específica para revertir el daño miocárdico ya establecido, se recomienda mantener una función cardíaca adecuada para poder suplir las necesidades de perfusión tisular y prevenir alteraciones metabólicas. Por otro lado, existen tratamientos específicos en función de la sospecha etiológica y la base fisiopatológica subyacente. Entre ellos cabe destacar las inmunoglobulinas (opción c). Si bien hay muchas controversias en la literatura respecto a su uso, parece que tienen un efecto modulador de la respuesta inflamatoria en determinadas etiologías.

En cuanto a la clínica presentada por la paciente (opción b) sí que es compatible con los hallazgos objetivos en el ecocardiograma, ya que son signos frecuentes de insuficiencia cardíaca en un lactante (dificultad respiratoria, cansancio con las tomas, sudoración,...).

*Se solicita analítica sanguínea a la paciente y se administra una dosis de gammaglobulina a 2 mg/kg.*

*Hb 10,7 g/dL, Hto 33,6%. Plaquetas 485.000/mm<sup>3</sup>. Leucocitos 17.500/mm<sup>3</sup> (L 35%/ M 4% NS 55%). Tiempo de protrombina 66,8%, Tiempo de cefalina 26,9 seg (control 28 seg), Fibrinógeno 1,9 g/L. VSG 5 mm/h. pH 7,35, pCO<sub>2</sub> 38,2 mmHg, pO<sub>2</sub> 43 mmHg, Bicarbonato 20,3 mmol/L, EB -4,4 mmol/L. Na 142 mmol/L, K 4,3 mmol/L, Cl 107 mmol/L, Ca iónico 1,20 mmol/L. Urea 32 mg/dL, Creatinina 0,47 mg/dL. ALT 38 UI/L, AST 63 UI/L. Creatinquinasa MB 46 UI/L, Troponina-I 0,18 ng/mL. PCR 0,2 mg/L. Lactato 2,2 mmol/L.*

*Serologías para VHB, VHC, VHA, VEB, CMV, V. Herpes 6, Mycoplasma pneumoniae, Chlamydia pneumoniae, Coxiella burnetti, Rickettsia conorii negativas.*

*PCR en sangre para VRS, VEB, CMV, V. Parainfluenza, Coronavirus, V. Influenza, Adenovirus, Metapneumovirus, Rinovirus, Enterovirus y Bocavirus negativas.*

*La paciente se mantiene hemodinámicamente estable desde el momento del ingreso en cuidados intensivos, sin necesidad de iniciar soporte inotrópico. Presenta una diuresis de 1,5 cc/kg/h.*

#### **4. EN ESTOS MOMENTOS, ¿INICIARÍA ALGÚN TRATAMIENTO MÁS EN ESTE PACIENTE?**

- Furosemida.
- Antiagregante.
- Espironolactona.
- Captopril.
- Todas son correctas.

#### **La respuesta correcta es la e**

El pilar fundamental del tratamiento de la miocardiopatía dilatada / miocarditis es aquél enfocado a optimizar la función cardíaca, es decir, aumentar el gasto cardíaco, mejorar la liberación tisular de oxígeno y mantener la función de los órganos vitales.

La furosemida (opción a) es el de elección en la mayoría de los pacientes. Actúa a nivel del asa de Henle, inhibiendo la reabsorción de electrolitos (Na, K, Cl), por lo que aumenta la excreción de agua libre reduciendo así la congestión venosa sistémica y pulmonar. Es importante hacer controles de equilibrio ácido-base e iones en estos pacientes, puesto que no es infrecuente objetivar hiponatremia, hipocloremia, hipokaliemia y alcalosis metabólica en el contexto del tratamiento con furosemida. Para potenciar el efecto diurético pueden asociarse las tiazidas (actúan en el túbulo distal) y los inhibidores de la aldosterona como, por ejemplo, la espironolactona (opción

c). Este último actúa a nivel del túbulo distal inhibiendo la acción de la aldosterona y, como efecto beneficioso, reduce la pérdida de potasio por la orina.

En cuanto al captopril (opción d) es un fármaco inhibidor de la enzima de conversión de la angiotensina. Posee un efecto vasodilatador y actúa también sobre la remodelación del ventrículo izquierdo. Reduce la resistencia vascular sistémica e incrementa la capacitancia venosa, por lo que reduce la poscarga, la precarga y mejora el gasto cardíaco sin aumentar la frecuencia cardíaca. Las guías de la ISHLT recomiendan el uso de IECA en los pacientes con grado moderado o severo de disfunción del ventrículo izquierdo, como en este caso.

El paciente se ha mantenido hemodinámicamente estable sin precisar soporte inotrópico. No obstante, es importante remarcar en este punto que en los últimos años se está utilizando un nuevo grupo de inotropos, los más representativos de los cuales son el levosimendán y la milrinona. Ambos poseen efecto vasodilatador sistémico y pulmonar y, en cuanto al levosimendán, aumenta la sensibilidad de los miofilamentos al calcio.

El uso de antiagregantes (opción b) está indicado de manera profiláctica por el riesgo de formación de trombos que existe debido al estasis sanguíneo en las cavidades cardíacas dilatadas.

Otros fármacos que pueden emplearse en el tratamiento de la miocardiopatía dilatada son los betabloqueantes y la digoxina. Los betabloqueantes son fármacos el mecanismo primario de acción de los cuales es prevenir y revertir la disfunción miocárdica intrínseca y el remodelamiento mediado adrenérgicamente. El uso de IECAs, betabloqueantes y espironolactona ha demostrado su eficacia tanto en adultos como en niños.

La digoxina es un glucósido ampliamente utilizado para mejorar la contractilidad cardíaca a largo plazo. Bloquea la bomba Na-K-ATPasa en el miocardio, hecho que conlleva a un aumento en la concentración de calcio intracelular. También tiene efecto en el sistema neurohormonal, incrementando el tono vagal y disminuye la conducción a nivel de los nodos sinusal y auriculo-ventricular, con lo que facilita un mayor llenado ventricular. No obstante, debe ser usada con precaución ya que en pacientes con alteración de la función renal se puede producir una intoxicación digitálica (náuseas, vómitos, alteraciones del ritmo cardíaco). Además, en pacientes con un miocardio inflamado puede promover la aparición de arritmias ventriculares. Su uso no ha demostrado cambios en la morbimortalidad pero se ha observado que reduce la incidencia de ingresos.

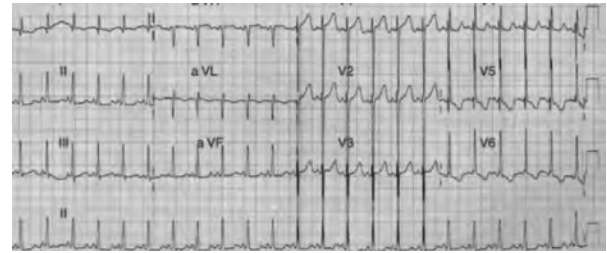


FIGURA 3.

La carnitina y los macrólidos son otros fármacos que se deben tener presente en estos casos. La carnitina se debe administrar en los casos de sospecha de enfermedad metabólica (en pacientes con el déficit de carnitina demostrado o bien en pacientes menores de 1 año de forma empírica). Si la clínica del paciente es sugestiva de infección por Chlamydia o Mycoplasma está indicado añadir un macrólido al tratamiento.

*Tras la realización del ecocardiograma con los resultados anteriormente descritos se decide iniciar tratamiento con furosemida (1 mg/kg/d), espironolactona (2 mg/kg/d) y captopril (0,4 mg/kg/d). A las pocas horas de ingreso se realiza ECG de 12 derivaciones, que es el siguiente:*

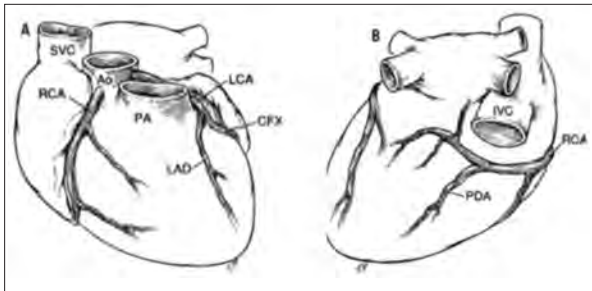
### 5. ¿CÓMO INTERPRETARÍA EL RESULTADO DE DICHA PRUEBA?

- Es un ECG normal.
- Es un ECG sugestivo de isquemia.
- Se objetiva un ritmo nodal.
- Es un ECG compatible con una pericarditis.
- Se objetiva un bloqueo auriculo-ventricular.

#### **La respuesta correcta es la b**

El ECG presenta onda Q en DI y aVL, y alteración de la repolarización de V4 a V6 (con un ST elevado y T izquierdas planas). Estos signos son sugestivos de Sd. de ALCAPA (Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery).

El Síndrome de ALCAPA (también conocido como Sd. de Bland-White-Garland) consiste en el nacimiento anómalo de la arteria coronaria izquierda en el tronco de la arteria pulmonar. Su incidencia es de 1 caso por 300.000 personas/año y constituye el 0,24% de los defectos cardíacos congénitos. Suele constituir una malformación aislada pero, en ocasiones, se ha visto asociada a otros defectos cardíacos congénitos como comunicación interventricular, ductus arterioso persistente o tetralogía de Fallot.

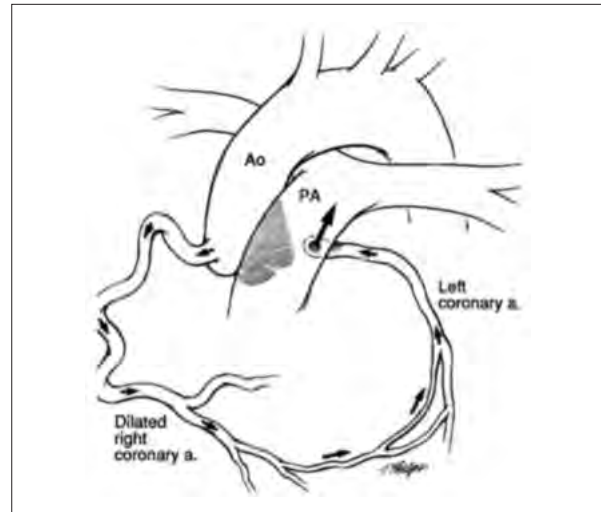


**FIGURA 4.** Diagrama de la circulación coronaria normal (A: Visión anterior. B: Visión posterior. SVC: vena cava superior; Ao: aorta; RCA: arteria coronaria derecha; PDA: arteria descendente posterior; PA: arteria pulmonar; LCA: arteria coronaria izquierda; CFX: arteria coronaria circunfleja; LAD: arteria descendente anterior).

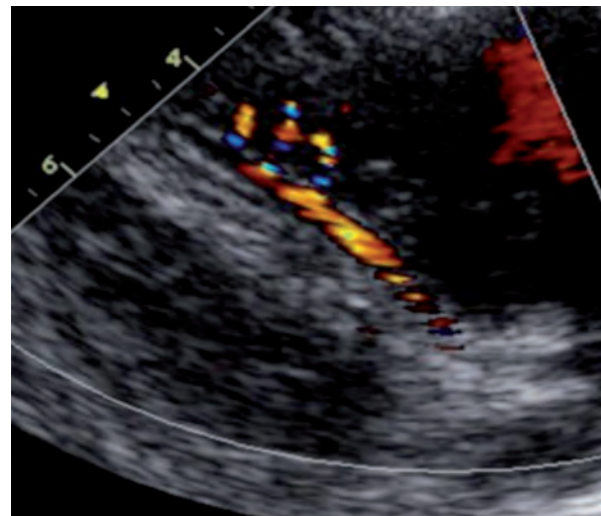
En condiciones normales, el miocardio se nutre a través de las dos arterias coronarias principales que nacen de los senos aórticos derecho e izquierdo de Valsalva (Fig. 4). En el 90% de la población, la coronaria derecha es la dominante; da una rama conal y continúa con la descendente posterior, que se extiende al ápex, a la parte posterior del septo interventricular y a la cara inferior del ventrículo y el nodo aurículo-ventricular. De la coronaria izquierda nace la circunfleja y la descendente anterior, dando sólo la circulación de la pared libre del ventrículo izquierdo.

