

IX Curso Intensivo para Residentes de Cuidados Intensivos Pediátricos

EDITADO POR:

*Sylvia Belda Hofheinz
Montserrat Nieto Moro*

DIRECTOR

Francisco J. Cambra Lasosa
Presidente de la SECIP

COORDINADORA

Sylvia Belda Hofheinz
Vocal de Formación de la SECIP

CAMPUS DE SANTA MARÍA DE LA RÁBIDA

*12 - 14 marzo
2017*

iun
Universidad
Internacional
de Andalucía
A



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

IX Curso Intensivo para Residentes de Cuidados Intensivos Pediátricos

DIRECTOR

Francisco J. Cambra Lasasa
Presidente de la SECIP

COORDINADORA

Sylvia Belda Hofheinz
Vocal de Formación de la SECIP

MODERADORES

Ramón Hernández Rastrollo
Montserrat Nieto Moro
Pedro Gómez de Quero

EDITADO POR:

Sylvia Belda Hofheinz
Montserrat Nieto Moro



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS

Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra sólo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Dirijase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos, www.cedro.org) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra.

© 2018 Ergon
C/ Arboleda, 1 - 28221 Majadahonda (Madrid)
www.ergon.es

ISBN: 978-84-17194-28-4

Sumario

Caso 1	Neonato con mordedura de perro 1
	<i>Ponente:</i> Carmen Niño Taravilla. <i>Tutora:</i> Inés Leoz Gordillo
Caso 2	Niña de dos años con hipotonía y cianosis 9
	<i>Ponente:</i> María L. Alés Palmer. <i>Tutora:</i> Ana Abril Molina
Caso 3	Shock e insuficiencia renal en paciente con talasemia mayor 17
	<i>Ponente:</i> Manuel Gijón Mediavilla. <i>Tutora:</i> Aranzazú Flavia González-Posada
Caso 4	Coma metabólico en lactante de 18 meses 24
	<i>Ponente:</i> Ana Estalella Mendoza. <i>Tutor:</i> José Carlos Flores González
Caso 5	Estatus epiléptico refractario en niño de 4 años 31
	<i>Ponente:</i> José Luis Urquiza Físico. <i>Tutora:</i> Alicia Mirás Veiga
Caso 6	Manejo intensivo de lactante con perforación gástrica y shock 39
	<i>Ponente:</i> Lidia Martínez Virumbrales. <i>Tutor:</i> June Udaondo
Caso 7	Lesión pulmonar aguda tras procedimiento cardiointensivo 48
	<i>Ponente:</i> Aida López de Pedro. <i>Tutor:</i> José Luis Vázquez Martínez
Caso 8	Politraumatismo en paciente de 16 años 52
	<i>Ponente:</i> Inés Martínez Redondo. <i>Tutora:</i> Irene Gil Hernández
Caso 9	Shock séptico en paciente con cavernomatosis portal 62
	<i>Ponente:</i> Lucía Rodríguez García. <i>Tutora:</i> Ana Vivanco Allende
Caso 10	Cefalea en paciente con síndrome nefrótico 67
	<i>Ponente:</i> Paula de la Torre Sánchez. <i>Tutor:</i> José Domingo López Castilla
Caso 11	Lactante de 21 meses con neumonía y epistaxis 75
	<i>Ponente:</i> Amor Minayo Martín, Nerea Ilundain Tirapu. <i>Tutora:</i> Sonia Brió Sanagustín
Caso 12	Complicaciones de la sedación: a propósito de un caso inusual 83
	<i>Ponente:</i> Adriana Treceño Zamorano. <i>Tutora:</i> Paula Santos Herraiz
Caso 13	Neonata de 21 días con insuficiencia cardíaca e hipoxemia 87
	<i>Ponente:</i> Sonia Sanchiz Cárdenas. <i>Tutor:</i> Antonio Morales Martínez
Caso 14	Lactante de 8 meses con insuficiencia respiratoria 96
	<i>Ponente:</i> Macrina Cantó Clement. <i>Tutora:</i> Silvia Vidal Micó
Caso 15	Parada cardiorrespiratoria en una feria 105
	<i>Ponente:</i> María del Carmen Prieto Zazo. <i>Tutor:</i> Ramón Hernández Rastrollo

Caso	16	Parálisis flácida aguda e insuficiencia respiratoria grave	112
		<i>Ponente:</i> Marta Pérez Peña. <i>Tutora:</i> Montserrat Pujol Jover	
Caso	17	Disminución del nivel de consciencia en niña de 8 años	119
		<i>Ponente:</i> Miguel Rodríguez Rubio. <i>Tutora:</i> Elena Álvarez Rojas	
Caso	18	Síndrome constitucional y tos persistente	124
		<i>Ponente:</i> Lorea Urriza Yeregui. <i>Tutora:</i> Yolanda Armendáriz Cuevas	
Caso	19	Parada cardiorrespiratoria en neonato de 13 días de vida	130
		<i>Ponente:</i> Sara Maya Gallego. <i>Tutora:</i> Elena Fresán Ruiz	
Caso	20	Neumonía necrotizante	136
		<i>Ponente:</i> Irene Ramos Vicente. <i>Tutora:</i> Inés Leóz Gordillo	
Caso	21	Fallo hepático agudo en niño de 10 años	141
		<i>Ponente:</i> Laura Díaz Ruiz. <i>Tutora:</i> Rosa Calderón Checa	
Caso	22	Niña de 11 años con dolor abdominal y taquicardia	148
		<i>Ponente:</i> Juan Francisco Collado Caparrós. <i>Tutora:</i> Sara Alejandra Díaz Santamaría	
Caso	23	Síndrome de dificultad respiratoria aguda grave y refractaria	154
		<i>Ponente:</i> Laura Butragueño Laiseca. <i>Tutor:</i> Javier Urbano Villaescusa	
Caso	24	Síndrome de vena cava superior en niña de 13 años	161
		<i>Ponente:</i> Beatriz Arizcun Aguilera. <i>Tutora:</i> Elena Álvarez Rojas	
Caso	25	Convulsiones y alteraciones en electrocardiograma	166
		<i>Ponente:</i> José María Gómez Luque. <i>Tutora:</i> María José Salmerón Fernández	
Caso	26	Estatus asmático	171
		<i>Ponente:</i> Eduardo Arnaus Martín. <i>Tutor:</i> Valentín Alzina de Aguilar	
Caso	27	Cefalea intensa en niña de 11 años	177
		<i>Ponente:</i> Marina Regatero Luna. <i>Tutora:</i> Esther Aleo Luján	
Caso	28	Adolescente con retención urinaria y debilidad	185
		<i>Ponente:</i> Lucía González Callado. <i>Tutor:</i> Vicent Modesto i Alapont	
Caso	29	Niño con diarrea, shock e insuficiencia renal aguda	194
		<i>Ponente:</i> María García Barba. <i>Tutoras:</i> Sandra López Guinea, Mónica Rianza Gómez	
Caso	30	Infarto de miocardio de etiología poco frecuente. Dispositivos de asistencia ventricular	203
		<i>Ponentes:</i> Diego Rodríguez Álvarez, Elena Pérez Costa. <i>Tutora:</i> Elena Álvarez Rojas	
Caso	31	Manejo de un caso de malaria grave	208
		<i>Ponente:</i> Lucía Ruiz Aranzana. <i>Tutora:</i> Nerea Ovelar Zubiaga	
Caso	32	Rabdomiolisis grave en paciente con síndrome de QT largo	215
		<i>Ponente:</i> Anna Solé Ribalta. <i>Tutora:</i> Sara Bobillo Pérez	

Neonato con mordedura de perro

Ponente: Carmen Niño Taravilla. *Tutora:* Inés Leoz Gordillo.
Hospital Infantil Universitario Niño Jesús. Madrid.

Neonato de 7 días de vida, sin antecedentes personales de interés, que sufre mordedura en la cabeza por el perro de la familia (raza Teckel con vacunación anti-rábica hace más de 2 años). Por este motivo, acuden a Urgencias del Hospital de Guadalajara, presentando a su llegada un shock descompensado según el triángulo de evaluación pediátrica (apariencia y circulación alteradas, presentando irritabilidad y palidez cutánea).

PREGUNTA 1. ANTE LA SITUACIÓN CLÍNICA DESCRITA, ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INICIAL?:

- Iniciar antibioterapia.
- Pedir analítica completa con pruebas cruzadas.
- Apertura de vía aérea y oxigenoterapia.
- Solicitar tomografía computarizada (TC) craneal.
- Intubación orotraqueal.

La respuesta correcta es la c.

El primer paso ante un paciente crítico es la estabilización inicial según la secuencia ABCDE [vía aérea (A), respiración (B: “breathing”), circulación (C), neurológico (D: déficit neurológico) y exposición (E)], siendo lo primero y más importante la apertura de la vía aérea y la oxigenoterapia (respuesta correcta c). La vía aérea está permeable y la paciente presenta buena ventilación y saturación de oxígeno, por lo que de momento no está indicada la intubación orotraqueal (respuesta e incorrecta). Una vez realizado este primer paso, se continuará con el resto de la estabilización inicial (respuestas a y b incorrectas), realizándose las pruebas complementarias cuando el paciente esté estable (respuesta d incorrecta).

Se monitoriza a su llegada a Urgencias presentando una saturación de oxígeno del 100%, una frecuencia res-

piratoria (FR) de 40 rpm, una frecuencia cardiaca (FC) de 180 lpm, una tensión arterial (TA) de 45/20 mmHg. Se pone oxígeno en mascarilla con bolsa reservorio, se canalizan dos vías venosas periféricas, se extrae analítica de sangre con pruebas cruzadas y se inicia expansión con suero salino fisiológico a 10 ml/kg. La paciente presenta una puntuación de 15 en la escala de coma de Glasgow y las pupilas son isocóricas y normorreactivas. En la exposición destaca unas lesiones inciso-contusas parietales izquierdas y un scalp profundo frontal derecho con visualización de parénquima cerebral y sangrado abundante, administrándose por ello una dosis de amoxicilina-clavulánico. La paciente continúa inestable hemodinámicamente a pesar de la administración de hasta 50 ml/kg de suero salino fisiológico por lo que se decide intubación orotraqueal, se transfunde un concentrado de hematíes y se inicia dopamina periférica a 10 mcg/kg/min con lo que se consigue normalizar la TA y la FC. Tras todo ello, se realiza tomografía computarizada (TC) craneal en la que se observa fractura izquierda con hundimiento frontal y parietal de gran tamaño, hematoma intraparenquimatoso frontal derecho abierto a ventrículos, hemorragia subaracnoidea y hematoma subdural frontal bilateral (Figura 1). Ante estos hallazgos se decide traslado a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de un hospital terciario. Se realiza a su llegada cirugía urgente en la que se observa masa encefálica frontal derecha contundida con sangrado cerebral. Se controla el sangrado, se sutura el scalp frontal derecho y se repara la fractura izquierda.

PREGUNTA 2. RESPECTO A LAS MORDEDURAS DE ANIMALES, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES FALSA?:

- Las más frecuentes son las de perro.
- El perro suele ser desconocido.

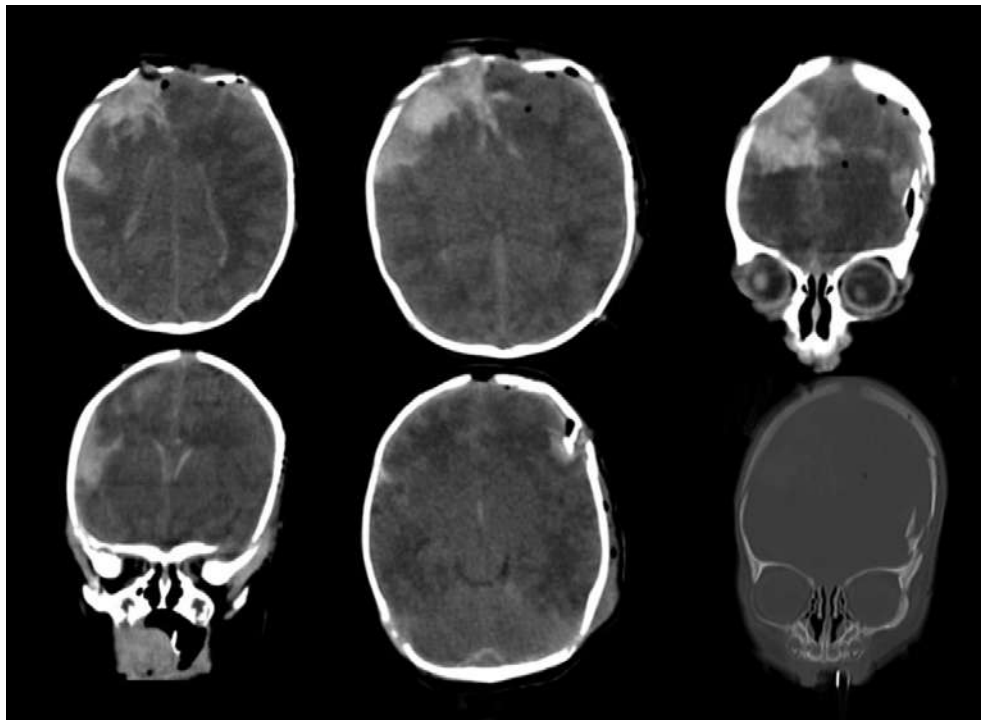


FIGURA 1. TC craneal inicial.

- c. Constituyen hasta un 40% de las urgencias traumatológicas.
- d. La localización más frecuente en los menores de 6 años es la cabeza y el cuello.
- e. Las mordeduras de gato presentan mayor riesgo de infección.

La respuesta correcta es la b.

La mayoría de las mordeduras son causadas por animales domésticos relacionados con la víctima (respuesta b correcta), estando los perros implicados en más del 80% de los accidentes (respuesta a incorrecta). Las mordeduras representan alrededor del 1% de las consultas de los servicios de urgencias, tratándose de casi el 40% de las urgencias traumatológicas (respuesta c incorrecta). Más del 50% de las mordeduras se producen en menores de 14 años, ocurriendo en el 80% de las lesiones graves en esta franja de edad. La localización más frecuente de las mordeduras es en las extremidades, sin embargo, un 70% de las mordeduras en menores de 6 años se ocasionan en la cabeza o en el cuello (respuesta d incorrecta); presentando los menores de 3 años mayor riesgo de lesión intracraneal. En cuanto a las complicaciones, las mordeduras de gato tienden a infectarse en más del 50% de los casos (respuesta e incorrecta), mientras que las de perro lo hacen tan solo en un 15-20%.

PREGUNTA 3. EN CUANTO AL MANEJO DE LAS MORDEDURAS, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES CIERTA?:

- a. La sutura siempre está indicada.
- b. Hay que hacer una limpieza y desbridamiento exhaustivo.
- c. En niños inmunodeprimidos está indicada la sutura por el mayor riesgo de infección.
- d. La localización de la mordedura es uno de los criterios más importantes para indicar sutura o no.
- e. b y d son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

En la figura 2 se resume el manejo ante una mordedura. Una de las primeras medidas que se deben realizar es el lavado de la herida con suero salino fisiológico en abundancia, así como la retirada de cuerpos extraños y de tejido desvitalizado (respuesta b correcta). Existe mucha controversia para determinar si las mordeduras han de suturarse (mediante cierre primario o cierre diferido después de 3-5 días) o si se debe permitir la cicatrización por segunda intención. Los factores que se deben considerar son:

- Tipo, tamaño, localización (respuesta d correcta) y profundidad.
- Presencia de infección establecida.
- Tiempo transcurrido.
- Posibilidad de deformidad estética.

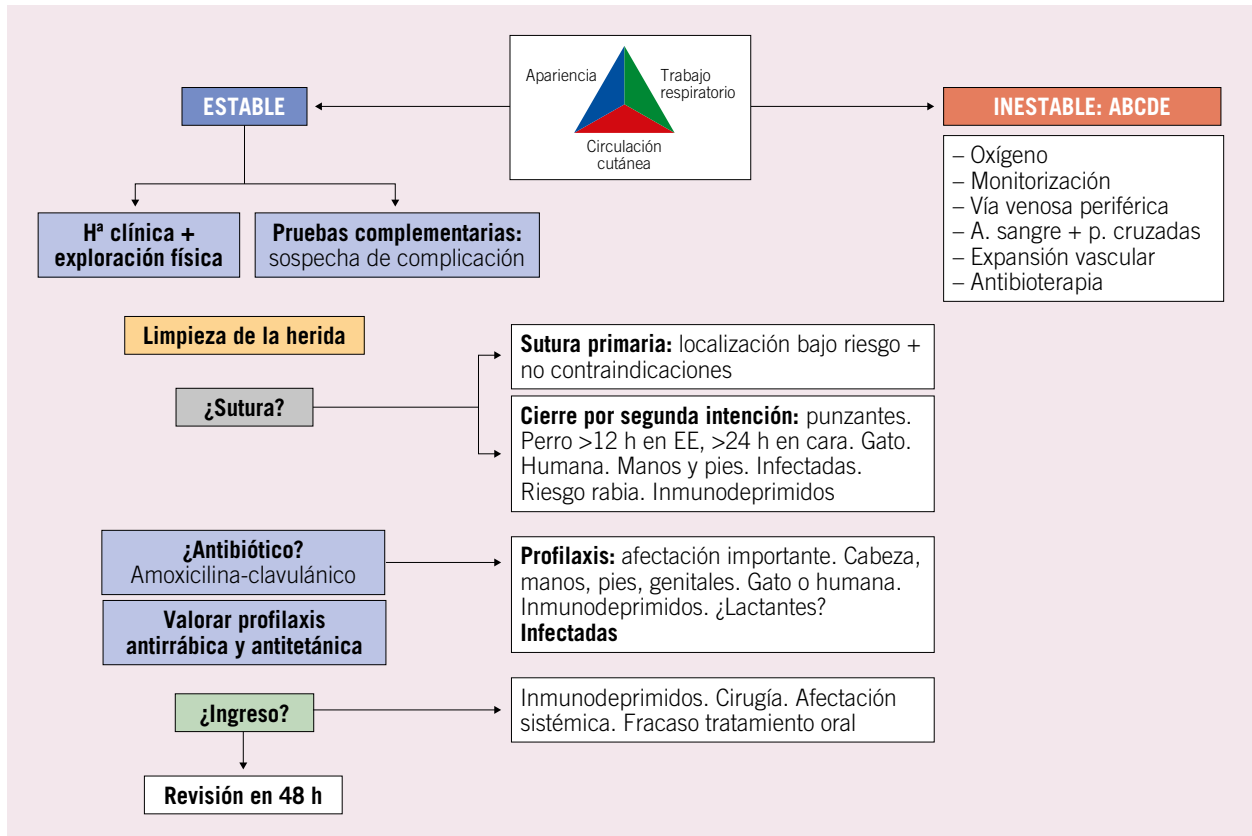


FIGURA 2. Esquema de actuación ante una mordedura.

TABLA 1. INDICACIONES DEL TIPO DE CIERRE EN MORDEDURAS.

Primario	Diferido	Segunda intención
Localización con riesgo de deformidad estética (cara y cuello)	Heridas de alto riesgo a las 72 h del tratamiento inicial, si no presentan signos de infección	<ul style="list-style-type: none"> - Mordedura de perro >12 h en extremidades o >24 h en cara - Mordedura humana o gato (excepto en cara) - Manos y pies - Riesgo de rabia - Infectadas - Inmunodeprimidos

En la Tabla 1 se recogen las indicaciones para cada tipo de cierre (respuesta a y c incorrectas).

A la salida del quirófano, la paciente presenta de nuevo hipotensión de 50/25 mmHg y taquicardia de 180 lpm por lo que se expande con suero salino fisiológico a 20 ml/kg y se añade noradrenalina (dosis máximas 0,08 mcg/kg/min) al tratamiento inotrópico con dopamina (dosis máximas 10 mcg/kg/min) con lo que se consigue normalización de la TA y FC. Se mantiene intubada en modalidad volumen control regulado por presión (VCRP) sin presentar problemas a nivel respiratorio. Destaca en la analítica de control coagulopatía con índice de protrombina de 38% y ratio cefalina 1,74 por lo que se administra una dosis de vitamina K y plasma

fresco congelado. Presenta plaquetopenia de 96.000/ μ L y anemia con hemoglobina (Hb) de 11 g/dl siendo la previa en hospital de origen de 16 g/dl por lo que se transfunden 20 ml/kg de concentrado de hemáties. Se mantiene sedoanalgesiado con fentanilo a 2 mcg/kg/h y midazolam a 0,2 mg/kg/h.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ ANTIBIOTERAPIA ESCOGERÍA?:

- a. Ninguno, ya que se ha realizado un desbridamiento quirúrgico adecuado.
- b. Amoxicilina-clavulánico.
- c. Cefalosporina de 3ª generación.
- d. Meropenem.
- e. Meropenem + metronidazol o clindamicina.

La respuesta correcta es la e.

El uso de antimicrobianos profilácticos es controvertido, sin existir una clara evidencia científica de cuándo hay que usarlos. Las indicaciones de profilaxis son:

- Mordeduras profundas.
- Localización en cara, manos, pies o genitales.
- Mordeduras de gato.
- Mordeduras humanas (dermis).
- Pacientes con enfermedades de base, inmunosupresión o lactantes.
- Mordeduras suturadas.
- Valorar si >12 h de evolución.

Se debe iniciar en las primeras 8-12 horas y mantenerlo durante 3-5 días. Si existen signos de infección se prolongará el tratamiento entre 7-14 días. Los antibióticos recomendados se encuentran en la Tabla 2 (respuesta correcta e).

Presenta una proteína C reactiva (PCR) de 5,5 mg/dl y una procalcitonina (PCT) de 16 ng/ml al ingreso en UCIP por lo que se cambia tratamiento con amoxicilina-clavulánico por meropenem, metronidazol y vancomicina, manteniéndose afebril durante las primeras horas de ingreso.

PREGUNTA 5. ¿ESTÁN INDICADAS LA PROFILAXIS ANTIRRÁBICA Y/O ANTITETÁNICA?

- No, ya que están contraindicadas en neonatos.
- Solo antitetánica, ya que España es un país libre de rabia.
- Toxoide tetánico y vacuna antirrábica.
- Toxoide tetánico, inmunoglobulina antitetánica y vacuna antirrábica.
- Toxoide tetánico, inmunoglobulinas antitetánica y antirrábica y vacuna antirrábica.

La respuesta correcta es la e.

Con respecto a la profilaxis antirrábica, a la hora de indicarla, habrá que valorar:

TABLA 2. ANTIOTERAPIA PARA LAS HERIDAS POR MORDEDURAS HUMANAS O DE ANIMALES.

1ª elección	Alternativa (alérgicos a penicilina)
Amoxicilina-clavulánico (50 mg/kg/día)	Cefalosporinas de 3ª generación o Trimetoprim-sufametoxazol (6-10 mg/kg/día) + Clindamicina (20 mg/kg/día)
Infección grave	
Cefalosporina de 3ª generación (Ceftriaxona 100 mg/kg/día) o Meropenem (20 mg/kg cada 8 h) + Clindamicina (20 mg/kg/día) o Metronidazol (10 mg/kg cada 8 h)	

- Tipo de exposición: presentan mayor riesgo las mordeduras que los arañazos o lameduras en piel no intacta (Tabla 3). Las heridas en cara, cuello o manos conllevan también mayor riesgo, por lo que se debe valorar iniciar inmediatamente la profilaxis en estos casos.
- Epidemiología de la rabia en la zona y tipo de animal: España permanece libre de rabia en mamíferos terrestres desde 1978, excepto en las ciudades autónomas de Ceuta y Melilla. Las mordeduras de murciélago suponen una indicación clara de inmunoprofilaxis.
- Estado de vacunación del animal agresor y posibilidad de observación.

La profilaxis antirrábica incluye tres elementos fundamentales:

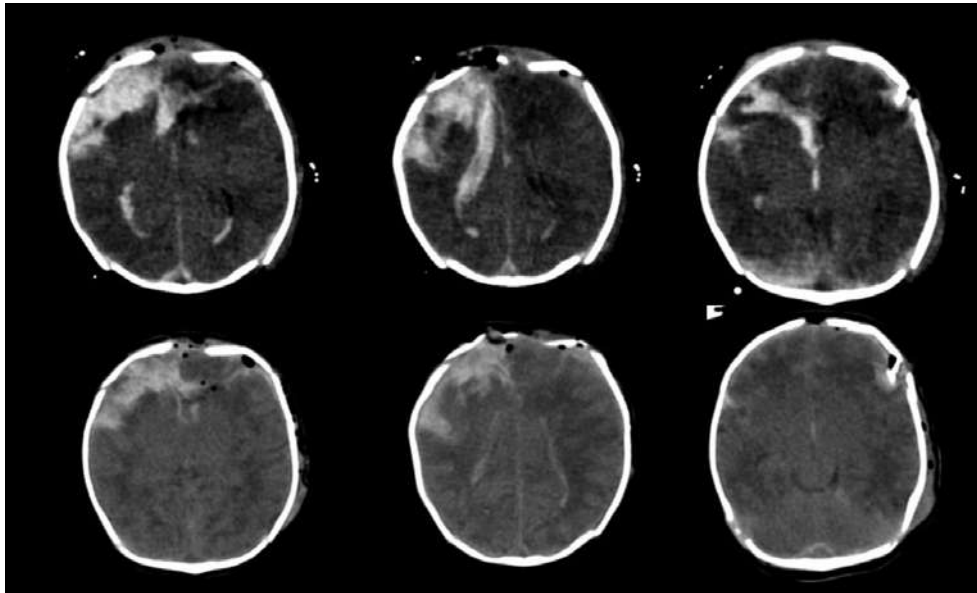
- Manejo de la herida, siendo el procedimiento más eficaz en la prevención de la rabia. Se evitará en lo posible la sutura de la herida.
- Administración de inmunoglobulina específica: se administrará toda la dosis (20 UI/kg) alrededor o en el interior de la herida. Si el área a inocular fuera pequeña, se administrará el resto por vía intramuscular en una zona alejada de la vacuna. Estarían exentos los pacientes que hayan recibido una pauta de vacunación completa preexposición.
- Vacunación: existen en España dos vacunas de virus vivos atenuados (Merieux® y Rabipur®, siendo

TABLA 3. PROFILAXIS ANTIRRÁBICA INDICADA EN FUNCIÓN DEL TIPO DE EXPOSICIÓN.

CATEGORÍA I: sin exposición	Tocar o lameduras sobre piel intacta	Nada
CATEGORÍA II: exposición leve	Mordedura con piel intacta Arañazos o erosiones leves Lameduras sobre piel no intacta	- Lavar + povidona yodada - Evitar sutura - Vacuna
CATEGORÍA III: exposición grave	Mordeduras o arañazos transdérmicos	- Lavar + povidona yodada - Evitar sutura - Vacuna + inmunoglobulina

TABLA 4. PAUTAS DE ACTUACIÓN PARA LA PROFILAXIS ANTITETÁNICA EN HERIDAS.

Dosis previas toxoide tetánico	Herida limpia		Herida tetanígena	
	Toxoide tetánico	Inmunoglobulina antitetánica	Toxoide tetánico	Inmunoglobulina antitetánica
<3 o desconocido	Sí	No	Sí	Sí
≥3	Solo si ≥10 años de última dosis	No	Solo si ≥5 años de última dosis	No

**FIGURA 3.** TC craneal control.

la disponibilidad de la primera limitada). La pauta tradicional utilizada generalmente consiste en 5 dosis administradas por vía intramuscular en los días 0, 3, 7, 14 y 28. Existen otras pautas de 4 dosis. Los pacientes que hayan completado una pauta de vacunación en los últimos 5 años solo precisarán 2 dosis de vacuna en los días 0 y 3. Aquellos pacientes que hayan recibido una pauta de vacunación incompleta o completa, pero hace más de 5 años deben seguir la pauta de vacunación de 5 dosis.

Con respecto a la profilaxis antitetánica, se deben contemplar tanto las dosis recibidas con anterioridad, como el tiempo pasado desde la última dosis y el tipo de herida, considerándose las mordeduras heridas tetanígenas (Tabla 4).

La paciente se mantiene estable, realizándose el primer día de ingreso un TC cerebral de control en el que no se observan cambios significativos (Figura 3). Posteriormente se realiza seguimiento con ecografías transfontanelares. A los 3 días de ingreso, se puede suspender el soporte inotrópico, continúa intubada y sedoanalgesia, sin signos de sangrado con corrección de la coagulopatía

y sin datos de infección. Presenta episodio de bradicardia e hipertensión, compatible con hipertensión intracraneal (HTIC).

PREGUNTA 6. ¿CUÁLES DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS REALIZARÍA ANTE LA CLÍNICA DE LA PACIENTE?

- Hiperventilación moderada (pCO₂ 30-35 mmHg).
- Administración de manitol IV.
- Optimizar sedoanalgesia y añadir relajación muscular.
- Bolo de suero hipertónico.
- b y d con ciertas.

La respuesta correcta es la e.

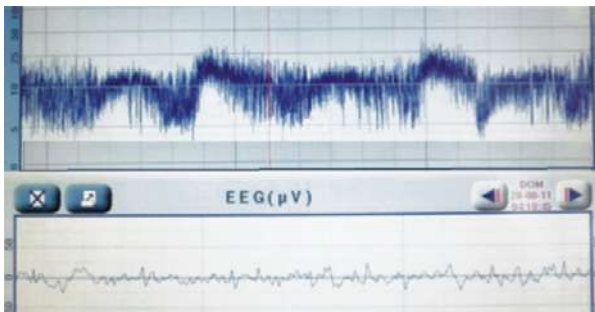
En el tratamiento de los pacientes con HTIC o en riesgo de desarrollarla, se deben mantener en todo momento una serie de medidas generales que contribuyen a controlar la presión intracraneal (PIC) (recogidas en la Tabla 5). En aquellos casos en los que no se controle la PIC con estas medidas, se llevarán a cabo unas medidas específicas que deben aplicarse de forma escalonada según la respuesta al tratamiento y la situación hemodinámica cerebral del paciente (Tabla 6).

TABLA 5. MEDIDAS GENERALES DE TRATAMIENTO DE LA HTIC.

A	Cabeza posición neutra y elevada 30°
B	Oxigenación adecuada y normocapnia. Intubación y ventilación mecánica: – HTIC crítica – Hipoxia o hipercapnia – Glasgow ≤ 8
C	Estabilidad hemodinámica: asegurar presión arterial media suficiente para presión de perfusión cerebral adecuada
D	Sedación (midazolam) y analgesia (fentanilo o remifentanilo). Tratamiento precoz de convulsiones
E	Evitar hipertermia. Control metabólico: evitar hipoglucemia, hiponatremia e hipoproteinemia

Tras el inicio de relajación muscular con rocuronio y la administración de un bolo de suero hipertónico desaparece la clínica de HTIC, realizándose en TC craneal de control en el que no se observa empeoramiento. Se mantiene estable, pudiéndose retirar la relajación a las 24 horas del inicio. El cuarto día de ingreso comienza con movimientos de chupeteo sugestivos de crisis convulsivas por lo que se inicia tratamiento con fenorbital y se coloca monitor de función cerebral (MFC).

PREGUNTA 7. ¿QUÉ TIPO DE PATRÓN PRESENTABA LA PACIENTE?



- Continuo.
- Discontinuo.
- Brote-supresión.
- Voltaje bajo.
- Plano.

La respuesta correcta es la a.

El monitor de función cerebral (MFC) o electroencefalograma de amplitud integrada (EEGa) obtiene el trazado de un número limitado de canales del electroencefalograma (EEG) convencional. El método se basa en un análisis

TABLA 6. MEDIDAS ESPECÍFICAS DE TRATAMIENTO DE LA HTIC.

Medidas específicas de primer nivel:
– Relajación muscular
– Terapia osmolar: suero hipertónico (CINa 3%): 6,5-10 ml/kg
– Usar con preferencia al manitol (Nivel III de evidencia)
– Drenaje LCR
– Hiperventilación moderada (PCO ₂ 30-35 mmHg)
Medidas específicas de segundo nivel (según estado fisiopatológico):
– Hiperventilación agresiva (PCO ₂ <30 mmHg): siempre con monitorización de la S _j O ₂ o la P _{ti} O ₂ y solo recomendada si herniación inminente
– Coma barbitúrico (tiopental)
– Medidas quirúrgicas: craniectomía descompresiva, drenaje ventricular externo

de la amplitud pico a pico de la señal eléctrica cerebral. El trazado obtenido refleja la actividad eléctrica cerebral global como una banda con una amplitud máxima (borde superior) y mínima (borde inferior). El trazado de EEG se muestra simultáneamente. Los patrones de la actividad basal se clasifican según la actividad electrocortical predominante (Figura 3).

La paciente evoluciona favorablemente, extubándose el quinto día de ingreso sin incidencias. Presenta fiebre ocasionalmente sin coincidir con aumento de reactantes de fase aguda y sin mostrar otros datos de infección, completando 10 días de antibioterapia. Desde el punto de vista neurológico, no vuelve a presentar más crisis convulsivas con un patrón continuo con ciclos sueño-vigilia en el MFC. Tras la retirada de la sedoanalgesia, se inicia tratamiento sustitutivo con metadona por síndrome de abstinencia. Presenta una neuroconducta adecuada a su edad, estando vital y reactiva, con movimientos espontáneos de las cuatro extremidades, algo menores en miembro superior izquierdo. Se realiza resonancia magnética cerebral a los 7 días de ingreso, previa al alta de UCIP, que muestra extensas alteraciones de señal en ambos lóbulos frontales, con extensa colección hemorrágica en el lado derecho y cambios malácicos en el lado izquierdo, hemorragia intraparenquimatosa y colecciones hemáticas subdurales occipitales bilaterales (Figura 4).