En los casos en que la coronaria izquierda nace del tronco de la pulmonar (Fig. 5), durante el período neonatal la irrigación y función ventricular se mantienen normales, debido a que la hipertensión pulmonar evita el robo de sangre. Esto deja de ser así en la vida post-natal, momento en que la disminución de la presión pulmonar produce la aparición de un shunt de la coronaria derecha a la izquierda, con lo que la sangre que debe nutrir el territorio de la coronaria izquierda pasa a ser sangre no oxigenada (puesto que ya ha pasado por el ventrículo derecho). Conforme las demandas de oxígeno del miocardio aumentan, se inicia una isquemia miocárdica que puede producir fallo cardíaco e insuficiencia mitral secundaria. Las arterias septales pueden dilatarse para intentar mantener el flujo sanguíneo miocárdico.

Los síntomas más frecuentes son aquellos secundarios a la insuficiencia cardíaca, como son taquipnea, palidez, rechazo del alimento, diaforesis, escasa ganancia ponderal, etc, que típicamente aparecen entre los 3-4 meses de edad. En la auscultación cardíaca de estos pacientes puede objetivarse un ritmo de galope junto con soplo de insuficiencia mitral, y en la palpación abdominal una hepatomegalia. Como se puede observar, los



**FIGURA 5.** Representación esquemática del origen anómalo de la coronaria izquierda en el tronco de la pulmonar.



**FIGURA 6.** Visión ecocardiográfica de las arterias septales dilatadas.

hallazgos clínicos asociados al ALCAPA difícilmente se pueden diferenciar de aquellos ocasionados por fallo cardíaco en el contexto de una miocarditis o una cardiomiopatía, es por este motivo que este diagnóstico debe tenerse siempre en mente en el diagnóstico diferencial de estas situaciones clínicas.

Los hallazgos electrocardiográficos corresponden sobre todo a signos de isquemia en la zona anterior y lateral (correspondiente a la circulación por la coronaria izquierda), por lo que es típico objetivar onda Q en las derivaciones I y aVL y alteraciones de la repolarización de V4 a V6.

El ecocardiograma es una herramienta muy útil para el diagnóstico de esta entidad, puesto que el hallazgo de un flujo diastólico por Doppler-color en el tronco de la

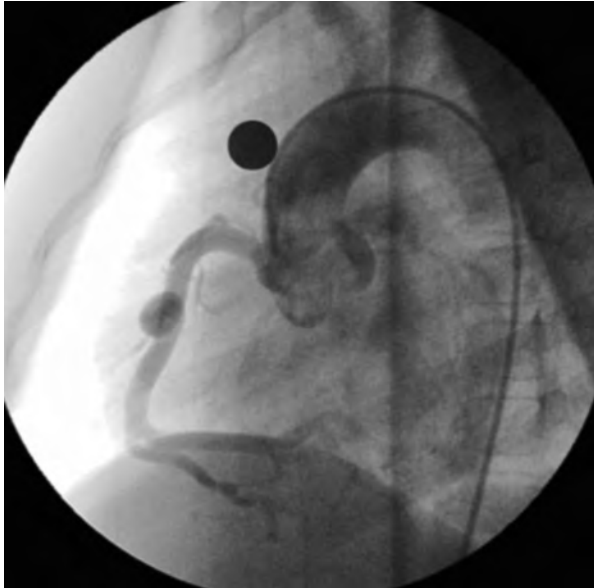


FIGURA 7.

arteria pulmonar (que corresponde al flujo de drenaje de la coronaria izquierda en la pulmonar) orientará hacia el diagnóstico. También pueden objetivarse pequeños flujos Doppler-color dentro del septo (que corresponden a las arterias septales dilatadas, Fig. 6).

No obstante, en ocasiones estos aspectos no son fáciles de visualizar por ecocardiograma, por lo que es necesario un alto grado de sospecha clínica por la edad de presentación y los hallazgos del ECG. El diagnóstico definitivo será mediante coronariografía.

*Al quinto día de ingreso, se realiza cateterismo cardíaco que confirma la presencia de Sd. ALCAPA. En la figura 7 se puede objetivar una coronaria derecha dilatada con ausencia de la coronaria izquierda.*

*Tras el diagnóstico de certeza de Sd. de ALCAPA se programa cirugía correctora.*

*Se realiza, bajo anestesia general y circulación extracorpórea convencional, corrección completa de la cardiopatía, mediante la translocación de la arteria coronaria izquierda desde su origen anómalo en la arteria pulmonar, hasta la aorta. Salida de by-pass con hemodinámica estable y ritmo sinusal.*

*Cirugía con tiempo de CEC de 74', clampaje 32' y ultrafiltrado de 300 cc. Durante la intervención se administran un concentrado de plaquetas, uno de plasma y dos de hemáties. El paciente llega a UCIP intubado, con vía central yugular derecha, arteria radial derecha, cuatro vías periféricas y un drenaje pericárdico. Tratamiento*



FIGURA 8.

*inotrópico con milrinona en bomba de infusión continua (BIC) a 0,37 mcg/kg/min y dopamina a 5 mcg/kg/min.*

*Se realiza analítica sanguínea que no muestra alteraciones destacables. La radiografía torácica post-cirugía es la que se muestra en la figura 8.*

*Se objetiva derrame pleural izquierdo y signos de edema pulmonar, por lo que se intensifica el tratamiento diurético con furosemida, espironolactona e hidroclorotiazida. Buena evolución clínica, permitiendo la extubación a las 12 horas.*

*A las 36 horas de ingreso se mantiene estable a nivel hemodinámico, hecho que permite suspender el soporte inotrópico.*

#### **6. SE OBJETIVA UN DÉBITO A TRAVÉS DEL DRENAJE PERICÁRDICO DE 165 CC DE LÍQUIDO HEMÁTICO A PARTIR DE LA 5ª HORA TRAS EL INGRESO EN LA UNIDAD. ¿QUÉ HARÍA EN ESTOS MOMENTOS?**

- Es un débito excesivo. Avisaría de manera urgente al cirujano cardiovascular para valorar al paciente.
- Es un débito excesivo. Solicitaría analítica sanguínea.
- Solicitaría una transfusión de concentrado de hemáties.
- Es un débito normal pero, no obstante, solicitaría una radiografía de tórax.
- Es un débito normal. Mantendría actitud expectante.

**La respuesta correcta es la b**

El débito a través de un drenaje pericárdico debe ser inferior a 5 cc/kg en la primera hora tras la cirugía y alrededor de 1 cc/kg en las siguientes horas. En este caso el débito resulta de 5 cc/kg/h, por lo que es excesivo. Se debe solicitar una analítica sanguínea para valorar en primer lugar las pruebas de coagulación y plaquetas y, en segundo lugar, la caída del hematocrito (opción b). En función de los resultados se valorará la administración de hemoderivados. En el caso de que la analítica resultase anodina estaría indicado avisar al cirujano cardiovascular para valorar la situación. Otro aspecto a tener en cuenta en este tipo de situaciones es confirmar que la antiagregación que tomaba el paciente ha sido suspendida (si es AAS se debe suspender una semana antes de la intervención quirúrgica y si se trata de heparina es suficiente con un margen de 12-24 horas).

*Se realiza analítica sanguínea que muestra un hematocrito normal junto con un Quick del 40% y una Cefalina de 34 seg. Se administra transfusión de plasma a 15 cc/kg con normalización en las siguientes horas del débito a través del drenaje pericárdico, pudiéndose retirar a las 24 horas. Se realiza ecocardiograma de control que muestra una mejoría franca de la función contráctil del ventrículo izquierdo y un patrón Doppler-color normalizado.*

*Afebril en todo momento y sin incidencias clínicas, es dado de alta a la Unidad de Hospitalización tras 7 días de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos.*

#### DIAGNÓSTICOS FINALES

- Disfunción ventricular.
- Dilatación de cavidades cardíacas.
- Síndrome de ALCAPA.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Causes of acute respiratory compromise in children. [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com)
2. Chang RR, Allada V. Electrocardiographic and echocardiographic features that distinguish anomalous origin of the left coronary artery from pulmonary artery from idiopathic dilated cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol.* 2001;22(1):3-10.
3. Cooper LT Jr. Myocarditis. *N Engl J Med.* 2009;360(15):1526-38.
4. Levine MC, Lugman D, Teach SJ. Update on myocarditis in children. *Curr Opin Pediatr.* 2010;22(3):278-83.
5. Maisch B, Hufnagel G, Kölsch S, Funck R, Richter A et al. Treatment of inflammatory dilated cardiomyopathy and (peri)myocarditis with immunosuppression and i.v. immunoglobulins. *Herz.* 2004;29(6):624-36.
6. Mebazaa A, Nieminen MS, Packer M, Cohen-Solal A, Kleber FX et al. Levosimendan vs dobutamine for patients with acute decompensated heart failure: the SURVIVE Randomized Trial. *JAMA.* 2007;297(17):1883-91.
7. Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE et al. *Critical Heart Disease in Infants and Children.* Second Edition. Ed. Elsevier.
8. Ramírez S, Curi-Curi PJ, Calderón-Colmenero J, García J, Britton C et al. Outcomes of coronary reimplantation for correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol.* 2011;64(8):681-7.
9. Robinson JL, Hartling L, Crumley E, Vandermeer B, Klassen TP. A systematic review of intravenous gamma globulin for therapy of acute myocarditis. *BMC Cardiovasc Disord.* 2005;5(1):12.
10. Rosenthal D, Chrisant MR, Edens E, Mahony L, Canter C et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. *J Heart Lung Transplant.* 2004;23(12):1313-33.
11. Silva JN, Canter CE. Current management of pediatric dilated cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol.* 2010;25(2):80-7.
12. Towbin JA, Lowe AM, Colan SD, Sleeper LA, Orav EJ et al. Incidence, causes, and outcomes of dilated cardiomyopathy in children. *JAMA.* 2006;296(15):1867-76.
13. Zheng J, Ding W, Xiao Y, Jin M, Zhang G, Cheng P, Han L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(1):24-31.

# Neonato cianótico

Ponente: R. Rodrigo García. Tutor: M. Pujol Jover

## **Antecedentes obstétricos y personales**

Primera gestación de 37 2/7 semanas de duración, bien controlada, que cursa sin incidencias. Serologías negativas, ecografías prenatales congruentes y normales. Cultivo vagino-rectal positivo a *Streptococcus agalactiae*. Profilaxis antibiótica intraparto con una dosis de penicilina. Parto eutócico, amniorraxis espontánea con líquido amniótico claro una hora antes del expulsivo. pH de cordón arterial 7.37/venoso 7.33. Test de Apgar 9/10.

## **Exploración física al nacimiento**

Peso 2250 gramos (p3), Talla 44 cm (p<3), Perímetro Craneal 31 cm (p3).

Buen estado general. Activo y reactivo. Normocolorado. No malformaciones externas aparentes. Fenotipo normal. Fontanela normotensa. Tonos cardíacos rítmicos, no desplazados, soplo sistólico I/VI en mesocardio. Pulsos presentes y simétricos. Correcta perfusión periférica. Buena entrada de aire bilateral sin ruidos sobreañadidos. Resto de exploración compatible con la normalidad.

## **Evolución**

A las 6 horas de vida se le aprecia una cianosis intensa (Saturación de hemoglobina (Sat.Hb) del 50%), que no responde a la administración de oxígeno (FiO2 60%), sin otra sintomatología asociada. Se extraen cultivos y se inicia antibioterapia con ampicilina y gentamicina. Se realiza una radiografía de tórax que resulta normal. Se decide intubación y conexión a ventilación mecánica, sin mejoría de la oxigenación. Se cateteriza la vena umbilical.

## **1. ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD A CONTINUACIÓN?**

- Realización de gasometría y analítica.
- Aumento de FiO<sub>2</sub> hasta el 100%.
- a+b.
- Valorar inicio de prostaglandinas.
- Todas las anteriores.