Los diagnósticos finales fueron (Figura 5):

- Mordedura de perro en cabeza.
- Fractura compleja frontal bilateral secundaria a dicha mordedura.

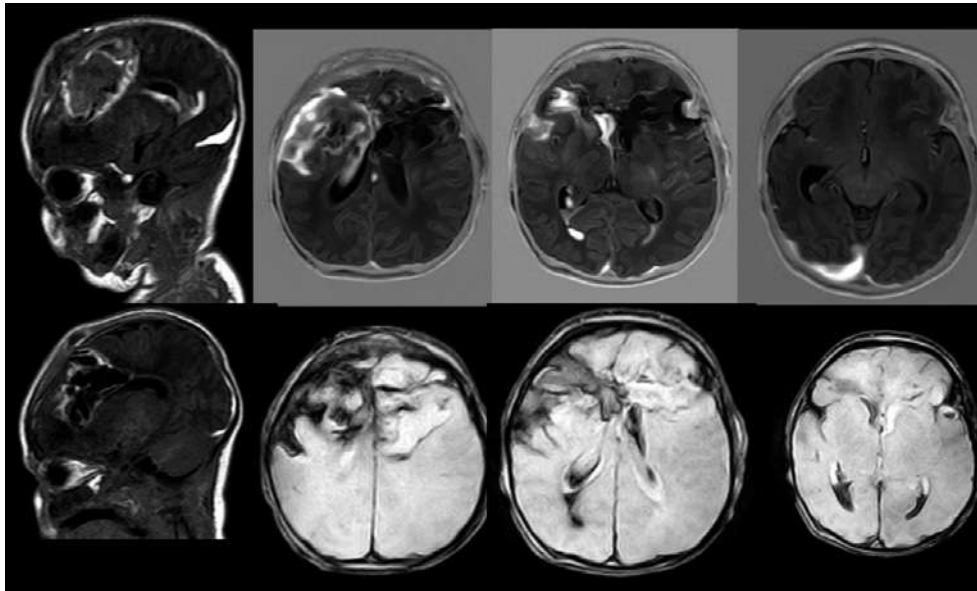


FIGURA 4. Resonancia magnética cerebral



FIGURA 5. Diagnósticos finales.

3. Hematoma extraaxial probablemente subdural frontal derecho. Hematoma subdural laminar frontal izquierdo y parietooccipital bilateral con extensión al tentorio secundarios a la mordedura.
4. Hemorragia intraventricular secundaria a la mordedura.
5. Hemorragia subaracnoidea frontal bilateral secundaria a la mordedura.
6. Episodio sugestivo de crisis convulsiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barcones Minguela F. Mordeduras y picaduras de animales. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/mordeduras_y_picaduras_de_animales.pdf
2. Pinto FG, Tavares WM, Cardeal DD, et al. Craniocerebral injuries from dog bites. Arq Neuropsiquiatr. 2008; 66(2B): 397-9.
3. Endom E. Initial management of animal and human bites. En: UpToDate; 2016.
4. Huerta Aragonés J, Saavedra Lozano J. Mordeduras y picaduras de animales. Guía de tratamiento de las enfer-

- medades infecciosas en Urgencias Pediátricas. 3ª edición. Madrid, España: Drug Farma SL; 2010. p. 955-62.
5. Monroy A, Behar P, Nagy M, et al. Head and neck dog bites in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2009; 140: 354-7.
 6. O'Brien DC, Andre TB, Robinson AD. Dog bites of the head and neck: an evaluation of a common pediatric trauma and associated treatment. *Am J Otolaryngol.* 2015; 36(1): 32-8.
 7. Perez-Barcena J, Llompart-Pou JA, O'Phelan K. Intracranial pressure monitoring and management of intracranial hypertension. *Crit Care Clin.* 2014; 30: 735-50.
 8. Steen T, Rabin K, Timmons S, et al. Intracranial injuries from dog bites in children. *Pediatr Neurosurg.* 2015; 50: 187-95.
 9. Valverde E, García-Alix A, Blanco D. Monitorización continua de la función cerebral mediante electroencefalografía integrada de amplitud. *An Pediatr Contin.* 2008; 6(3): 169-73.

Niña de dos años con hipotonía y cianosis

Ponente: María L. Alés Palmer. Tutora: Ana Abril Molina.
Hospital Universitario Virgen de las Nieves de Granada.

Se trata de una paciente de 2 años que acude al Servicio de Urgencias por disminución del nivel de conciencia, hipotonía y cianosis peribucal. En la anamnesis se recoge que en las 24 horas previas la habían notado irritable y presentó un episodio de atragantamiento con la ingesta, que se resolvió tras vómito. Durante la noche se había despertado con frecuencia, estando irritable y refería odinofagia. La madre le notaba la respiración agitada y con mal manejo de secreciones. Por la mañana, presentaba tendencia al sueño y estaba muy decaída, aunque afebril.

No hay antecedentes familiares de interés y no tiene hermanos. Entre sus antecedentes personales destaca que fue una recién nacida a término, con periodo perinatal sin incidencias y desarrollo psicomotor normal. No había tenido ingresos hospitalarios previos, se encuentra correctamente vacunada, incluyendo vacuna conjugada antineumocócica 13 valente, recibe alimentación variada, con un correcto beikost, no presenta alergias alimentarias ni a fármacos.

Además presentó traumatismo craneoencefálico leve sin pérdida de conciencia ni otros factores de riesgo 24 horas antes.

Y padece una dermatitis atópica en tratamiento en el momento de la consulta con corticoides tópicos y vía oral.

En la exploración al ingreso presenta mal estado general, palidez cutánea intensa y cianosis peribucal. La puntuación en la escala de Raimondi es de 8/11, las pupilas están midriáticas, no reactivas, los reflejos oculocefálicos están ausentes, con el corneal y tusígeno presentes. Está hipotónica de forma global, con reflejos osteotendinosos (ROT) normales. Presenta mala perfusión periférica con relleno capilar de 3 segundos, frialdad periférica. La frecuencia cardíaca (FC) es de 162 lpm, en ritmo sinusal, sin auscultarse soplos. La tensión arterial (TA) es de 112/87mmHg, la saturación de oxígeno (Sat

O₂) del 82%. Presenta taquipnea moderada y quejido audible sin fonendo, con una auscultación respiratoria con respiración superficial e hipoventilación pulmonar, más evidente en hemitórax izquierdo. El abdomen y resto de la exploración no presentan hallazgos de interés.

PREGUNTA 1. ANTE UN PACIENTE QUE PRESENTA UNA IMPORTANTE DISMINUCIÓN DEL NIVEL DE CONCIENCIA, HIPOTONÍA Y DIFICULTAD RESPIRATORIA, ¿QUÉ REALIZARÍA EN PRIMER LUGAR?

- Tomografía computarizada (TC) craneal urgente.
- Aspiración de secreciones y administración de broncodilatadores nebulizados.
- Punción lumbar.
- Estudio metabólico urgente con determinación de amoniemia.
- Optimización de la vía aérea y canalización de vía venosa.

La respuesta correcta es la e.

Ante un paciente con disminución del nivel de conciencia grave, es prioritario estabilizar la vía aérea y para ello proceder a la intubación orotraqueal.

Posteriormente, siguiendo con la secuencia de reanimación cardiopulmonar del paciente crítico, se valorará la situación hemodinámica del paciente y se canalizará de una vía venosa periférica.

La paciente presenta un nivel de conciencia bajo, hipotonía generalizada y focalidad neurológica con posible afectación tronco-encefálica. Por tanto, los estudios complementarios se realizarán una vez garantizada la situación de estabilidad hemodinámica y respiratoria del paciente; en función de dicha exploración clínica y la orientación diagnóstica.

Tras la estabilización clínica inicial de la paciente se solicitan las siguientes pruebas complementarias:

- TC craneal: sin hallazgos patológicos.
- Gasometría venosa: pH: 7,08; pCO₂: 72,6 mmHg; HCO₃: 15 mmol/L; EB: -7,8 mmol/L.
- Hemograma: hemoglobina (Hb): 11,8 g/dl; leucocitos: 11.880/mcl (polimorfonucleares (PMN): 67%; linfocitos: 24%; monocitos M: 9%); plaquetas: 291.000/mcl.
- Bioquímica sanguínea: glucosa: 52 mg/dl; urea: 31 mg/dl; creatinina: 0,35 mmol/L; Na: 137 mmol/L; K: 4,2 mmol/L; Cl: 110 mmol/L; GOT/GPT: 29/19 UI/L; LDH: 726 UI/L; CPK: 121 UI/L; PCR: 2,5 mg/dl; PCT: 0,21 ng/ml.
- Estudio básico de coagulación: TTPA 21,4 seg; TP: 85,2%; INR: 1,1; fibrinógeno: 409 mg/dl.
- Hemocultivo venoso negativo.
- Radiografía de tórax: atelectasia completa del pulmón izquierdo (véase Figura 1).

Se realiza punción lumbar y se obtiene líquido cefalorraquídeo (LCR) claro, que sale gota a gota. Se realizan las siguientes determinaciones en LCR:

- Citoquímica: glucosa: 46 mg/dl; proteínas: 30 mg/dl; 0 hematíes/mcl; leucocitos: 1/mcl.
- PCR de virus herpes simple (VHS), virus herpes zoster (VZV), Enterovirus y virus Toscana: negativos.
- Tinción Gram: sin gérmenes y cultivo para bacterias: negativo.
- Resonancia magnética (RM) de cráneo, en la que presenta ocupación de senos maxilares compatible con sinusitis, sin otros hallazgos significativos.
- Electroencefalograma (EEG) con patrón encefalopático difuso.
- Screening cualitativo de tóxicos en orina: negativo.
- Estudios metabólicos: amoniemia <1 mcmol/L, ácido láctico: 1,2 mEq/L, cociente láctico/pirúvico en sangre y LCR: normal, aminoácidos en plasma y orina sin alteraciones, ácidos orgánicos en orina negativos, ácidos grasos, acilcarnitinas y sialotransferrinas sin alteraciones y neurotransmisores en LCR sin alteraciones.
- Serologías para Mycoplasma, Chlamydia, citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr (VEB), VIH, Borrelia, Rickettsia, sarampión, rubeola y parotiditis negativas.

En la evolución, tras la intubación y el inicio de ventilación mecánica convencional la paciente permanece bien oxigenada y ventilada con parámetros de asistencia no



FIGURA 1. Radiografía anteroposterior de tórax con atelectasia completa de pulmón izquierdo.

agresivos. Progresivamente presenta tendencia a hipotensión arterial y oliguria, requiriendo perfusión de dopamina hasta 10 mcg/kg/min y adrenalina hasta 0,05 mcg/kg/min. Tras la realización de la punción lumbar se inicia tratamiento intravenoso con aciclovir, y a las pocas horas de ingreso comienza con fiebre, y se asocia tratamiento empírico con cefotaxima y vancomicina. A las 24 horas de su ingreso continúa presentando pupilas midriáticas, no reactivas, con reflejos oculocefálicos ausentes e hipotonía generalizada. Además, se negativizan los reflejos corneal y tusígeno, desaparecen los osteotendinosos inicialmente a nivel de miembros superiores y unas horas más tarde también en miembros inferiores. Se progresa a retirar la perfusión de sedoanalgesia con midazolam y fentanilo que recibió inicialmente, permaneciendo bien adaptada a ventilación mecánica.

PREGUNTA 2. DADA LA EVOLUCIÓN CLÍNICA DEL CUADRO, ¿CUÁL SERÍA SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Encefalomiелitis aguda diseminada.
- Debut de enfermedad metabólica.
- Patología neuromuscular aguda.
- Infección sistema nervioso central.
- Patología vascular de tronco encefálico.

La respuesta correcta es la c.

La forma de presentación y posterior progresión de la afectación neurológica de la paciente (con hipotonía aguda progresiva y arreflexia como síntomas guía) son sugerentes de afectación neurológica periférica.

TABLA 1. CAUSAS DE PARÁLISIS FLÁCCIDA DE INICIO AGUDO O SUBAGUDO.

<i>2ª motoneurona</i>	<i>Nervio periférico</i>	<i>Unión neuromuscular</i>	<i>Fibra muscular</i>
Infecciosas: poliomiелitis anterior aguda	Polirradiculoneuritis aguda: síndrome de Guillain-Barré	Miastenia gravis	Miositis aguda
Inflamatorias: Mielitis transversa Encefalomiелitis anterior aguda Esclerosis múltiple	Enfermedad de Lyme	Botulismo	Parálisis periódicas: Hipopotasémica Hiperpotasémica Normopotasémica familiar
Compresivas: Tumores Herniación del disco Abscesos	Difteria	Intoxicación por organofosforados	
Vasculares: Infarto Hematomielia	Envenenamiento por mariscos	Toxicidad por aminoglucósidos	
Traumáticas	Porfiria	Parálisis por picadura de garrapata	
	Intoxicación por arsénico		

Por otro lado, los resultados obtenidos hasta el momento en la batería de pruebas complementarias de primer nivel hacen poco probable que se trate de patología que afecte al sistema nervioso central (SNC) (bien de etiología infecciosa, autoinmune o inflamatoria, metabólica o vascular...). La encefalomiелitis aguda diseminada es un síndrome desmielinizante de curso monofásico que se produce tras infecciones o inmunizaciones. El cuadro clínico incluye signos neurológicos multifocales con posible afectación de amplias zonas del cerebro, cerebelo, tronco, médula y nervios ópticos. Generalmente se inicia con letargia, crisis convulsivas, afectación motora y/o sensitiva. Inicialmente es difícil de distinguir de una encefalitis. En la RM se detectan lesiones desmielinizantes multifocales en la sustancia blanca subcortical, núcleos basales, tronco cerebral y/o médula espinal.

Las parálisis agudas se pueden originar en distintos niveles tanto del sistema nervioso central (SNC) como del sistema nervioso periférico (SNP).

Las parálisis debidas a una lesión del SNC, también llamadas parálisis espásticas, se producen por la afectación de la neurona motora superior, que se encuentra a nivel de la corteza cerebral; sus axones descienden por la sustancia blanca subcortical, la cápsula interna y el tronco del encéfalo hasta la médula espinal. Estas parálisis se caracterizan por un aumento del tono muscular (espasticidad) y una exacerbación de los reflejos osteotendinosos (hiperreflexia), la respuesta cutaneo-plantar es extensora (signo de Babinski positivo) y existe ausencia de los reflejos superficiales (abdominales y cremastérico). La espasticidad puede no aparecer al inicio del cuadro.

El tipo de lesión que puede afectar a la primera motoneurona, ya sea a nivel cerebral o espinal, puede corresponder a patologías de muy diversa índole: procesos expansivos, cuadros infecciosos, autoinmunes, vasculares, errores del metabolismo...

Las parálisis periféricas se producen por lesión de la segunda motoneurona y/o unidad motora. La segunda motoneurona se ubica en el asta anterior de la médula, sus axones descienden a través de las raíces nerviosas y los nervios periféricos; finalmente, a través de la placa motora se unen a la fibra muscular.

Cuando en alguno de estos niveles se produce una lesión, se instaura un cuadro de parálisis flácida con disminución del tono muscular y con los reflejos miostáticos disminuidos o abolidos. La parálisis o paresia afectará a la musculatura dependiente del área lesionada.

Las causas de parálisis periféricas también pueden ser múltiples. En la Tabla 1 se clasifican las posibles causas de parálisis flácida aguda según el origen de la lesión.

El rápido desarrollo de debilidad aguda sin signos de encefalopatía debe hacer pensar en una afectación de la unidad motora.

En este caso, la paciente presenta una parálisis flácida aguda descendente y simétrica con afectación de pares craneales. También presenta una importante disminución del nivel de conciencia y en el EEG se demuestra un patrón encefalopático difuso. Este segundo hallazgo complicó inicialmente el diagnóstico, pero una vez realizadas las pruebas de imagen y obtenido el resultado del estudio metabólico y microbiológico; la disminución del

nivel de conciencia se explicó como secundaria exclusivamente a una encefalopatía hipóxica transitoria asociada a la insuficiencia respiratoria aguda que había presentado durante las horas previas al ingreso.

PREGUNTA 3. ANTE LA SOSPECHA DE PARÁLISIS FLÁCCIDA AGUDA DESCENDENTE, ¿QUÉ PRUEBA LE PARECE LA MÁS RENTABLE A REALIZAR A CONTINUACIÓN?

- RM medular.
- Estudio electrofisiológico.
- Test de edrofonio.
- Determinación de anticuerpos antigangliósidos.
- Biopsia muscular.

La respuesta correcta es la b.

En este caso, ante la sospecha diagnóstica de parálisis flácida aguda, el estudio electrofisiológico estaría indicado en primer lugar para filiar el nivel de la afectación del sistema nervioso periférico.

La electromiografía (EMG) y la electroneurografía (ENG) son las técnicas neurofisiológicas de elección para el estudio de la patología neuromuscular.

La EMG registra actividad eléctrica muscular y permite evaluar las variaciones del potencial eléctrico mediante un electrodo insertado en el músculo en estudio. Por tanto aporta información sobre la magnitud y distribución de la lesión.

La ENG permite el estudio de la conducción del impulso eléctrico a nivel de las fibras nerviosas periféricas, tanto motoras como sensitivas. Ante el hallazgo de un bloqueo de conducción o una lentificación del impulso contribuirá a localizar el nivel de la lesión nerviosa. También aporta información sobre el tipo de lesión; de manera que en los procesos desmielinizantes (inflamatorios, degenerativos, metabólicos...), el hallazgo característico es encontrar que la velocidad de conducción está lentificada, mientras que si la lesión es axonal la velocidad de conducción será normal, pero la amplitud del potencial de acción estará disminuida.

En el caso de la paciente, se realizaron ambos estudios electrofisiológicos en miembros superiores e inferiores. Se obtuvo una respuesta motora en nervios mediano, cubital y ciático poplíteo externo izquierdos con amplitud del potencial muy disminuida pero con una velocidad de conducción normal. Ante estímulos repetitivos en nervio

cubital izquierdo con frecuencias bajas no se observaron alteraciones en la amplitud; mientras que con frecuencias altas se produjo un incremento de la amplitud del potencial muy importante.

Estos resultados descartan patología desmielinizante y orientan a lesión axonal.

La afectación inicial de pares craneales con progresión descendente del cuadro no haría sospechar que el nivel de la lesión fuera medular. Por tanto, la RM medular no estaría indicada en primer lugar.

El test de edrofonio (inhibidor de la acetilcolinesterasa) es útil para el diagnóstico de la Miastenia gravis. En este caso la afectación se produce por bloqueo mediado por anticuerpos de los receptores colinérgicos postsinápticos. Clínicamente la sospecha diagnóstica se establecería ante un cuadro de debilidad muscular proximal de los miembros que mejora con el reposo, sin asociar alteraciones sensitivas, autonómicas, pupilares ni de los reflejos osteotendinosos.

La determinación de anticuerpos antigangliosidos en LCR apoya el diagnóstico de síndrome de Guillain-Barré, siendo más específicos de la variante Miller-Fisher (oftalmoplejía, ataxia y arreflexia). En este grupo de enfermedades es frecuente encontrar en el análisis del LCR disociación albúmino-citológica (hiperproteíorraquia sin pleocitosis); que en el caso presentado no apareció.

La biopsia muscular podría ser útil ante sospecha de miopatías o enfermedad mitocondrial. En estos casos suele existir en la analítica basal elevación de enzimas musculares y, en el caso de enfermedades mitocondriales, también hiperlactacidemia e hipoglucemia.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES SU PRINCIPAL SOSPECHA EN ESTE MOMENTO?

- Botulismo.
- Síndrome de Miller-Fisher.
- Miastenia gravis.
- Síndrome de Lambert-Eaton.
- Síndrome de Guillain-Barré.

La respuesta correcta es la a.

El estudio electrofisiológico de la paciente es típico del botulismo.

El diagnóstico clínico de sospecha de botulismo se basa en la aparición de forma brusca de parálisis flácida descendente, simétrica sin afectación sensorial ni

parestias. Todas las pruebas de laboratorio, incluidos el estudio de LCR y neuroimagen son normales. El EMG pone de manifiesto la alteración en la transmisión neuromuscular. Se aprecia facilitación del potencial de acción muscular con estimulación de alta frecuencia (20-50 Hz). Estos hallazgos permiten distinguir esta entidad del síndrome de Guillain-Barré (entre sus variantes cabe destacar el síndrome de Miller-Fisher que presenta alteración de pares craneales con oftalmoplejía y ataxia) y de la miastenia gravis, pero no descartan el síndrome de Eaton-Lambert (trastorno presináptico de la transmisión neuromuscular causado por anticuerpos, caracterizado por una debilidad muscular fluctuante y una disfunción neurovegetativa, asociado con frecuencia a carcinoma microcítico de pulmón en el adulto).

La toxina producida por *Clostridium botulinum* es la responsable del botulismo. Se han descrito hasta 8 tipos de toxinas diferentes (A-H). Las toxinas A, B, E y con menor frecuencia F, G y H provocan la enfermedad en humanos, mientras que las toxinas C y D afectan a animales.

Existen tres formas clínicas de botulismo: la clásica, el botulismo del lactante y el botulismo de las heridas. El botulismo clásico o alimentario se produce por la ingesta de toxina preformada en los alimentos. Es frecuente que se deba a la ingesta de conservas o miel de preparación casera, con un periodo de incubación desde 6 horas a tres días. El botulismo del lactante se produce por la ingesta de esporas de *Clostridium botulinum* procedentes de la miel u otros alimentos contaminados, que germinan en el tubo digestivo del lactante y producen la toxina *in situ*. Es una causa a descartar ante cualquier lactante hipotónico. En el botulismo de las heridas, la puerta de entrada es el tejido lesionado, donde germinan las esporas del clostridio. Se han descrito casos en personal de laboratorio por inhalación de toxina botulínica en aerosol y otros por sobredosis accidental al inyectar toxina botulínica con fines estéticos.

En el caso presentado, se sospecha que el origen de la intoxicación se debió a la ingesta de alimentos triturados conservados a temperatura ambiente en domicilio tras ser hervidos al “baño María” que, según la madre, almacenaba incluso durante meses. En España el botulismo es una enfermedad de declaración obligatoria. Tras notificar el caso, desde Medicina Preventiva se indicó la búsqueda del microorganismo en dichos triturados, pero no se llegó a aislar el germen.

Todas las formas de botulismo producen la enfermedad por una vía final común. La toxina botulínica

bloquea de forma irreversible las sinapsis colinérgicas periféricas, impidiendo la liberación presináptica de acetilcolina y, por tanto, la transmisión neuromuscular y neurovegetativa.

El botulismo provoca parálisis flácida aguda descendente, simétrica que comienza en los músculos inervados por los nervios craneales. Ello se debe a que la musculatura bulbar dispone de la mayor irrigación y densidad de inervación. No se puede sufrir botulismo sin parálisis bulbares múltiples, aunque en los lactantes puede no identificarse el origen bulbar de síntomas sutiles como rechazo del alimento, succión y llanto débil, babeo o incluso apnea obstructiva.

Los síntomas siguen una evolución progresiva característica que comienza con diplopía, visión borrosa, ptosis, sequedad de boca, disfagia, disfonía y disartria con desaparición de los reflejos corneal y nauseoso. Las pupilas suelen estar dilatadas y no reactivas. La toxina solo actúa sobre los nervios motores por lo que no se observan parestias. A menos que se produzcan complicaciones secundarias como insuficiencia respiratoria, los pacientes están alerta, con funciones cognitivas conservadas. Salvo en la forma de las heridas la fiebre es excepcional.

El diagnóstico se confirma al demostrar la toxina en sangre o heces y/o el *C. botulinum* en las heridas o heces. El patrón oro (“gold standard”) para la detección de toxina botulínica es el bioensayo de toxicidad y neutralización en ratones. Otras técnicas inmunoenzimáticas han demostrado menor sensibilidad. Pueden pasar días o semanas hasta que se obtiene confirmación por parte del laboratorio por lo que la sospecha clínica es esencial para la identificación precoz e inicio del tratamiento. Los alimentos sospechosos deben ser investigados.

En el caso de la paciente, se solicitó la determinación de toxina botulínica en suero como parte del estudio inicial de parálisis flácidas. Se realizó técnica de reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de la neurotoxina A, B, E y F con resultado negativo. En cambio el bioensayo en ratón resultó positivo.

PREGUNTA 6. CUÁL DE LOS SIGUIENTES CONSIDERA QUE ES EL TRATAMIENTO DE ELECCIÓN EN EL BOTULISMO CLÁSICO/ALIMENTARIO:

- Tratamiento de soporte.
- Metronidazol.
- Inmunoglobulina humana específica.

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTRE DIABETES INSÍPIDA Y SÍNDROME PIERDE SAL CEREBRAL.

	Na plasma mEq/L	Na orina mEq/L	Osmolaridad plasmática mOsm/L	Osmolaridad urinaria mOsm/L	Densidad urinaria	Diuresis ml/kg/h	Tratamiento
SIADH	< 130	> 60	< 275	> 500	> 1.020	< 1	Restringir líquidos
SPSC	< 130	> 120	< 275	> 300	> 1.010	> 2	Reponer H₂O y Na⁺

- d. Tratamiento de soporte + antitoxina equina.
e. Amikacina.

La respuesta correcta es la d.

Para el botulismo del lactante está indicada la inmunoglobulina humana específica por vía intravenosa. En pacientes mayores de un año o con sospecha de botulismo alimentario, por heridas u otras formas clínicas se emplea la antitoxina botulínica equina. Ambas deben administrarse de forma precoz ante la sospecha clínica de botulismo. Aunque la parálisis ya establecida no revierte, consigue disminuir la gravedad del cuadro clínico. En el caso del botulismo del lactante se ha demostrado que la administración precoz de inmunoglobulina humana específica disminuye los días de estancia hospitalaria y en Cuidados Intensivos.

Los antibióticos no forman parte del tratamiento del botulismo, salvo en el botulismo por heridas en los que se asocian al tratamiento con antitoxina. Deben evitarse los aminoglucósidos, ya que pueden potenciar el efecto bloqueante de la toxina botulínica en la unión neuromuscular.

Respecto a la evolución de la enfermedad, los pacientes recuperan progresivamente la movilidad a lo largo de varias semanas; al crearse nuevas motoneuronas terminales desmielinizadas que reinervan las fibras musculares inmóviles. Durante este tiempo es esencial el tratamiento de soporte.

Las complicaciones infecciosas son las más frecuentes, especialmente las derivadas de la asistencia sanitaria (neumonía asociada a ventilación mecánica, infección del tracto urinario...). La estenosis subglótica postextubación es excepcional. Otras complicaciones descritas son la secreción inadecuada de hormona antidiurética (ADH), el síndrome de distrés respiratorio y el barotrauma, entre otras.

La paciente presentó durante el ingreso un proceso febril intercurrente. Se solicitaron cultivos y se aisló Candida albicans en la orina. Se inició tratamiento con fluconazol pero, ante la persistencia del urocultivo positivo

y fiebre, se sustituyó por anfotericina B, presentando buena respuesta clínica y negativización del urocultivo de control.

A los 7 días del ingreso se detecta una natremia 127 mmol/L, un aumento de diuresis hasta 5 ml/kg/h y en la exploración clínica presenta evidente sequedad de piel y mucosas.

PREGUNTA 7. ¿QUÉ REALIZARÍA A CONTINUACIÓN?

- Restringir aporte de líquidos.
- Determinación de iones y osmolaridad en muestra de sangre y orina.
- Aumentar aporte de líquidos.
- Retirar sondaje vesical.
- Aumentar aporte de sodio.

La respuesta correcta es la b.

La hiponatremia es la alteración electrolítica más frecuente en el paciente hospitalizado. En el paciente neurocrítico son especialmente frecuentes los trastornos de la homeostasis del agua y el sodio. Ante una hiponatremia aguda en dichos pacientes habrá que hacer el diagnóstico diferencial fundamentalmente entre 2 entidades: el síndrome de secreción inadecuada de ADH (SIADH) y el síndrome pierde sal cerebral (SPSC). Para ello se debe valorar el estado de hidratación del paciente, cuantificar la diuresis y realizar las determinaciones de sodio y osmolaridad tanto en sangre como en orina de manera simultánea.

La paciente presentaba sequedad de piel y mucosas, con una diuresis de 5 ml/kg/h, un sodio en plasma de 127 mmol/L y en orina de 77 mmol/L, una osmolaridad plasmática de 207 mmol/L y urinaria de 430 mmol/L.

Ante dichos resultados y tal y como muestra la Tabla 2 de diagnóstico diferencial de la hiponatremia, los hallazgos indican que se trata de un síndrome pierde sal y por tanto el tratamiento indicado es la reposición de volumen y sodio.

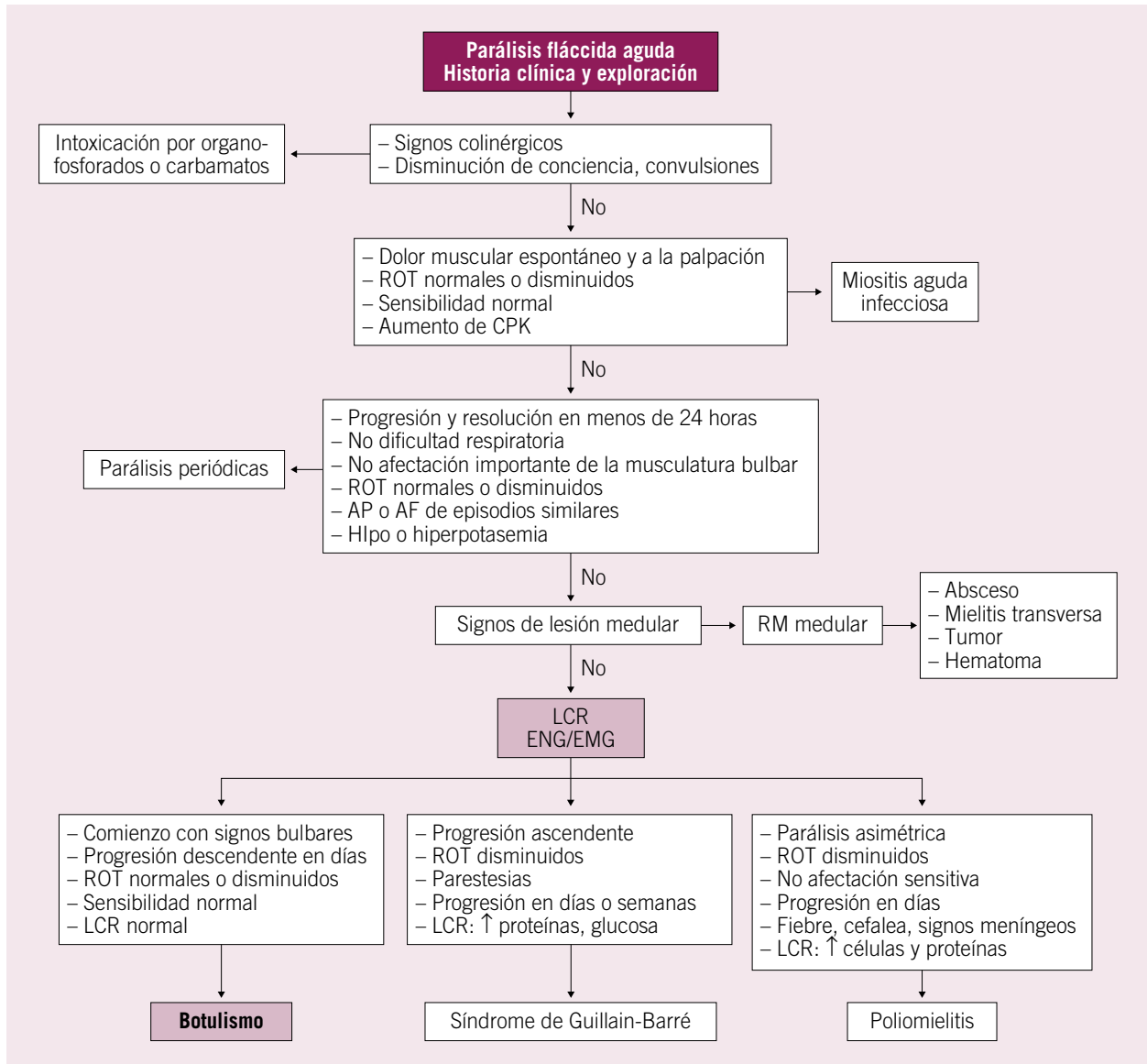


FIGURA 2. Algoritmo de parálisis flácida aguda.

En cambio en el síndrome de secreción inadecuada de ADH, el tratamiento inicial es la restricción hídrica, que en un paciente con síndrome pierde sal podría desencadenar inestabilidad hemodinámica.

La evolución clínica de la paciente fue favorable. Tras 12 días de ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) se inicia recuperación lenta y progresiva de la parálisis flácida. Preciso ventilación mecánica convencional durante 18 días y posteriormente 10 días de ventilación no invasiva.

Permaneció ingresada durante 60 días, 30 de ellos en UCIP. Presentó recuperación motora completa tras varios meses de tratamiento rehabilitador.

PREGUNTA 8. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES MEDIDAS TIENE MAYOR IMPORTANCIA EN EL MANEJO DEL PACIENTE HIPOTÓNICO AGUDO?

- Nutrición enteral precoz.
- Cambios posturales.
- Control del dolor.
- Monitorización de la función respiratoria.
- Empleo cauteloso de drogas vasoactivas.

La respuesta correcta es la d.

La causa más frecuente de mortalidad en los pacientes con botulismo es la insuficiencia respiratoria aguda, por tanto, aunque todas las medidas indicadas forman parte del tratamiento de soporte, es esencial la monito-

rización de la función respiratoria e instaurar de manera precoz las medidas de soporte necesarias; incluso procediendo a la intubación, si se precisa, tal y como ocurrió en el caso presentado.