## **La respuesta correcta es la e**

Se realiza una gasometría, para comprobar la adecuada ventilación y la repercusión metabólica de la hipoxia, hemograma y bioquímica para valorar una posible infección.

Si la desaturación persiste tras la intubación, incrementaríamos la concentración del oxígeno administrado hasta el 100% para valorar la respuesta.

También se inician prostaglandinas ante la hipoxia sin respuesta a la oxigenoterapia con la orientación diagnóstica de probable cardiopatía congénita cianósante ductus-dependiente, y con una radiografía sin hallazgos patológicos.

Dosis de inicio de prostaglandinas: 0,02-0,1 mcg/kg/min y dosis de mantenimiento: 0,02-0,03 mcg/kg/min, en infusión continua.

Su administración, al dilatar el ductus, permite el cortocircuito desde la aorta a la arteria pulmonar y consecuentemente aumenta el flujo en aurícula izquierda.

Se deben administrar aisladas de otras medicaciones, en infusión continua y en una vía venosa segura.

La dosis habitual de inicio es la mínima efectiva, aunque en ocasiones, es preciso comenzar con dosis altas. A causa de sus posibles efectos secundarios se debe monitorizar al paciente, vigilando fundamentalmente Sat.

Hb, TA, FC, Tª y ECG. Dichos efectos se pueden mantener mientras dure la infusión, y son más importantes y más frecuentes cuanto mayor es la dosis (se presentan en un porcentaje cercano al 20% de los pacientes). Los más habituales son fiebre, hipotensión y apneas; la presencia de estas últimas, aunque poco frecuentes en niños a término, hacen que sea recomendable la intubación y ventilación mecánica de aquellos pacientes en tratamiento que requieran transporte a otro centro. Si aparece fiebre, se deben utilizar antitérmicos que no sean del grupo de AINES (inhiben su acción).

En casos de tratamiento a largo plazo, se han descrito otros efectos como edemas, diarrea, friabilidad del tejido ductal, engrosamiento de tejidos blandos, hiperostosis cortical en huesos largos, hiperplasia antral e impresiones en la mucosa gástrica.

*Gasometría venosa: pH 7.34, pCO<sub>2</sub> 40, Bicarbonato 22, EB -2. En la analítica se objetiva leucocitosis con ligera desviación a la izquierda, sin aumento de reactantes de fase aguda, con ionograma y glicemia normales.*

*Se decide la administración de prostaglandinas (PGE1) con mejoría de la Sat. Hb hasta el 70% postductal (FiO<sub>2</sub> 100%).*

*Después del inicio de prostaglandinas se traslada a nuestro centro sin incidencias. A su llegada presenta aceptable estado general, está pálido y cianótico y ha aumentado la intensidad del soplo hasta III/VI, con el resto de exploración sin cambios respecto a la previa. Destaca una Sat.Hb preductal del 60% con una postductal del 75%.*

## **2. ANTE ESTA SITUACIÓN DE HIPOXEMIA MANTENIDA REFRACTARIA A LA ADMINISTRACIÓN DE OXÍGENO Y BASÁNDONOS EN LA CLÍNICA DEL PACIENTE Y SU RESPUESTA AL TRATAMIENTO CON PROSTAGLANDINAS, ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN MÁS PROBABLE Y LA SIGUIENTE ACTUACIÓN?**

- Claramente existe un componente de sufrimiento fetal, por lo que iniciaremos hipotermia terapéutica.
- Lo más probable es que nos encontremos ante una neumonía congénita, cambiaremos cobertura anti-biótica: gentamicina por cefotaxima.
- El diagnóstico más probable sería enfermedad de membrana hialina, administraremos surfactante.
- Lo más probable es que se trate de una cardiopatía congénita, realizaremos una ecocardiografía.

- Todas las anteriores; al no tener diagnóstico se deben cubrir todas las posibilidades inmediatamente.

### **La respuesta correcta es la d**

Así pues, nos encontramos ante un recién nacido cianótico, con una exploración física en la que además de la coloración y la auscultación de un soplo sistólico, no se encuentran otros hallazgos patológicos.

Al administrarle oxígeno al 100% (Test de la Hiperoxia)\* no se observa respuesta, por lo debemos sospechar que padece una cardiopatía congénita, y si la Sat.Hb postductal es mayor que la preductal, debemos orientarlo como una posible Transposición de Grandes Vasos (Fig. 1).

La respuesta a las prostaglandinas apoya la orientación diagnóstica.

La Transposición de Grandes Vasos se refiere a la inversión de la relación anatómica de las grandes arterias cardíacas, naciendo la aorta del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo (Fig. 2).

Existen dos circuitos paralelos independientes, y la vida del paciente depende de la mezcla sanguínea entre ambos circuitos:

- Intracardiaca → foramen oval permeable o un defecto de los tabiques auricular o ventricular.
- Extracardiaca → ductus arterioso (Fig. 3).

### **Tipos**

- D-TGV: la aorta sale de la parte anterior del ventrículo derecho, a la derecha de la arteria pulmonar, la cual sale de la parte posterior del ventrículo izquierdo. Se clasifica en simple y compleja en relación con anomalías adicionales.
- L-TGV (o congénitamente corregida): existe discordancia ventrículo-arterial y aurículo-ventricular. La aorta sale de la parte anterior del ventrículo derecho a la izquierda de la arteria pulmonar, que sale del ventrículo izquierdo. El ventrículo derecho recibe sangre oxigenada de la aurícula izquierda y la bombea a la circulación sistémica.

### **Anomalías asociadas**

- Defecto septal ventricular (50%), en cualquier zona del tabique. Pueden presentar mayor incidencia de otras anomalías adicionales (estenosis o atresia pulmonar, coartación aórtica).
- Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (25%). Si el tabique interventricular está íntegro, la presencia de presiones sistémicas derechas cau-

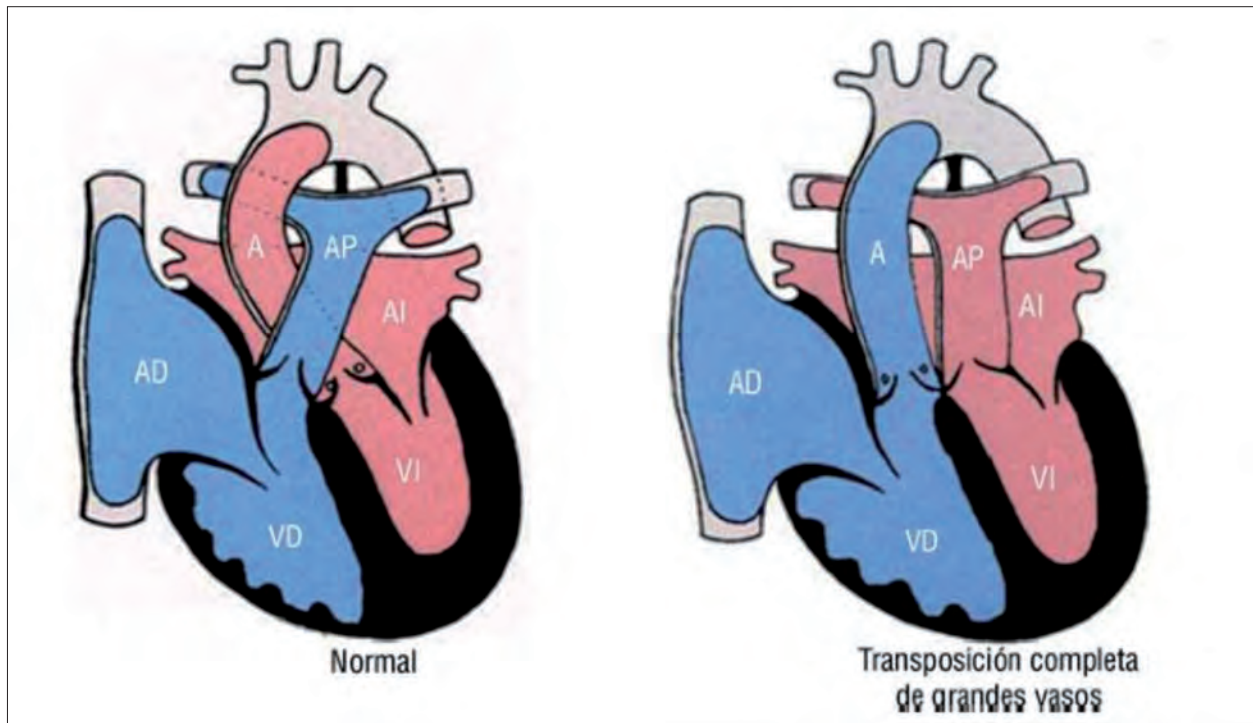


FIGURA 1.

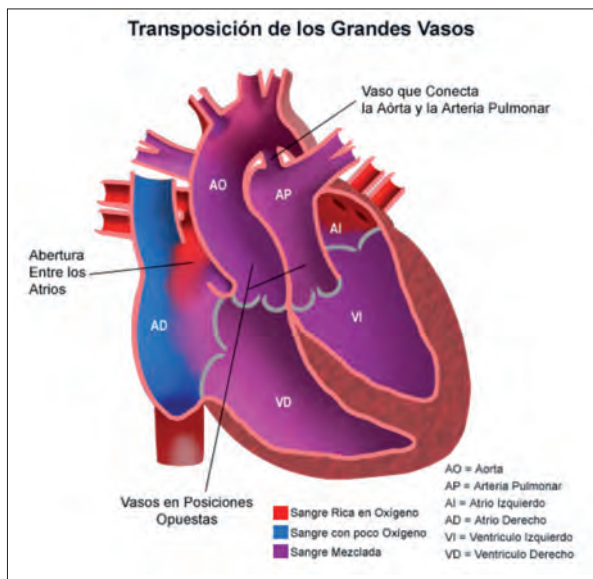


FIGURA 2.

san el abombamiento del mismo hacia la cavidad del ventrículo izquierdo causando obstrucción dinámica. Si existe defecto, la obstrucción será mecánica (estenosis o atresia pulmonar).

- Anomalías de las válvulas tricúspide y mitral.

**Clínica**

Depende en gran medida de las anomalías asociadas.

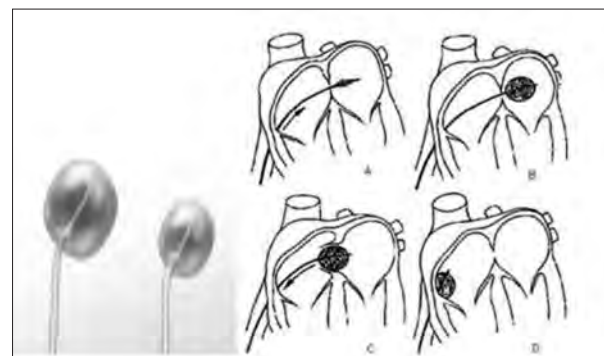


FIGURA 3.

- Cianosis: el grado depende de la cantidad de la mezcla de sangre. Si el tabique interventricular está íntegro, la cianosis es muy importante; su intensidad se verá modificada en función de otros defectos que favorezcan la mezcla, como el ductus y del tamaño de la comunicación interauricular e interventricular.
- Taquipnea: sin otros signos de dificultad respiratoria.
- Soplos: no suelen estar presentes a no ser que exista una pequeña comunicación interventricular.

*Se realiza una ecocardiografía que muestra una D-TGV con una comunicación interventricular de 2 mm, un foramen oval permeable muy restrictivo y un ductus de 4 mm con un shunt bidireccional, sin estenosis ni atresia pulmonar ni otras anomalías asociadas. Buena fun-*

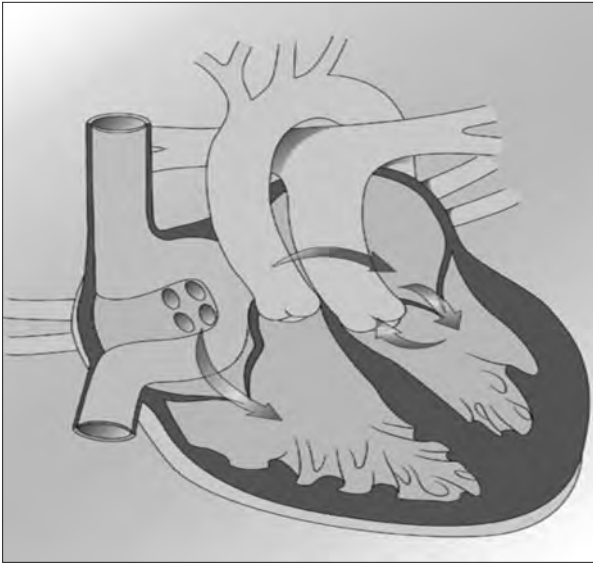


FIGURA 4.

ción ventricular con una fracción de eyección del 55%. Patrón coronario tipo E de Yacoub.

A pesar de la administración de oxígeno al 100% y de las prostaglandinas, la Saturación de Hb preductal máxima es del 60%.

Se canaliza la arteria umbilical. Presenta además de la hipoxemia ( $pAO_2$  60), taquicardia con FC de 180 lpm, hipotensión arterial con TA 38/22 mmHg y acidosis metabólica (pH 7.21, EB -12 mmol/L, Bicarbonato 15 mmol/L).

Se administra volumen y se inicia infusión continua de dopamina a 10 mcg/kg/min con escasa mejoría.

### 3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD EN ESTE MOMENTO?

- Repetir radiografía: la desaturación mantenida puede ser debida a una fuga aérea durante el traslado. Si es necesario, colocar drenaje torácico.
- Suspender prostaglandinas, pueden ser la causa de la hipotensión.
- Realización urgente de atrioseptostomía mediante técnica de Rashkind.
- Colocar al paciente en decúbito prono para mejorar la oxigenación.
- Intervención quirúrgica lo antes posible.

#### **La respuesta correcta es la c**

La atrioseptostomía fue realizada por primera vez por Rashkind y Miller en 1966. Consiste en rasgar el septo interatrial mediante un catéter balón, de 4F en pacientes de peso < 2 kg y de 5F en pacientes de mayor peso

creando artificialmente una comunicación interauricular (CIA) para favorecer el cortocircuito a su través o para disminuir la presión de las aurículas. Esta técnica se realiza por vena femoral, aunque es posible realizarla por vía umbilical y no precisa anticoagulación. El catéter se avanza hasta aurícula derecha y a través del foramen oval se pasa a la aurícula izquierda, donde se infla el balón que lleva en el extremo distal y se retira bruscamente, con lo que se crea una comunicación interauricular.

Se realiza habitualmente en la unidad de cuidados intensivos, bajo control ecográfico, con una tasa de complicaciones inferior al 1%. Entre ellas cabe destacar:

- Arritmias, transitorias en la mayoría de los casos, especialmente taquicardia supraventricular.
- Hemorragia en la zona de punción.
- Perforaciones vasculares y cardíacas.
- Lesiones de la válvula mitral y tricúspide (Fig. 4).

Se realiza atrioseptostomía mediante técnica de Rashkind bajo control ecográfico a través de vena femoral izquierda, precisando venotomía para introducción del catéter.

Tras atrioseptostomía se objetiva foramen oval permeable de 8 mm con shunt bidireccional y ductus grande bidireccional.

Mejoría de la oxigenación consiguiendo Sat.Hb > a 75% y de los signos de bajo gasto cardíaco, pudiéndose suspender tratamiento inotrópico y manteniéndose estable los días posteriores.

A los 13 días de vida se procede a corrección quirúrgica de su cardiopatía.

### 4. ¿CUÁL ES LA TÉCNICA DE CORRECCIÓN DE LA D-TGV QUE HA OBTENIDO MEJORES RESULTADOS?

- La técnica de Blalock y Hanlon.
- La técnica de Mustard y Senning.
- La técnica de Jatene.
- La técnica de Lecompte.
- La técnica de Rastelli.

#### **La respuesta correcta es la c**

- El primer intento de tratamiento quirúrgico lo realizaron Blalock y Hanlon en 1950, haciendo una septectomía atrial con el fin de mejorar la mezcla sanguínea.
- La reparación fisiológica ("switch atrial") se trata de una estrategia quirúrgica que se inició en 1964 mediante la técnica de Mustard y que luego, en 1977,

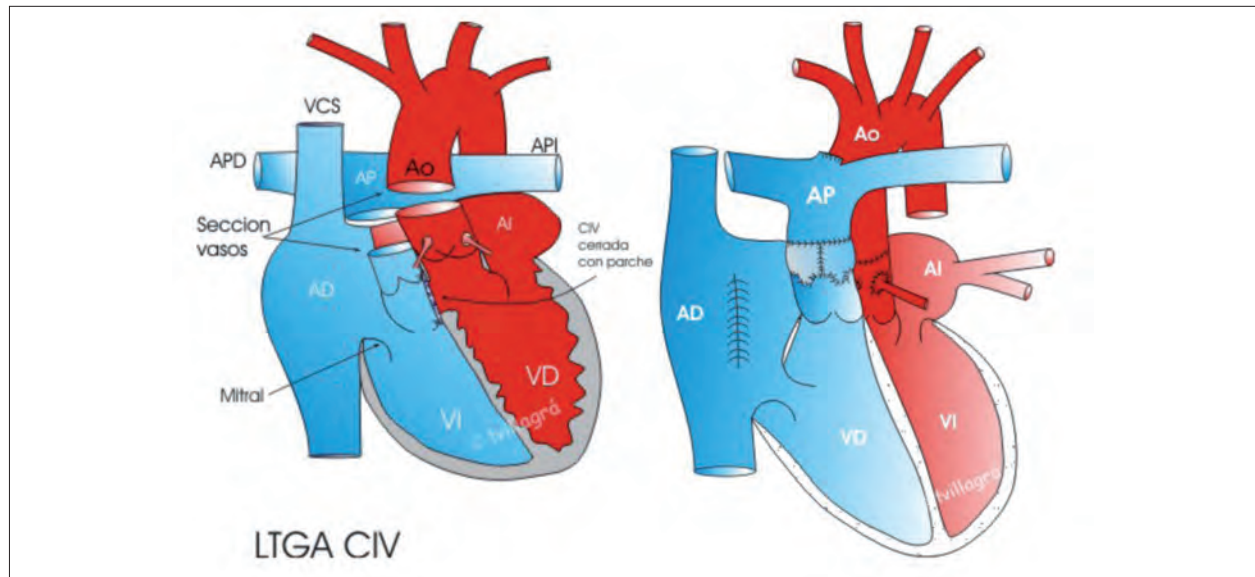


FIGURA 5.

se modificó adoptándose la técnica de Senning. Consiste en la colocación de un parche intraauricular que canaliza la sangre procedente de las venas cavas hacia el ventrículo izquierdo y de éste a la arteria pulmonar, y la de las venas pulmonares hacia el ventrículo derecho y a la arteria aorta. De esta forma se consigue una normalización fisiológica de la circulación sistémica y pulmonar, sin embargo el VD queda sometido a presión sistémica y no está preparado anatómicamente para ello (Fig. 5).

- La introducción de la atrioseptostomía atrial con balón por Rashkind y Miller, en 1966, fue un avance fundamental en el manejo de estos pacientes, mejorando inicialmente la supervivencia y convirtiéndose posteriormente en un factor determinante de los buenos resultados quirúrgicos actuales.
- Debido a los regulares resultados obtenidos con la corrección fisiológica (“switch atrial”) se propuso la reparación anatómica (“switch arterial”), que pretende la normalización anatómica en la conexión ventrículo-arterial. Consiste en la sección de las arterias aorta y pulmonar, justo por encima de los planos valvulares, y su posterior conexión a los ventrículos anatómica y fisiológicamente correspondientes. De este modo se consigue la normalización de las circulaciones sistémica y pulmonar. Dado que las arterias coronarias emergen de la aorta, se debe proceder a su desinserción e implantación en la neoaorta (antes de la intervención, arteria pulmonar). Fue realizada solo hasta 1975 por Jatene en Brasil, con un injerto. En

1981, Lecompte describió la forma de conectar directamente las grandes arterias sin necesidad de injertos, lo que se conoce como la “maniobra de Lecompte”, con lo cual mejoraron en forma muy significativa los resultados quirúrgicos (Fig. 6).

- En casos de TGA con CIV y EP, se realiza la intervención de Rastelli. Consiste en la conexión de la aorta con el ventrículo izquierdo a través de la CIV mediante un parche intraventricular, y la conexión del VD con la arteria pulmonar con un conducto extracardiaco (Fig. 7).
- Si no existe CIV o es pequeña se debe operar antes de las 2 semanas debido al riesgo de involución del ventrículo izquierdo por caída de las resistencias pulmonares.
- Si existe CIV amplia se operará antes de los 2 meses (riesgo posterior de hipertensión pulmonar) o bien en el momento en que se inicia una insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico.

*Se realiza la corrección anatómica sin maniobra de Lecompte, con cierre de las comunicaciones interauricular e interauricular y el ductus arterioso, con un tiempo de circulación extracorpórea de 199 minutos y un tiempo de clampaje de 2 horas y 12 minutos.*

## 5. ¿CUÁL ES EL FACTOR DETERMINANTE PRINCIPAL EN EL BUEN RESULTADO DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA DE JATENE?

- a. La correcta reimplantación coronaria.
- b. El peso del paciente en el momento de la intervención.

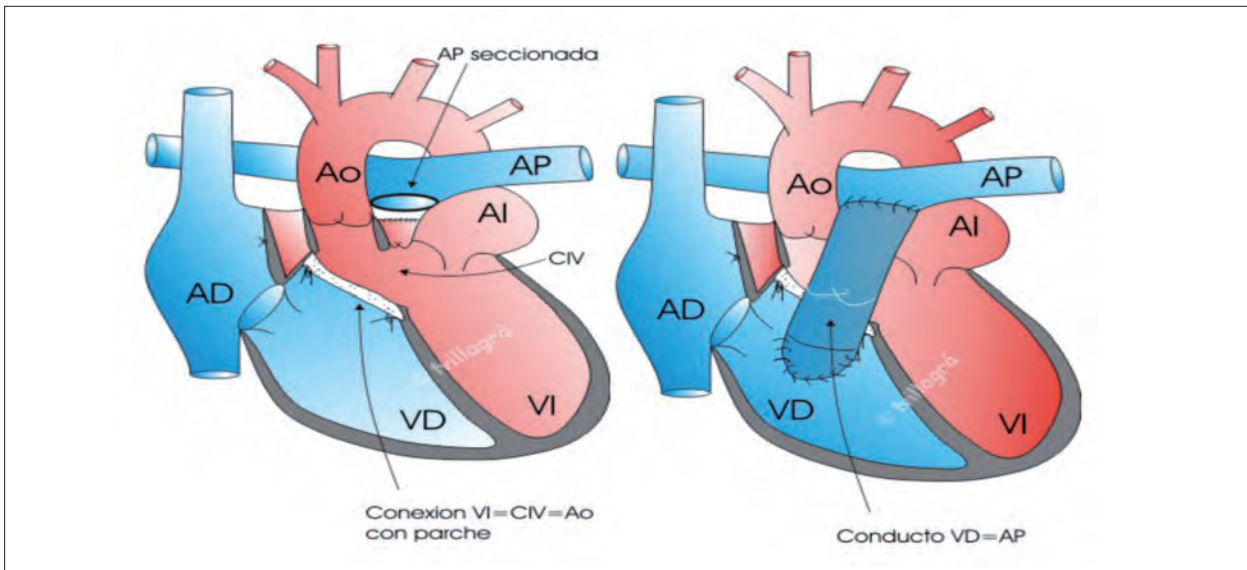


FIGURA 6.

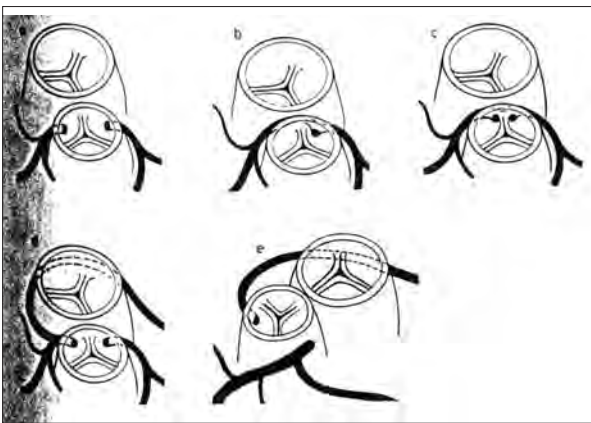


FIGURA 7.