El tratamiento de soporte en el paciente hipotónico agudo en UCIP se puede resumir en los siguientes puntos:

1. Monitorización y control de la insuficiencia respiratoria: monitorizando frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno, coloración del paciente, patrón respiratorio y signos de insuficiencia aguda grave (ansiedad, sudoración fría, polipnea...). Asimismo, sería conveniente monitorizar la capacidad vital forzada con espirometrías seriadas, ya que este parámetro presenta buena correlación con el grado de afectación respiratoria. El paciente hipotónico es incapaz de realizar un esfuerzo respiratorio adecuado, también tiene alterada la capacidad espiratoria y los reflejos protectores de la vía aérea, por ello es frecuente la necesidad de intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica, así como la realización de traqueostomía. La fisioterapia respiratoria debe constituir parte fundamental del tratamiento de estos pacientes.
2. Vigilancia y tratamiento de la disfunción autonómica. Estos pacientes presentan labilidad hemodinámica, con cambios erráticos y súbitos en la tensión arterial, bien espontáneos o relacionados con las manipulaciones. Pueden presentar además una respuesta exagerada a drogas vasoactivas, hipotensión ortostática, alteraciones del ritmo cardíaco, gastroparesia, íleo paralítico, erupciones cutáneas evanescentes, anhidrosis o sudoración excesiva y retención urinaria. Por ello se debe monitorizar de forma continua el electrocardiograma y la presión arterial invasiva; deben emplearse con cautela las drogas vasoactivas.
3. Terapia nutricional: el aumento del catabolismo en estos pacientes requiere el inicio de una nutrición precoz con un aporte calórico superior a sus necesidades basales; preferiblemente se realizará vía enteral con sonda nasogástrica.
4. Control del dolor: el dolor muscular mejora con los cambios posturales y con analgésicos convencionales como los antiinflamatorios no esteroideos. Deben evitarse los opiáceos.
5. Cuidados generales y medidas preventivas. Se deben tomar medidas para prevenir úlceras de decúbito y las lesiones por compresión de nervios periféricos. El paciente hipotónico precisa tratamiento rehabilitador, cambios posicionales y movilizaciones frecuentes. Es necesario realizar profilaxis de infecciones asociadas a la asistencia sanitaria, con correcta inserción y manipulación de dispositivos y retirada precoz de los mismos.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Botulism and infantbotulism (*Clostridium botulinum*). En: Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases. 30ª edición.
2. Casado Flores J, Serrano González A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª edición. Madrid: Ergon; 2015.
3. Kliegman, Stanton, et al. Nelson Tratado de Pediatría. 19ª edición. Elsevier; 2012.
4. Migita R. Etiology and evaluation of the child with weakness. Uptodate 2017 (base de datos de internet). Disponible en <http://uptodate.com>
5. Pegram PS. Botulism. Uptodate 2017 (base de datos de internet). Disponible en <http://uptodate.com>.
6. Ruza F. Tratado de Cuidados Intensivos Pediátricos. 3ª edición. Ediciones Norma-Capitel; 2003.
7. Sobel J. Botulism. Clinical Infect Dis. 2005; 41: 1167-73.

Shock e insuficiencia renal en paciente con talasemia mayor

Ponente: Manuel Gijón Mediavilla. Tutora: Aranzazú Flavia González-Posada.
Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Se trata de una paciente de 13 años de edad, con diagnóstico de talasemia mayor, que se encuentra ingresada en planta de Hematología para **administración de quelantes de hierro** desde hace 3 semanas (deferiprona oral y deferoxamina **subcutánea**).

Presenta cuadro clínico consistente en fiebre de hasta 40°C de 6 horas de evolución, asociada en la última hora a nivel de conciencia fluctuante y dolor abdominal difuso y continuo, mal localizado. Destaca escaso ritmo de diuresis durante las últimas 8 horas (<0,5 ml/kg/hora).

En la exploración física se encuentran los siguientes hallazgos: tensión arterial de 79/29 mm Hg, frecuencia cardíaca (FC) 121 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 36 rpm, saturación de oxígeno (SatO₂) 100% (recibiendo una FiO₂ de 1), temperatura (Tª) 38,1°C. La paciente presenta mal estado general, **vasoconstricción** periférica con relleno capilar enlentecido, un quejido continuo, **polipnea** y **tiraje** subcostal leve. La auscultación cardíaca (AC) es rítmica, sin soplos con tonos apagados y la pulmonar: (AP) presenta buena ventilación bilateral con hipoventilación en bases. El **abdomen está muy distendido**, con defensa difusa y dolor a la palpación superficial que dificulta la exploración. Presenta una hepatomegalia de 5-6 cm bajo reborde costal. La paciente se encuentra **conectada con el entorno de forma fluctuante**, pero responde al dolor.

Entre los antecedentes familiares y personales, destaca que los padres son primos hermanos, ambos tienen 39 años, son sanos y naturales de Marruecos. Tiene un hermano mayor fallecido por insuficiencia cardíaca y fallo hepático en Marruecos y un hermano pequeño previamente sano.

La paciente es diagnosticada en el primer año de vida de **talasemia mayor**, con anemia crónica y necesidad de transfusiones bisemanales durante sus 13 años de vida en Melilla. En ningún momento se realiza seguimiento hematológico ni tratamiento quelante de hierro. Como consecuencia de su enfermedad y de la sobrecarga sistémica de hierro por el régimen politransfusional, presenta afectación miocárdica con disfunción leve (FEVI 48%); derrame pericárdico leve; sobrecarga férrica hepática grave con leve colestasis; insuficiencia renal crónica estadio II; trombopenia y leucopenia por hiperesplenismo y disfunción endocrina múltiple (pubertad retrasada, hipotiroidismo, intolerancia a los hidratos de carbono).

PREGUNTA 1. DADOS LOS ANTECEDENTES DE LA PACIENTE Y LOS DATOS CLÍNICOS Y ANALÍTICOS INICIALES, ¿QUÉ ACTITUD TOMARÍA INICIALMENTE?

- Asegurar vía aérea y ventilación, inicio de antibioterapia (tras recoger cultivos) y expansión de volumen con albúmina a 60 ml/kg.
- Asegurar vía aérea y ventilación, inicio de antibioterapia (tras recoger cultivos) y expansión de volumen con suero salino fisiológico (SSF) o Ringer a 20 ml/kg.
- Inicio de antibioterapia (tras recoger cultivos), expansión de volumen con SSF a 20 ml/kg e inicio de dopamina y noradrenalina.
- Inicio de antibioterapia (tras recoger cultivos), expansión de volumen con albúmina a 40 ml/kg y realización de ecocardiografía.
- Asegurar vía aérea y ventilación, inicio de antibioterapia (tras recoger cultivos) y soporte con ventilación

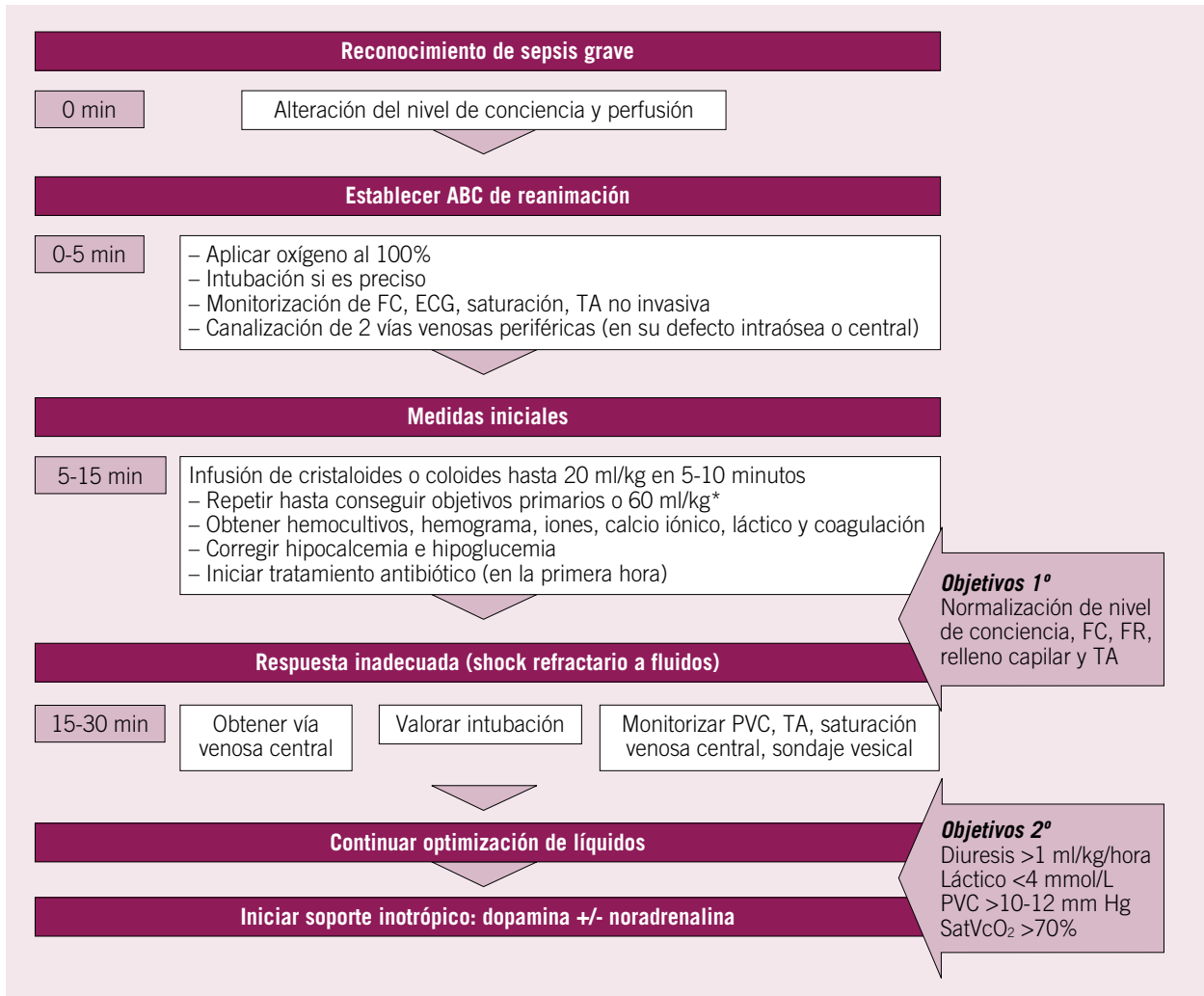


FIGURA 1. Algoritmo de actuación inicial en el shock séptico (*surviving sepsis*).

no invasiva, difiriendo soporte inotrópico según evolución.

La respuesta correcta es la b.

El cuadro es en este momento compatible con una situación de shock, y como primera posibilidad ante la fiebre y el resto de sintomatología, debe pensarse en un shock séptico. La hipotensión es un signo tardío, que indica descompensación del shock, por lo que otros signos como la taquicardia o la vasoconstricción periférica deben alertar con anterioridad.

La actitud tras un inmediato reconocimiento de la situación debe seguir un rápido algoritmo de actuación (véase Figura 1), iniciado por medidas generales (asegurar vía aérea y ventilación) y una expansión con líquidos agresiva, pero con estrecha monitorización de la respuesta para evitar sobrecarga. Si no hay respuesta clínica y en la tensión en los primeros minutos está indicado el

inicio de drogas vasoactivas (dopamina, noradrenalina) en función de la situación.

Paralelamente se deben obtener cultivos en la primera hora (al menos en sangre) e iniciar antibióticos empíricos de amplio espectro.

Se inicia asistencia con ventilación no invasiva con dos niveles de presión, y tras mala respuesta en los primeros 30 minutos precisa intubación orotraqueal e inicio de ventilación mecánica (VM) invasiva. Se administran expansiones de volemia hasta 60 ml/kg con SSF y albúmina. Ante la ausencia de respuesta inicial se inicia soporte con dopamina (a 8 mcg/kg/minuto), adrenalina (a 0,03 mcg/kg/minuto) y noradrenalina (máximo 0,3 mcg/kg/minuto) tras canalización de vía central. También se administra tratamiento antibiótico empírico previa recogida de cultivos.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias: una gasometría venosa, con pH 7,29; pCO₂ 33; HCO₃-

14; EB -12; **lactato 6 mmol/L**; calcio iónico de 0,9; una analítica que presenta los siguientes resultados: **Hb 9,3 g/dl; 5.000 plaquetas; 100 leucocitos (0 NT), PCR 16,5 mg/dl; PCT 28,3 ng/dl. GPT 61U/L; GOT 39 U/L; GGT 39 U/l, Cr 1,26 mg/dl; urea 56 m/dl y una coagulación con actividad de protrombina 23% y TTPA 61 s.**

En la radiografía (Rx) de tórax no hay hallazgos salvo cardiomegalia y la de abdomen no presenta hallazgos de interés. También se realiza una ecografía de abdomen en la que solo destaca hepatomegalia.

PREGUNTA 2. CONSIDERANDO LOS RESULTADOS DE LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN ESTA PACIENTE EN CONCRETO, ¿QUÉ ANTIBIOTERAPIA SERÍA LA IDEAL HASTA OBTENER RESULTADO DE CULTIVOS?

- Cefotaxima en monoterapia, añadiendo cloxacilina o clindamicina si la paciente tiene signos de mucositis.
- Cefotaxima y vancomicina, añadiendo aminoglucósido si existe alta prevalencia de bacilos gram negativos con beta-lactamasa de espectro ampliado (BLEA).
- Meropenem y vancomicina, añadiendo aminoglucósido si existe alta prevalencia de bacilos gram negativos BLEA.
- Meropenem en monoterapia, añadiendo amfotericina B liposomal ante la alta probabilidad de infección fúngica.
- Cefotaxima, cloxacilina y voriconazol.

La respuesta correcta es la c.

Entre los resultados analíticos de la paciente, además de una elevación significativa de reactantes de fase aguda (a favor del cuadro séptico sospechado) y coagulopatía, destaca una trombopenia y una leucopenia con neutropenia grave (0 neutrófilos). La antibioterapia debe ir orientada en este sentido (véase Figura 2) aunque, en este caso, no se trata de una paciente oncológica ni ha recibido quimioterapia. Aunque la respuesta es controvertida, dado que desconocemos el origen y la duración de la neutropenia debemos utilizar antibioterapia de amplio espectro con cobertura para bacilos gram negativos y *Pseudomonas* (piperacilina-tazobactam o meropenem), empíricamente cubrir gram positivos ante la posibilidad de origen abdominal, y añadir un aminoglucósido si en nuestro medio hay alta prevalencia de bacilos gram negativos BLEA o productores de carbapenemasas.

PREGUNTA 3. ANTE LOS RESULTADOS ANALÍTICOS, ¿CUÁL CREE QUE ES LA CAUSA DE LA NEUTROPENIA DE ESTA PACIENTE?

- Agranulocitosis secundaria a sepsis grave con disfunción hematológica.
- Efecto adverso del tratamiento quelante.
- Aplasia medular por eritrocitosis masiva.
- Infección viral intercurrente y aplasia como complicación.
- Neoplasia hematológica subyacente.

La respuesta correcta es la b.

La beta-talasemia mayor, causada por un defecto genético en homocigosis en la formación de cadenas β de la hemoglobina, es una anemia crónica y progresiva por destrucción eritrocitaria, en la que secundariamente se produce eritrocitosis masiva extramedular (con deformidades óseas e hiperesplenismo). El único tratamiento disponible es el régimen hipertransfusional durante toda la vida (consistente en transfusiones cada 10-15 días).

Una complicación frecuente en estos pacientes es la sobrecarga de hierro causada por las múltiples transfusiones, que ha sido hasta finales del siglo XX la principal causa de muerte en estos pacientes. Actualmente existen varios tratamientos quelantes de hierro que se utilizan de forma habitual en estos pacientes.

La paciente presenta durante las primeras 48 horas disminución del ritmo de diuresis hasta anuria mantenida durante 8 horas. Se encuentra progresivamente más edematosa con balances teóricos de +2 litros y reales de +1.400 gramos positivos. Presenta además progresivo empeoramiento de la función renal con cifra de creatinina >3 veces su valor basal (3,43 mg/dl), aumento de cifras de urea, fósforo, potasio y calcio. Se administran dos bolos de furosemida intravenosa sin respuesta inicial de la diuresis.

PREGUNTA 4. ¿CUÁLES SERÍAN LAS MEDIDAS A TOMAR RESPECTO AL FALLO RENAL EN ESTE MOMENTO?

- Restricción de líquidos al menos al 70% de las necesidades basales.
- Inicio de terapia diurética con furosemida en perfusión.
- Control estricto de iones, fósforo, urea y creatinina en sangre y orina.
- Terapia de sustitución renal.
- Las respuestas c y d son correctas.

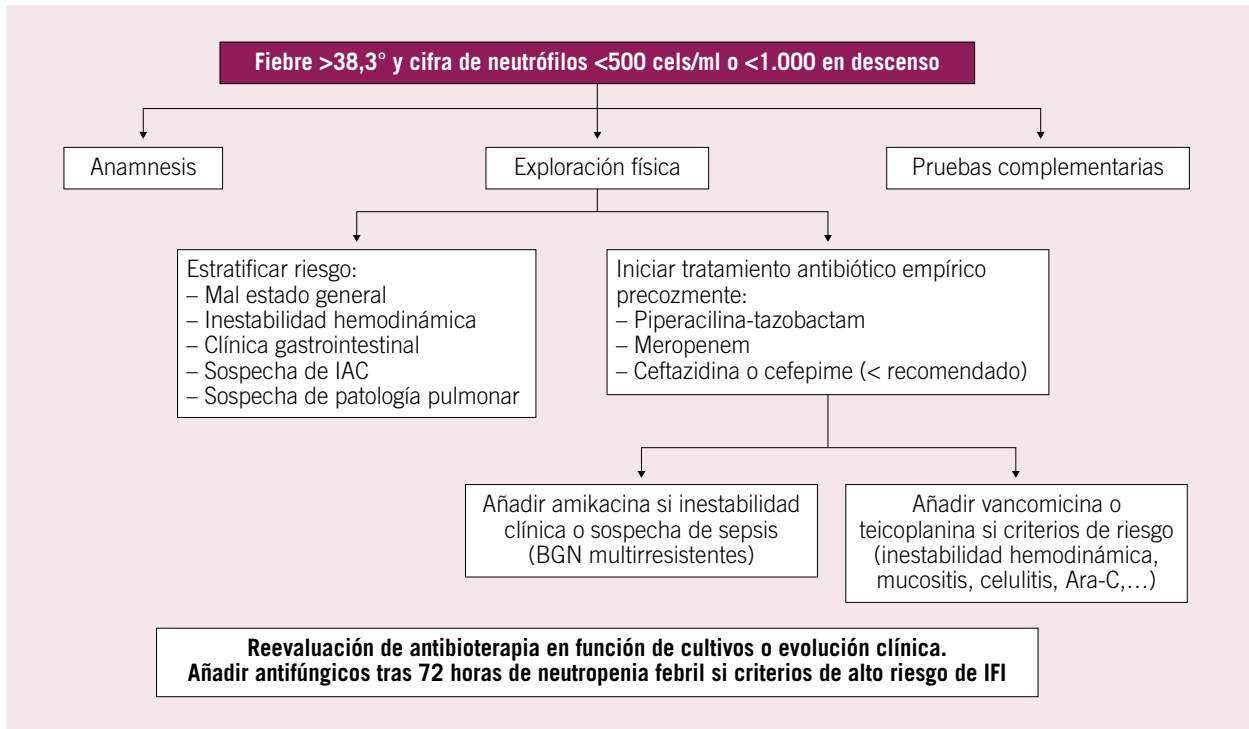


FIGURA 2. Algoritmo de tratamiento en neutropenia febril.

La respuesta correcta es la e.

La **terapia de sustitución renal** en el fallo renal agudo (véase Clasificación de Fallo Renal Agudo en la Figura 3 y Mecanismos de Depuración en la Figura 4), se indica en aquellas situaciones de fallo renal potencialmente irreversible, como en la insuficiencia renal aguda (IRA) oligoanúrica, la IRA no oligoanúrica en pacientes potencialmente catabólicos, la hipervolemia refractaria a tratamiento diurético o en las alteraciones hidroelectrolíticas graves (hiperkaliemia, hipercalcemia o la uremia sintomática).

Debe considerarse **precozmente** (en estadios iniciales) en pacientes con comorbilidad predisponente o con sospecha de respuesta inflamatoria sistémica por el alto riesgo de fallo renal oligoanúrico de estos pacientes.

Las técnicas de depuración extrarrenal se pueden clasificar de forma simplificada en 3 modalidades: diálisis peritoneal, que permite eliminar el exceso de líquidos y sustancias por convección y difusión utilizando la membrana peritoneal como filtro (difícil en pacientes inestables y no indicada si en estos casos se dispone de otras técnicas); hemofiltración continua, que por gradiente de presión hidrostática y arrastre de sustancias permite eliminar sobre todo sustancias de mediano peso molecular reemplazando el líquido filtrado con otro con una composición determinada; y hemodiálisis continua, que permite depuración de sustancias por gradiente de

concentración entre el plasma y un líquido de diálisis que se enfrentan a través de una membrana (depurando sobre todo sustancias de bajo peso molecular, como urea, creatinina e iones).

Algunos estudios sugieren prescribir una terapia de sustitución de alto flujo en pacientes con síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) siempre que la terapia lo permita, ajustando el balance negativo a la situación hemodinámica y las presiones del filtro. Habitualmente se prescribe anticoagulación con heparina o citrato, pero en el caso de esta paciente inicialmente estaría contraindicada al presentar coagulopatía y trombopenia grave. Deben realizarse controles diarios de iones, reponiendo según se precise y mantener un aporte de líquidos necesario para mantener adecuada nutrición e hidratación.

Se inicia terapia de hemodiafiltración venovenosa continua que se mantiene durante 3 semanas por persistencia de la situación de fallo renal oligoanúrico. Durante este periodo se consigue hacer progresivamente un balance negativo y precisa reposición continua de fósforo y aportes puntuales de sodio y potasio.

La paciente se mantiene estable durante los siguientes 14 días, permitiendo retirar el soporte inotrópico sin repercusión hemodinámica. Inicia diuresis forzada con triple terapia diurética a dosis altas y se retira la terapia

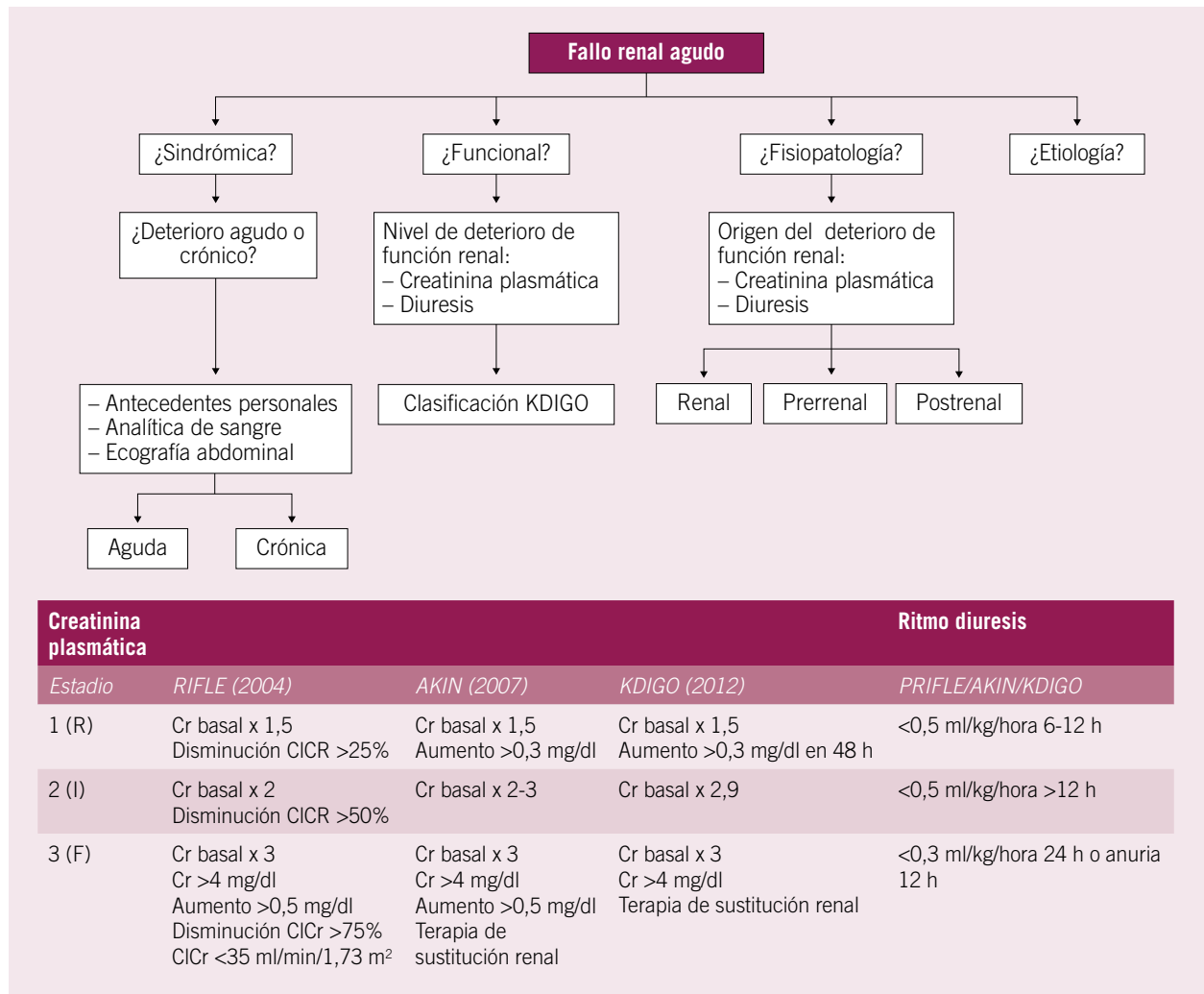


FIGURA 3. Clasificaciones de insuficiencia renal.

de sustitución renal. Permite progresar inicialmente en el destete de la ventilación mecánica, pero el 16º día de ingreso presenta nuevo empeoramiento respiratorio con aumento de necesidades de oxígeno (PaO₂/FiO₂ 230) e hipoventilación, que precisa aumento de la asistencia respiratoria. Se realiza radiografía de tórax de control...

PREGUNTA 5. ¿QUÉ MEDIDA NO CONSIDERA ADECUADA ANTE LA SOSPECHA DE DESARROLLO DE UN SÍNDROME DE DISTRÉS RESPIRATORIO AGUDO (SDRA) EN ESTA PACIENTE?

- a. Realización de nueva ecocardiografía.
- b. Repetir estudio de sepsis y analítica completa.
- c. Disminuir el volumen corriente a 6 ml/kg (aunque el pH <7,30 o pCO₂ >50 mmHg) y titular PEEP para mantener pO₂ >60 mmHg.
- d. Iniciar sedorrelajación.

- e. Aumentar los aportes hídricos y reiniciar soporte inotrópico con dopamina.

La respuesta correcta es la e.

La paciente se encuentra en una situación de **distrés respiratorio agudo (SDRA)**. Esta es la expresión clínica de un edema pulmonar bilateral rápidamente progresivo y desencadenado por una causa primariamente pulmonar (Definición de Berlín 2012, véase Tabla 1). Posibles desencadenantes son la **sepsis**, traumatismos, infecciones respiratorias, enfermedad de injerto contra huésped...

En su manejo es fundamental el correcto tratamiento de la causa subyacente y llevar a cabo una ventilación mecánica protectora (PEEP óptima, volumen corriente bajo, evitar hiperinsuflación). Se proponen tratamientos de segunda línea en situaciones concretas, como el óxido nítrico inhalado, prostaciclina inhalada o ventilación en posición de prono, aunque estas medidas no han demos-

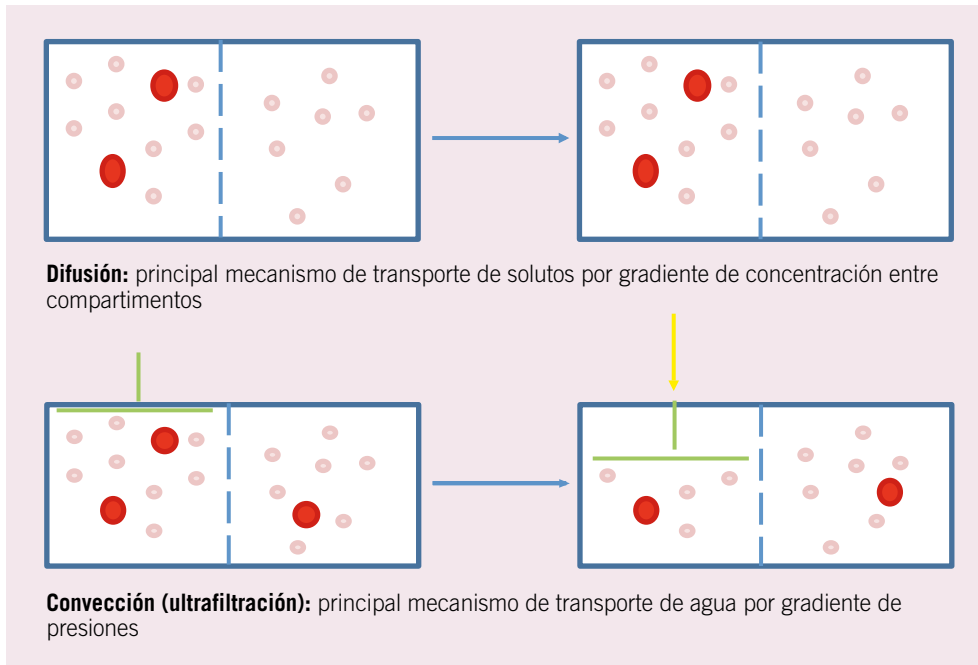


FIGURA 4. Mecanismos de depuración en técnicas de depuración extrarenal.



FIGURA 5. Radiografía de tórax.

trado tener influencia en la mortalidad. Una adecuada sedación e incluso la relajación muscular pueden ser necesarias para el manejo de estos pacientes. En este caso no está indicado reiniciar soporte inotrópico ante la ausencia de signos de causa cardíaca sin antes haber demostrado esta, y el aumento de aporte de líquidos no tiene sentido.

Se optimizan la ventilación mecánica y la sedación y la paciente precisa una semana más de ventilación mecánica invasiva. Se atribuye la instauración del SDRA a la

TABLA 1. SDRA: DEFINICIONES.

<i>Síndrome de distrés respiratorio agudo</i>			
Tiempo	Dentro de la primera semana tras un insulto conocido o empeoramiento de la clínica respiratoria		
Imagen tórax	Opacidades bilaterales no del todo explicadas por derrames, atelectasias o nódulos pulmonares		
Origen del edema	Fracaso respiratorio no explicado por fallo cardíaco o sobrecarga de líquidos Necesaria valoración objetiva (p. ej., ecocardiografía) para excluir edema pulmonar		
	<i>Leve</i>	<i>Moderado</i>	<i>Severo</i>
Oxigenación	200 <PaO ₂ /FiO ₂ ≤300 con PEEP o CPAP ≥5 cmH ₂ O	100 <PaO ₂ /FiO ₂ 200 con PEEP o CPAP ≥5 cmH ₂ O	PaO ₂ /FiO ₂ ≤100 con PEEP o CPAP ≥5 cmH ₂ O

sobrecarga hídrica de los días siguientes a la retirada de la terapia de sustitución renal combinada con una neumonía asociada a ventilación mecánica, sin demostrarse datos de disfunción cardíaca y manteniendo estabilidad hemodinámica. Es extubada con éxito y requiere soporte con ventilación mecánica no invasiva durante 3 días más.

En los días siguientes se completa tratamiento anti-biótico y no presenta nuevas complicaciones infecciosas. El germen aislado es un E. coli sensible a los antibióticos habituales. Persisten al alta cifras de trombopenia estable en torno a 50.000 plaquetas sin nuevos sangrados.

Tras el alta, mantiene seguimiento en consultas de Hematología, Nefrología, Cardiología, Endocrinología y Neumología. Recibe transfusiones cada 2-3 semanas. Se reinició tratamiento quelante con deferasirox con control estricto de la función renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Avilla JM, Espinosa L. Marcadores clínicos de enfermedad renal. Indicación e interpretación de pruebas complementarias. Protocolos de la Sociedad Española de Nefrología Pediátrica. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008.
2. Sutherland SM, Zappitelli M, Alexander SR, et al. Fluid overload and mortality in children receiving continuous renal replacement therapy: the prospective pediatric continuous renal replacement therapy registry. *Am J Kidney Dis.* 2010; 55: 316.
3. Dellinger RP, Mitchell ML, Carlet JM, 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.
4. Freifeld AG, Bow EJ, Sepkowitz KA, et al. Infectious Diseases Society of America. Clinical practice guideline for the use of antimicrobial agents in neutropenic patients with cancer: 2010 Update by the Infectious diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2011; 52(4): e56-93.
5. Marti F, Cullen MH, Roila F, et al. Management of febrile neutropenia: ESMO Clinical Recommendations. *Ann Oncol* 2009; 20(4): 166-9.
6. Kowdley KV, Kaplan MM. Iron-chelation therapy with oral deferiprone--toxicity or lack of efficacy? *N Engl J Med.* 1998; 339: 468.
7. Pippard MJ, Weatherall DJ. Oral iron chelation therapy for thalassaemia: an uncertain scene. *Br J Haematol.* 2000; 111: 2.
8. Ferguson ND, Fan E, Camporota L, et al. The Berlin definition of ARDS: an expanded rationale, justification, and supplementary material. *Intensive Care Med.* 2012; 38: 1573.
9. The Acute Respiratory Distress Syndrome Network. Ventilation with lower tidal volumes as compared with traditional tidal volumes for acute lung injury and the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med.* 2000; 342: 1301.
10. Boussarsar M, Thierry G, Jaber S, et al. Relationship between ventilatory settings and barotrauma in the acute respiratory distress syndrome. *Intensive Care Med.* 2002; 28: 406.

Coma metabólico en lactante de 18 meses

Ponente: Ana Estalella Mendoza. Tutor: José Carlos Flores González.

Unidad de Cuidados Críticos Pediátricos. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Una lactante de 18 meses de edad y origen marroquí acude al Servicio de Urgencias de su hospital de origen por presentar un cuadro consistente en catarro de vías altas de dos días de evolución seguido de fiebre de hasta 38°C, vómitos incoercibles e intolerancia oral. En las últimas horas se acompaña además de somnolencia progresiva.

Entre sus **antecedentes personales** destaca que fue diagnosticado de trastorno del ciclo de la urea (déficit de carbamil fosfato sintasa-CPS) y está en tratamiento de fondo con fenilbutirato sódico, N-carbamil-glutamato, citrulina y dieta baja en proteínas.

En la **exploración al ingreso**, a su llegada a Urgencias del hospital de origen el paciente presenta aceptable estado general con las siguientes constantes: frecuencia cardíaca (FC) de 130 lpm, tensión arterial (TA) de 100/60 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) de 60 rpm, saturación de oxígeno (SatO₂) mayor del 95% con FiO₂ del 26% en gafas nasales y temperatura (T^a) de 37,7°C. Los tonos cardíacos son rítmicos sin soplos, presenta buena perfusión periférica con pulsos periféricos palpables y simétricos en todas las extremidades. Está en respiración espontánea con buena ventilación bilateral sin ruidos patológicos ni signos de dificultad respiratoria. El abdomen es blando y depresible, no doloroso a la palpación, sin palpase masas ni megalias. En la exploración neurológica, se le encuentra obnubilado, con una puntuación en la Escala del Coma de Glasgow (GCS) de 10/15 (respuesta verbal: 2, respuesta ocular: 4, respuesta motora: 4), y las pupilas son isocóricas y reactivas a la luz. Los signos meníngeos son negativos.

Se llevan a cabo las siguientes **exploraciones complementarias**: una analítica sanguínea con el siguiente resultado: hemoglobina 13,3 g/dl, hematocrito 39,4%, leucocitos 7.000 (neutrófilos 73%), plaquetas 561.000,

con glucosa 122 mg/dl, urea 8 mg/dl, creatinina 0,34 mg/dl, sodio 148 mEq/L, potasio 3,35 mEq/L, PCR 0,2 mg/L, amonio 250 μmol/L y una gasometría venosa con pH 7,61, pCO₂ 21 mmHg y HCO₃ 21,1 mmol/L.

PREGUNTA 1. EN ESTA SITUACIÓN CLÍNICA Y ANALÍTICA, ¿CÓMO SE DEBE CLASIFICAR LA HIPERAMONIEMIA?

- Valores dentro de la normalidad.
- Hiperamoniemia leve.
- Hiperamoniemia moderada.
- Hiperamoniemia grave.
- Hiperamoniemia gravísima y con secuelas neurológicas seguras, si no fallece.

La respuesta correcta es la c.

Se trata de un paciente con una enfermedad metabólica conocida y con síntomas indicativos de una descompensación metabólica acompañada de una hiperamoniemia (estado de disminución de la conciencia y rechazo del alimento tras un cuadro catarral banal). En un niño mayor de 30 días de vida los valores normales de amonio en sangre (tras su correcta extracción) son <50 μmol/L, y se considera hiperamoniemia a partir de 90 μmol/L. Para una adecuada interpretación de los valores de amonio, la muestra debe haber sido extraída con el grupo muscular donde se realiza la punción en reposo, evitando la hipoxia producida tanto por el compresor como por la sujeción del miembro. Posteriormente se debe depositar la sangre en un tubo de EDTA vacío, introducir rápidamente la muestra en hielo y procesarla en menos de una hora. En función del resultado, la hiperamoniemia se clasifica en cuatro niveles (Tabla 1). Según los niveles detectados en la primera analítica el paciente presenta una hiperamoniemia moderada.

TABLA 1. SINTOMATOLOGÍA DE LA HIPERAMONIEMIA SEGÚN SU GRADO.

Grado	Amoniemia ($\mu\text{mol/L}$)	Síntomas
I - Leve	90-150	Letargia, irritabilidad, vómitos, rechazo alimento
II - Moderado	150-350	Obnubilación o estupor, hipotonía, pupilas perezosas
III - Grave	350-700	Hipotonía, coma, midriasis, parada cardiorrespiratoria, movimientos de decorticación
IV - Gravísimo con secuelas neurológicas seguro, si no fallece	>700	Coma, hemorragias retinianas, pausas de apnea, midriasis, riesgo de enclavamiento

Adaptado de: Protocolo Hispano-Luso de diagnóstico y tratamiento de las hiperamoniemias en pacientes neonatos y de más de 30 días de vida.

Una vez clasificado en una hiperamoniemia moderada en un paciente previamente diagnosticado de un trastorno del ciclo de la urea (déficit de carbamil fosfato sintasa-CPS) con tratamiento específico del mismo, se decide iniciar el tratamiento de la descompensación metabólica y su traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos de referencia.

PREGUNTA 2. DE LAS SIGUIENTES OPCIONES, ¿CUÁL SERÍA EL MANEJO MÁS ADECUADO PREVIO A SU TRASLADO?

- Suspender aportes de proteínas, pautar fluidoterapia intravenosa con suero glucosado 10%, N-carbamil-glutamato, fenilbutirato sódico y citrulina.
- Sueroterapia intravenosa para rehidratación. Inicio de todos los cofactores (L-arginina, N-carbamil-glutamato. Biotina, hidroxibalamina, piridoxina, riboflavina, tiamina). Realizar control de amonio en 24 horas.
- Inicio de técnica de depuración extrarrenal además del resto de medidas.
- Dieta sin proteínas + L-arginina + fluidoterapia a necesidades basales. Valorar N-carbamil-glutamato si no mejora el cuadro en las dos primeras horas.
- Valorar la indicación de continuar tratamiento dada la presencia de factores de mal pronóstico.

La respuesta correcta es la a.

Ante un cuadro de hiperamoniemia por descompensación metabólica el objetivo principal es reducir las cifras de amonio a valores normales ($<50 \mu\text{mol/L}$) lo antes posible. Se dispone de unas medidas generales, un tratamiento nutricional y un tratamiento farmacológico. Es importante recordar la necesidad de extraer muestras biológicas (plasma y orina) previas al tratamiento a todos los pacientes, sobre todo a aquéllos que no estén diagnosticados previamente. En todos los grados de hiperamoniemia se debe suspender el aporte de proteínas, canalizar una vía periférica y aportar fluidoterapia en forma de glucosa a ritmo de 10-15 mg/kg/min. Es necesario realizar controles horarios de glucemia capilar y añadir tratamiento con insulina si los niveles de glucemia son $>140 \text{ mg/dl}$ de forma mantenida). Además de este tratamiento nutricional, se añadirá el farmacológico urgente con el objetivo de transformar el amonio a productos no tóxicos y administrar cofactores de posibles reacciones enzimáticas afectadas. Según los niveles de amonio en sangre se administrará el tratamiento farmacológico de forma escalonada. En el caso de hiperamoniemia leve (90-150 $\mu\text{mol/L}$) se tratará con la opción d con dieta sin proteínas + L-arginina + fluidoterapia a necesidades basales, valorando añadir N-carbamil-glutamato si no mejora el cuadro en las dos primeras horas. Si la hiperamoniemia se clasifica como moderada (como es este caso) se administrará la opción b, consistente en sueroterapia intravenosa para rehidratación e inicio de todos los cofactores (L-arginina, N-carbamil-glutamato, biotina, hidroxibalamina, piridoxina, riboflavina, tiamina). Pero en caso de un trastorno metabólico conocido, no se administran todos los cofactores sino solo los necesarios, así que la respuesta correcta es la opción a, suspendiendo aportes de proteínas, administrando fluidoterapia intravenosa con suero glucosado 10%, N-carbamil-glutamato, fenilbutirato sódico y citrulina. La opción c queda relegada para las hiperamoniemias graves, y solo se plantea la opción e en los casos extremos de hiperamoniemias por encima de 700 $\mu\text{mol/L}$. El tratamiento según el grado de hiperamoniemia queda reflejado en la Tabla 2.

Evolución del caso clínico: en el hospital de origen se suspenden los aportes de proteínas, inician fluidoterapia intravenosa a necesidades basales con suero glucosado al 10% y administran dosis extra de N-carbamil-glutamato, fenilbutirato sódico y citrulina. El paciente presenta mala tolerancia a la medicación, vomitando en varias ocasiones previamente a proceder al traslado.

TABLA 2. TRATAMIENTO DE LA HIPERAMONIEMIA SEGÚN SU GRADO.

Grado	Cifras amonio umol/L	Tratamiento
I - Leve	90-150	Medidas generales + dietético (sin proteínas)+ fluidoterapia i.v. + L-arginina + N-carbamil-glutamato si no descenso tras 2 h
II - Moderado	150-350	Medidas generales + dietético (sin proteínas)+ fluidoterapia i.v. + L-arginina + N-carbamil-glutamato + valorar TDEC si no descenso
III - Grave	>350	Medidas generales + dietético (sin proteínas)+ fluidoterapia i.v. + L-arginina + N-carbamil-glutamato + valorar TDEC
IV - Gravísimo con secuelas neurológicas seguro, si no fallece	>700	Medidas generales + dietético (sin proteínas)+ fluidoterapia i.v. + L-arginina + N-carbamil-glutamato + valorar TDEC + plantear a los padres secuelas neurológicas graves

Adaptado de: Protocolo Hispano-Luso de diagnóstico y tratamiento de las hiperamoniemias en pacientes neonatos y de más de 30 días de vida.

A la llegada a nuestra Unidad continúa con mal estado general y fiebre de hasta 38°C. Hemodinámicamente presenta FC 140 lpm, cifras de tensión arterial elevadas (140/90 mmHg), buena perfusión periférica y pulsos periféricos palpables. Respiratoriamente mantiene SatO₂ mayor del 95% con FiO₂ 26% aportados en gafas nasales, tiraje moderado subcostal e intercostal y taquipnea mayor de 60 rpm. Neurólogicamente el Glasgow progresa a 3 de forma brusca al ingreso, siendo las pupilas midriáticas medias y reactivas.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ES LA MÁS URGENTE A REALIZAR?

- Administrar un bolo de suero salino hipertónico al 3% (5 ml/kg).
- Extracción analítica y esperar resultado del amonio.
- Repetir el tratamiento farmacológico urgente (N-carbamil-glutamato, fenilbutirato sódico y citrulina).
- Intubación endotraqueal.
- Bolo de manitol al 20% (a 1 g/kg).

La respuesta correcta es la d.

El paciente se encuentra en fase de coma hiperamoniémico y presenta signos de hipertensión intracraneal grave con riesgo de enclavamiento. En esta situación de

riesgo vital inminente, la medida prioritaria más urgente es asegurar la permeabilidad de la vía aérea con la intubación endotraqueal. Posteriormente a esta actuación urgente se inicia el tratamiento de la hipertensión intracraneal con medidas generales y la terapia osmótica. Tanto el bolo de suero salino hipertónico al 3% como el de manitol al 20% han demostrado su efectividad. Las medidas frente a la hipertensión intracraneal así como el control analítico se realizaran una vez asegurada la vía aérea.

Se decide intubación orotraqueal, conexión a ventilación mecánica con parámetros convencionales e inicio de perfusión de sedo-analgésia. Se recibe control analítico con hemograma normal, bioquímica con glucosa de 143 mg/dl, sodio de 150 mEq/L, K 3,6 mEq/L y siendo el resto de la bioquímica, incluyendo transaminasas, normal. La gasometría venosa muestra pH 7,49, pCO₂ 25 mmHg, bicarbonato 18,7 mmol/L, exceso de bases -3 mmol/L. El amonio es de 390 umol/L. Se clasifica como hiperamoniemia grave (Tabla 1) y se intensifica el tratamiento farmacológico duplicando las dosis de N-carbamil-glutamato y añadiendo carnitina, valorando la necesidad de iniciar una técnica de depuración extrarrenal (Tabla 2). Además se administra lactulosa y metronidazol para evitar la síntesis de metabolitos tóxicos por la flora intestinal, y antibioterapia empírica con cefotaxima dada la sospecha de infección como desencadenante de la descompensación. Se inicia tratamiento de la hipertensión intracraneal con elevación de la cabecera de la cama y terapia osmótica (suero salino hipertónico al 3%).

El siguiente control analítico, a las 3 horas de su ingreso, presenta un ascenso de las cifras de amonio hasta 894 umol/L, por lo que se decide el inicio de técnica de depuración extrarrenal, con un control previo de amonio al inicio de la misma de 1.188,2 umol/L.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES LA MODALIDAD DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL DE ELECCIÓN EN LA HIPERAMONIEMIA?

- Ultrafiltración.
- Hemofiltración venovenosa continua.
- Hemodiafiltración venovenosa continua.
- Hemodiafiltración arteriovenosa continua.
- Díalisis peritoneal.

La respuesta correcta es la c.

Las técnicas de depuración extrarrenal continuas (TDEC) están indicadas cuando la hiperamoniemia

TABLA 3. MODALIDADES DE TDEC.

	Ultrafiltración	Hemofiltración	Hemodiálisis	Hemodiafiltración
Extracción	Convección	Convección	Convección y difusión	Convección y difusión
Líquido reposición	No	Sí	No	Sí
Líquido diálisis	No	No	Sí	Sí
Indicaciones	– Hipervolemia refractaria a diuréticos – Insuficiencia cardiaca	– Fracaso renal – Hipervolemia	– Fracaso renal sin hipervolemia	– Fracaso renal. Hipercatabolismo – Fallo multiorgánico – Alteraciones electrolíticas graves

TABLA 4. MODALIDAD DE TDEC INDICADA SEGÚN EL PESO DEL PACIENTE.

<10 kg	>10 kg
– Hemodiafiltración venovenosa continua: de elección – ECMO con hemofiltración: si Amonio >1.000 umol/L – Hemodiálisis: eficaz pero mal tolerado – Exanguinotransfusión: medida transitoria	– Hemodiafiltración venovenosa continua: aumentar un 20% la dosis de fármacos

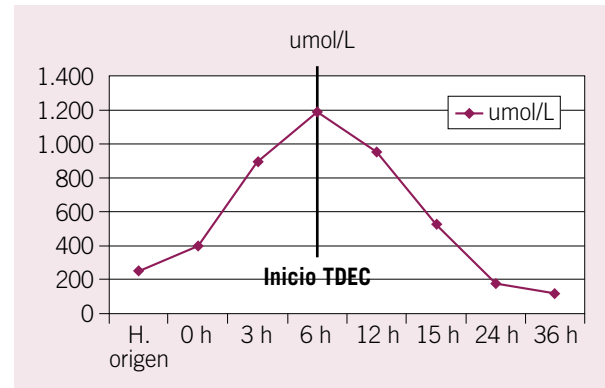


FIGURA 1. Evolución de las cifras de amonio durante el ingreso del paciente.

alcanza cifras superiores a 350 umol/L y no se consigue un descenso significativo a pesar del tratamiento médico. En primer lugar, se debe recordar que la diálisis peritoneal no es la técnica de elección en la depuración de amonio por su bajo grado de aclaramiento por lo que descartaríamos la respuesta e. Dentro de las TDEC distinguimos varias modalidades según su mecanismo de acción (Tabla 3):

1. La ultrafiltración extrae fundamentalmente agua y electrolitos disueltos en la sangre por mecanismo de convección y está indicada en situaciones de hipervolemia refractaria a diuréticos y/o insuficiencia cardiaca.
2. En la hemofiltración se extrae agua y electrolitos mediante mecanismo de convección y, a diferencia de la ultrafiltración, se reponen el agua y/o electrolitos mediante un líquido de reposición que varía según las necesidades del paciente. El líquido de reposición se puede añadir antes o después del filtro. Esta modalidad está indicada principalmente en pacientes con fracaso renal y/o hipervolemia refractaria a diuréticos.
3. En el caso de la hemodiafiltración, se extraen agua y electrolitos por mecanismo de convección, y solutos por mecanismo de difusión o diferencia de concentración al hacer circular a contracorriente un líquido de diálisis para conseguir así una depuración más efec-

tiva. La hemodiafiltración está indicada en pacientes con fracaso renal, hipercatabolismo, fallo multiorgánico o alteraciones electrolíticas graves.

4. La hemodiálisis se diferencia de la anterior en que no se realiza reposición, y está indicada en pacientes con fracaso renal sin hipervolemia.

Las modalidades que podemos utilizar van a depender del peso del paciente (Tabla 4), siendo en ambos grupos la hemodiafiltración venovenosa continua la técnica de elección. Actualmente las técnicas utilizadas son las venovenosas asistidas por bombas, que evitan los problemas de depender de la presión arterial del paciente para garantizar su flujo, motivo por el que descartaríamos la respuesta d.

A partir de la aplicación de la técnica de depuración extrarrenal se observa un descenso progresivo de las cifras de amonio (Figura 1), presentando a las 18 h de su inicio unos valores de amonio de 172,6 umol/L.

En la exploración que se realiza durante la realización de la TDEC presenta una midriasis media arreactiva por lo que se suspende la perfusión de sedo-analgésia para poder realizar la exploración neurológica completa. Además, se constata una poliuria que precisa administración de desmopresina.

TABLA 5. RELACIÓN DE REFLEJOS A EXPLORAR, PARES CRANEALES AFECTADOS E INTERFERENCIAS CON LA EXPLORACIÓN.

Reflejo	Pares craneales	Precaución	Exploración
Fotomotor	II y III (mesencéfalo)	Tropicamida, atropina, adrenalina, dopamina	Ausencia de reactividad pupilar y de reflejo consensual con una luz potente
Corneal	V y VII (protuberancia)	Relajantes musculares. Edema corneal	No parpadeo ni lagrimeo al estimular la córnea con una gasa o torunda de algodón
Óculo-cefálico	VIII, III, IV y VI (bulbo protuberancia)		Mirada centrada y fija al girar la cabeza con los ojos abiertos de forma rápida y en sentido horizontal (ojos de muñeca)
Óculo-vestibular	VIII, III y VI (bulbo protuberancia)	Tapones de cerumen. Perforación timpánica	Ausencia de movimiento ocular cuando se irriga el conducto auditivo externo con 50 ml de suero a 0-4°C y manteniendo la cabeza a 30° y los ojos abiertos durante 1 minuto
Nauseoso	IX y X (bulbo)		Ausencia de respuesta nauseosa al estimular paladar, úvula e hipofaringe
Tusígeno	IX y X (bulbo)		Ausencia de tos al estimular la tráquea con una sonda de aspiración a través del tubo endotraqueal
Test de atropina	X (bulbo) y núcleos troncoencefálicos	No administrar por vía que perfunda aminas	Aumento de la frecuencia cardiaca no superior al 10% al administrar 0,04 mg/kg de atropina i.v.
Test de apnea		Debe ser la última prueba a realizar	Ausencia de movimientos respiratorios tras obtener una pCO ₂ arterial mayor de 60 mmHg

Adaptado de: *Tratado de Medicina Intensiva. Neurología.*

PREGUNTA 5. ANTE LA SOSPECHA DE MUERTE CEREBRAL, ¿CUÁL ES LA PRUEBA DIAGNÓSTICA DE ELECCIÓN?

- Exploración clínica.
- Electroencefalograma de cuatro canales.
- Electroencefalograma de doce canales durante 30 minutos.
- Exploración más electroencefalograma de 30 minutos y/o una prueba de imagen.
- Doppler transcraneal.

La respuesta correcta es la a.

Se define la muerte encefálica como la ausencia de funciones neurológicas con una causa conocida de coma irreversible. Existen unos requisitos previos que se deben cumplir antes de la realización de la exploración clínica:

- Irreversibilidad del daño cerebral.
- Descartar hipotensión, hipotermia y trastornos metabólicos graves que puedan afectar a la exploración.
- Suspender la sedación, la analgesia, el bloqueo neuromuscular y los anticonvulsivantes antes de la exploración, teniendo en cuenta la vida media del fármaco.

El diagnóstico de muerte cerebral es fundamentalmente clínico, y para ello deben coexistir coma arreactivo, ausencia de reflejos troncoencefálicos y apnea. La exploración debe realizarse de forma sistemática.

- La determinación del coma arreactivo se realiza mediante la ausencia de respuesta motora o vegetativa a estímulos dolorosos a nivel del área del trigémino o del lecho ungueal. La presencia de movimientos medulares no invalida el diagnóstico de muerte encefálica.
- La exploración de los reflejos troncoencefálicos se realiza en sentido rostrocaudal y de forma bilateral según se indica en la Tabla 5.
- Ausencia de respuesta en la frecuencia cardiaca a atropina.
- Ausencia de respiración espontánea: para la realización del test de apnea se debe hiperoxigenar y normoventilar al paciente durante 5-15 minutos. Una vez constatada una pCO₂ arterial normal, desconectar al paciente del respirador e introducir una sonda en el tubo endotraqueal conectada a O₂ a 6 lpm y observar la presencia o ausencia de movimientos respiratorios hasta constatar cifra de pCO₂ arterial >60 mmHg. Se deben realizar dos exploraciones clínicas, preferentemente por dos examinadores distintos, y separadas por un periodo de observación de 12 horas en lactantes mayores de 30 días de vida.

Con respecto a las pruebas complementarias, las últimas guías establecen que no son necesarias a menos que la exploración neurológica no pueda completarse o existan dudas en la misma, para asesorar al clínico o

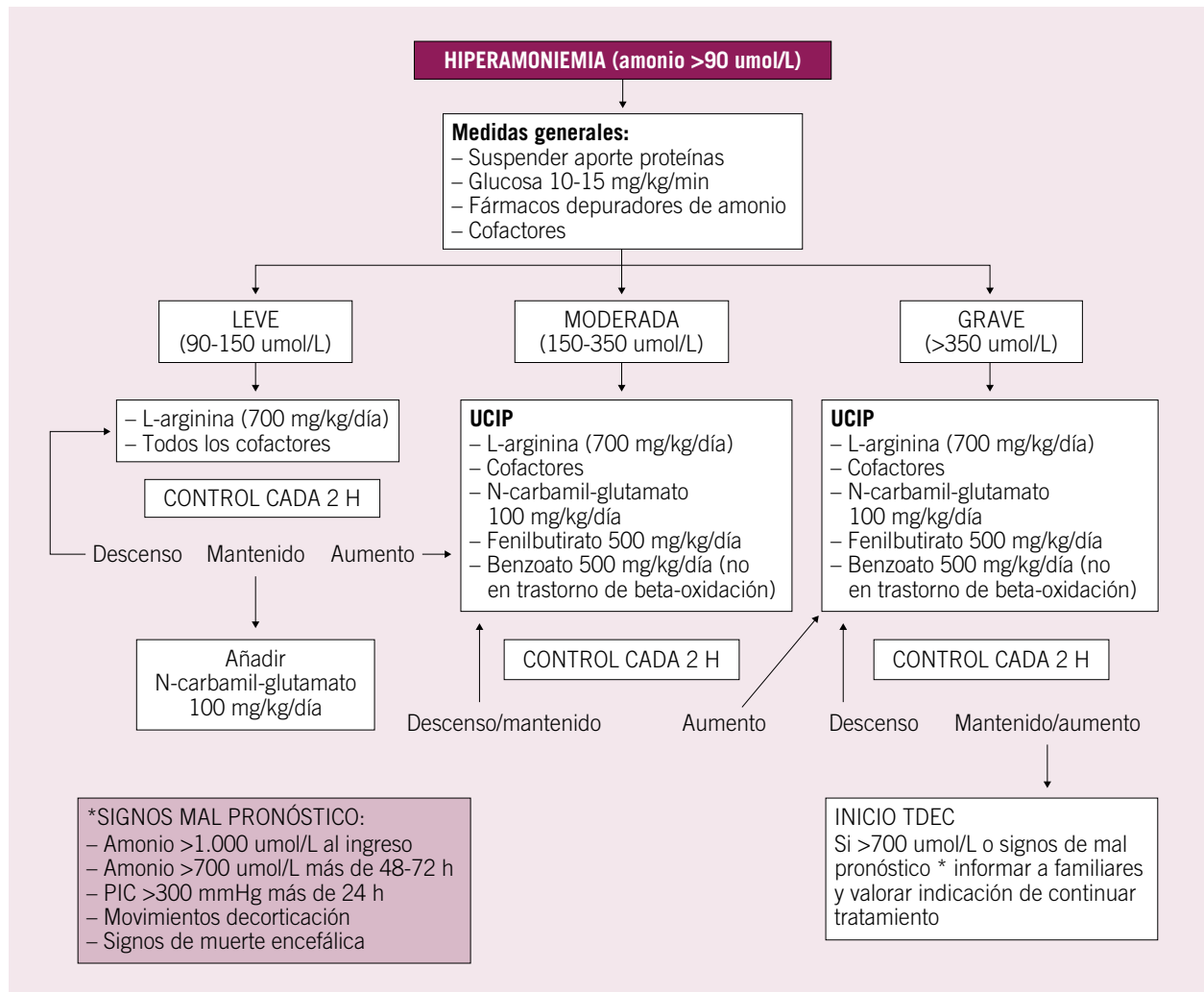


FIGURA 2. Algoritmo diagnóstico-terapéutico de la hiperamoniemia.

reducir el periodo de observación. Su resultado no sustituye a la exploración clínica.

Se declara muerte encefálica tras confirmar y completar el segundo examen clínico y el test de apnea.

Se realiza exploración neurológica siendo compatible con muerte encefálica. A pesar de no ser necesario según las últimas guías, se realizan las siguientes pruebas complementarias: Doppler transcraneal y electroencefalograma (EEG) de 12 derivaciones, evidenciándose ausencia de actividad cerebral.

PREGUNTA 6. ¿QUÉ TRAZADO DE LOS SIGUIENTES SE CORRESPONDE CON MAYOR CERTEZA CON EL DIAGNÓSTICO DE MUERTE CEREBRAL?

- a. Patrón de vasoespasmo.
- b. Patrón de flujo reverberante.

- c. Ausencia de flujo en diástole.
- d. Incisura protodiastólica.
- e. Patrón de espigas sistólicas.

La respuesta correcta es la e.

El Doppler transcraneal es una técnica de monitorización no invasiva de la hemodinámica cerebral (de la perfusión sanguínea cerebral), que permite adecuar la actitud terapéutica al estado del paciente. La arteria cerebral media es la que proporciona mayor información del flujo sanguíneo cerebral global y se localiza a través de la ventana temporal, a una profundidad que oscila entre 35-50 mm, dependiendo de la edad y el perímetro craneal. El aumento de la presión intracraneal provoca inicialmente una disminución del flujo diastólico sin afectar al flujo sistólico. Al aumentar gradualmente la presión intracraneal la disminución del flujo diastólico se va haciendo mayor, pudiendo aparecer en su progresión

una incisura protodiastólica. En el momento en que la presión intracraneal iguala la presión telediastólica, el flujo de diástole es 0 (patrón de ausencia de flujo diástole). Si la presión intracraneal sigue aumentando y es superior a la presión diastólica, la presión de perfusión cerebral disminuye aún más apareciendo un flujo diastólico retrógrado (patrón de flujo reverberante). El patrón de flujo reverberante es el primer signo de parada circulatoria cerebral. Finalmente, cuando los valores de la presión intracraneal alcanzan valores similares a la presión sistólica se mantiene un mínimo flujo sistólico (patrón de espigas sistólicas) hasta desaparecer la señal (patrón de ausencia de flujo). Desde el punto de vista hemodinámico los patrones compatibles con muerte cerebral son el patrón de flujo reverberante, el de espigas sistólicas y la ausencia de flujo. El patrón de flujo reverberante se ha encontrado en algunos pacientes con hipertensión intracraneal que después no han fallecido y, por tanto, exige confirmación con otras pruebas o repitiendo el Doppler transcraneal a los 30 minutos. En caso de ausencia de flujo no puede confirmarse la muerte cerebral por Doppler transcraneal salvo que se encuentre el patrón de flujo reverberante en la porción extracraneal de la arteria carótida interna.

A las 36 horas de su ingreso, tras 16 horas de retirada de sedoanalgesia y con cifras de amonio de 115 $\mu\text{mol/L}$, se realiza nueva exploración clínica y las pruebas complementarias (Doppler transcraneal y EEG), siendo todo

ello compatible con muerte encefálica, decidiéndose la retirada del soporte.

BIBLIOGRAFÍA

1. Protocolo Hispano-Luso de diagnóstico y tratamiento de las hiperamonemias en pacientes neonatos y de más de 30 días de vida. Madrid: Ergon; 2009.
2. Couce ML, Bustos G, García-Alix A, Lázaro A, Martínez-Pardo M, Molina A, et al. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento urgente de hiperamonemia neonatal. *An Pediatr*. 2009; 70: 183-8.
3. Bueno Delgado M, Montejo Fernández M, Aldámiz-Echevarría Azuara L. Tratamiento de urgencias de los errores innatos del metabolismo. En: Sanjurjo P, Baldellou A. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias. Madrid: Ergon; 2009. p. 213-27.
4. Kukreti V, Mohseni-Bod H, Drake J. Management of raised intracranial pressure in children with traumatic brain injury. *J Pediatr Neurosci*. 2014; 9(3): 207-15.
5. Ferrero de la Mano LJ, Rodríguez Fernández LM. Fundamentos de la depuración extrarrenal y tipos de técnicas: hemodiálisis, diálisis peritoneal y técnicas de depuración extrarrenal continuas. En: López-Herce Cid J, Ferrero de la Mano LJ. Manual de técnicas de depuración extrarrenal aguda en niños. Madrid: Ergon; 2013. p. 13-21.
6. Nakagawa TA, Stephen Ashwal, Mudit Mathur, Mohan Mysore and the Society of Critical Care Medicine, Section on Critical Care and Section on Neurology of the American Academy of Pediatrics, and the Child Neurology Society. Guidelines for the Determination of Brain Death in Infants and Children: An Update of the 1987 Task Force Recommendations. *Pediatrics*. 2011; 128: e720.

Estatus epiléptico refractario en niño de 4 años

Ponente: José Luis Urquiza Físico. *Tutora:* Alicia Mirás Veiga.
Hospital Universitario de Burgos.

Un varón de 4 años ingresa en el Hospital Río Carrión de Palencia por convulsiones.

No presenta antecedentes médico-quirúrgicos de interés, siendo un niño previamente sano y con un desarrollo psicomotor normal. No tiene alergias conocidas. Los antecedentes familiares no revierten interés, sus padres son sanos y tiene un hermano menor también sano. No existe consanguinidad entre los padres.

Refieren cuadro de 6 días de evolución con fiebre máxima de hasta 40,5°C, por el que recibe tratamiento antibiótico con amoxicilina (a 40 mg/kg/día) desde hace 5 días, habiendo siendo diagnosticado de faringitis.

En las horas previas al ingreso notan marcha atáxica con lateralización al lado izquierdo, desviación de la comisura bucal hacia la derecha y afasia motora intermitente. Posteriormente presenta una crisis tónica con rigidez generalizada, revulsión ocular y desconexión del medio.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES SOBRE EL TRATAMIENTO DE LAS CRISIS COMICIALES ES FALSA?

- Es necesario vigilar la permeabilidad de la vía aérea.
- Hay que administrar oxígeno en mascarilla con reservorio y monitorizar con pulsioximetría.
- No se administra tratamiento farmacológico hasta disponer de la vía intravenosa.
- Los fármacos de primera línea son las benzodiacepinas.
- Hay que tratar la hipertermia.

La respuesta correcta es la c.

Los objetivos a la hora de tratar una crisis epiléptica son:

- Mantener las funciones vitales.
- Finalizar la crisis.
- Evitar recurrencias.
- Minimizar complicaciones derivadas del tratamiento.
- Evaluar y tratar causas subyacentes.

Las medidas generales de estabilización ante una crisis convulsiva consisten en:

- Asegurar la protección del paciente: colocarlo en un lugar seguro para evitar que se caiga o se golpee, produciéndose alguna lesión. Si no existe antecedente de traumatismo craneoencefálico (TCE) colocar en posición lateral de seguridad o lateralizar la cabeza.
- Asegurar una correcta permeabilidad de la vía aérea: abrir la vía aérea y mantenerla (se puede colocar una cánula orofaríngea) y aspirar secreciones, si precisa.
- Mantener una oxigenación adecuada: administrar oxigenoterapia con mascarilla reservorio a 15 lpm para una FiO₂ cercana al 100%. Favorece un aporte adecuado de O₂ al cerebro para no agravar el posible daño neurológico en una situación de alto consumo de oxígeno.
- Monitorizar constantes: con saturación de oxígeno (SatO₂%), frecuencia respiratoria (FR), frecuencia cardíaca (FC) y electrocardiograma (ECG). Vigilar la aparición de depresión respiratoria y/o arritmias así como la hipotensión.
- Canalizar una vía venosa.
- Tratamiento de la hipertermia, administrando anti-térmicos y utilizando medidas físicas para evitar la hipertermia, ya que esta agrava el posible daño neurológico.
- Administrar medicación para yugular la crisis si esta no cede sola en 5 minutos.