- c. La existencia de CIV como anomalía asociada.
- d. La indemnidad de las válvulas semilunares previa a la cirugía.
- e. La duración de la cirugía.

### La respuesta correcta es la a

El principal factor determinante en el buen resultado de la cirugía tipo *Switch* arterial es una reimplantación coronaria correcta.

En este sentido debe valorarse que la anatomía de las arterias coronarias en esta malformación cardíaca es muy variable, lo que condiciona distintos grados de dificultad quirúrgica para su reimplantación. Los distintos tipos de distribución coronaria han sido agrupados en varias clasificaciones, siendo la más utilizada la de Yacoub, que establece 5 patrones coronarios: los tipos A, B, C, D y E (Fig. 8).

- A. Los ostium coronarios derecho e izquierdo están situados en el centro de los senos de Valsalva aórticos derecho e izquierdo respectivamente. La arteria coronaria izquierda se divide en descendente anterior y circunfleja.
- B. Ambas coronarias emergen de un ostium común relacionado con la comisura aórtica posterior. El tronco común generalmente es muy corto y la forma de dividirse similar a la del tipo A.
- C. Los dos ostium coronarios están muy cerca de la comisura aórtica posterior y el inicio cursa con un trayecto intramural sin separación por una capa adventicia entre las coronarias y la aorta.
- D. La localización de los ostiums es similar a la del tipo A pero la coronaria derecha da origen a la circunfleja que efectúa su recorrido por detrás de la pulmonar.
- E. La circunfleja proviene del seno coronario derecho y sigue un trayecto como en el tipo D. El otro tronco proviene del seno izquierdo, dividiéndose en descendente anterior y coronaria derecha.

El patrón más frecuente es el tipo A (60%), seguido por el tipo D (25%). El 10% restante corresponde a formas variables, destacando por la mayor dificultad en su corrección las formas de coronaria única y especialmente las intramurales.

*Tras la intervención recibe transfusión de hemoderivados, inotrópicos, vasodilatadores a dosis elevadas (incluida administración de Levosimendan) y óxido nítrico para disminuir la postcarga del ventrículo derecho.*

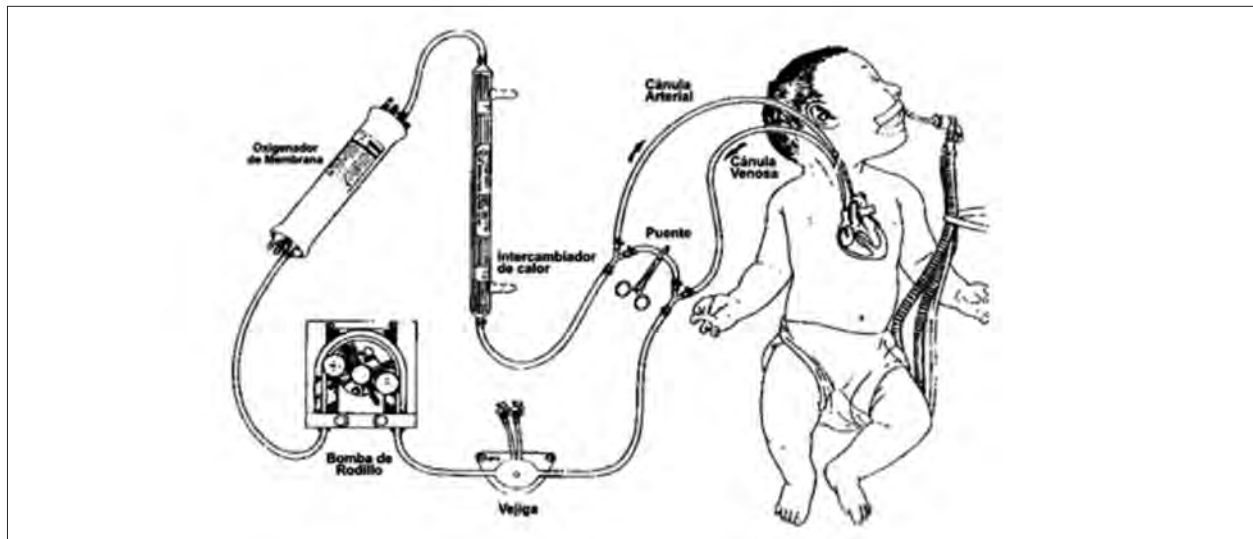


FIGURA 8.

En el postoperatorio inmediato presenta ritmo nodal lento por lo que se conecta a marcapasos, y requiere aumento de la dosis de inotrópicos. Ante la inestabilidad hemodinámica y la posibilidad de insuficiencia suprarrenal relativa se inicia hidrocortisona a 100 mg/m<sup>2</sup>. Presenta anuria a pesar de administración de diuréticos iniciándose diálisis peritoneal.

Por hipotensión mantenida se decide suspender vasodilatadores, manteniendo acidosis metabólica (pH 7.1, Bicarbonato 13 mmol/L, EB -15 mmol/L) a pesar de la administración de bicarbonato. Saturación venosa mixta del 35%, DCO<sub>2</sub> 20 mmHg.

La ecocardiografía muestra una correcta reparación, con una disfunción miocárdica severa y con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo del 15%.

## 6. EN ESTE MOMENTO, ANTE LA DISFUNCIÓN CARDÍACA Y LA SITUACIÓN DE BAJO GASTO TAN IMPORTANTE, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS ADECUADA?

- Inclusión en lista de trasplante cardíaco ante la irreversibilidad de la situación.
- Ampliar cobertura antibiótica ante la posibilidad de sepsis.
- Instaurar soporte con ECMO veno-arterial.
- Instaurar soporte con ECMO veno-venosa.
- Colocar dispositivo de asistencia ventricular externa.

### La respuesta correcta es la c

La situación clínica del paciente se explica por su disfunción miocárdica, no disponemos de ningún dato

que nos haga sospechar que el paciente presente una sepsis.

No está indicada la inclusión del paciente en lista de trasplante cardíaco, pues se cree que la situación es secundaria a un síndrome de miocardio aturcido y por lo tanto reversible a corto plazo. Sólo se indicaría un dispositivo de asistencia ventricular si se esperara recuperación a más largo plazo o como puente al trasplante.

La ECMO (del inglés Extra Corporeal Membrane Oxygenation) es una técnica de soporte vital extracorpóreo temporal que pretende sustituir la función del pulmón y/o corazón a la espera de su recuperación. No es una técnica curativa y de forma general estaría indicada en aquellos pacientes que sufren una disfunción pulmonar y/o cardiovascular muy grave que sea reversible y en la cual hayamos optimizado el tratamiento convencional y éste haya fracasado.

La historia de la ECMO comienza a mediados de los años 30. El primer estudio se realizó en EE.UU. en pacientes adultos con fallo respiratorio. En 1975 se trató exitosamente con ECMO un paciente neonatal. Desde entonces, la utilización de ECMO se ha convertido en una modalidad de tratamiento ineludible para pacientes críticamente enfermos, en los cuales otras formas terapéuticas menos invasivas han fracasado (Fig. 9).

El circuito consiste en unas tubuladuras que contendrán la sangre, una entrada de infusión continua de heparina para evitar su coagulación, una bomba que impulsa la sangre que circula por el circuito, un oxigenador al que llega un flujo de oxígeno y un calentador para mantener la sangre a la temperatura adecuada.



FIGURA 9.

### Se utilizan 2 tipos de soporte en ECMO

- Veno-veno (VV): pretende sustituir la función respiratoria sin sustituir la función cardiovascular. Se extrae la sangre del territorio venoso, mediante una cánula localizada en la vena yugular o femoral (en función del peso del paciente), y circula a través de una bomba hasta llegar al oxigenador del circuito y es devuelta una vez oxigenada de nuevo a la circulación del territorio venoso. La función cardíaca debe estar conservada.
- Veno-arterial (VA): pretende sustituir la función respiratoria y/o cardiovascular. Se realiza un cortocircuito o "by-pass" cardiopulmonar completo, tomándose la sangre desde el territorio venoso sistémico y devolviéndola una vez oxigenada al territorio arterial, habitualmente mediante una cánula en la arteria carótida. En el postoperatorio cardíaco habitualmente se realiza canulación transtorácica, retornando la sangre al cayado aórtico (pudiéndose usar la misma canulación utilizada para la circulación extracorpórea) (Fig 10).

### CANDIDATOS A ECMO

Pacientes en situación de:

- Insuficiencia respiratoria hipoxémica con Índice de oxigenación (IO):
  - >30 durante > 6 h
  - >40 durante > 1 h



FIGURA 10.

- Insuficiencia respiratoria hipercápnica:  $p\text{CO}_2 > 100$  mmHg durante > 6 h
- Fallo circulatorio: TA sistólica < p3 durante > 1 h (sin acidosis). Bajo gasto cardíaco a pesar de la optimización del soporte farmacológico y corrección quirúrgica correcta

### Limitaciones técnicas (Contraindicaciones absolutas)

- Peso < 2 kg (por la dificultad de canalización vascular).
- Recién nacido con edad gestacional < 35 semanas (por elevado riesgo de hemorragia intracraneal).
- Hemorragia intracraneal (superior a grado I en neonatos).
- Hemorragia activa en cualquier localización.

### Limitaciones deontológicas MAYORES

- Cromosopatías y/o anomalías congénitas mayores.
- Hernia diafragmática congénita con Lung to Head ratio < 1.
- PCR > 30 minutos previo al inicio de ECMO.
- Enfermedad neurológica que condiciona incapacidad severa.
- Ventilación mecánica agresiva (PIP > 45 cmH<sub>2</sub>O durante > 10 días).
- Neurocirugía reciente (< 3 días).
- Historia reciente de trasplante de médula ósea.
- Plaquetopenia que precisa ≥ 3 transfusiones diarias para mantener una cifra > 80000/mm<sup>3</sup>.
- Infección por VIH con carga viral positiva.

### Limitaciones deontológicas MENORES

- Neoplasias.
- Inmunosupresión.

- Insuficiencia renal, hepática, respiratoria (excepto puente al trasplante) o cardíaca (excepto puente al trasplante o a la asistencia ventricular) crónicas.
- Disfunción multiorgánica no atribuible exclusivamente al fallo cardiorrespiratorio.
- Anatomía venosa compleja.
- Cardiopatías congénitas cianosantes con reparaciones univentriculares.
- Hernia diafragmática congénita con Lung to Head ratio 1-1.4 o con cardiopatía congénita asociada.
- Infección por VIH con carga viral negativa.