El tratamiento farmacológico de primera línea para el tratamiento de las crisis epilépticas son las benzodiace-

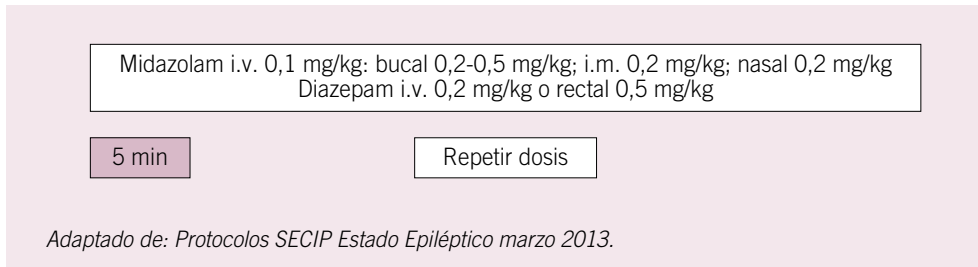


FIGURA 1. Algoritmo terapéutico.

pinas de acción rápida, siendo las utilizadas en España con este fin el diazepam y el midazolam. El diazepam puede administrarse por vía endovenosa (dosis: 0,2 mg/kg, máximo 10 mg/dosis) o, si no se dispone de vía periférica, por vía rectal en forma de supositorio (dosis: 5 mg en <5 años y 10 mg en >5 años). El midazolam puede administrarse vía endovenosa (dosis: 0,1 mg/kg, máximo 5 mg/dosis) y, si no está no es posible, vía bucal (dosis: 0,5 mg/kg, máximo 10 mg/dosis), intranasal (dosis: 0,2 mg/kg) o intramuscular (dosis: 0,2 mg/kg). Los efectos adversos son sedación, depresión respiratoria (mayor riesgo si se administran más de dos dosis), hipotensión, bradicardia y, de forma paradójica, el desencadenamiento de nuevas crisis.

Si la crisis no cede a los 5 minutos tras la administración de la primera dosis de benzodiazepina, podemos repetir una segunda dosis (Figura 1).

En el Hospital Río Carrión se administran dos dosis de diazepam vía rectal y dos dosis de midazolam intravenosas, con lo que se consigue que ceda la crisis.

Posteriormente, el paciente presenta un estado post-crítico prolongado sin recuperación de la consciencia, así como una depresión respiratoria con acidosis respiratoria (gasometría: pH 7,1; pCO₂ 81 mmHg; pO₂ 65 mmHg; HCO₃ 25 mmol/L) precisando intubación endotraqueal con perfusión de sedoanalgesia (midazolam a 0,2 mg/kg/h y fentanilo). Por dicho motivo, se decide traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) del Hospital Universitario de Burgos (HUBU).

Previo al traslado se realizan varias pruebas complementarias:

- *Tomografía computarizada (TC) craneal: sin hallazgos patológicos.*
- *Hemograma: Hemoglobina, hematocrito (Hb, Hcto) y plaquetas normales. Leucocitos 16.100 cel/dl (14% neutrófilos, 71% linfocitos).*
- *Bioquímica: urea, creatinina y sodio (Na) normales. glucemia 170 mg/dl; potasio (K) 3,1 mEq/L; PCR 10,9 mg/L; PCT 2,68 ng/ml.*

- *Coagulación: normal.*
- *Radiografía (Rx) de tórax: tubo endotraqueal normoposicionado, sin hallazgos patológicos.*

Se realiza el traslado en ambulancia de soporte avanzado sin incidencias.

A su llegada a la UCIP el paciente presenta una exploración física normal a excepción de la presencia de pápulas eritematosas en brazo izquierdo, y una exploración neurológica poco valorable por encontrarse sedoanalgesiado, con unas pupilas mióticas reactivas bilaterales y sin evidenciarse crisis clínicas.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ OTROS ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS CONSIDERA NECESARIOS EN ESE MOMENTO?

- a. Análítica de sangre con perfil hepato-renal, iones (incluido magnesio) y glucemia.
- b. Gasometría.
- c. Punción lumbar para estudio citobioquímico, cultivo y PCR de virus neurotrofos.
- d. Electroencefalograma (EEG).
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Las causas más frecuentes de estatus epiléptico según la edad son:

- Recién nacido:
 - Hipoxia perinatal: asfixia, anoxia, hemorragia.
 - Anomalías congénitas del metabolismo, hipoglucemia.
 - Alteraciones hidroelectrolíticas: hipocalcemia, hiponatremia, hipomagnesemia.
 - Meningitis, encefalitis.
 - Déficit de piridoxina.
- Menores de 6 años (además de las causas neonatales):
 - Convulsiones febriles.
 - Tumores.
 - Traumatismos.

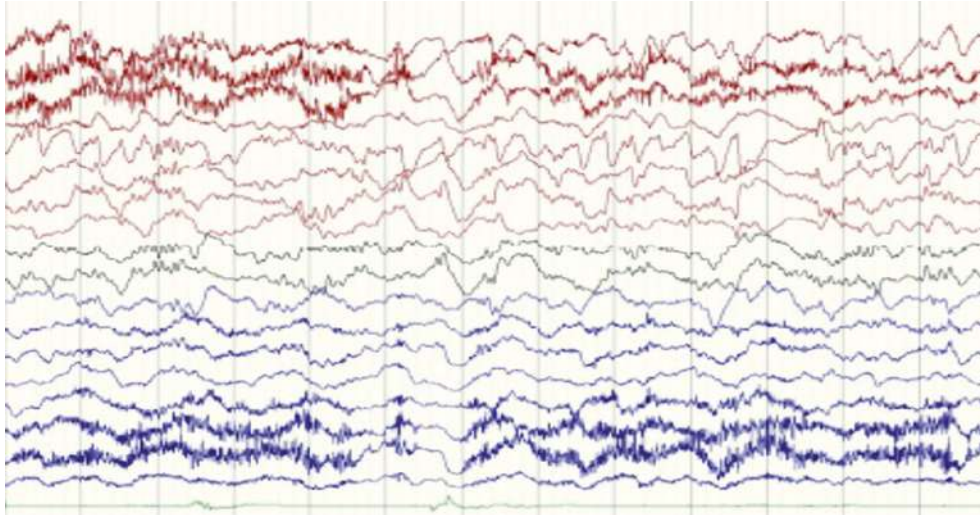


FIGURA 2. EEG del paciente al ingreso.

- Síndromes neurocutáneos.
- Idiopático.
- Mayores de 6 años:
 - Epilepsia mal controlada.
 - Enfermedades degenerativas.
 - Trauma.
 - Infección.
 - Tumores del sistema nervioso central.
 - Intoxicaciones, drogas.
 - Idiopático.

Las pruebas complementarias que se realicen deberán ayudarnos a confirmar y/o descartar dichas etiologías según nuestras sospechas después de realizar una historia clínica detallada y un adecuado examen físico.

El paciente presenta un cuadro febril con convulsiones y elevación de reactantes de fase aguda (RFA), por lo que es importante descartar una infección del sistema nervioso central (SNC) mediante una punción lumbar (PL) para estudio citobioquímico, cultivos y PCR para virus neurotrópos, siempre y cuando no existan contraindicaciones para la realización de dicha prueba (signos de hipertensión intracraneal, coagulopatía, trombopenia...).

En la analítica sanguínea se puede observar afectación de otros órganos, acumulación de metabolitos tóxicos, elevación de RFA, alteraciones hidroelectrolíticas y el estado glucémico del paciente. La gasometría y la glucemia capilar son dos pruebas de gran utilidad ya que permiten detectar de forma rápida posibles alteraciones hidroelectrolíticas y de la glucemia, siendo estas fácilmente corregibles.

La importancia de la realización de un EEG en este paciente reside en el hecho de que no ha recuperado la consciencia tras ceder la crisis y, en el momento del

ingreso, presenta una exploración neurológica no valorable a causa de la sedoanalgesia con la que se encuentra por la intubación. Por dicho motivo, no podemos descartar la existencia de crisis. De hecho, hasta un 14% de los pacientes tratados por un estatus epiléptico convulsivo generalizado presentan un estatus epiléptico no convulsivo en el EEG tras el cese de las convulsiones.

Al ingreso en la UCIP se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- **Rx de tórax:** sin hallazgos significativos.
- **Hemograma:** leucocitos 5.200 (38,2% neutrófilos, 52,9% linfocitos), resto normal.
- **Bioquímica:** perfil hepato-renal, glucemia, iones (incluido fósforo y magnesio) y albúmina normales. PCR 7 mg/dl y PCT 1,8 ng/ml.
- **Coagulación:** normal.
- **Líquido cefalorraquídeo (LCR):** leucocitos 9 (30% polimorfonucleares; 70% mononucleares), proteinorraquia 47 mg/dl y glucorraquia 78 mg/dl (con una glucemia en sangre de 111 mg/dl).
- **Gasometría:** normal.
- **EEG convencional:** descargas epileptiformes multifocales e independientes en ambos hemisferios, muy activas y que tienden a presentarse de forma pseudoperiódica (Figura 2).

PREGUNTA 3. ¿QUÉ TRATAMIENTO CONSIDERA MÁS ADECUADO EN ESE MOMENTO?

- a. Perfusión continua de midazolam.
- b. Fenobarbital.
- c. Repetir dosis de benzodiazepinas.

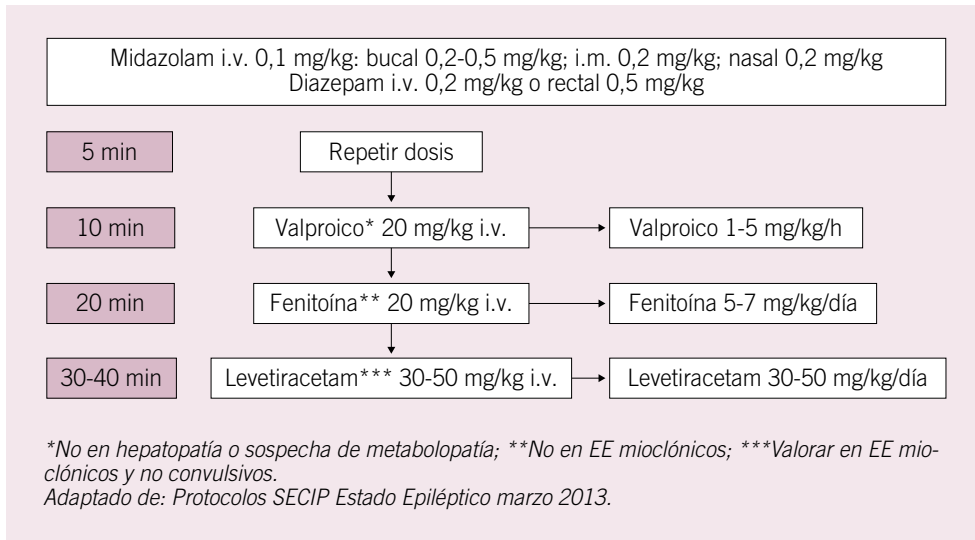


FIGURA 3. Algoritmo terapéutico.

- d. Ácido valproico.
- e. Coma barbitúrico.

La respuesta correcta es la d.

Si no se consigue yugular la crisis con la administración de benzodiacepinas, se deben iniciar fármacos de segunda línea (Figura 3), siendo estos: ácido valproico, fenitoína y levetiracetam.

La elección de uno u otro fármaco depende de varios factores, entre ellos: respuesta previa a antiepilépticos, si se trata de un epiléptico conocido con tratamiento de base, cumplimiento del mismo o cambios recientes en las dosis, así como el tipo de crisis.

Si bien es cierto que según algunas guías el levetiracetam no es el fármaco de primera elección cuando pasamos al tratamiento de segunda línea, este es un fármaco cada vez más conocido, con buena eficacia, escasos efectos secundarios y que presenta como ventajas no precisar un metabolismo hepático, no producir hepatopatía y presentar una farmacocinética más predecible que hace que no sea necesario medir niveles en sangre para su control clínico.

El ácido valproico es el fármaco de primera elección en estatus epilépticos no convulsivos y mioclónicos. Como efectos adversos puede producir hipotensión (generalmente poco importante en la práctica clínica), trombopenia y alteraciones hepáticas, por lo que está contraindicado en pacientes con hepatopatía conocida, metabolopatías y menores de 2 años con estatus de causa desconocida.

La fenitoína es útil en estatus epilépticos tónico-clónicos y parciales, encontrándose contraindicada en

los mioclónicos por el riesgo de agravar los mismos. Se trata de una molécula muy liposoluble, por lo que se encuentra disuelto en propilenglicol, sustancia que puede causar arritmias, por lo que debe infundirse de forma lenta (a una velocidad máxima de 1 mg/kg/min) por el riesgo de arritmias e hipotensión. Como efecto adverso, puede causar flebitis e incluso necrosis tisular si se extravasa.

El levetiracetam es útil en los estatus epilépticos mioclónicos y en los no convulsivos. Como efecto adverso, aunque infrecuente, puede producir ideas y comportamientos suicidas.

Al ingreso del paciente se monitorizó el electroencefalograma integrado por amplitud (aEEG) y se inició tratamiento con levetiracetam (con bolo a 50 mg/kg seguido de mantenimiento a 50 mg/kg/día). Sin embargo, posteriormente fue necesario añadir fenitoína (dosis de carga a 20 mg/kg seguido de mantenimiento a 5 mg/kg/día) por objetivarse actividad comicial. De esta forma se consiguen controlar las crisis inicialmente, pero a las 24 horas presenta nuevamente crisis clínicas con actividad compatible en el aEEG que no responden a varios bolos de midazolam y uno de fenitoína.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ OTRAS OPCIONES TERAPÉUTICAS VALORARÍA ANTE UN ESTATUS EPILÉPTICO REFRACTARIO?

- a. Fenobarbital.
- b. Perfusión de midazolam.
- c. Clonazepam.

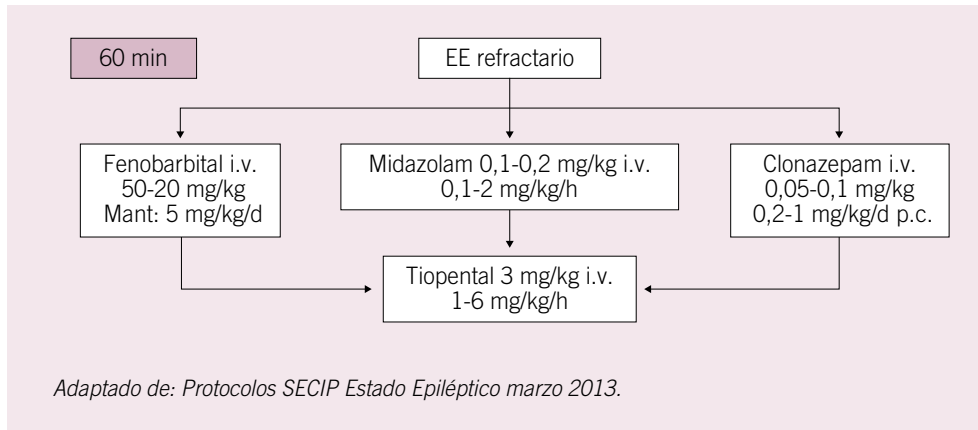


FIGURA 4. Algoritmo terapéutico.

- d. Coma barbitúrico con tiopental.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e. (Figura 4)

En caso de persistir las crisis después de agotar las opciones anteriores, se considera un estado de estatus epiléptico refractario al pasar de 60 minutos de duración y/o si no cede tras la administración de 2 o 3 anticonvulsivantes de primera y segunda línea. En este momento, se considera añadir al tratamiento fenobarbital, una perfusión de midazolam o clonazepam, sin que ninguno de estos tres fármacos haya demostrado superioridad con respecto a los demás.

Otra opción terapéutica en este escalón es inducir un coma.

PREGUNTA 5. CON RESPECTO AL COMA INDUCIDO, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ES FALSA?

- a. El fármaco más utilizado en España es el tiopental, aunque se pueden utilizar otros.
- b. Consiste en alcanzar un patrón de brote-supresión en el EEG y mantenerlo al menos 12-24 horas.
- c. El Índice biespectral (BIS) no es útil en su monitorización.
- d. Los efectos adversos más habituales son hipotensión y depresión respiratoria.
- e. Precisa intubación y ventilación mecánica.

La respuesta correcta es la c.

El coma inducido consiste en producir farmacológicamente en el paciente un patrón de brote-supresión, debiendo mantenerse el mismo durante al menos 12-24 horas. El fármaco más utilizado en España a este respecto es el tiopental, aunque se pueden utilizar otros



FIGURA 5. Monitorización BIS del paciente durante el coma barbitúrico. Puede observarse un valor BIS de 11 y una tasa de supresión del 73%.

fármacos, como el fenobarbital o el propofol. La monitorización puede realizarse bien mediante aEEG, en el que observaremos el patrón de brote-supresión, o mediante monitorización del BIS, en el que deberemos mantener un valor BIS de menos de 15 con una tasa de supresión mayor del 70%. Los principales efectos adversos son la hipotensión grave y la depresión respiratoria, por ello es necesario canalizar una vena y arteria centrales para administración de drogas vasoactivas y monitorización de la tensión arterial invasiva, así como la intubación y ventilación mecánicas para mantener una adecuada oxigenación y ventilación.

Se decide entonces, dada la refractariedad del estatus, inducir un coma barbitúrico con tiopental que se mantiene durante 4 días (Figura 5). Sin embargo, al ir saliendo del coma el paciente presenta nuevamente crisis.

Se decide entonces iniciar dieta cetogénica.

PREGUNTA 6. SOBRE LA DIETA CETOGÉNICA ES FALSO QUE:

- Es el tratamiento de elección en el déficit de la proteína 1 transportadora de glucosa (GLUT-1) y el déficit de piruvato deshidrogenasa.
- Se basa en sustituir los hidratos de carbono de la dieta por lípidos.
- Solo puede realizarse por vía enteral.
- Precisa un control riguroso del estado nutricional y metabólico.
- Los efectos adversos son, generalmente, de poca gravedad.

La respuesta falsa es la c.

Existen diferentes tipos de dieta cetogénica en función de la proporción de grasas/hidratos de carbono y proteínas que varía entre 4:1 a 1:1.

El objetivo es alcanzar y mantener una cetonemia en torno a 3 mmol/dl. Los controles se realizan habitualmente mediante tira de orina controlando la cetonuria, debiéndose mantener una cetonuria de 3 cruces.

Los principales efectos adversos relacionados con la dieta cetogénica son, en general, de poca gravedad, pudiendo aparecer alteraciones metabólicas, gastrointestinales, renales (litiasis renal), osteoporosis (si la dieta se mantiene durante más de 2 años) y estancamiento ponderoestatural.

Aunque generalmente suele utilizarse con preparados para la vía enteral, se puede realizar una dieta cetogénica en nutrición parenteral manteniendo una proporción lípidos/hidratos de carbono+proteínas similar a la utilizada vía enteral, aunque existen pocos estudios al respecto y es poco utilizada vía parenteral en la práctica clínica habitual.

La respuesta a la dieta cetogénica se produce a medio plazo, por lo que no es un tratamiento agudo del estatus epiléptico. Se considera que debe interrumpirse si no se observa ningún tipo de respuesta después de tres meses de iniciada.

En el paciente se comienza una dieta cetogénica, administrándose las primeras 24 horas vía parenteral (proporción 1:1) y pasándose posteriormente a la vía enteral (proporción 4:1). No se consigue sin embargo mantener una cetonemia adecuada más allá de las primeras 24 horas, permaneciendo el paciente en estatus epiléptico.

Durante el ingreso se intenta tratamiento mediante:

- Fármacos antiepilépticos: levetiracetam, fenitoína, lacosamida, valproico, oxcarbazepina, perampanel, propofol, ketamina, megabolos de fenobarbital y 3 comas barbitúricos con tiopental.*
- Dieta cetogénica.*
- Coma inducido con desflurano inhalado.*
- Terapia inmunomoduladora: megabolos de corticoides, inmunoglobulinas y plasmaféresis.*
- Hipotermia terapéutica (T° 33°C durante 48 h).*

Todos ellos resultaron ineficaces en el control del estatus, por lo que finalmente, a los 60 días de ingreso, se decide tratamiento mediante terapia electroconvulsiva (TEC).

El objetivo de la TEC es desencadenar una crisis tónico-clónica generalizada en el individuo. Existen varias hipótesis para explicar la eficacia de esta terapia, siendo la más aceptada que la TEC incrementa los niveles de ácido gamma-aminobutírico, permitiendo que este neurotransmisor reduzca la actividad metabólica neuronal, produciendo así un periodo refractario que interrumpa las crisis epilépticas.

Para la técnica se precisa de sedoanalgesia, para lo que es necesario tener monitorizado al paciente, además de precisar ventilación mecánica para asegurar una adecuada ventilación y oxigenación durante la realización de la técnica y en el periodo de recuperación. Es preciso también monitorizar el EEG para comprobar cambios en el trazado y la efectividad o inefectividad del procedimiento. Los dispositivos de los que se dispone para la aplicación de la TEC son dos: el MECTA y el THYMATRON. Los efectos adversos son infrecuentes y comprenden arritmias, hipotensión, apnea, amnesia posterior y estatus epiléptico. Al paciente se le aplicaron 14 sesiones en 6 días no consecutivos a lo largo de 11 días. Se aplicaron los electrodos en zona bifrontotemporal con los siguientes parámetros: amplitud 1 ms, frecuencia: 60 Hz, duración: 2 seg, energía con incremento progresivo de 40 a 200 J. Fue llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, consistente en el equipo de psiquiatras encargado de aplicar la TEC, el equipo de neurofisiólogos encargados de monitorizar el EEG y un equipo de intensivistas pediátricos para administrar la analgesia y relajación y mantener el soporte vital. La analgesia se realizó con fentanilo y la relajación con rocuronio, asociándose en las tres últimas sesiones cafeína para disminuir el umbral epileptógeno. En la última sesión se consiguió una crisis tónico-clónica generalizada de aproximadamente 50 seg, comprobándose en

el EEG una disminución de la actividad epileptiforme. No se objetivaron efectos adversos con la aplicación de la técnica. Tras la remisión del estatus mediante la TEC, el paciente no vuelve a entrar en estatus epiléptico y solo presenta crisis aisladas (Figuras 6-8).

Desde el punto de vista diagnóstico, se realizaron varias pruebas complementarias durante el ingreso:

- PCR para virus herpes simple 1 y 2 y enterovirus en líquido cefalorraquídeo (LCR).
- Hemocultivos y cultivos LCR así como serologías para diferentes agentes infecciosos.
- Estudio metabólico.
- Estudio en LCR de lactato, piruvato, aminoácidos y neurotransmisores.
- Estudio en orina de lactato, piruvato, aminoácidos, ácidos orgánicos, creatinina y guanidinoacetato.
- pH sanguíneo, amonio, aminoácidos en sangre, metales pesados, cobre, ceruloplasmina y ácido úrico.
- Biopsia muscular para estudio histológico e histoquímico (incluyendo enzimas fosforilasas y oxidativas y actividad de las enzimas de la cadena respiratoria).
- Estudio inmunológico y de autoanticuerpos: niveles de inmunoglobulinas y anticuerpos antinucleares, anti-descarboxilasa de ácido glutámico y anticuerpos hacia antígenos de superficie neuronal (NMDAR, GABA(B), GABA(A), AMPA, mGLUR5 y DPPX, LGI1, y proteínas Caspr2).
- Resonancia magnética craneal los días 1 y 14 tras el ingreso y previa al alta.

Todas las pruebas fueron normales o negativas, salvo la resonancia magnética craneal previa al alta en la que se objetiva atrofia global. Por todos estos resultados y la clínica del paciente finalmente se diagnosticó de un

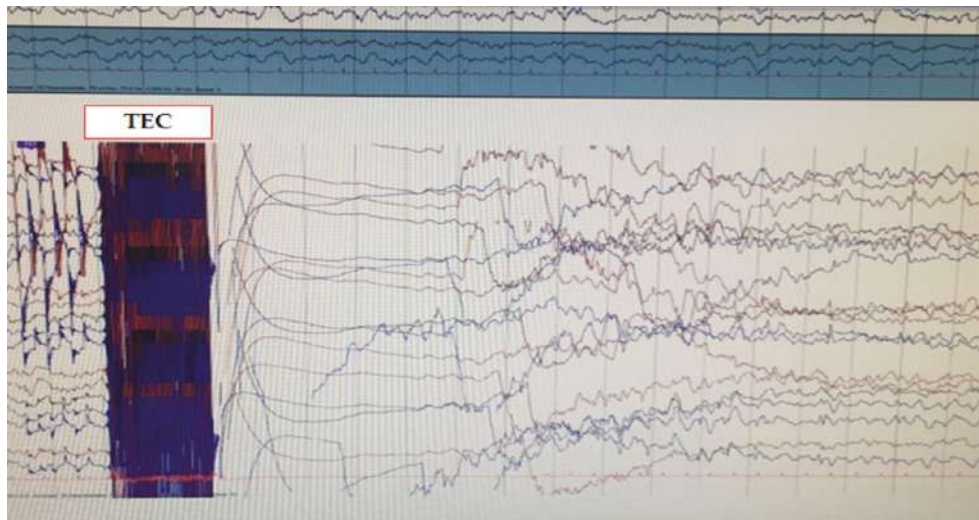


FIGURA 6. EEG durante la administración de una sesión de TEC.

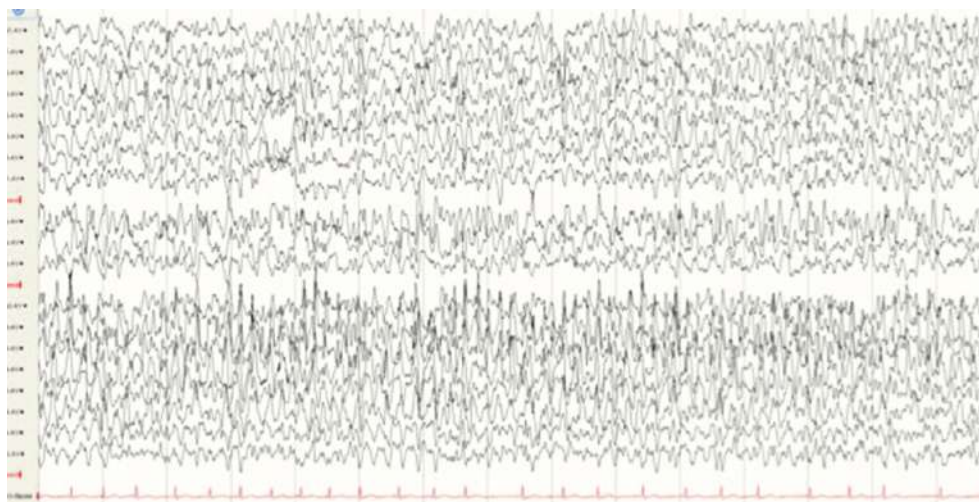


FIGURA 7. Electroencefalograma antes del inicio de la terapia electroconvulsiva. Convulsiones parciales motoras con mayor expresión en región frontal derecha.

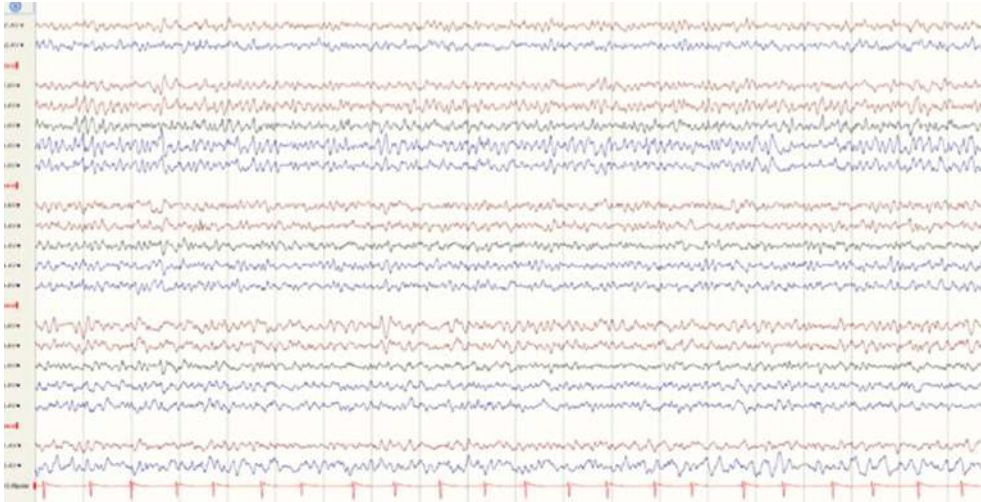


FIGURA 8. Electroencefalograma tras terapia electroconvulsiva con escasa actividad epileptiforme y actividad de fondo lenta.

FIRES (acrónimo en inglés de Febrile Infection Related Epilepsy Syndrome). El FIRES es una enfermedad rara que da lugar a un estatus epiléptico superrefractario. Afecta a niños previamente sanos en edad escolar (media de 8 años). El cuadro típico es el de una infección febril inespecífica que a los pocos días da lugar a crisis focales altamente recurrentes que evolucionan hacia un estatus epiléptico con importante deterioro neurológico. Su etiología es desconocida, barajándose varias hipótesis: infecciosa, inmunológica, inflamatoria... No existen pruebas específicas para su diagnóstico, siendo este de exclusión.

Al alta de UCIP el paciente presenta como secuelas un deterioro cognitivo grave, trastorno del movimiento espástico-discinético, ceguera cortical, crisis parciales esporádicas e incapacidad para la alimentación oral que precisa de sonda de gastrostomía (PEG).

Dos años después, consigue alimentación por boca/gastrostomía, presenta marcha autónoma de 2-3 pasos, mantiene bipedestación con apoyo (15 min), realiza pinza y coge 2 objetos a la vez, presenta mejor conexión con el entorno (conoce a sus padres y realiza órdenes sencillas). No ha vuelto a presentar estatus epiléptico, aunque continúa con crisis esporádicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mirás Veiga A, Conejo Moreno D, Gómez Menéndez AI, et al. Effectiveness of electroconvulsive therapy for refractory status epilepticus in febrile infection-related epilepsy syndrome. *Neuropediatrics*. 2017; 48(1): 45-8.
2. Nso Roca AP, Bravo Feito J, Velázquez Fragua R, Martínez Bermejo A. Convulsiones. Status convulsivo. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5ª edición. p. 1263-74.
3. Pérez Rosabald A, Baltodano Agüero A, Rivera Brenes R. Estado epiléptico. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 4ª edición. p. 173-81.
4. Wilfong A. Management of convulsive status epilepticus in children. Jan 2017. (<http://www.uptodate.com/contents/management-of-convulsive-status-epilepticus-in-children>).
5. Fernández Carrión F, Gómez de Quero Masía P. Protocolo de tratamiento de la SECIP del Estado Epiléptico. Marzo 2013. www.secip.com.
6. Nababout R, Mazzuca M, Hubert P, et al. Efficacy of ketogenic diet in severe refractory status epilepticus initiating fever induced refractory epileptic encephalopathy in school age children (FIRES). *Epilepsia*. 2010; 51(10): 2033-7.
7. van Baalen A, Stephani U, Kluger G, et al. FIRES: febrile infection responsive epileptic (FIRE) encephalopathies of school age. *Brain Dev*. 2009; 31(1): 91-3, author reply 92-3.
8. van Baalen A, Häusler M, Boor R, et al. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): a nonencephalitic encephalopathy in childhood. *Epilepsia*. 2010; 51(7): 1323-8.
9. Acedo Y, Mojica E. Convulsión. Urgencias Pediátricas: Guía de actuación. Panamericana; 2014. p. 280-6.
10. Zeiler FA, Matuszczak M, Teitelbaum J, et al. Electroconvulsive therapy for refractory status epilepticus: a systematic review. *Seizure*. 2016; 35: 23-32.

Manejo intensivo de lactante con perforación gástrica y shock

Ponente: Lidia Martínez Virumbrales. *Tutor:* June Udaondo.
Hospital Universitario Cruces. Barakaldo, Bizkaia.

Se trata de una lactante de 10 meses que ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCIP) de un hospital terciario, procedente de quirófano de cirugía pediátrica tras reparación de una perforación gástrica.

En cuanto a los antecedentes personales destaca la no realización del triple cribado prenatal y de la prueba de tolerancia oral de glucosa durante el embarazo. Respecto a los antecedentes familiares una hermana por parte de padre está afectada de acidemia metilmalónica, descartándose dicha patología en nuestra paciente. No tiene otros antecedentes de interés.

Tres horas previas al ingreso, presenta episodio de cianosis, distensión abdominal y enfisema subcutáneo de cuello y cara, asociando disminución del nivel de consciencia. Ante dicho cuadro acuden al centro de salud más cercano donde evidencian, a la exploración, mal estado general, frialdad generalizada, abdomen distendido y quejido, adoptando postura de hiperextensión cefálica sin tiraje asociado.

PREGUNTA 1. EN BASE A LA SITUACIÓN CLÍNICA DE LA PACIENTE A SU LLEGADA AL CENTRO DE SALUD, ¿CUÁL SERÍA LA ACTUACIÓN MÁS ADECUADA?

- Monitorización, estabilización siguiendo la secuencia ABCDE y solicitar ambulancia de soporte vital avanzado.
- Historia clínica completa y detallada.
- Derivación a hospital terciario en su vehículo particular, ya que llegará más rápido que esperando la ambulancia.
- Contactar de forma inmediata con soporte vital básico.
- Ninguna de las anteriores es cierta.

La respuesta correcta es la a.

Ante todo paciente inestable se debe iniciar la estabilización del mismo siguiendo la secuencia ABCDE con la máxima brevedad posible, independientemente del lugar donde nos encontremos. El tratamiento de aquellas lesiones que se consideran una amenaza para la vida del paciente debe realizarse de manera simultánea al diagnóstico de las mismas. El acrónimo ABCDE se refiere a los siguientes parámetros:

- **A:** vía **A**érea: apertura y estabilización de la misma.
- **B:** respiración (**B**reathing): oxigenar y ventilar al paciente cuando lo requiera.
- **C:** **C**irculación y hemorragias: evaluación y estabilidad hemodinámica.
- **D:** estado neurológico (**D**isability): evaluar el grado de alerta.
- **E:** **E**xposición y **E**vitación hipotermia: realizar una exploración física completa, cubriendo posteriormente al paciente para evitar una hipotermia. Realización de historia clínica y exploraciones complementarias necesarias.

Simultáneamente se debe monitorizar al paciente con los medios disponibles y contactar con transporte extrahospitalario, valorando la necesidad de soporte vital básico o avanzado.

La diferencia entre ambos soportes radica tanto en el personal que lo forma como en el uso al que están destinados (Tabla 1).

En el centro de salud se procede a la estabilización de la paciente y es derivada mediante soporte vital avanzado (SVA) a un Servicio de Urgencias Pediátrico (SUP) de un hospital terciario.

TABLA 1. DIFERENCIAS ENTRE SOPORTE VITAL BÁSICO Y AVANZADO. LOS SERVICIOS DE EMERGENCIA Y URGENCIAS MÉDICAS EXTRAHOSPITALARIAS EN ESPAÑA.

Soporte vital básico (SVB)	Soporte vital avanzado (SVA)
Personal: – Primeros auxilios – Conductor	Personal: – Médico – Enfermero – Conductor
Uso: – Urgencias no vitales que precisan valoración en centro sanitario – Apoyo a los vehículos de SVA	Uso: – Asistencia vital avanzada en el lugar donde se da la pérdida de salud – Traslados interhospitalarios que precisen medidas de soporte vital avanzado – Asistencia directa en los incidentes de múltiples víctimas

A su llegada, se objetiva la misma exploración física descrita en centro de salud, asociando una puntuación en la escala de Glasgow de 9 (O1 V3 M5, puntuaciones en los apartados ocular, verbal y motor, respectivamente). Se realiza analítica y gasometría, en las que presenta una acidosis mixta grave (pH: 6,98, pCO₂: 60 mmHg; EB: -17,9) y elevación de reactantes de fase aguda (RFA) (procalcitonina (PCT): 70 ng/ml, proteína C reactiva (PCR): 1,8 mg/dl). Ante la exploración abdominal patológica, se realizan pruebas de imagen (radiografía y ecografía abdominal), objetivando en ambas neumoperitoneo masivo. Durante su estancia en SUP, presenta mala perfusión periférica y taquicardia con tensión arterial (TA) mantenida por lo que se administra expansión con suero salino fisiológico (SSF) (a 30 ml/kg), se inicia antibioterapia endovenosa (con ceftriaxona a 75 mg/kg y metronidazol a 10 mg/kg) previa extracción de hemocultivos y ante los hallazgos clínicos y el resultado de las pruebas complementarias, es trasladada de forma urgente a quirófano de cirugía pediátrica.

En quirófano observan una perforación lineal gástrica en curvatura menor del estómago, en cara anterior, de bordes no anfractuosos. Encuentran leche en cavidad peritoneal, sin observar pus ni sangre y sin localizar cuerpo extraño, presentando como incidencia inestabilidad hemodinámica que precisa el inicio de soporte inotropeo con perfusión continua de adrenalina a **0,2 mcg/kg/min** y dopamina a **10 mcg/kg/min**.

Tras la cirugía, la paciente es trasladada a la UCIP. A su ingreso, respiratoriamente se encuentra intubada, siendo conectada a ventilación mecánica convencional

(VMC) con parámetros estándar. Hemodinámicamente, está con el soporte inotropeo descrito previamente, presentando a la exploración frialdad acra, relleno capilar >3 segundos y ausencia de pulsos periféricos. Persiste taquicardia, con tensión arterial en límite bajo de la normalidad para la edad. Se procede a monitorización invasiva y no invasiva y se amplía cobertura antibiótica.

Rehistoriando a la madre, refiere haber encontrado a la paciente en su cuna, rodeada de múltiples objetos punzantes (horquillas, lápices...) y productos tóxicos (alcohol, acetona...), los cuales se encontraban en un armario contiguo a la misma.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES SE CONSIDERA EL SIGNO MÁS PRECOZ DE SHOCK?

- Fiebre elevada.
- Aumento de reactantes de fase aguda.
- Taquicardia.
- Hipotensión.
- Mala perfusión periférica y frialdad acra.

La respuesta correcta es la c.

La **fiebre** es un signo que está casi siempre presente, aunque puede faltar en neonatos, lactantes pequeños o en pacientes inmunodeprimidos. En fase de shock instaurado es frecuente la presencia de inestabilidad térmica, con picos febriles e hipotermia.

La **proteína C reactiva (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. Existen trabajos que han demostrado que aumenta significativamente en infecciones bacterianas (neumonía, pielonefritis, enteritis), apendicitis y sepsis, aunque su valor predictivo varía según los diferentes estudios. Como desventajas, 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 reumatológicos o tumores malignos). Su determinación seriada permite monitorizar la respuesta al tratamiento. En cuanto a la **procalcitonina (PCT)**, es un marcador de investigación más reciente y que tiene algunas características que lo hacen superior en utilidad a la proteína C reactiva. Tiene mayor sensibilidad y especificidad que esta en el diagnóstico de infección

TABLA 2. PERFILES HEMODINÁMICOS DE LOS TIPOS DE SHOCK EN NIÑOS.

Variable fisiológica	Precarga	Función de bomba	Postcarga	Perfusión tisular
Medida clínica	Signos clínicos o PVC (si medida)	Gasto cardíaco. Índice cardíaco	Resistencia vascular sistémica	Tiempo de relleno capilar
Hipovolémico	↓	↓	↑	↑
Cardiogénico	↑	↓	↑	↑
Distributivo	↓ o =	↑	↓	(inicial)
Obstrutivo	↑	↓	↑	↑

Uptodate. Initial evaluation of shock in children. Última revisión en febrero 2017.

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 al igual que la PCR monitorizar la respuesta al tratamiento. Otra ventaja es que se eleva de forma más precoz que la PCR, por lo que es de mayor utilidad en pacientes con una evolución corta de la fiebre.

La **presión arterial** se valora inicialmente, en el momento del diagnóstico clínico, por métodos no invasivos. En fases iniciales del shock puede ser normal, gracias a los mecanismos compensadores, como la taquicardia o el aumento de las resistencias periféricas. Solo en fases más avanzadas se produce hipotensión por lo que es fundamental que el diagnóstico de sepsis se haga precozmente, a través del resto de las manifestaciones clínicas.

En la **piel** se producen una serie de manifestaciones como consecuencia del compromiso hemodinámico, que expresan fundamentalmente la puesta en marcha de mecanismos compensadores. Esto hace que hallazgos como la **frialdad cutánea** sean un indicador de bajo gasto cardíaco aun en presencia de tensión arterial normal. Como consecuencia de la vasoconstricción periférica la piel se muestra fría, pálida y moteada. Esta frialdad generalmente comienza en áreas distales y se extiende en sentido proximal. En la valoración de los pulsos, se tiene en cuenta su volumen, frecuencia y regularidad. Generalmente descienden cuando cae la tensión arterial, llegando a condicionar pulsos casi indetectables. De todas formas, hay que tener muy en cuenta que, en las fases iniciales del shock séptico, si existe vasodilatación periférica, la presión diferencial puede ser elevada y los pulsos apreciarse como saltones. La vasoconstricción periférica intensa puede manifestarse como discrepancia entre la intensidad de pulsos centrales y pulsos periféricos.

En los niños y sobre todo en los lactantes, el mantenimiento del gasto cardíaco en las primeras fases del shock se consigue a través del aumento de la frecuencia cardíaca más que del volumen latido. Este mecanismo es crucial en el shock frío, donde la hipotensión se acompaña de bajo gasto, sin embargo, en los pacientes con shock hiperdinámico el organismo no se taquicardiza para mantener el gasto cardíaco –que ya de por sí es elevado– sino que eleva la FC para incrementar aún más el gasto cardíaco (GC) y conseguir así conservar una TA aceptable en una situación de resistencias vasculares sistémicas (RVS) indeseablemente bajas ($TA = GC \times RVS$). **Por todo ello, la taquicardia es el signo más precoz y puede alcanzar valores muy altos.**

PREGUNTA 3. EN CUANTO A LOS SIGUIENTES TIPOS DE SHOCK, ¿DE CUÁL DE ELLOS ES CARACTERÍSTICA LA PERFUSIÓN PERIFÉRICA VARIABLE?

- Cardiogénico.
- Séptico.
- Medular.
- Anafiláctico.
- Hipovolémico.

La respuesta correcta es la b.

Los perfiles hemodinámicos de los diferentes tipos de shock, están detallados en la tabla 2.

Los dos tipos de shock más frecuentes en pediatría son el hipovolémico (secundario a diarrea o hemorragia tras traumatismo) y el séptico. El shock séptico pertenece al grupo de los shocks distributivos, existiendo dentro del mismo varios tipos (anafiláctico, neurogénico y séptico), teniendo cada uno características particulares. Dentro de este grupo es el shock séptico el que puede presentar de forma característica una perfusión periférica variable, es decir, el paso de un

shock caliente con vasodilatación a un shock frío con vasoconstricción.

La sepsis se define como un Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica (SRIS) en presencia, o como resultado, de infección sospechada o confirmada. El espectro clínico de la sepsis comienza cuando una infección sistémica (bacteriemia, viremia, fúngica) o localizada (meningitis, neumonía, pielonefritis, etc.) produce una afectación sistémica, y puede progresar desde una sepsis a sepsis grave, shock séptico y, por último, a la muerte.

El diagnóstico de la sepsis grave y el shock séptico es clínico y debe hacerse precozmente, por lo que es importante tener un alto grado de sospecha ante hallazgos físicos potencialmente compatibles. Las manifestaciones pueden variar en función del tiempo de evolución, el microorganismo causal y el estado previo de salud del paciente. Podemos resumir que todas ellas son consecuencia de alguno o varios de los siguientes hechos: inflamación sistémica, disfunción cardiovascular, disponibilidad de oxígeno disminuida o metabolismo tisular alterado.

La fluidoterapia y la reposición de volumen tienen un papel fundamental en la reanimación del paciente con sepsis o shock séptico. Desde la iniciativa *Surviving Sepsis Campaign* de 2012 han sido emitidas unas recomendaciones en cuanto al tratamiento inicial de los pacientes con sepsis o shock séptico en las cuales la reposición inicial de volumen, de manera más o menos agresiva, era un pilar fundamental. Simultáneamente han ido surgiendo publicaciones que relacionan la sobrecarga hídrica en todo tipo de patologías con una mayor mortalidad y mayor número de complicaciones. Aparecen así múltiples artículos con el objetivo de estudiar y predecir esta “fluid responsiveness” tanto en el paciente pediátrico como en el adulto.

A los 30 minutos de su ingreso en UCIP inicia cuadro de hipertermia asociando relleno capilar en “flash” con pulsos saltones y aumento del gradiente tensional sisto-diastólico a costa de tensión arterial diastólica disminuida, siendo todos estos datos congruentes con la existencia de un shock caliente.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ INOTROPO SERÁ EL MÁS ADECUADO PARA ASOCIAR ANTE ESTOS HALLAZGOS EN LA EXPLORACIÓN FÍSICA?

- Adrenalina.
- Milrinona.

- Levosimendan.
- Dopamina.
- Noradrenalina.

La respuesta correcta es la e.

La **adrenalina** es una catecolamina con actividad alfa y beta adrenérgica, combinando efectos inotrópico y vasopresor o vasodilatador. Su efecto es dosis-dependiente: a dosis bajas aumenta la frecuencia cardíaca y la contractilidad por estimulación beta 1 y produce vasodilatación periférica por efecto beta 2; mientras que, a dosis elevadas, se mantiene el efecto inotrópico pero la vasoconstricción se hace predominante por efecto alfa 1. Sus principales indicaciones son las situaciones de bajo gasto con resistencias vasculares sistémicas altas o bajas y es la droga fundamental en la reanimación cardiopulmonar.

La **milrinona** no es una catecolamina, sino que es un inhibidor de la fosfodiesterasa III. Su acción es inotrópica, lusotrópica y vasodilatadora. Su principal ventaja consiste en que el consumo de oxígeno por parte del miocardio es mucho menor que con las catecolaminas. Este fármaco es beneficioso para disminuir el bajo gasto cardíaco tras cirugías cardíacas con circulación extracorpórea.

El **levosimendan** es un fármaco sensibilizador del miocardio al calcio. Es el único fármaco de este grupo autorizado actualmente para su uso clínico. Su acción es inotrópica y vasodilatadora sistémica, pulmonar y coronaria (efecto antiisquémico). Su principal ventaja se basa en que, al no modificar el calcio libre intracelular ni aumentar el consumo de oxígeno miocárdico, tiene menor riesgo de arritmias y de isquemia miocárdica e incluso menor mortalidad.

La **dopamina** es una catecolamina con actividad alfa 1 y beta 1, sin actividad beta 2. Su efecto es dosis dependiente, predominando el efecto inotropo por estímulo beta 1, hasta dosis altas donde se iguala el efecto vasoconstrictor por estímulo alfa 1. Su principal indicación son las situaciones de bajo gasto por disminución de la contractilidad.

Actualmente no hay evidencias que demuestren un efecto beneficioso a dosis bajas en situaciones de hipoperfusión renal o esplácnica.

La **noradrenalina** es una catecolamina con actividad alfa 1, con leve efecto beta 1 y sin actividad beta 2. Su efecto es dosis dependiente, pero a cualquier dosis predomina el efecto alfa 1. Es el fármaco vasoconstrictor por excelencia. Su principal indicación es el shock séptico

hiperdinámico (shock con gran vasodilatación periférica) que no responde a dosis alta de dopamina.

Ante la situación de shock séptico hiperdinámico, se inicia noradrenalina a dosis elevadas (hasta 1 mcg/kg/min) y se coloca manta térmica, consiguiendo con ambas actuaciones una mejoría tanto hemodinámica como gasométrica transitoria, con empeoramiento posterior en ambos aspectos a pesar de administración de fluidos y perfusión continua de inotropos.

PREGUNTA 5. ANTE UN PACIENTE CON SHOCK REFRACTARIO A FLUIDOS Y CATECOLAMINAS (DOPAMINA, ADRENALINA, NORADRENALINA) EN LOS PRIMEROS 60 MINUTOS SE VALORARÁ:

- Asociar milrinona.
- Transfusión de hemoderivados (pese a Hb >10 g/dl).
- Hidrocortisona a dosis de estrés.
- Soporte ECMO.
- Ninguna es correcta.

La respuesta correcta es la c.

Varios ensayos clínicos randomizados y controlados demuestran una reversión del shock más precoz y una disminución de mortalidad en sepsis que no responden adecuadamente a líquidos y drogas vasoactivas tras la administración de corticoides. Sin embargo en el ensayo clínico con mayor número de pacientes adultos solo se observa una reversión más precoz del shock sin efecto sobre la mortalidad cuando se administran a pacientes sépticos independientemente de su respuesta a drogas vasoactivas. **La administración de corticoides se debe limitar al shock resistente a catecolaminas y en pacientes con riesgo, sospecha o demostración de insuficiencia adrenal.** Los pacientes con riesgo de insuficiencia adrenal incluyen: sepsis grave con púrpura, tratamiento previo con esteroides o anomalías pituitarias o adrenales.

Las recomendaciones actuales concluyen que es mejor usar dosis más bajas, como se realiza en los últimos ensayos clínicos (200-300 mg/día de hidrocortisona en adultos) durante más días (5 a 10 días), que una megadosis (30 mg/kg de metil-prednisolona) durante menos de 24 horas como se realizaba en los estudios previos. En los pacientes pediátricos, se recomienda **hidrocortisona a una dosis de 50-100 mg/m²/24 h**, sin sobrepasar los 300 mg/24 h (dosis en adultos) durante 7 días.

El manejo posterior dependerá del patrón hemodinámico que puede ser cambiante durante la evolución de la enfermedad de cada paciente. Ha de mantenerse siempre la optimización del llenado cardiaco (presión venosa central (PVC) 8-12 mmHg mientras no aparezcan datos de sobrecarga hídrica) y la hemoglobina >10 g/dl si la saturación venosa de O₂ es inferior al 70% (véase Figura 1).

El uso de inodilatadores como la milrinona en el shock es prácticamente exclusivo en niños. Según algunos estudios, el uso de milrinona en adición a catecolaminas en pacientes con shock séptico hipodinámico resistente a catecolaminas, con un gasto cardiaco normal o bajo y unas resistencias vasculares sistémicas normales o bajas, con signos clínicos de mala perfusión, puede ser beneficioso, comprobando una mejoría del índice cardiaco (IC) y del aporte de oxígeno sin aumentar el trabajo miocárdico. Se aconseja su uso en caso de shock frío con presión arterial normal y resistencias vasculares elevadas y se puede considerar en pacientes con shock frío y presión arterial baja con extrema precaución.

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 un hematocrito del 30% o 10 g/dl de hemoglobina durante las primeras 6 horas de resucitación el shock séptico con saturación venosa de O₂ <70%. Sin embargo en pacientes pediátricos estables el nivel de la transfusión podría bajar hasta 7 g/dl de hemoglobina.

Como última alternativa terapéutica en las guías de consenso internacionales se recomienda considerar la ECMO en pacientes con fallo cardiorrespiratorio intratable que no responde al tratamiento convencional.

Ante un shock refractario a fluidos y catecolaminas, se administra hidrocortisona a dosis de estrés (100 mg/m²/día) con buena respuesta, permitiendo la retirada del soporte inotropo a las 72 horas del ingreso.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL ES EL OBJETIVO DE REALIZAR PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN UN PACIENTE CON SOSPECHA DE SEPSIS?

- 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.

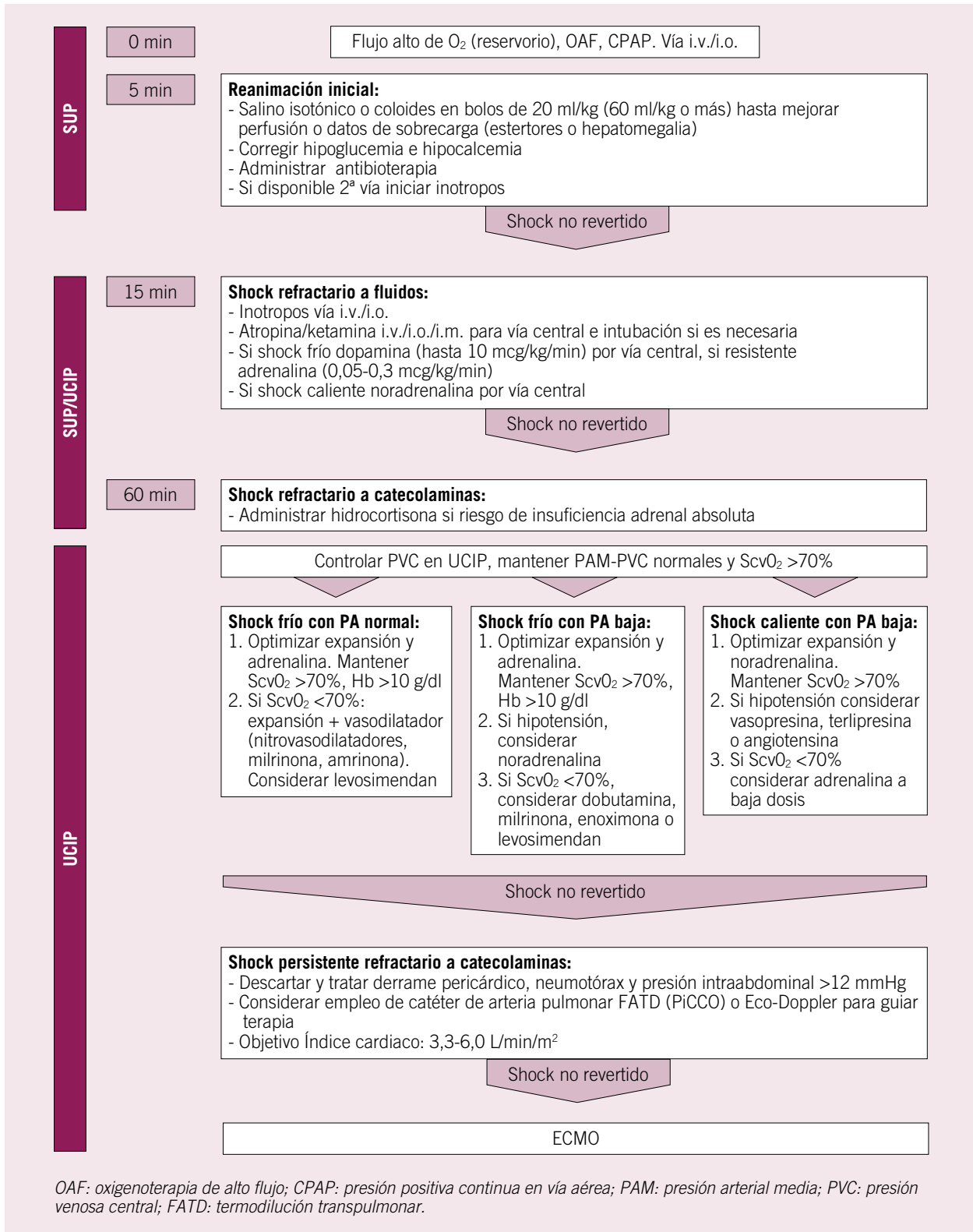


FIGURA 1. Algoritmo diagnóstico-terapéutico shock séptico. Protocolo sepsis SECIP.

- d. Averiguar el agente etiológico (diagnóstico microbiológico).
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La Tabla 3 recoge las exploraciones complementarias que debemos tener en cuenta a la hora de apoyar el

TABLA 3. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS DE UTILIDAD EN EL PACIENTE SÉPTICO. PROTOCOLO SEPSIS SECIP.

Objetivo	Exploraciones
Apoyar el diagnóstico clínico de sepsis	<ul style="list-style-type: none"> – Hemograma – Proteína C reactiva – Procalcitonina – Otros marcadores de infección bacteriana
Valorar repercusión sistémica, la gravedad y el pronóstico	<ul style="list-style-type: none"> – Equilibrio ácido-base – Lactato – Coagulación – Glucosa – Ionograma – Urea – Creatinina – Transaminasas – Troponina – Ecocardiografía
Establecer el foco origen de la infección	<ul style="list-style-type: none"> – Examen de orina – Examen de LCR (líquido cefalorraquídeo) – Estudios de imagen
Averiguar el agente etiológico (diagnóstico microbiológico)	<ul style="list-style-type: none"> – Hemocultivo – Urocultivo – Cultivo LCR – Otros cultivos – Técnicas de diagnóstico rápido (PCR)

diagnóstico así como para valorar la repercusión sistémica y con ello la gravedad de la sepsis. Esta serie de pruebas complementarias no están indicadas en todos los casos, algunas se realizan en el abordaje inicial y otras en función de la etiología sospechada o del foco infeccioso detectado clínicamente.

Sin embargo, la realización de exploraciones complementarias o el traslado a una Unidad de Cuidados Intensivos u otro centro nunca debe demorar el tratamiento para la estabilización inicial del paciente. La precocidad en la instauración del tratamiento y en el logro de los objetivos va a ser determinante para el pronóstico.

Tras el reconocimiento inicial de la situación de compromiso circulatorio (datos de hipoperfusión, taquicardia, mal estado general), se deben iniciar las siguientes medidas de forma simultánea en los primeros 15 minutos (Figura 1): asegurar la permeabilidad de la vía aérea e iniciar oxigenoterapia, canalización de acceso venoso para extracción de hemocultivo, administrar antibioterapia y comenzar la expansión con fluidos. Las guías clínicas recomiendan dirigir la terapia del shock según objetivos hemodinámicos. Se deben administrar expansiones con cristaloides a 20 ml/kg tan rápido como sea posible (no

existe evidencia de superioridad de los coloides sobre los cristaloides) y repetirlos cada 5-10 minutos, hasta que la situación hemodinámica mejore (descenso de la frecuencia cardíaca y mejoría del relleno capilar), o hasta la aparición de signos de sobrecarga hídrica (edema agudo de pulmón, hepatomegalia). La administración inmediata de la primera dosis de antibiótico, previa recogida de cultivos, desciende significativamente la mortalidad.

Si se mantiene la situación de hipotensión, relleno capilar anormal, taquicardia o frialdad de extremidades a pesar del aporte de volumen, nos encontramos ante un **shock refractario a fluidoterapia** y la monitorización ha de ser más invasiva estableciendo un acceso venoso central para registro de PVC, un catéter para registro continuo de presión arterial y una sonda vesical. En esta fase, además de seguir optimizando el aporte de volumen, es necesario comenzar el tratamiento ino-vasopresor. En principio la dopamina (hasta 10 mcg/kg/min) es el fármaco de elección que puede ser administrado por vía periférica de forma diluida hasta que se tenga una vía central. Según la respuesta, en caso de shock frío se valorará asociar adrenalina (0,05-0,3 mcg/kg/min) o noradrenalina por vía central en shock caliente.

Entre las pruebas complementarias realizadas durante su ingreso en UCIP, destaca un aumento significativo de RFA, leucopenia y alteración de la función renal, con resolución posterior. En el estudio etiológico se confirma infección por S. pneumoniae de probable origen abdominal (hemocultivo y cultivo de líquido peritoneal positivos a S. pneumoniae).

En radiografías de control a las 24 horas de ingreso, se objetiva imagen sugestiva de callo de fractura en metáfisis proximal humeral derecha, confirmada por parte de Radiología y valorada por el Servicio de Traumatología. Dada la incongruencia de la historia clínica y la dificultad de explicar todas las lesiones que presentaba la paciente, se contacta con juzgado de menores y servicios sociales hospitalarios.

PREGUNTA 7. ANTE SOSPECHA DE MALTRATO, ¿QUÉ ACCIONES DEBEMOS LLEVAR A CABO?

- a. Anamnesis y exploración física minuciosa.
- b. Avisar a Servicios Sociales del Hospital.
- c. Dar parte al Juzgado de Guardia.
- d. Pruebas analíticas y de imagen.
- e. Todas las anteriores son ciertas.

TABLA 4. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS A MALTRATO.**Factores de riesgo vinculados al paciente:**

- Varones, RNPT
- Discapacidad, retraso psicomotor, enfermedades crónicas
- Hijos no deseados

Factores de riesgo de familia y entorno:

- Drogodependencia, bajo nivel sociocultural y económico
- Familia monoparental, padres adolescentes
- Padres maltratados en la infancia, emigración

La respuesta correcta es la e.

Existen varios tipos de maltrato: físico, psíquico, por negligencia y el abuso sexual. Siempre debemos tener un elevado nivel de sospecha de maltrato, por ello es importante conocer los factores de riesgo del mismo, que se detallan en la Tabla 4, así como los patrones de hematomas evocadores de abuso, que se muestran en la Figura 2.

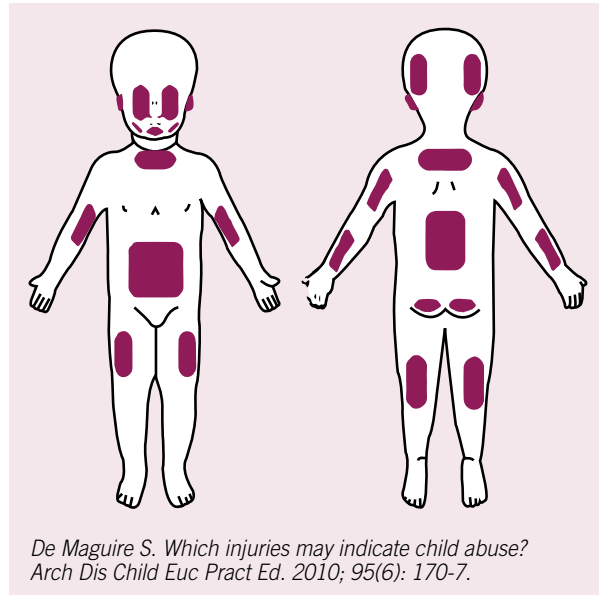
Ante una sospecha de maltrato, la primera actuación que debemos llevar a cabo es protección inmediata del menor. En ocasiones, el paciente debe permanecer ingresado en UCIP y no pasar a planta hasta que el juzgado dictamine una respuesta.

Posteriormente debemos hacer un estudio pormenorizado del paciente indagando en la anamnesis, realizando una exploración física minuciosa, enfocadas a buscar señales de alarma. Destacar que las lesiones intraabdominales más frecuentes son las de víscera hueca y raramente se asocian a hematomas cutáneos. En cambio, suelen coexistir con fracturas.

Orientado el caso, hay que llevar a cabo una serie de exploraciones complementarias [radiografías, estudio de tóxicos, serie ósea, fondo de ojo, tomografía computarizada (TC) craneal] y dar parte tanto a los Servicios Sociales del hospital como al juzgado de menores.

Una vez orientado el caso y dado parte tanto a los Servicios Sociales del hospital como al juzgado de menores, se realizaron una serie de exploraciones complementarias:

- Radiografías de húmero derecho, corroborando la fractura de húmero proximal.
- Estudio oftalmológico (indicado en todo <2 años, y llevado a cabo por un oftalmólogo) donde no presentaba hemorragias intrarretinianas.
- Serie ósea (indicado en <2 años con sospecha de maltrato) observando fractura de extremo proximal de húmero derecho y fusión de arco posterior de 10° y 11° costillas derechas.



De Maguire S. Which injuries may indicate child abuse? Arch Dis Child Euc Pract Ed. 2010; 95(6): 170-7.

FIGURA 2. Patrones de hematomas evocados de abuso.

- Tóxicos en sangre y orina, que fueron negativos.
- TC craneal donde no se observaron hallazgos de valor patológico. La realización del TC en menores de 24 meses está indicada ante la sospecha de traumatismo craneoencefálico (TCE) no accidental con o sin clínica neurológica asociada; paciente de "alto riesgo" (fracturas costales, fracturas múltiples, lesiones faciales o <6 meses); lesión torácica o abdomino-pélvica inconsistente con la historia.

Permanece ingresada en UCIP durante 12 días, pasando posteriormente a planta de hospitalización durante 5 días, presentando una evolución favorable. Al alta hospitalaria, la paciente fue llevada a un hogar de acogida y siendo la Diputación Foral de Bizkaia responsable de su custodia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso Salas MT, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J, et al. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y shock séptico en Pediatría.
2. Uptodate. Septic shock: Rapid recognition and initial resuscitation in children. Última revisión en enero 2017. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/septic-shock-rapid-recognition-and-initial-resuscitation-in-children?source=search_result&search=SEPTIC%20SHOCK&selectedTitle=1~150
3. Uptodate. Initial evaluation of shock in children. Última revisión en febrero 2017. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/initial-evaluation-of-shock-in-children?source=search_result&search=SEPTIC%20SHOCK&selectedTitle=6~150

4. Uptodate. Prehospital pediatrics and emergency medical services (EMS). Última revisión septiembre 2016. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/prehospital-pediatrics-and-emergency-medical-services-ems?source=search_result&search=prehospital%20pediatrics%20ems&selectedTitle=1~109
5. Uptodate. Pediatric consideration in prehospital care. Última revisión Octubre 2016. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/pediatric-considerations-in-prehospital-care?source=search_result&search=Pediatric%20consideration%20in%20prehospital%20care&selectedTitle=1~150
6. Maguire SA, Upadhyaya M, Evans A, et al. A systematic review of abusive visceral injuries in childhood—Their range and recognition. *Child Abuse Negl.* 2013; 37(7): 430-45.
7. Arian AA, Zappitelli M, Goldstein SL, et al. Fluid overload is associated with impaired oxygenation and morbidity in critically ill children. *Pediatr Crit Care Med.* 2012; 13(3): 253-8.
8. Gan H, Cannesson M, Chandler JR, et al. Predicting fluid responsiveness in children: a systematic review. *Anesth Analg.* 2013; 117: 1380-92.
9. De Maguire S. Which injuries may indicate child abuse? *Arch Dis Child Euc Pract Ed.* 2010; 95(6): 170-7.
10. Leetch AN, Woolridge D. Emergency department evaluation of child abuse. *Emerg Med Clin North Am.* 2013; 31(3): 853-73.

Lesión pulmonar aguda tras procedimiento cardioinvasivo

Ponente: Aida López de Pedro. *Tutor:* José Luis Vázquez Martínez.
Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

El caso se trata de un varón de 16 años con diagnóstico de coartación aórtica e hipoplasia del istmo intervenida en periodo neonatal que se encuentra en situación de recoartación. Se realiza cateterismo cardíaco y se hace dilatación y colocación de stent aórtico. El procedimiento se lleva a cabo sin incidencias y el paciente pasa a planta tras 24 horas de observación.

Ingresa a las 48 horas en Cuidados Intensivos por anemia (con hemoglobina de 7 g/dl) con repercusión hemodinámica. Al ingreso tenía una temperatura de 37,8 °C; frecuencia cardíaca (FC) de 120 lpm en ritmo sinusal, tensión arterial (TA) 105/60 mmHg (percentil 10-25) y saturación de oxígeno (SatO₂) del 93%. A la exploración física presentaba regular estado general con palidez de piel y mucosas pero estaba bien perfundido y sin signos de distrés respiratorio. A la auscultación cardiopulmonar asociaba soplo sistólico III/VI con murmullo vesicular conservado. El abdomen era blando y depresible, pero refería dolor a la palpación en flanco derecho con defensa.

PREGUNTA 1. DADA LA CLÍNICA Y LA EXPLORACIÓN FÍSICA, ¿CUÁL ES LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y LA PRUEBA COMPLEMENTARIA QUE SE DEBE SOLICITAR?