*La situación de shock cardiogénico no se consigue controlar con el tratamiento convencional, por lo que se inicia soporte con ECMO veno-arterial.*

*Se canula en aurícula derecha e izquierda (para descomprimir el ventrículo izquierdo) y aorta. La técnica se asocia a hemodiafiltración continua.*

*Inicialmente en ecocardiografías se observa una disfunción miocárdica muy severa ( $FE < 10\%$ ), con insuficiencia valvular mitral y aórtica graves, sin signos de hipertensión pulmonar.*

*Con la estabilidad hemodinámica que proporciona la ECMO, en los siguientes días el paciente presenta ritmo sinusal propio, mejoría clínica progresiva de la función cardíaca y en los controles ecocardiográficos se visualiza aumento de la fracción de eyección hasta el 40% y mejoría de las disfunciones valvulares, presenta asimismo mejoría de la función renal. Se decide retirada de soporte con ECMO a los 5 días del inicio de la terapia.*

*Durante la decanulación presenta episodio de taquicardia supraventricular recibiendo 3 dosis de adenosina y que se resuelve al terminar la manipulación.*

*Tras la suspensión de la terapia con ECMO, se mantiene soporte inotrópico-vasoactivo durante 6 días más y durante 13 días la diálisis peritoneal.*

*A los 28 días de vida presenta un episodio clínicamente compatible con angor. El electrocardiograma muestra elevación del segmento ST en derivaciones de cara posterior y presenta alteración de la curva de enzimas cardíacos, realizándose una coronariografía que no mues-*

*tra alteraciones coronarias: calibre normal durante todo su recorrido y sin estenosis, con mejoría clínica progresiva posterior.*

*Recibe el alta de la Unidad de Cuidados Intensivos a los 40 días de vida y el alta hospitalaria a los 2 meses.*

## BIBLIOGRAFÍA

1. Balcells Ramírez J, Sánchez Galindo A, Pujol Jover M, Santiago Lozano M.J., Soporte vital extracorpóreo (ECMO) y técnicas de asistencia ventricular. Jesús López Herce Cid. Manual de Cuidados intensivos pediátricos 3ª edición. Ed. Publimed.
2. Benítez Segura I. I Curso de cuidados postoperatorios de cirugía cardíaca pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Año 1999.
3. Bermúdez-Cañete Fernández R, Rueda Núñez F. Cateterismo intervencionista de las cardiopatías congénitas en la edad pediátrica. En: Terapéutica Cardiovascular. Tomo II, Medicina SMT Editores, 2004.
4. Bonow Robert O, Mann Douglas L, Zipes Douglas P, Libby Peter. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 9th Edition. 2012. Ed. Saunders.
5. Fulton D.R, Kane D.A. Management and outcome of D-transposition of the great arteries. Uptodate. Última revisión: octubre 2011.
6. Fulton D.R , Kane D.A. Pathophysiology, clinical manifestations, and diagnosis of D-transposition of the great arteries. Uptodate. Última revisión: enero 2011.
7. Gil-Fournier M, Álvarez A. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP: Cardiología. Nº 13: Transposición de grandes arterias. Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Virgen del Rocío. Sevilla, 2005; Grueso Montero J. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP: Cardiología. Nº 32: Manejo de las prostaglandinas en el recién nacido con cardiopatía. Unidad de Cardiología Pediátrica. H. Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. 2005.
8. Hilt T, Graves D, Zwischenberger JB. ECMO specialist training manual. Extracorporeal life support organization. Ed. Krisa Van Meurs. Second edition. 1999.
9. Muñoz R, Morell V, Schmitt C, Dacruz E. Critical Care of Children with Heart Disease-Basic Medical and Surgical Concepts. Springer-Verlag London, 2010.
10. Romera G, Zunzunegui J.L. Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la AEP: Neonatología. Nº 35: Recién nacido con sospecha de cardiopatía congénita. Hospital Universitario Madrid-Montepríncipe. Madrid. Protocolos actualizados al año 2008. 2ª edición.



# Niño con insuficiencia cardiaca aguda

Ponente: C. Santos Berzosa. Tutor: J.J. Menéndez Suso

hospitalario, con diagnóstico de insuficiencia cardiaca grave, para valoración como candidata a trasplante cardiaco.

Los padres refieren astenia y trastornos digestivos (vómitos y dolor abdominal ocasionales) desde hace 3 meses, así como palpitaciones, disnea y accesos de tos, más frecuentes con el ejercicio físico, en el último mes. No refieren antecedentes de infección en los últimos meses. Tampoco antecedentes familiares de enfermedad cardiaca.

## Hallazgos valoración inicial

**Exploración física:** Aceptable estado general. Buena coloración de piel y mucosas. Buena perfusión periférica (relleno capilar 1.5 s). No gradiente térmico. Edema pretibial e ingurgitación yugular discretos. Auscultación cardiopulmonar: Taquipnea. Buena ventilación bilateral. Escasos crepitantes teleinspiratorios en campos medio y basal. Latido cardiaco rítmico, segundo tono único, soplo sistólico I/MI en borde esternal izquierdo. Abdomen: algo globuloso. Hepatomegalia de 2-3 cm. Neurológico: Consciente, orientada y sin datos de focalidad neurológica.

FC: 135 lpm; FR: 38 rpm; SatO<sub>2</sub> 97% con oxígeno ambiente; TA no invasiva: 92/72/64 mmHg.

**Radiología:** Edema de pulmón bilateral (Fig. 1)

**EEG:** Crecimiento auricular derecho e izquierdo. Crecimiento ventricular derecho (Fig. 2).

## Ecocardiograma:

- Dilatación biauricular importante con relación aurícula izquierda/aorta muy aumentada.
- Ausencia de defectos anatómicos intracardiacos ni a nivel de grandes vasos.
- Ventrículo izquierdo de tamaño normal y levemente hipertrófico.

- Función sistólica del VI: FA del 31% y FE 77%, con una regurgitación a través de válvula mitral leve.
- Función sistólica del VD: Disfunción leve-moderada (TAPSE 10,3 mm) con insuficiencia tricuspídea moderada y gradiente transtricuspídeo de 67 mmHg (PAP sistólica estimada al 80% de la sistémica).
- Función diastólica: Velocidad de onda E muy aumentada con relación E/A >2. Disminución de tiempo de relajación isovolumétrica. Onda S del doppler de las venas pulmonares amortiguada. Doppler tisular en anillo mitral con E/E' 12. Todo ello es compatible con patrón restrictivo del llenado ventricular.
- Derrame pericárdico leve (Fig. 3).

## Cateterismo derecho:

- Presión arterial pulmonar media (PAPm): 44 mmHg. Presión de enclavamiento de la arteria pulmonar (PWAP): 20 mmHg. Gradiente transpulmonar (GTP: PAPm-PCWP) 24 mmHg, resistencia vascular pulmonar (RVP: PAPm-PCWP/CO) 9 unidades Wood. PVC: 17 mmHg.
- Test de vasodilatación pulmonar: Con FiO<sub>2</sub> 100% + iNO a 30ppm disminuye la PAPm a 28 mmHg, el gradiente transpulmonar a 9 mmHg y las RVP a 4.8 uW.

**RM funcional cardiaca:** FE VI: 52%, FE VD: 65%. Gran dilatación biauricular. Ventriculos derecho e izquierdo de tamaño normal. Insuficiencia leve en ambas válvulas aurículo-ventriculares. Hipertrofia leve del ventrículo izquierdo, especialmente a nivel de la pared libre y la zona apical del tabique interventricular. No anomalías de captación miocárdica en secuencias de realce tardío. Pericardio sin alteraciones. No derrame pericárdico. Arteria pulmonar principal 24 mm, con ramas pulmonares de 12 mm.



FIGURA 1.

**1. CONSIDERANDO LOS HALLAZGOS DE LA EVALUACIÓN INICIAL, EL MECANISMO FISIOPATOLÓGICO FUNDAMENTAL QUE PODRÍA EXPLICAR LA CLÍNICA ES:**

- Disfunción sistólica izquierda.
- Disfunción diastólica izquierda.
- Disfunción sistólica biventricular.
- Disfunción diastólica biventricular.
- Disfunción diastólica derecha.

**Respuesta correcta d**

La insuficiencia cardiaca se define como la incapacidad del corazón para mantener un gasto cardiaco adecuado que permita satisfacer las demandas metabólicas del organismo.

Desde el punto de vista anatómico, la insuficiencia cardiaca puede ser izquierda, derecha o biventricular. Por otro lado, desde el punto de vista fisiopatológico, la insuficiencia cardiaca puede ser secundaria a disfunción sistólica, diastólica o de ambas. La disfunción cardiaca sistólica es consecuencia de una disminución de la contractilidad del miocardio, lo que conlleva a un mal vaciamiento ventricular y el desarrollo progresivo de dilatación y cardiomegalia. Por otro lado, la disfunción cardiaca diastólica es consecuencia de una alteración en la relajación y/o distensibilidad del miocardio, pudiendo estar en este caso conservados tanto la función sistólica como el volumen ventricular.

Clínicamente la disfunción cardiaca izquierda se caracteriza por la presencia de signos anterógrados, que deri-

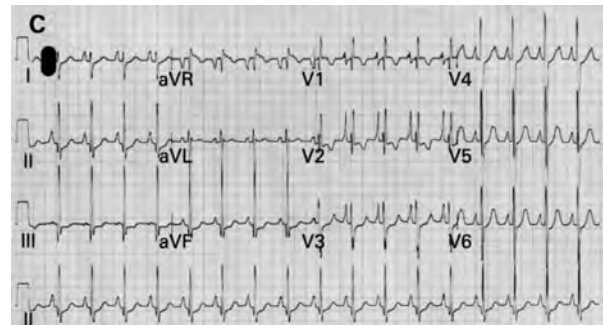


FIGURA 2.

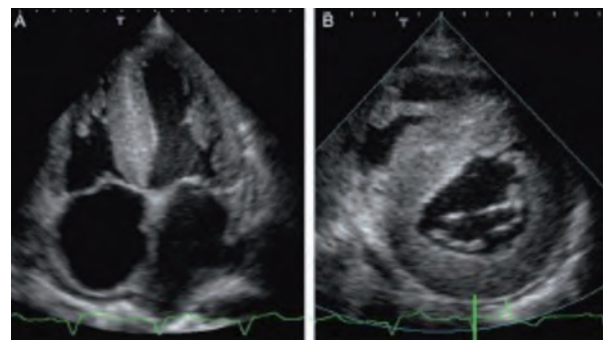


FIGURA 3.

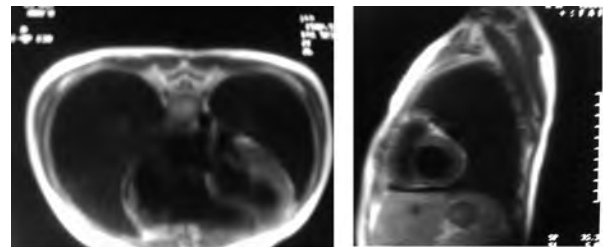


FIGURA 4.

van fundamentalmente de la situación de hipoperfusión y bajo gasto sistémico (relleno capilar lento, pulso arterial débil, gradiente térmico, oliguria, síncope, disminución del nivel de conciencia) y de signos retrógrados, consecuencia de la congestión sanguínea con aumento de presiones en la aurícula izquierda (edema de pulmón) y en la circulación pulmonar (taquipnea, disnea, cianosis, tos). En caso de disfunción sistólica, los signos clínicos predominantes son tanto anterógrados como retrógrados, mientras que si predomina la disfunción diastólica, los signos clínicos predominantes son los retrógrados. La disfunción cardiaca derecha puede tener una expresión clínica algo más larvada. Cuando se afecta la función sistólica del ventrículo derecho los signos clínicos predominantes son tanto anterógrados (taquipnea y cianosis por hipoxemia) como retrógrados (hepato-

megalia, ascitis, ingurgitación venosa y edemas periféricos), mientras que cuando se afecta fundamentalmente la función diastólica del VD, los signos clínicos predominantes son los retrógrados.

En esta paciente, desde el punto de vista clínico son evidentes los datos de insuficiencia cardíaca en la anamnesis y exploración física. Sin embargo, los signos predominantes son fundamentalmente los retrógrados, derivados de la congestión sanguínea, tanto a nivel de la circulación pulmonar como de la sistémica. No obstante, no se aprecian signos llamativos de bajo gasto cardíaco a nivel sistémico, lo que hace presuponer por un lado que la función sistólica del VI está conservada y, por otro, que los signos retrógrados puedan ser secundarios a un compromiso de la función diastólica en ambos ventrículos (Opción d). La ausencia de cardiomegalia importante en la radiografía de tórax (figura 1) y los hallazgos electrocardiográficos (figura 2) compatibles con crecimiento biauricular, sugieren la presencia de un trastorno que comporte restricción en el llenado de los ventrículos. Las dos pruebas de imagen realizadas a la paciente (ecografía y RM, figuras 3 y 4) confirman la presencia de una marcada dilatación biauricular, con ausencia de dilatación de los ventrículos, estando conservada su función sistólica, pero alterada la diastólica (alteración en las velocidades de llenado ventricular en estudio doppler), lo que es característico de la “miocardiopatía restrictiva”, que es la enfermedad de base de la paciente. Además, los datos del cateterismo cardíaco confirman la elevación de presiones en ambas aurículas, así como la presencia de hipertensión pulmonar de origen postcapilar.