- Hemodilución por sobrecarga hídrica, se debe ampliar analítica con bioquímica completa.
- Traumatismo aórtico, hay que pedir tomografía axial computarizada (TC) toraco-abdominal.
- Sangrado sin foco claro, realizar ecografía.
- Sangrado del punto de punción, revisar la zona.
- Anemia hemolítica, solicitar frotis sanguíneo y hemoglobinuria.

La respuesta correcta es la d.

Aunque las complicaciones más frecuentes tras cateterismo cardíaco son las relacionadas con el sitio de punción, como sangrado, trombosis o fistulas arterio-venosas, existen otros tipos de complicaciones asociadas, por ejemplo, las arritmias y los sangrados a otros niveles. Es importante valorar la forma de presentación clínica del paciente para sospechar el desarrollo de complicaciones tras un procedimiento cardioinvasivo.

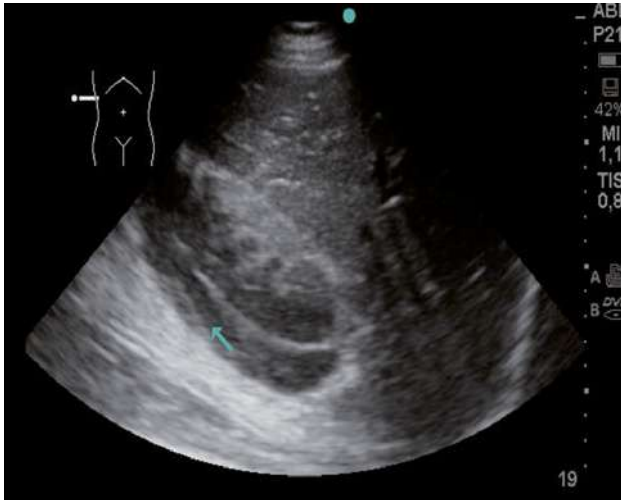
Como el paciente presenta anemia con inestabilidad hemodinámica y dolor abdominal, se debe sospechar que la etiología sea un sangrado de origen toraco-abdominal. La opción de realizar una ecografía a pie de cama ("point-of-care"), es la más correcta en estos casos ya que acelera los tiempos diagnósticos y orienta al tratamiento.

PREGUNTA 2. ANTE LA SOSPECHA DE UN POSIBLE SANGRADO ABDOMINAL, ¿QUÉ ACTITUD SE DEBE TOMAR?

- Avisar al radiólogo para realizar ecografía abdominal reglada.
- Realizar ecografía *point-of-care*: E-FAST (*Extended Focused Assessment With Sonography*).
- Realizar ecografía *point-of-care*: R-E-FAST (*Retroperitoneal Extended Focused Assessment With Sonography*).
- Solicitar TC toraco-abdominal.

La respuesta correcta es la c.

La técnica E-FAST es un estudio ecográfico para la detección rápida de líquido libre abdominal o torácico en pacientes traumatizados y tiene una elevada especifici-



FIGURAS 1 Y 2. R-E-FAST: extenso hematoma intrarrenal y perirrenal derecho.

dad. Los puntos a explorar son: hepatorenal, a nivel del cuadrante superior derecho del abdomen; esplenorenal, en el cuadrante superior izquierdo; pélvico, por encima de la sínfisis del pubis; subxifoideo con el fin de evaluar la presencia de taponamiento cardiaco; y ápex pulmonares, para descartar hemotórax o neumotórax. El E-FAST puede ser de gran utilidad para el diagnóstico precoz de sangrados abdominales en pacientes inestables tras cateterismo cardiaco.

Existe una modificación de este examen denominada R-E-FAST (*Retroperitoneal-E-FAST*), que permite la valoración de líquido libre a nivel retroperitoneal. Esta exploración puede ser clave si sospechamos hemorragia tras cateterismo cardiaco.

Se realiza E-FAST al paciente, que resulta negativo. Sin embargo, dado que existen descritos en la literatura casos de sangrado a nivel retroperitoneal tras la realización de cateterismo cardiaco, se realiza R-E-FAST, que evidencia extenso hematoma intrarrenal y perirrenal derecho (Figuras 1 y 2).

De cara a la embolización selectiva, para localizar el punto de sangrado, se realiza angio-TC abdominal, observándose un hematoma retroperitoneal, sin signos de sangrado activo y una malformación de la vasculatura renal.

El paciente es valorado por Urología y Cirugía Pediátrica, y como no presenta signos de sangrado activo, se decide actitud expectante inicial, sin drenaje del hematoma. Como se refirió previamente, se trataba de un paciente con anemia y taquicardia que, además, asociaba, hipotensión arterial progresiva, por lo que se decidió transfundir un concentrado de hematies.



FIGURA 3. Radiografía de tórax con tubo endotraqueal normoposicionado, infiltrado intersticial bilateral.

En la segunda hora de ingreso, el paciente comienza con un empeoramiento clínico, asociando aumento del trabajo respiratorio e hipoxemia y se decide iniciar oxigenoterapia de alto flujo en cánulas nasales. No obstante, el soporte es insuficiente, presentando desaturación hasta 72% y precisando intubación y conexión a ventilación mecánica. La radiografía de control tras la intubación fue la que se muestra en la Figura 3.

PREGUNTA 3. CON ESTA PRESENTACIÓN CLÍNICO-RADIOGRÁFICA, ¿QUÉ PATOLOGÍA SE PUEDE SOSPECHAR?

- Edema agudo de pulmón cardiogénico.
- Síndrome de distrés respiratorio agudo en paciente séptico.

- c. Lesión pulmonar aguda secundaria a transfusión.
- d. Hemorragia intrapulmonar (CID).
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Aunque algunas de las opciones son más probables, todas las patologías descritas podrían ser la causa del empeoramiento de este paciente ya que cursan con empeoramiento respiratorio brusco e infiltrados intersticiales bilaterales en la radiografía.

Las pruebas complementarias iniciales incluyeron electrocardiograma que mostraba taquicardia sinusal, ecocardiograma que fue normal y péptido natriurético tipo B (BNP): 283,3 pg/ml. Además, se recogieron dos hemocultivos.

PREGUNTA 4. DADA LA PRINCIPAL SOSPECHA DIAGNÓSTICA, ¿CUÁL ES LA SIGUIENTE MEDIDA QUE SE DEBE HACER A CONTINUACIÓN?

- a. Iniciar soporte vasoactivo.
- b. Iniciar antibioterapia de amplio espectro.
- c. Repetir E-FAST.
- d. Detener la transfusión e interconsulta al banco de sangre.
- e. Restricción hídrica y pautar diuréticos.

La respuesta correcta es la d.

En el caso de aparición de síntomas o signos que hagan sospechar una posible reacción adversa a hemoderivados, se debe interrumpir inmediatamente la transfusión y notificar al banco de sangre para que active el protocolo de reacciones transfusionales y confirme el diagnóstico.

En este paciente, se detuvo la transfusión y se activó el protocolo de reacciones adversas. En el estudio realizado por banco de sangre la detección de anticuerpos antineutrófilos resultó positiva en una de los donantes, siendo la detección de anticuerpos IgG/IgM anti-Human Leukocyte Antigen (HLA) clase I y II negativa. De este modo, el diagnóstico final del paciente fue una lesión pulmonar aguda relacionada con la transfusión (TRALI; Transfusion-Related Acute Lung Injury).

El paciente precisó ventilación mecánica durante 48 horas con buena evolución clínica y normalización radiográfica. Por último, se hicieron seguimientos del

hematoma perirenal con ecografía abdominal con disminución del mismo.

La TRALI es una complicación infrecuente pero grave asociada a las transfusiones, que se caracteriza por el daño y la inflamación del parénquima pulmonar y su vasculatura. Su etiología aún no es del todo conocida, aunque se ha relacionado con la presencia de anticuerpos anti-HLA y anti-neutrófilos en las muestras de los donantes. Se cree que estos anticuerpos se agregan en la microcirculación pulmonar activando los neutrófilos y el complemento y produciendo daño endotelial a este nivel. De esta manera, se produce fuga capilar con el consecuente edema pulmonar.

La presentación clínica es inespecífica y puede ser infradiagnosticada en niños críticos, al confundirse los síntomas con los de la enfermedad de base. Los síntomas típicos son fiebre, tos, dificultad respiratoria, cianosis e hipotensión. La radiografía de tórax muestra infiltrados intersticiales bilaterales.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO INDICADO EN ESTOS CASOS?

- a. Plasmaféresis.
- b. Soporte respiratorio.
- c. Corticoides.
- d. a y b son correctas.
- e. b y c son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En primer lugar, como ya se ha mencionado, se debe detener la transfusión y aplicar el protocolo de reacciones transfusionales. El tratamiento es sintomático, siendo el pilar principal el suministrar un soporte respiratorio adecuado, con oxigenoterapia suplementaria o con ventilación mecánica si el paciente lo precisa. En este caso, se deben aplicar medidas de protección pulmonar. Por otro lado, es importante el manejo conservador de aportes hídricos. El uso de corticoides a altas dosis es controvertido, existiendo algunos estudios de casos clínicos que refieren disminución de la mortalidad con su administración. Sin embargo, no se han realizado investigaciones con un diseño adecuado y que evalúen el uso de corticoides en este contexto en concreto.

Proponemos el algoritmo diagnóstico de la Figura 4 en pacientes inestables tras cateterismo cardíaco.

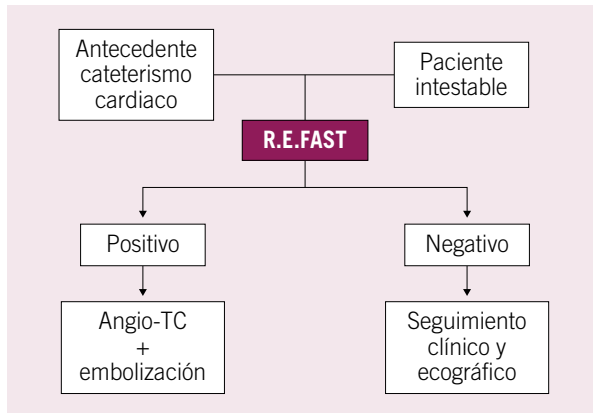


FIGURA 4. Algoritmo diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- Bergersen L, Marshall A, Gauvreau K, et al. Adverse event rates in congenital cardiac catheterization-a multicenter experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010; 75: 389-400.
- Fang CC, Ng Jao YT, Han SC, et al. Renal subcapsular hematoma after cardiac catheterization. *Int J Cardiol.* 2007; 117(3): e101-3.
- Goldberg AD, Kor DJ. State of the art management of transfusion-related acute lung injury (TRALI). *Curr Pharm Des.* 2012; 18(22): 3273-84.
- Lin CH, Hegde S, Marshall AC, et al. Incidence and management of life-threatening adverse events during cardiac catheterization for congenital heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2014; 35: 140-8.
- Montoya J, Stawicki SP, Evans DC, et al. From FAST to E-FAST: an overview of the evolution of ultrasound-based traumatic injury assessment. *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2016; 42: 119-26.
- Shaz BH, Stowell SR, Hillyer CD. Transfusion-related acute lung injury: from bedside to bench and back. *Blood.* 2011; 117: 1463-71.
- Branney SW, Wolfe RE, Moore EE, et al. Quantitative sensitivity of ultrasound in detecting free intraperitoneal fluid. *J Trauma.* 1995; 39: 375-80.

Politraumatismo en paciente de 16 años

Ponente: Inés Martínez Redondo. *Tutora:* Irene Gil Hernández.

Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza.

Se trata de un varón de 16 años que sufre atropello por un camión mientras circulaba en bicicleta con casco. A la llegada de la UVI móvil el paciente se encuentra en el arcén sin movimientos espontáneos. Se constata disminución del nivel de conciencia: valoración de escala de coma de Glasgow (GCS) 5 (con puntuaciones en los apartados ocular, motor y verbal, respectivamente, de O1,M3,V1) con progresiva disminución hasta GCS 3. Las pupilas son midriáticas areactivas. Tras estabilización inicial con inmovilización cervical e intubación orotraqueal, se traslada al hospital comarcal más cercano.

A su llegada, presenta frecuencia cardiaca (FC) de 79 lpm, tensión arterial (TA) de 151/72 mmHg, saturación arterial de oxígeno (SatO₂) 97% (FiO₂ 0,5), GCS 3 (sin sedoanalgesia) y se mantienen pupilas midriáticas areactivas.

PREGUNTA 1. TRAS LA ESTABILIZACIÓN CLÍNICA, ¿CUÁLES SERÍAN LAS PRUEBAS DE IMAGEN INICIALES A SOLICITAR A SU LLEGADA?

- Realización de Body tomografía computarizada (BodyTC) urgente.
- Realización de TC craneal y radiografía cervical, tórax y pelvis.
- Radiografía cervical, tórax y pelvis.
- Trasladar de inmediato al hospital de referencia para no perder más tiempo.
- E-FAST (*Extended Focused Assessment With Sonography*) y radiografía cervical, tórax y pelvis.

La respuesta correcta es la a.

Ante la grave afectación neurológica del paciente, es imperativa la realización de una TC (tomografía computarizada) craneal. Además, tratándose de un traumatismo

de alta energía, como es el atropello por un camión, se ha de completar el estudio de imagen para descartar la afectación grave de otros órganos.

En la actualidad la disponibilidad de Body TC, con pautas de menor radiación, permite la utilización de esta técnica como método de evaluación primaria de los pacientes que cumplan una serie de criterios de riesgo mayor de presentar lesiones internas (Tabla 1), siempre y cuando se disponga de ello, reduciendo así el número de lesiones que, de otra forma, pudieran pasar desapercibidas. Un estudio reciente realizado por Huber y cols. encontró mayor supervivencia de los pacientes estudiados de forma precoz con BodyTC, recomendando por ello su uso como prueba de imagen de primera línea.

La solución de trasladar inmediatamente al paciente no es una posibilidad, ya que encontrándose en un hospital no se debe posponer una prueba diagnóstica que pueda agilizar una terapia vital. Por tanto, si hay disponibilidad está indicado realizarla, aunque no sea el hospital de referencia.

El uso creciente de los ultrasonidos permite un estudio de imagen rápido, realizado a la cabecera del paciente, y una disminución de la irradiación. Así, en la exploración del paciente politraumatizado, el EFAST (*Extended Focused Assessment with Sonography for Trauma*) es un estudio ecográfico secuencial realizado desde 4 puntos determinados en el abdomen con el fin de detectar líquido libre en peritoneo, pericardio y tórax, extendiéndose a la cara anterior de este para descartar neumotórax. El estudio debe realizarse rápida y precozmente, si es posible durante el reconocimiento primario. Este estudio sería útil para detectar las lesiones graves de otros órganos pero, en este caso, no sin la realización además de un TC craneal. Por otro lado, aunque se trata de una técnica con alta especificidad, es muy variable en

TABLA 1. INDICACIONES BODY-TC.

<i>Body-TC</i>	<i>TC craneal</i>
Accidente peatón o bicicleta >30 km/h	GCS <13
Accidente a alta velocidad	GCS <15 persistente después de 2 horas del accidente
Eyección del automóvil, explosión o enterramiento	Signos clínicos de fractura craneal
Intrusión relevante de la cabina de pasajeros o muerte de otro ocupante	Vómitos repetidos
Caída más de 3 metros	Amnesia retrógrada >30 minutos
Pelvis inestable	Cefalea intensa
Politraumatizado o sospecha de lesión de víscera hueca	
Pérdida de conocimiento inicial o intubación con Glasgow <14	

Modificado de: Muhm M, et al. *Pediatric trauma care with computed tomography-criteria for CT scanning. Emerg Radiol. 2015.*

cuanto a la sensibilidad, entre otros factores por tratarse de una prueba observador-dependiente, es decir, su sensibilidad está muy influenciada por el grado de formación del observador, por lo que se podría tratar de una primera prueba a realizar en determinados casos, pero siempre y cuando sea un centro dotado de personal con experiencia en estos casos y valorando la necesidad de ampliar el estudio de posibles lesiones mediante el BodyTC.

Se realiza Body-TC, objetivándose hemorragia subaracnoidea, pequeño hematoma frontal izquierdo, focos hemorrágicos cerebelosos derechos y fractura longitudinal de hueso occipital (Figura 1). Además se objetiva contusión en pulmón derecho. Ante los hallazgos y la gravedad clínica del paciente, se traslada a UCI-P del hospital de referencia, manteniendo soporte ventilatorio y sedoanalgesia con fentanilo y midazolam.

En la exploración física a su llegada a UCI pediátrica (5 horas tras el atropello) se mantiene intubado, bajo efectos de sedoanalgesia. Presenta FC 90 lpm, TA 100/55 mmHg, Frecuencia respiratoria (FR) 16 rpm, SatO₂ 100% (FiO₂ 0,4). GCS 6 (O1, M4, V1). Las pupilas son mióticas, isocóricas y lentamente reactivas. En la auscultación cardiopulmonar se oyen los tonos rítmicos, con buena ventilación bilateral, que es simétrica sin ruidos patológicos. El abdomen es blando y depresible. No presenta deformidades aparentes. Tiene una lesión de scalp en zona occipital del cuero cabelludo y erosiones en cadera izquierda, brazo derecho y espalda.

Se canaliza vía venosa central, arteria radial y se coloca monitorización de oxigenación cerebral no invasiva mediante espectroscopia (cNIRS 67/70%). Se mantiene monitorización continua de electrocardiograma (ECG), TA invasiva, FR y SatO₂.

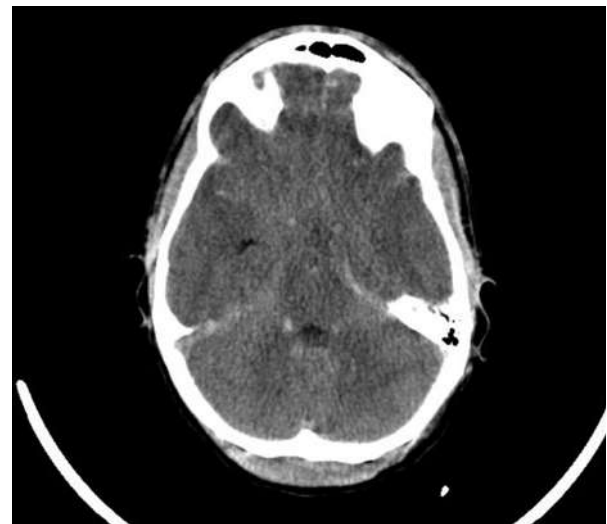


FIGURA 1. TC craneal inicial: hemorragia subaracnoidea y focos hemorrágicos cerebelosos derechos.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ DECISIÓN TOMARÍA A CONTINUACIÓN?

- Colocación de sensor de presión intracraneal (PIC) para monitorización.
- Los hallazgos de la TC son tranquilizadores, por lo que mantendría actitud expectante por el momento.
- Ante los hallazgos radiológicos y la clínica realizaría craniectomía descompresiva.
- Realizaría nueva prueba de imagen por si se han producido cambios con respecto al TC inicial.
- Iniciar de manera urgente medidas antihipertensión intracraneal.

La respuesta correcta es la a.

La elevación de la presión intracraneal (PIC) puede ocurrir en cualquier situación en la que se produce lesión

TABLA 2. TIPOS DE LESIONES.*Clasificación de las lesiones cerebrales por TC*

LED I	Ausencia de patología intracraneal visible
LED II	Cisternas presentes y línea media centrada o desviada <6 mm. Si existen lesiones hiperdensas <25 ml. Pueden existir cuerpos extraños o fragmentos óseos
LED III (swelling)	Cisternas comprimidas o ausentes con línea media centrada o desplazada <6 mm. Si existen lesiones hiperdensas deben ser <25 ml
LED IV Lesión focal evacuada V	Desplazamiento de línea media >6 ml. Lesión focal <25 ml. Cualquier lesión evacuada
Lesión focal no evacuada VI	Lesión hiperdensa >25 ml

LED: lesión encefálica difusa. En: TC. Arjona D, Borrego R, editores. Hipertensión intracraneal. Protocolos diagnóstico terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría: Neurología Pediátrica. 2ª ed. España: AEP; 2008.

cerebral. Una de las principales causas de hipertensión intracraneal (HTIC) es el traumatismo craneoencefálico (TCE).

El paciente presenta un TCE grave con GCS inicial inferior a 8, con una lesión encefálica difusa (LED) tipo III en TC craneal (Tabla 2), por lo que presenta un riesgo alto de presentar un aumento de PIC. Además, a la llegada del 061 el paciente presenta unas pupilas midriáticas arreactivas, lo que es un signo que debe hacer sospechar lesión estructural grave o herniación cerebral. Los hallazgos de la TC no son tranquilizadores y, dada la situación clínica del paciente, no se puede mantener una actitud expectante. Es un paciente que requiere la colocación de un sensor de PIC (Tabla 3) para su monitorización continua y control estrecho en caso de presentar HTIC.

La craniectomía descompresiva no estaría indicada de entrada, ya que se reserva como medida de segundo nivel en casos de HTIC, que en este momento no está constatada ni tiene signos clínicos que la sugieran. Por ello mismo, tampoco estaría indicado iniciar medidas urgentes anti-HTIC, pero sí la monitorización para constatar los valores de PIC y en consecuencia poder actuar rápidamente.

En cuanto a repetir la prueba de imagen, si la evolución clínica no es favorable se puede valorar pasadas 12-24 horas del traumatismo o de la prueba de imagen inicial, pero a la llegada del paciente una nueva imagen de TC craneal no habría aportado nueva información.

TABLA 3. INDICACIONES PARA LA MEDICIÓN DE LA PIC EN TCE.

- GCS <8
- TCE con LED I o II con inestabilidad hemodinámica, o empeoramiento de la lesión en TC de control
- LED tipo III, excepto lesiones focales evacuadas
- Necesidad de tratamiento activo de la HTI

Una vez en la UCI, se coloca sensor intraparenquimatoso para monitorización de PIC, y se inicia profilaxis anticonvulsiva con fenitoína. Tras colocación de sensor de PIC se objetivan cifras de 40 mmHg.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTUACIÓN ANTE DICHS VALORES?

- Son cifras normales para la edad del paciente, por el momento actitud expectante.
- Inducir coma barbitúrico ante la gravedad del cuadro.
- Ahora sí, craniectomía descompresiva.
- Optimizar sedoanalgesia, relajación y terapia hiperosmolar con suero salino hipertónico.
- Hiperventilar al paciente como medida inicial y esperar evolución.

La respuesta correcta es la d.

Los valores de PIC en condiciones normales oscilan entre 5 y 15 mmHg. Ante cifras de PIC superiores a 15-20 mmHg se deben considerar una serie de medidas generales iniciales. Si estas medidas no son suficientes y el paciente mantiene valores de PIC superiores a 15-20 mmHg se deben iniciar las medidas de primer nivel anti-hipertensión intracraneal.

El coma barbitúrico y la craniectomía descompresiva no se realizarían por el momento ya que corresponden a medidas de segundo nivel, es decir, se iniciarán ante falta de respuesta a las de primer nivel.

Entre las medidas generales se encuentran las siguientes:

- Asegurar la vía aérea, con intubación para mantener la permeabilidad de la vía aérea, y ventilación mecánica con el objetivo de normoventilar y evitar la hipoxemia.
- A nivel circulatorio, se debe asegurar la estabilidad hemodinámica, para preservar el flujo sanguíneo cerebral (FSC) manteniendo adecuada presión de perfusión cerebral (PPC). Se puede requerir expansión de volemia y, si fuera necesario, emplear fármacos inotrópicos.

- Colocar la cabeza en posición neutra y ligeramente elevada (30°).
- Pautar analgesia y sedación adecuada, evitando el dolor y la agitación.
- Administrar profilaxis anticonvulsiva. En pediatría se recomienda profilaxis anticomercial con fenitoína (a dosis de choque 20mg/kg, con posterior mantenimiento a 5 mg/kg/día), para prevenir las convulsiones precoces post-TCE. Las convulsiones deben tratarse inmediatamente porque aumentan el daño cerebral secundario al aumentar los requerimientos metabólicos de oxígeno, la PIC, la hipoxia cerebral y la liberación de neurotransmisores.
- Hay que evitar la hipertermia.
- Se debe mantener un adecuado control hidroelectrolítico, evitando alteraciones iónicas y de la osmolaridad. Además hay que emplear fluidoterapia isotónica.
- A nivel hematológico, hay que corregir la anemia para asegurar un correcto transporte de oxígeno.

Entre las medidas de primer nivel, están las siguientes:

- Intensificar la analgesia y sedación, ya que la agitación o el dolor aumentan el gasto metabólico cerebral y, por tanto, el consumo de oxígeno, lo que puede hacer aumentar la PIC. Manteniendo al paciente adecuadamente sedoanalgesiado conseguimos disminuir dicha demanda de oxígeno. Además, la adecuada sedoanalgesia favorece el retorno venoso cerebral, disminuyendo la PIC.
- Evacuación de lesiones intracraneales ocupantes de espacio implicadas en la HTIC.
- Relajación muscular, que disminuye la PIC por diversos mecanismos: disminuye la presión intratorácica facilitando el retorno venoso cerebral y mejora la adaptación a la ventilación mecánica, evitando el reflejo tusígeno. Además, disminuye las demandas metabólicas al eliminar la contracción del músculo liso.
- Evacuación de líquido cefalorraquídeo si es portador de sensor de PIC intraventricular-drenaje ventricular (muy rara dicha colocación en el caso del TCE, debido a la obliteración de ventrículos), ya que disminuyendo el volumen de líquido intracraneal conseguimos disminuir la PIC.
- Terapia hiperosmolar, que disminuye la PIC al disminuir el edema vasogénico. Su efecto se consigue gracias al aumento de la osmolaridad en el interior de los vasos, que genera un gradiente osmótico y así se favorece el paso del líquido extracelular, a través de la barrera hematoencefálica, al compartimento vascular reduciendo así el componente de edema cerebral. Los dos agentes hiperosmolares más utilizados son el manitol y el suero salino hipertónico (SSH). En ambos casos, se debe vigilar la hipernatremia secundaria. La evidencia recomienda el SSH como terapia hiperosmolar de elección en el tratamiento de la HTIC en niños, sobre todo ante inestabilidad hemodinámica ya que, al expandir el volumen plasmático, también mejora la precarga, el gasto cardíaco y por tanto la presión de perfusión cerebral (PPC). No existe evidencia de la concentración óptima de sodio a emplear (utilizándose habitualmente entre el 3-7%). El manitol, administrado en bolo (0,25-1 g/kg), tiene efecto anti-HTIC gracias a su acción como diurético osmótico, además, disminuye la viscosidad sanguínea, generando el aumento de las resistencias vasculares y con ello la disminución del volumen sanguíneo cerebral. Sin embargo, y como efectos indeseables, puede generar acúmulo de líquido en regiones cerebrales con lesión de la barrera hematoencefálica, y puede suponer una disminución de la PPC como consecuencia de la hipotensión secundaria a la diuresis osmótica.
- Hiperventilación moderada [para conseguir presiones arteriales de carbónico (PaCO₂) 30-35 mmHg]: produce vasoconstricción cerebral, disminuyendo el componente sanguíneo cerebral y por tanto la PIC. La disminución del FSC secundaria a la vasoconstricción puede dar lugar a hipoxia secundaria, generando lesiones isquémicas, fundamentalmente en la zona de penumbra perilesional, con circulación ya comprometida. De modo que se realizará en la atención inicial, únicamente ante sospecha de herniación inminente, dado su rápido efecto; y posteriormente, como última medida de primer nivel, nunca profiláctico, siempre junto al resto de medidas de antihipertensión intracraneal, y deberá ser controlada mediante monitorización invasiva o no invasiva de la oxigenación cerebral, para intentar prevenir el riesgo de isquemia.

Se inician, además de las medidas generales, medidas antihipertensión intracraneal de primer nivel. Se administra bolo de SSH 7,5%, se continúa sedoanalgesia con midazolam (0,3 mg/kg/h) y cloruro morfíco (20 mg/kg/h) y se inicia relajación con rocuronio 0,6 mg/kg/h.

TABLA 4. VALORES NORMALES DE PRESIÓN DE PERFUSIÓN CEREBRAL SEGÚN EDAD.

Neonato pretérmino	>30 mmHg
Neonato a término	>40 mmHg
Lactantes	>50 mmHg
Niños	>60 mmHg
Adolescentes	>60 mmHg

Tras medidas iniciales de primera línea se mantiene valores de PIC de 15-20 mmHg, con TA 100/50 (tensión arterial media TAM 64) mmHg, FC 75 lpm, diuresis 1,5 cc/kg/h sin soporte diurético, y pupilas mióticas e isocóricas. No se producen cambios en la exploración neurológica con cNIRS 50/55%.

PREGUNTA 3. ANTE ESTA SITUACIÓN CLÍNICA Y HEMODINÁMICA, ¿CUÁL CONSIDERA LA ACTITUD MÁS INDICADA A CONTINUACIÓN?

- Nada, mientras se mantenga estable solo hay que continuar vigilancia.
- Iniciar milrinona a 0,375 mcg/kg/min.
- Administrar bolo de SSF 10 cc/kg en 20 minutos.
- Iniciar perfusión de noradrenalina.
- Iniciar perfusión continua de furosemida en dosis baja.

La respuesta correcta es la d.

La elevación crítica de la PIC afecta al flujo sanguíneo cerebral (FSC). Su medición adecuada es complicada, por lo que en la práctica clínica se sustituye por la PPC. De hecho, el objetivo fundamental del tratamiento anti-HTIC es, en realidad, mantener una adecuada PPC.

$$PPC = PAM - PIC$$

La PPC se define como la diferencia entre la presión arterial media (PAM) y la PIC. Aunque no se conoce bien el nivel inferior de PPC tolerable en niños, se ha evidenciado que aquellos con PPC <40 mmHg tienen un aumento de la mortalidad, por lo que se recomienda mantener unos niveles de PPC óptimos según la edad (Tabla 4). Las últimas guías del manejo del TCE en Pediatría, establecen un límite de PPC >40-50 mmHg (para niños el límite inferior, y para adolescentes el superior); ahora bien, el valor de PPC óptimo es un valor individual, cuya estimación se basa en la monitorización previamente comentada. El aumento de la PIC genera una disminución de la PPC por lo que, además de emplear medidas

anti-HTIC, será fundamental optimizar la PAM, mediante expansión de volemia y empleo de fármacos vasoactivos. En el TCE, la noradrenalina ha demostrado mejoría clínicamente significativa de la PIC y la PPC aunque sin mostrar diferencias estadísticamente significativas respecto a otros fármacos vasoactivos, como la adrenalina.

Se inicia por perfusión de noradrenalina para optimizar la PPC, con el objetivo, por edad, de una PPC 60-70 mmHg que se mantiene adecuadamente.

Pasadas 12 horas, a pesar de medidas instauradas, aumenta la cifra de PIC hasta 30 mmHg, de manera refractaria a todas las medidas de primer nivel, por lo que se decide inducir coma barbitúrico.

PREGUNTA 4. ACERCA DEL COMA BARBITÚRICO, ¿CUÁL ES LA RESPUESTA CORRECTA?

- Puede producir depresión miocárdica-hipotensión, disminución del FSC e inmunodepresión.
- Está indicado en casos de HTIC refractaria como medida de segundo nivel antes de tener que realizar craniectomía descompresiva.
- Debe monitorizarse EEG o BIS para controlar dosis hasta conseguir un patrón electroencefalográfico de brote-supresión o unos valores de BIS <40.
- a y c son ciertas.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

Cuando a pesar de las medidas generales y de primer nivel no se puede controlar la PIC y presenta valores >20 mmHg, se deben iniciar medidas de segundo nivel.

Entre las medidas de segundo nivel, están las siguientes:

- Coma barbitúrico: reduce el metabolismo cerebral y el FSC, disminuyendo por tanto la PIC. En España se usa tiopental con dosis de carga 3-7 mg/kg y posteriormente en perfusión a 3-5 mg/kg/h. Se utilizará en pacientes hemodinámicamente estables ya que puede producir depresión miocárdica, hipotensión, y por tanto disminución de la PPC. También produce inmunodepresión, por lo que aumenta el riesgo de infección. Debe monitorizarse mediante electroencefalograma (EEG) o Índice Biespectral (BIS) para controlar la dosis administrada hasta conseguir un patrón electroencefalográfico de brote-supresión o unos valores de BIS <40.



FIGURA 2. TC craneal de control: mejoría del edema cerebral.

- Craniectomía descompresiva: indicada en la HTIC refractaria, sobre todo en las primeras 48 horas, ya que disminuye la PIC al aumentar el espacio disponible para las estructuras intracraneales. Dependiendo del tipo de lesión puede realizarse uni o bilateral y en distintas localizaciones (frontoparietal o bifrontal). De elección en pacientes hemodinámicamente inestables.
- Hipotermia (temperatura 32-34°C): disminuye el metabolismo cerebral, disminuyendo la PIC, por lo que puede ser útil en casos refractarios, aunque es discutible su papel neuroprotector profiláctico, siendo escasa la experiencia actual.
- Hiperventilación para PaCO₂ <30-35 mmHg: tiene un efecto vasoconstrictor todavía más intenso que la hiperventilación moderada, y por tanto mayor riesgo de isquemia. Por ello, se debe monitorizar estrechamente la oxigenación cerebral. Sobre todo se indica en situaciones de hiperemia o ante sospecha de herniación cerebral.

La craniectomía descompresiva y el coma barbitúrico estarían al mismo nivel en la terapéutica de la hipertensión intracraneal. No hay por qué inducir el coma barbitúrico antes de indicar una craniectomía. De hecho, dados los efectos del tiopental a nivel hemodinámico en pacientes inestables, estaría indicada la realización de una craniectomía antes de inducir el coma barbitúrico.