Cabe destacar que la disfunción cardíaca diastólica es una entidad poco frecuente en la edad pediátrica, siendo las etiologías más habituales la miocardiopatía restrictiva, la miocardiopatía hipertrófica, la pericarditis constrictiva y el taponamiento cardíaco.

## 2. CON RESPECTO AL MANEJO INMEDIATO DE LA PACIENTE, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES LE PARECE LA MÁS ADECUADA?:

- Considerando la situación clínica y la normalidad en la función sistólica, la opción más indicada sería iniciar tratamiento farmacológico anticongestivo, pudiéndose demorar la opción de incluir en lista de trasplante.
- La situación clínica de la paciente indica la inclusión en lista de trasplante cardíaco, pero la HTP grave que presenta lo contraindica de manera definitiva, por lo que estarían agotadas todas las opciones terapéuticas.
- A pesar de que la HTP es grave, dado que en el cateterismo el test de respuesta a vasodilatadores fue positivo, podría estar indicado el tratamiento con vasodilatadores pulmonares, como paso previo a la valoración del trasplante cardíaco.
- Dado que la HTP contraindica el trasplante cardíaco de manera definitiva, la única opción terapéutica que se le puede ofrecer a la paciente es la realización de un trasplante cardio-pulmonar.
- Dado que la HTP es consecuencia de la disfunción diastólica biventricular, podría ser planteable la implantación de un dispositivo de asistencia ventricular como puente a decisión, buscando reducir las resistencias vasculares a través de la mejoría de la situación hemodinámica.

### **Respuesta correcta c**

La miocardiopatía restrictiva tiene un período silente muy prolongado y, habitualmente, la clínica de insuficiencia cardíaca se hace evidente cuando la afectación cardíaca es ya severa. Por otro lado, el tratamiento farmacológico es muy limitado, ya que no existen terapias específicas que mejoren de manera sostenida la distensibilidad ventricular. En este sentido, las terapias anticongestivas con diuréticos de asa, inhibidores de la aldosterona y restricción salina, pueden aliviar la clínica de insuficiencia cardíaca, pero no modifican la historia natural de la enfermedad. Dado que hasta el 20% de los pacientes pueden desarrollar fenómenos tromboembólicos, se recomienda administrar antiagregantes en niños y anticoagulantes en adolescentes y adultos. El trasplante cardíaco es la única opción aceptada en estos pacientes.

En la miocardiopatía restrictiva la elevación precoz y progresiva de la presión pulmonar es un hecho constante y característico. Aunque muchos pacientes sobreviven entre 8 y 10 años después del diagnóstico de la enfermedad, el desarrollo hipertensión pulmonar y la irreversibilidad de la enfermedad obligan a que el trasplante se plantee de forma precoz, antes de que las cifras de hipertensión sean tan elevadas y fijas que contraindiquen el trasplante (RVP > 6 U/m<sup>2</sup> y/o GTP >15 mmHg, sin mejoría tras test de vasodilatación pulmonar). En este sentido, diferentes estudios han demostrado un aumento de la mortalidad por fallo cardíaco derecho tras el trasplan-

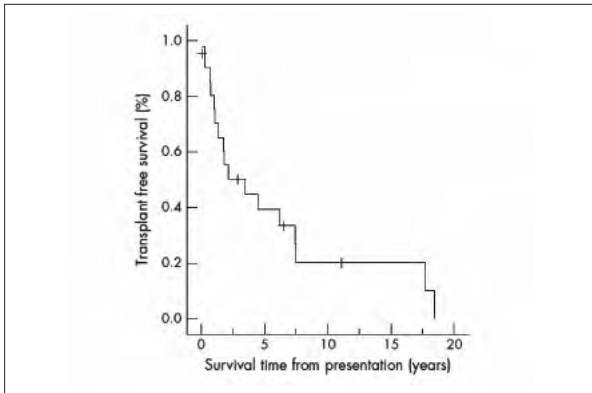


FIGURA 5.

te cardiaco en pacientes que presentan un aumento de las presiones pulmonares por encima de 5 UW. La velocidad a la que se desarrolla la hipertensión pulmonar en niños con miocardiopatía restrictiva en comparación con aquellos con miocardiopatía dilatada es mucho mayor, requiriendo trasplante cardiaco a una edad más temprana. Por eso, una vez diagnosticada la enfermedad, se recomienda la realización de estudios hemodinámicos cada 6-12 meses para monitorizar la evolución de las presiones pulmonares, debiéndose plantear la inclusión en lista de trasplante cuando las resistencias vasculares pulmonares se superen las 3-4 UW, independientemente de la sintomatología acompañante. En los pacientes RVP fijas superiores a 6 UW podría plantearse la realización de un trasplante cardiaco heterotópico, aunque la experiencia en niños es muy escasa, o un trasplante cardiopulmonar (Fig. 5).

En esta paciente, la presencia de hipertensión pulmonar grave no contraindica definitivamente (opción a) el trasplante cardiaco, ya que hay mejoría en el test con vasodilatadores pulmonares. En sentido, la opción terapéutica más indicada debe ser el iniciar tratamiento con vasodilatadores (opción c) y evaluar la respuesta a los mismo en un corto periodo de tiempo, de cara a establecer o no la indicación de trasplante cardiaco. Si tras iniciar tratamiento con vasodilatadores pulmonares no existe una reducción significativa de las presiones pulmonares que permita afrontar el trasplante (RVP < 6 uW y/o GTP < 15 mmHg), podrían contemplarse otras opciones como la implantación de un dispositivo de asistencia ventricular (opción e) o la realización de un trasplante cardiopulmonar (opción d).

*La paciente recibe tratamiento pre-trasplante con ácido acetil salicílico (AAS), sildenafil, bosentan, furosemi-*

*da y espirolactona. Se realiza a los 6 meses nuevo cateeterismo donde se evidencia un importante descenso de las presiones pulmonares, por lo que finalmente se incluye en lista de trasplante cardiaco. A los 5 meses de su inclusión se realiza el trasplante.*

**Datos del trasplante:**

- Tipo: ortotópico con técnica bicava.
- Donante: 11 años, 36 kg. Fallecido por hemorragia cerebral secundaria a malformación vascular. 1 día ingreso en UCIP, hemodinámica estable (dopamina a 5 mcg/kg/min).
- Tiempo de isquemia del órgano: 4,5 horas.
- Tiempo de circulación extracorpórea: 105 min.

*Estando el paciente en quirófano, y a la salida de bomba, se comprueba situación de inestabilidad hemodinámica con hipotensión arterial grave (45/25 mmHg), oliguria y desaturación (SatO<sub>2</sub> 83%), a pesar de dosis altas de catecolaminas (dopamina 15 mcg/kg/min, dobutamina 15 mcg/kg/min, milrinona 0,8 mcg/kg/min y adrenalina 0,2 mcg/kg/min) y iNO a 20 ppm.*

*Mediante catéter de Swan-Ganz se determina en ese momento presión pulmonar media de 45 mmHg y de enclavamiento pulmonar de 6 mmHg. En ecocardiografía transesofágica intraoperatoria se evidencia dilatación severa de VDo, con disfunción sistólica grave, TIV tipo III, e insuficiencia pulmonar y tricuspídea moderada-severa.*

**3. CONSIDERANDO LO PREVIAMENTE DESCRITO, ¿CUÁL CREE QUE ES EL PROBLEMA FUNDAMENTAL Y CUÁL SERÍA LA OPCIÓN QUE PROPONDRÍA?**

- La situación actual es compatible con disfunción sistólica aguda del ventrículo derecho probablemente secundaria a HTP severa, y la opción más adecuada sería intensificar el tratamiento con vasodilatadores pulmonares por vía sistémica (epoprostenol y sildenafil) y con inotrópicos a dosis más altas.
- La situación actual es compatible con disfunción sistólica aguda biventricular probablemente secundaria a rechazo hiperagudo del injerto, siendo la opción más adecuada la administración de dosis altas de corticoides y la realización de plasmaféresis, valorando la necesidad de retrasplante en código de máxima urgencia.
- La situación actual es compatible con disfunción sistólica aguda del ventrículo derecho probablemente secundaria a HTP severa, y la opción más adecuada

sería la instauración de una asistencia circulatoria tipo ECMO (canulación AD-Ao), manteniendo el catéter de Swan-Ganz para la monitorización periódica de la presión pulmonar.

- d. La situación actual es compatible con disfunción sistólica aguda del ventrículo derecho probablemente secundaria a HTP severa, y la opción más adecuada sería la instauración de una asistencia ventricular derecha pulsátil (canulación AD-AP).
- e. La situación actual es compatible con disfunción diastólica del ventrículo derecho y la opción terapéutica más adecuada sería la expansión de la volemia con cristaloides.

### **Respuesta correcta c**

Los datos ecocardiográficos confirman la presencia de una disfunción sistólica grave del VD, con marcada dilatación del mismo, así como de datos indirectos de hipertensión pulmonar, estando la función diastólica del VD conservada (opción e). El catéter de Swan confirma la presencia de hipertensión pulmonar con presión de enclavamiento normal, lo que descarta disfunción del VI (opción b). En este caso, aunque existen signos de bajo gasto sistémico, éstos no son consecuencia de disfunción sistólica del VI, sino de baja precarga del mismo por desplazamiento del tabique interventricular y por bajo gasto derecho.

El manejo de esta situación es complicado. Considerando la situación de inestabilidad hemodinámica grave del paciente a pesar del tratamiento con dosis altas de catecolaminas y de iNO, es poco probable que la situación mejore rápida y sostenidamente añadiendo más inotrópicos u otros vasodilatadores pulmonares (opción a). Por este motivo, está indicado el empleo de un dispositivo mecánico de soporte circulatorio. Considerando la potencial reversibilidad de la hipertensión pulmonar en un periodo de tiempo no muy prolongado (< 7 días), el dispositivo más adecuado en este caso sería el de tipo ECMO (opción c), con canulación AD-AO, lo que permitiría por un lado descargar el VD y optimizar la circulación sistémica y, por otro lado, garantizar la correcta oxigenación y ventilación de la paciente, en espera de la mejoría progresiva de las resistencias vasculares sistémicas y de la función sistólica del VD. No obstante, podría ser también planteable la implantación de un VAD pulsátil tipo Berlin Heart para asistir al VD (opción d), pero su colocación es más laboriosa y su coste bastante más elevado.

*Finalmente se decide implantar un dispositivo de asistencia circulatoria tipo ECMO (canulación central AD-Ao), con bomba centrífuga (Rotaflow®), dejando el tórax abierto y cubriendo la herida esternal con una malla de Gore-tex®.*

*Los parámetros del ECMO son 3500 revoluciones/minuto, flujo sanguíneo de 700 ml/min (22 mL/kg/min) y flujo de gas 1.200 mL/min con FiO<sub>2</sub> 60%. No se dispone de monitorización de presiones en el circuito. Se mantiene el tratamiento con iNO y catecolaminas en perfusión iv. Se colocan tres tubos de drenaje (dos en cavidades pleurales y uno mediastínico). Se inicia perfusión de heparina sódica iv a 20 U/kg/h.*

*Al ingreso en UCIP la paciente continua presentando datos compatibles con bajo gasto sistémico:*

*FC 170 lpm; TA: 60/45 mmHg; PVC 3 mmHg; SatO<sub>2</sub> 97%, PaO<sub>2</sub> 68 mmHg, Láctico 4.3 mmol/L, SatO<sub>2</sub> vc 51% y diuresis 0,3 mL/kg/h.*

*Hemoglobina 8,8 g/dL. ACT 185 s. Actividad de protrombina 56%. Tiempo de cefalina 103 s. Plaquetas 108.000/mcL.*

*Las primeras dos horas del ingreso, se obtiene un débito sanguinolento por los tubos de drenaje a un ritmo de 18 mL/kg/h.*

*Se aumentan las revoluciones de la bomba a 4000 rpm, con lo que aumenta el flujo sanguíneo a 810 mL/min.*

### **4. DE QUE PODRÍA SER CONSECUENCIA LA SITUACIÓN DE BAJO GASTO SISTÉMICO ACTUAL Y QUÉ SE PODRÍA HACER PARA MEJORARLA?:**

- a. Existe fundamentalmente un problema de baja precarga, posiblemente secundaria a sangrado abundante del lecho quirúrgico, por lo que se debería administrar fluidos, optimizar la hemostasia y, si no cesa el sangrado, revisar quirúrgicamente a la paciente para intentar controlar el sangrado.
- b. Existe fundamentalmente un problema de postcarga elevada, por excesiva vasoconstricción periférica, por lo que se deberían administrar vasodilatadores arteriales sistémicos (urapidilio o nitroprusiato).
- c. Existe fundamentalmente un problema de contractilidad deprimida (aturdimiento miocárdico postextra-corpórea), por lo que se debería intensificar el tratamiento con inotrópicos.
- d. Existe fundamentalmente un bajo gasto del ECMO por mala programación, por lo que se debería aumentar todavía más las revoluciones de la bomba y, en caso

de no mejorar, revisar el circuito en busca de acodamiento u obstrucción parcial de las cánulas o de las líneas.

- e. Existe fundamentalmente un problema de postcarga disminuida, por vasoplejia sistémica secundaria a circulación extracorpórea, por lo que se deberían administrar vasoconstrictores (noradrenalina).

### **Respuesta correcta a**

A pesar de haberse implantado el ECMO, persiste la situación de bajo gasto sistémico, ya que el flujo sanguíneo que se consigue aportar con la bomba es muy reducido (flujo óptimo teórico inicial 80-120 mL/kg/min). Las causas más habituales de esta situación suelen ser problemas mecánicos derivados del mal posicionamiento de las cánulas o de la obstrucción parcial en algún punto del circuito, reducciones significativas de la precarga (sangrado, síndrome de fuga capilar) o alteraciones de la postcarga (vasoplejia o vasoconstricción) en el paciente. En este caso, la presencia de un sangrado abundante por los tubos de drenaje junto con valores bajos de PVC sugieren como primera causa la hipovolemia y baja precarga (opción a), haciendo menos probables otras opciones. Por ello, inicialmente se debería expandir la volemia con cristaloides y/o hemoderivados. A pesar de que la paciente presenta un valor de ACT al ingreso dentro del rango deseable, el sangrado tan abundante por el lecho quirúrgico, los datos de coagulopatía y la más que probable disfunción plaquetaria post-extracorpórea, justificarían la suspensión transitoria de la heparina en perfusión y/o la administración de plasma y plaquetas para optimizar la hemostasia.

*Tras la realización de un tromboelastograma y de un estudio agregométrico plaquetario, en los que se pone en evidencia un déficit de agregación plaquetaria y de fibrinógeno, se administran concentrado de hemafés, plasma, plaquetas y fibrinógeno. Con ello disminuye el sangrado por los drenajes (3-4 mL/kg/h en las siguientes 2 horas), aumenta la PVC a 8 mmHg y el flujo de la bomba a 2.100 mL/min. También mejoran las cifras tensionales y la perfusión sistémica.*

*Sin embargo, a pesar de la mejoría hemodinámica de la paciente, se mantiene la oliguria (0,4 mL/kg/h), que no responde a la infusión de fluidos ni a la administración de diuréticos de asa en perfusión continua. Esto comporta balance hídrico muy positivo, con desarrollo de edema pulmonar y periférico, en las siguientes horas. No pre-*

*senta alteraciones hidroelectrolíticas ni del equilibrio ácido-base.*

### **5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES CREE QUE SERÍA LA MÁS INDICADA EN ESTE MOMENTO?:**

- Forzar el tratamiento farmacológico añadiendo diuréticos osmóticos.
- Iniciar diálisis peritoneal.
- Canalizar vía venosa central con catéter de doble luz e iniciar hemofiltración veno-venosa continua.
- Intercalar hemofiltro en circuito de ECMO, con el objeto de realizar hemofiltración.
- Intercalar hemofiltro en circuito de ECMO, con el objeto de realizar ultrafiltración.

### **Respuesta correcta e**

Según los datos de la ELSO, aproximadamente el 30% de los pacientes asistidos con dispositivos tipo ECMO presentan una insuficiencia renal aguda grave y necesitan tratamiento concomitante con alguna técnica continua de reemplazo renal. De todas ellas, las dos más empleadas son la SCUF (ultrafiltración lenta continua) cuando se pretende eliminar fundamentalmente agua y la hemofiltración continua, cuando además de eliminar agua también interesa depurar el medio interno. Aprovechando el circuito extracorpóreo de un ECMO, es posible intercalar un hemofiltro en él con objeto de realizar alguna de estas técnicas. En nuestro caso, dado que lo que interesa es fundamentalmente eliminar agua, sin ser necesario depurar el medio interno, la técnica de elección es la ultrafiltración (opción e) y no la hemofiltración (opción d). Aunque se podría intentar intensificar el tratamiento farmacológico con diuréticos osmóticos (opción a), las técnicas de depuración extrarrenal consiguen el balance hídrico deseado de una manera más rápida y predecible. Pudiendo utilizar el circuito del ECMO, la opción de canalizar otra vena central (opción c) para realizar una hemofiltración no parece razonable. La diálisis peritoneal (opción b) también es menos planteable al estar el paciente inestable y tener riesgo elevado de sangrado.

### **6. UNA VEZ ESTABILIZADA LA SITUACIÓN DEL PACIENTE, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACTUACIONES NO ESTARÍA INDICADA?**

- Instaurar tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular.

- b. Reducir/retirar los inotrópicos con objeto de disminuir el consumo miocárdico de oxígeno y las complicaciones derivadas de su administración (arritmias, etc)
- c. Plantearse el empleo de inodilatadores (milrinona, levosimendan) con objeto de mejorar el rendimiento del VD.
- d. Plantearse iniciar tratamiento con vasodilatadores pulmonares no inhalados para mantener a medio-largo plazo (sildenafil, bosentan, treprostinil subcutáneo).
- e. Programar parámetros de protección pulmonar manteniendo PEEP moderadamente elevada (8-10 cmH<sub>2</sub>O), reduciendo volumen corriente a <6 ml/kg y descendiendo la FiO<sub>2</sub> <0,6

### **Respuesta correcta a**

La instauración de un dispositivo de asistencia circulatoria de tipo ECMO cardiaco (canulación AD-Ao) en el postoperatorio de la cirugía extracorpórea, tiene como principal objetivo el mantener la oxigenación y la circulación sistémica, para evitar el fallo multiorgánico, hasta que se produzca la recuperación de la función cardiaca. Además, permite tanto al corazón como a los pulmones, permanecer en una situación de “reposo relativo” que ayuden a su recuperación tras el proceso de isquemia-reperusión que tiene lugar durante la intervención.

Por tanto, con el objetivo de mantener el reposo cardiaco y disminuir el consumo miocárdico de oxígeno, estaría indicado disminuir el tratamiento con fármacos inotrópicos (opción b). Además conviene asociar tratamiento con vasodilatadores pulmonares (opción d) y sistémicos (opción c) para disminuir la postcarga cardiaca. Así mismo, también estaría indicado mantener en el respirador parámetros de protección pulmonar (opción e), para facilitar la recuperación pulmonar y disminuir el daño alveolar asociado a ventilación mecánica.

En todos los casos, de cara a evitar fenómenos tromboembólicos y de coagulación del circuito, está inidicado el tratamiento de los pacientes tratados con ECMO con heparina sódica en perfusión, teniendo como objetivo conseguir tiempos de cefalina de 60-80 s, de anti-factor Xa 0,5-1 y/o de ACT 180-200 s. El empleo de otros anticoagulantes (heparina de bajo peso, acenocumarol, etc) no se recomienda en este caso (opción a).

*A las 96 horas de asistencia circulatoria, en situación de estabilidad hemodinámica (Saturación venosa 75%, Láctico 1,2 mmol/L, diuresis 3 mL/kg/h y TA adecuada), se comprueba mejoría de la función y disminución de la dilatación ventricular derecha.*

### **7. DE CARA A AFRONTAR LA DESCONEXIÓN DE LA PACIENTE DE LA ECMO, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACTUACIONES CREE QUE NO ESTARÍA INDICADA?:**

- a. Aumentar los parámetros en el respirador con objeto de mantener volúmenes corrientes 6-8 ml/kg con etCO<sub>2</sub> y saturación por pulsioximetría normales.
- b. Intensificar tratamiento vasodilatador pulmonar (FiO<sub>2</sub> elevada, CO<sub>2</sub> normal, iNO a dosis altas, prostaciclina en aerosol).
- c. Reducir/suspender los inotrópicos que se estuvieran administrando.
- d. Reducir gradualmente las revoluciones de la bomba, manteniendo vigilancia estrecha de la situación gasométrica, hemodinámica y de la situación del VD en la ecografía.
- e. Aumentar la dosis de heparina un 25% durante el periodo de prueba de desconexión.

### **Respuesta correcta c**

El proceso de desconexión (“destete”) de la ECMO implica el descenso gradual del soporte circulatorio proporcionado por la bomba, evaluando la respuesta del paciente. Se realiza una reducción del flujo de la ECMO en un 10-15% cada 15 minutos y se reevalua la situación cardiorespiratoria del paciente para ver si es bien tolerado (opción d). Dado que durante este proceso el flujo sanguíneo que circula por el circuito extracorpóreo se enlentece, lo que puede favorecer la coagulación del sistema, es obligado incrementar los niveles de anticoagulación mediante el aumento de la dosis de heparina un 25% (opción e).

Ya que a medida que se reduce el gasto del ECMO debe aumentar concomitantemente el gasto cardiaco del paciente, es conveniente en esta fase añadir fármacos inotrópicos (opción c) y reducir la postcarga cardiaca intensificando la vasodilatación tanto pulmonar (opción b) como sistémica. Por otro lado, se debe aumentar la asistencia respiratoria con el respirador, ya que se pierde la ayuda de la oxigenación extracorpórea, y es el pulmón del paciente el que asume esta tarea por completo (opción d).

### **DIAGNÓSTICOS**

- Insuficiencia cardiaca aguda
- Miocardiopatía restrictiva
- Hipertensión pulmonar
- Trasplante cardiaco
- Insuficiencia renal aguda

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Boucek MM, Edwards LB, Keck BM et al. Registry for the International Society for Heart and Lung Transplantation: seventh official pediatric report-2004. *J Heart Lung Transplant* 2004;23: 933-947.
2. British Cardiac Society Guidelines and Medical Practice Committee. Recommendations on the management of pulmonary hypertension in clinical practice. *Heart* 2001; 86(suppl 1): i1-i13.
3. Haworth SG. Pulmonary hiper-tensión in the young. *Heart* 2002; 88, 658-64.
4. Kimberling MT, Balzer DT, Hirsch R, et al. Cardiac transplantation for pediatric restrictive cardiomyopathy: presentation, evaluation, and short-term outcome. *J Heart Lung Transplant* 2002;21:455-9.
5. L M Russo, S A Webber. Idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart* 2005;91:1199-1202. doi: 10.1136/hrt.2004.043869
6. Fenton MJ, Chubb H, McMahon AM, Rees P, Elliott MJ, Burch M. Heart and heart-lung transplantation for idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Heart* 2006; 92:85-89. doi: 10.1136/hrt.2004.049502.
7. Petros Nihoyannopoulos and David Dawson. Restrictive cardiomyopathies. *European Journal of Echocardiography* (2009) 10, iii23-iii33 doi:10.1093/ejehocard/jep156.
8. Ramos A, Domínguez F, Díez-Balda JI, Martínez A, Gómez R, Bermúdez-Cañete R, Vellibre D. Extracorporeal membrane oxygenation in myocardial failure after pediatric heart surgery. *Rev Esp Anestesiología Reanimación* 1998;436-440.
9. Towbin JA. Cardiomyopathy and heart transplantation in children. *Curr Opin Cardiol* 2002;17:274-9.
10. Weller RJ, Weintraub R, Addonizio LJ, et al. Outcome of idiopathic restrictive cardiomyopathy in children. *Am J Cardiol* 2002;90:501-6.