Tras inducir el coma barbitúrico con tiopental a 3 mg/kg/h, presenta cifras adecuadas de PIC y mantie-

ne adecuada oxigenación tisular cerebral bilateral con valores 65-70% según monitorización con cNIRS; salvo momentos puntuales de clínica de HTIC (bradicardia) con aumento de la PIC hasta 36 mmHg y disminución del cNIRS hasta 40%, con adecuada y rápida respuesta a SSH 7,5%.

Se realiza TC craneal de control en las primeras 24 horas, con mejoría del edema cerebral difuso tras el tratamiento médico (véase Figura 2). Presenta lesiones hemorrágicas fronto temporales, en mesencéfalo, protuberancia y alrededor del tectum.

Se mantiene coma barbitúrico durante 60 horas. Tras 24 horas de adecuado control de la PIC se retiran los fármacos progresivamente (barbitúrico, relajante y, por último, sedoanalgesia) para valorar la situación neurológica del paciente.

Pasadas 18 horas tras retirada de coma barbitúrico y sedoanalgesia, presenta GCS 3, pupilas mióticas, y ausencia de respuesta a estímulos dolorosos intensos. A las 24 horas de la retirada, se realiza exploración neurológica en la que se observa ausencia de reflejos del tronco, estando abolidos los reflejos corneal, oculocefálico, oculoestibular y nauseoso, con el reflejo masetérico y el test de atropina negativos. Se solicita EEG que muestra gran depresión de actividad cortical cerebral con amplios periodos de supresión.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES EXPLORACIONES SERÍA IMPRESCINDIBLE PARA EL DIAGNOSTICO DE MUERTE CEREBRAL EN NUESTRO PACIENTE?

- a. Certificar el coma profundo, con ausencia de actividad espontánea y respuesta motora a estímulos dolorosos.
- b. Ausencia de reflejos troncoencefálicos.
- c. Conocer la causa del coma establecido.
- d. Realizar las exploraciones con el paciente hemodinámicamente estable.
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La muerte cerebral se define como el cese irreversible de las funciones de los hemisferios cerebrales y el tronco cerebral. Existen unas condiciones previas que deben comprobarse antes de iniciar la exploración para el diagnóstico de muerte cerebral: conocer la causa del coma y que este sea de carácter irreversible, que el paciente presente estabilidad hemodinámica y una ade-

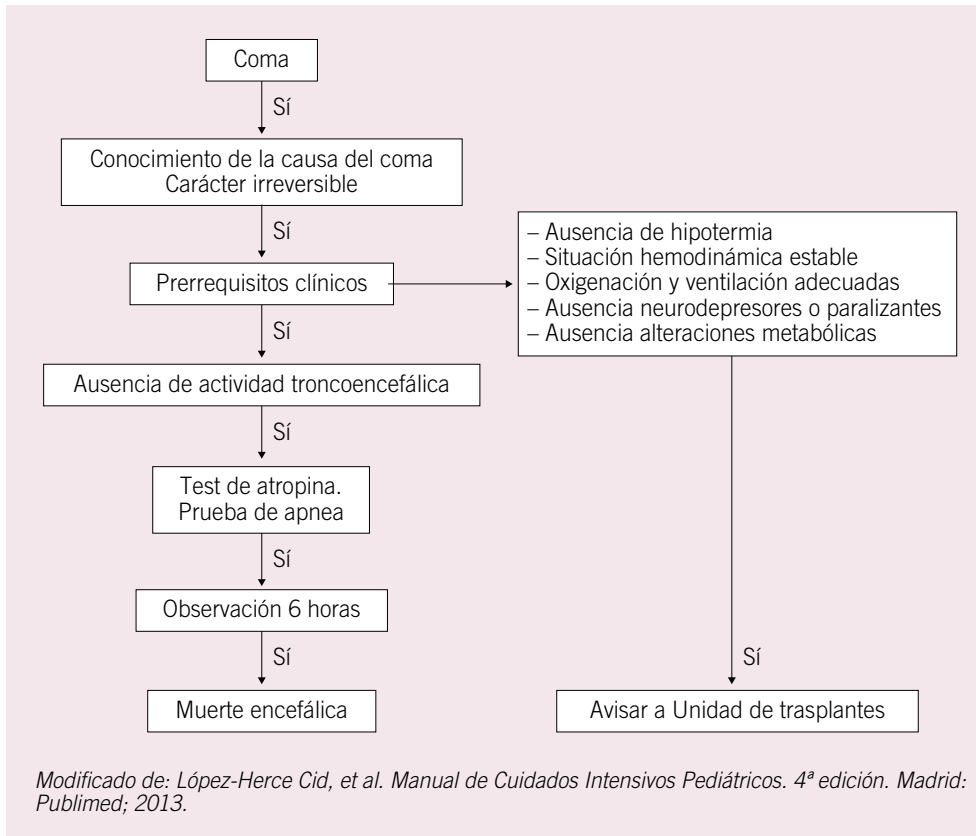


FIGURA 3. Algoritmo diagnóstico clínico de muerte encefálica.

cuada oxigenación y ventilación, la temperatura debe ser superior a 32°C, no debe existir interferencia de fármacos o tóxicos depresores del sistema nervioso central (SNC) y tampoco debe haber alteraciones metabólicas. Una vez comprobado que el paciente se encuentra en condiciones clínicas adecuadas el diagnóstico clínico se basa en tres pilares fundamentales: existencia de coma arreactivo, ausencia de reflejos troncoencefálicos y periodo de observación. Una vez establecida la causa del coma y su irreversibilidad, se debe realizar una exploración neurológica rigurosa y exhaustiva por médicos expertos en el manejo del paciente neurocrítico. Se deben explorar de forma bilateral los reflejos troncoencefálicos en sentido rostro caudal y constatar la ausencia de todos ellos, explorando los reflejos fotomotor, corneal, oculocefálico, oculoestibular, nauseoso y tusígeno. Debe ser negativo el test de atropina en el que se explora farmacológicamente la actividad del nervio vago y sus núcleos troncoencefálicos, administrando atropina y constatando la frecuencia cardíaca pre y post. Para ser negativo, la frecuencia cardíaca no debe superar el 10% de la frecuencia cardíaca basal. Por último, se realiza el test de apnea, con hiperoxigenación previa del paciente y normoventilación, para comprobar si se estimula su

centro respiratorio al aumentar la PaCO₂. La prueba se considera positiva si existe ausencia de esfuerzo respiratorio espontáneo pese a aumento de la PaCO₂ por encima de 60 mmHg (véase Figura 3).

El periodo de observación tiene como objetivo confirmar la irreversibilidad del proceso. La duración es variable, siendo en España considerado por ley como un intervalo de 6 horas entre ambas exploraciones, prolongándose este intervalo en menores de un año, en aquellos casos, que no sea posible una exploración clínica completa o si la causa es por una encefalopatía hipóxico-isquémica.

Tras 48 horas de retirada de todos los fármacos, persiste la misma situación clínica y electrofisiológica. Se plantea a la familia la posibilidad de la donación de órganos.

PREGUNTA 6. ¿QUÉ DECISIÓN SE DEBE TOMAR A CONTINUACIÓN?

- Constatar el diagnóstico de muerte encefálica.
- Se debe diagnosticar de muerte encefálica, activar protocolo de donación de órganos.

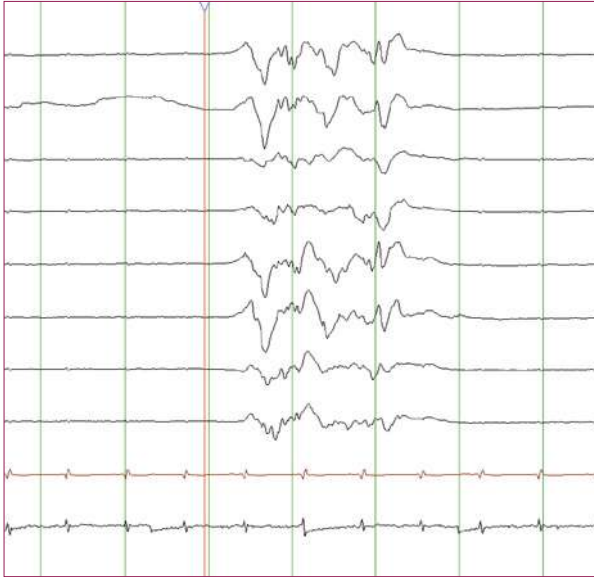


FIGURA 4. EEG: brote-supresión.

- c. Realizar de nuevo EEG y además un Doppler transcraneal antes de poder asegurar el diagnóstico de muerte encefálica.
- d. Independientemente de los hallazgos en la exploración y las pruebas electrofisiológicas, ha pasado muy poco tiempo para hacer un diagnóstico de muerte encefálica. Esperaremos al menos 72 horas.
- e. El paciente no es candidato a la donación de órganos ya que ha precisado perfusión de noradrenalina a lo largo de su ingreso.

La respuesta correcta es la c.

Las pruebas instrumentales y electrofisiológicas son complementarias en aquellos casos en que no se puede realizar el diagnóstico clínico completo o para permitir reducir el periodo de observación. Se utilizan para objetivar ausencia de actividad eléctrica cerebral (EEG, BIS, potenciales evocados auditivos) o bien ausencia de flujo (Doppler transcraneal, arteriografía, gammagrafía cerebral). En el caso del paciente con ausencia de todos los reflejos, y ya habiendo cumplido las horas de observación estipuladas, se había realizado un EEG en el que existía algo de actividad por lo que, aunque en circunstancias normales no sean imprescindibles estas pruebas para el diagnóstico de muerte encefálica, se debe confirmar que el EEG no sigue presentando actividad eléctrica antes de llegar a un diagnóstico de muerte encefálica.

Asimismo, se debe realizar otra prueba para certificar la ausencia de flujo, como el Doppler transcraneal. El paciente había recibido tratamiento prolongado con tio-

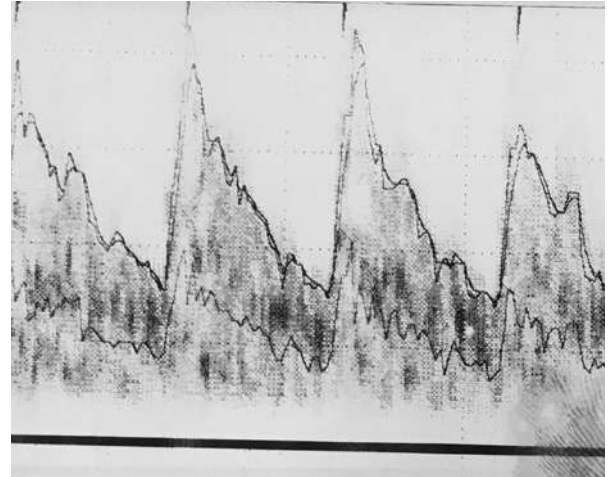


FIGURA 5. Doppler: presencia de flujo en ACM.

pental, que es un fármaco depresor del SNC que puede producir depresión marcada de la actividad en el EEG por lo que estaría indicado hacer controles de la ausencia o no de flujo cerebral con el Doppler transcraneal.

No es imprescindible que pasen 72 horas para confirmar un diagnóstico de muerte cerebral, pero sí puede ser necesario en el caso de este paciente. Los barbitúricos a dosis elevadas y mantenidas llegan a producir un coma profundo, sin respuesta a estímulos algésicos y con ausencia de reflejos troncoencefálicos, por lo que es importante cerciorarse de que han sido eliminados completamente del organismo para poder certificar una muerte encefálica. A dosis anestésicas, su vida media es de 6-8 horas, mientras que con las dosis utilizadas en el coma barbitúrico puede ser de hasta 60 horas. Además, la edad, los factores individuales y las alteraciones metabólicas pueden prolongar su vida media por lo que la exploración neurológica puede no ser fiable si aún no se ha eliminado correctamente el fármaco del organismo.

Dada la escasez de estudios en niños sobre su uso prolongado, es muy difícil decidir cuántas horas se ha de esperar tras la suspensión del fármaco para dar por válidos los hallazgos neurológicos o del EEG, por eso mismo en estos pacientes se debe realizar una prueba que evalúe el flujo sanguíneo cerebral y mantener una observación prolongada.

Así pues, se realiza Doppler transcraneal y EEG pasadas 48 horas de retirada de sedoanalgesia y tiopental. En el EEG (Figura 4) se observa una gran depresión de actividad cortical cerebral con amplios periodos de supresión y en el Doppler transcraneal (Figura 5) la presencia de flujo en la arteria cerebral media (ACM).

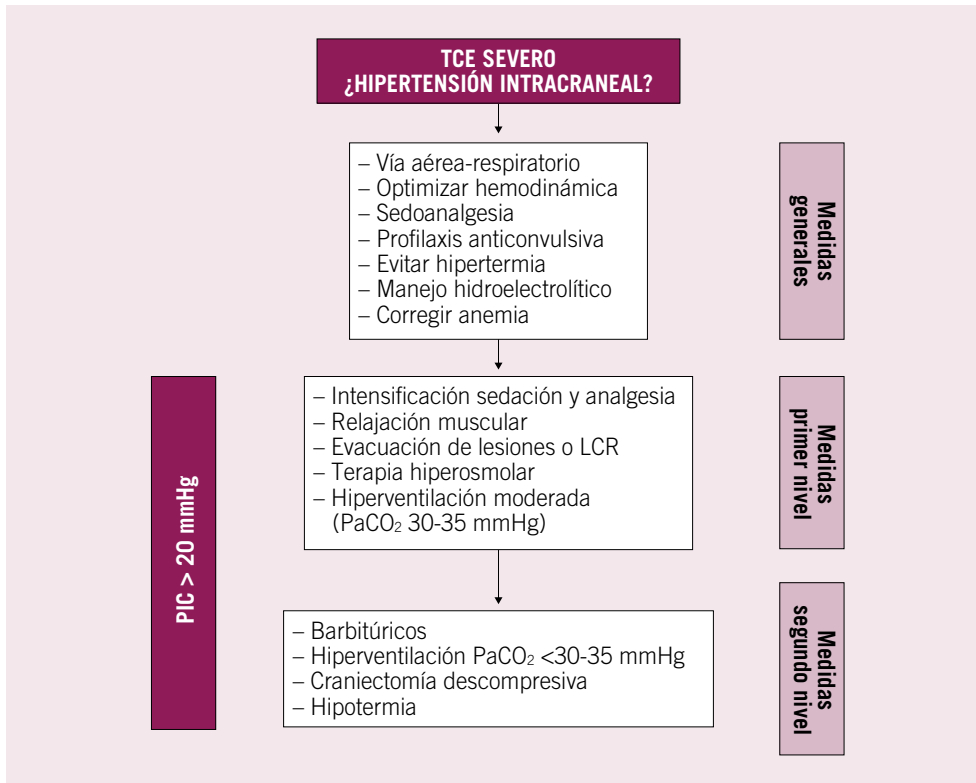


FIGURA 6. Algoritmo terapéutico de la hipertensión intracraneal.

Se mantiene las horas siguientes sin cambios, pero pasadas 72 horas de la retirada de los fármacos, se aprecia en una de las aspiraciones del tubo endotraqueal reflejo tusígeno. Se reevalúa al paciente en ese momento y presenta pupilas isocóricas no reactivas, reflejo corneal presente, respuesta a atropina positiva y recuperación progresiva de los reflejos del tronco. Retira y localiza el dolor, GCS 6-7 (M 5, V 1, O 1) y pasadas 12 horas inicia respiración espontánea.

Se realizan EEG seriados que muestran actividad enlentecida con periodos de supresión más breves, sin reactividad cortical al estímulo doloroso ni acústico, correspondiente con disfunción neurológica grave. En las siguientes semanas presenta mejoría progresiva de la clínica neurológica, pudiendo ser extubado finalmente a los 21 días de su ingreso, precisando ventilación no invasiva los primeros días y cough-assist para el manejo de las secreciones. Puede ser dado de alta de UCI-P al mes de ingreso. Actualmente, 9 meses tras el accidente, permanece ingresado en el Servicio de Rehabilitación con marcha autónoma asistida por presencia de ataxia y aumento de la base de sustentación. Tiene temblor intencional y dismetría, disidiadococinesia, buen control del tronco en sedestación y bipedestación. Presenta un habla algo escándida pero mejorando mucho, aunque lentamente en el aspecto cognitivo.

Conclusiones

- La respuesta a las medidas anti-HTIC fue adecuada, con periodos muy recortados de baja PPC. A pesar de ello, el paciente presenta importantes secuelas, achacadas a la lesión primaria, sin poder conocer con exactitud la influencia del daño cerebral secundario.
- En Pediatría, la ausencia de actividad cortical suele preceder a la ausencia de actividad troncular. En este caso, primero se objetivó abolición de reflejos del tronco, valorándose el inicio del protocolo de donación de órganos, sin haberse confirmado muerte encefálica mediante métodos complementarios (EEG seriados) por lo que se mantuvo actitud expectante.
- La ausencia de actividad del tronco en este paciente, como se refleja en algunos casos de la literatura, puede atribuirse al tratamiento con tiopental, pese a no exceder la dosis de 3 mg/kg/hora y haber sido suspendido 18 horas antes. El uso de barbitúricos produce un coma profundo sin respuesta a estímulos algésicos, sin reflejos troncoencefálicos pero también sin actividad bioeléctrica cerebral, sin estar establecidas hoy en día las horas que han de pasar para que la exploración neurológica sea válida tras la suspensión de la medicación. En nuestro paciente, se añade la dificultad de conocer cuanta implicación

pueden tener las lesiones descritas en troncoencéfalo, en dicha ausencia de reflejos.

- ¿Tranquiliza la PIC normal en fosa anterior? La importante afectación del troncoencéfalo plantea la duda sobre la necesidad de completar la monitorización neurológica con cNIRS en región occipital, dada la imposibilidad de monitorizar la PIC y PPC en fosa posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Muhm M, Danko T, Henzler T, et al. Pediatric trauma care with computed tomography-criteria for CT scanning. *Emerg Radiol.* 2015; 22: 613.
2. Huber-Wagner S, Lefering R, Qvick LM, et al. Working Group on Polytrauma of the German Trauma Society. Effect of whole-body CT during trauma resuscitation on survival: a retrospective, multicentre study. *Lancet.* 2009; 25: 1455-61.
3. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, et al. Manual de Cuidados Intensivos Pediátricos. 4ª edición. Madrid: Publimed; 2013.
4. Serrano González A, Cambra Lasasosa FJ. Protocolo de actuación en el traumatismo craneoencefálico grave. Disponible en: http://secip.blogspot.com.es/2010_04_01_archive.html.
5. Kochanek P, Carney N, Adelson PD, et al. Guidelines for the Acute Medical Management of Severe Traumatic Brain Injury in Infants, Children, and Adolescents-second edition. *Pediatr Crit Care Med.* 2012; 13(Suppl.1): S1-82.
6. Cambra FJ, Palomeque A, Muñoz D, et al. Utilización de la craniectomía descompresiva en hipertensión intracraneal refractaria en la edad pediátrica. *An Pediatr.* 2010; 73: 12-8.
7. Escudero D. Diagnóstico de Muerte encefálica. *Med Intensiva.* 2009; 33(4): 185-95.
8. Ramil Fraga C, Quiroga Ordóñez A. Muerte encefálica: criterios diagnósticos clínicos. Pruebas diagnósticas experimentales. *Rev Esp Pediatr.* 2010; 66(supl.1): 62-5.
9. Pratt OW, Bowles B, Protheroe RT. Brain stem death testing after thiopental use: A survey of UK neuro critical care practice. *Anaesthesia.* 2006; 61(11): 1075-8.
10. Prins SA, de Hoog M, Blok JH, et al. Continuous noninvasive monitoring of barbiturate coma in critically ill children using the Bispectral index monitor. *Crit Care.* 2007; 11(5): R108.

Shock séptico en paciente con cavernomatosis portal

Ponente: Lucía Rodríguez García. *Tutora:* Ana Vivanco Allende.
Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Una paciente de 24 meses consulta en el Servicio de Urgencias de su hospital de referencia por fiebre de 24 horas de evolución, vómitos y diarrea.

Como antecedentes personales destaca la presencia de cavernomatosis portal con hipertensión portal, varices esofágicas y hepatoesplenomegalia. Recibe tratamiento diario con hierro y esomeprazol. En cuanto al calendario vacunal, recibió primera dosis de vacunación de meningococo B hacía 20 días y ninguna contra neumococo; estando el resto de vacunaciones en orden.

La cavernomatosis portal se produce por obliteración portal con transformación cavernosa de la vena porta y constituye la causa más frecuente de hipertensión portal en la infancia. Suele diagnosticarse tardíamente, entre los 10-14 años. Su etiología es desconocida pero en estos pacientes suelen existir en periodo neonatal antecedentes de cateterismo umbilical, onfalitis, cirugía abdominal, sepsis u otros antecedentes de malformaciones vasculares o de déficit de factores de coagulación. La cavernomatosis portal suele cursar con varices esofágicas (muchos de ellos se diagnostican tras presentar una hemorragia digestiva), esplenomegalia asintomática, circulación colateral...

El paciente comienza el día previo con fiebre de hasta 39,6°C e irritabilidad, realizando dos vómitos y deposiciones diarreicas sin productos patológicos. No asocia clínica respiratoria, neurológica, urinaria ni a otro nivel.

En su hospital de origen se constata a la exploración un triángulo de evaluación pediátrica alterado (mal estado general, quejido continuo...), está bien perfundi-

do, sin gradiente térmico y con relleno capilar normal y no presenta signos de dificultad respiratoria. Los signos meníngeos son negativos y no se evidencian exantemas. Se observan signos de deshidratación leve-moderada. Salvo la distensión abdominal con hepatoesplenomegalia ya conocida, el resto de la exploración es normal.

Ante la sospecha clínica de que se trate de una sepsis se realiza extracción analítica, donde destacan: trombopenia (plaquetas 40.000/ μ l), aumento de reactantes de fase aguda [proteína C reactiva (PCR) 15,8 mg/dl y procalcitonina (PCT) 206,3 ng/ml] y coagulopatía [tasa de protrombina (TP) del 23% e INR (International normalized ratio) 2,9]. Los parámetros de función renal, gasometría e iones fueron normales.

PREGUNTA 1. SEGÚN EL PROTOCOLO DE ACTUACIÓN ANTE UNA SEPSIS GRAVE, ¿QUÉ DEBEMOS HACER EN LOS PRIMEROS 15 MINUTOS?

- Seguir el acrónimo ABC y canalizar una vía venosa periférica (VVP).
- Seguir el acrónimo ABC, canalizar una VVP e iniciar tratamiento antibiótico.
- Seguir el acrónimo ABC, canalizar una VVP, expansión volemia.
- Seguir el acrónimo ABC, canalizar dos VVP, realizar analítica sanguínea y expansión de volumen.
- Seguir el acrónimo ABC, canalizar dos VVP y comenzar tratamiento antibiótico.

La respuesta correcta es la d.

Según el algoritmo de reconocimiento de sepsis grave, los primeros 5 minutos deben centrarse en el ABC de

la reanimación (A de *airway*, vía aérea, B de *breathing*, respiración, C de *circulation*, valoración hemodinámica, etc.), aplicar oxígeno (intubando si es preciso), monitorizar e intentar canalizar dos VVP. Entre los 5 y 15 minutos se infundirán cristaloides o coloides, se extraerán pruebas analíticas y se corregirán alteraciones iónicas (hipocalcemia, hipoglucemia), si las hubiese. La antibioterapia debe iniciarse en la primera hora.

En su hospital de origen se canalizan dos VVP, se infunde suero salino fisiológico(SSF) (en total recibe 2 expansiones de 20 ml/kg cada una), se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima intravenosa (i.v.) y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) de referencia.

Al ingreso en UCIP, las constantes del paciente son las siguientes: temperatura (Tª) 37°C, frecuencia cardíaca (FC) 179 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 22 rpm, presión arterial (PA) 110/71 mmHg, siendo la exploración física similar a la que presentaba en su hospital de origen.

Respecto a la evolución hemodinámica, el paciente presenta taquicardia hasta 180 lpm y comienza a las pocas horas de ingreso con hipotensión hasta cifras mínimas de PA sistólica de 80 mmHg y PA diastólica de 30-40 mmHg. En la gasometría destaca un exceso de bases de -8,4 mmol/L; siendo el ácido láctico de 1,5 mmol/L.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ ACTITUD ES LA MÁS ADECUADA?

- Esperar y ver si remonta la PA.
- Pasar una 3ª expansión de volumen.
- Iniciar dopamina, puesto que ya ha recibido 2 expansiones de volumen.
- Realizar ecografía para valorar estado hemodinámico y, en función de eso, decidir.
- Podrían ser válidas la c y la d.

La respuesta correcta es la e.

La actitud expectante no parece lo más adecuado en este momento, ya que el paciente se encuentra inestable. Habría que ser cautos a la hora de valorar una tercera expansión de volumen, siendo útil en este punto la utilización de la ecografía para valorar el estado hemodinámico del paciente. Puesto que ya ha recibido 2 expansiones, debería comenzarse con un fármaco vasoactivo (dopamina).

Se realiza ecocardiografía donde no se evidencian signos de fallo cardíaco, el paciente tiene buena precarga y no existe derrame pericárdico.

Se canalizan además una vía venosa central de acceso periférico (VCAP) y una arteria, y se inicia dopamina en perfusión continua, hasta una dosis máxima de 15 mcg/kg/minuto, que se mantiene un total de 36 horas.

Desde el punto de vista respiratorio, recibió oxígeno a través de gafas nasales (con un flujo máximo de 2 lpm) y la radiografía de tórax fue normal.

A nivel metabólico-renal, se objetiva una diuresis escasa en las primeras 10 horas de ingreso, con un balance claramente positivo (ya que había recibido muchos aportes i.v.). Asimismo, a lo largo de su estancia se constata la presencia de hipokaliemia (potasio mínimo de 2,1 mmol/L) e hipofosfatemia (fosfato mínimo de 0,47 mmol/L).

PREGUNTA 3. ¿CUÁL ES LA ACTITUD MÁS CORRECTA A SEGUIR?

- Aumentar aportes intravenosos de potasio y fosfato y diuréticos.
- Comenzar con diuréticos.
- Seguir con expansiones de suero fisiológico.
- Realizar expansiones con albúmina.
- Aumentar aporte de sueros al doble de las necesidades basales.

La respuesta correcta es la a.

Es necesario corregir los déficits iónicos, puesto que la diuresis es escasa y los balances son positivos. Además, es importante cuantificar la diuresis de forma fiable para tener buen control del balance hídrico. Como se comprobó previamente que el paciente está normovolemico, podría administrarse furosemida i.v. sin riesgo, *a priori*, de disminuir su volemia. La diuresis, escasa en este momento, no parece ser debida por tanto a una disminución del volumen vascular circulante por lo que la administración de coloides o cristaloides no aportaría beneficios en este momento.

Se decide sondaje vesical e inicio de furosemida i.v. que se mantiene en perfusión continua (a dosis máxima de 0,1 mg/kg/h) durante 24 horas.

Se reponen pérdidas i.v. de fosfato y potasio y se añade diurético ahorrador de potasio (canreonato potásico) durante 24 horas.

En el aspecto infeccioso, se había iniciado cefotaxima i.v. en hospital de origen (a dosis 200 mg/kg/día). Se recogieron los siguientes estudios microbiológicos: hemocultivo, coprocultivo, virus en heces, exudado nasofaríngeo para virus y urocultivo.

PREGUNTA 4. ¿SE DEBE AÑADIR ALGÚN ANTIMICROBIANO MÁS?

- No, la cefotaxima cubre los gérmenes más frecuentes.
- Añadir clindamicina por el foco abdominal.
- Asociar vancomicina por si se trata de un microorganismo productor de betalactamasas.
- Sustituir por meropenem por tratarse de un enfermo crónico.
- Sustituir por ceftacidima + vancomicina por si está inmunodeprimido.

La respuesta correcta es la b.

En casos de sepsis sin un foco determinado, en niños mayores de 3 meses, debe iniciarse tratamiento con cefotaxima o ceftriaxona, para cubrir los gérmenes más frecuentes a esta edad (*N. meningitidis*, *S. pneumoniae* y *H. influenzae*). El paciente presenta clínica abdominal (vómitos y diarrea) con lo que el origen de la sepsis podría estar a ese nivel, en esos casos el antibiótico a añadir es la clindamicina o el metronidazol.

La vancomicina debería añadirse si se sospecha afectación a nivel del sistema nervioso central o si se sospecha infección por neumococo o *S. aureus* resistentes a meticilina. En cuanto al meropenem, este se reserva para pacientes que no han respondido a antibioterapia empírica.

El paciente no se considera inmunodeprimido en este momento, ya que no presenta neutropenia, por lo que no parece necesario administrar ceftacidima y vancomicina.

A nivel hematológico, presenta afectación importante con coagulopatía con una TP mínima de 23% con 3,11 de ratio, INR máximo de 2,9 y elevación progresiva de D-dímero hasta 34.639 ng/ml. Además, presenta trombopenia hasta 31.000 plaquetas/ μ L (sus cifras en estado basal rondan no obstante las 70.000/ μ L). Se realiza ecografía abdominal en la que no se observan signos de sangrado activo. A lo largo del ingreso presenta anemización progresiva hasta hemoglobina (Hb) mínima de 6,8 g/dl.

PREGUNTA 5. EN CUANTO AL MANEJO HEMATOLÓGICO, ¿CUÁL ES LA ACTITUD MÁS CORRECTA?

- Transfusión de plaquetas y vitamina K i.v.
- Transfusión de hematíes, plaquetas y vitamina K i.v.
- Transfusión de hematíes, plasma fresco congelado (PFC) y vitamina K i.v.
- Transfusión de hematíes, plaquetas, plasma fresco congelado y vitamina K i.v.
- Ninguna de las anteriores.

La respuesta adecuada es la c.

La transfusión de hematíes está indicada con Hb <7-8 g/dl valorando la situación clínica del paciente (en este caso parece que presenta repercusión hemodinámica ya que el paciente está taquicárdico).

La transfusión de plaquetas no estaría indicada, ya que se reserva para casos en los que la cifra es <20.000/ μ L, hay sangrado activo, inestabilidad hemodinámica, cirugía o si se va a someter a procedimientos invasivos.

En cuanto al plasma fresco congelado, este sí estaría indicado para procedimientos invasivos de bajo riesgo de sangrado con afectación grave de la coagulación (INR >2, TP ratio >2), recordemos que se canalizaron una vía arterial y una VCAP.

Es correcto administrar vitamina K por presentar un TP alargado.

Con las alteraciones a nivel hematológico que se observan, se debe sospechar la posibilidad de que el paciente presente una Coagulación Intravascular Diseminada (CID) que se produce por una activación sistémica de la coagulación.

En la CID, por una parte se produce depósito intravascular de fibrina con riesgo de trombosis de vasos pequeños y medianos y por otra parte el consumo de plaquetas y de factores de la coagulación conlleva a un riesgo de sangrado importante.

No existe una única prueba de laboratorio que pueda diagnosticar o descartar la CID, hay varias escalas de puntuación que sirven para precisar el diagnóstico, una de ellas es la escala ISTH (de la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasis) (Tabla 1) y que considera que hay CID cuando el paciente obtiene al menos 5 puntos.

El paciente obtendría 6 puntos en esta escala.

En el manejo a nivel gastrointestinal, permanece a dieta absoluta 24 horas, con sonda nasogástrica. Con-

TABLA 1. ESCALA ISTH PARA VALORACIÓN DE CID.

	0	1	2	3	Puntuación máxima
Plaquetas/ μ l	>100.000	51.000-100.000	\leq 50.000		2
Fibrinógeno (mg/dl)	\geq 100	<100			1
TTPA (s)	<3	3-6	>6		2
D-dímero (ng/ml)	\leq 900		900-3.100	>3.100	3

TTPA: tiempo parcial de tromboplastina activada.

tinúa realizando deposiciones líquidas y el coprocultivo es negativo.

Finalmente, se obtiene el resultado del hemocultivo donde se aísla *Neisseria meningitidis*. El resto de estudios de microbiología son negativos. Se realiza profilaxis antibiótica a los contactos más estrechos.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO FINAL?

- Sepsis por *N. meningitidis*.
- Sepsis grave por *N. meningitidis*.
- Shock séptico por *N. meningitidis*.
- Meningitis bacteriana aguda.
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la c.

La sepsis se define como síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) en relación con una infección sospechada o confirmada. Se considera sepsis grave si hay disfunción cardiovascular o síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) o disfunción de 2 o más órganos.

Se considera shock séptico cuando hay disfunción cardiovascular (el paciente precisó dopamina) y disminución de la diuresis (precisó furosemida).

No puede diagnosticarse de meningitis ya que no presenta clínica neurológica.

En el año 2016, en el Tercer Consenso Internacional para las definiciones de Sepsis y Shock Séptico (Sepsis-3) sobre pacientes adultos, se propone una nueva definición de sepsis, considerándola como una disfunción de los órganos que pone la vida en peligro por una respuesta disregulada del huésped ante una infección.

Además, consideran que en pacientes ingresados en una unidad de cuidados intensivos (UCI) la puntuación en el score SOFA (*Sequential Organ Failure Assessment*) \geq 2 puntos, constituiría un criterio diagnóstico de sepsis, con un valor predictivo mucho mayor que si se utilizan los criterios del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SRIS).

En relación a esta nueva definición y nuevos criterios diagnósticos, la ESPNIC (*European Society of Paediatric Neonatal Intensive Care*) ha desarrollado unos criterios diagnósticos y una definición del shock séptico refractario, resaltando la importancia de detectarlo de forma temprana. Definen el shock séptico refractario como la presencia de acidosis láctica con dependencia de vaso-inotrópicos y disfunción miocárdica con fallo orgánico (hepático, SDRA y renal).

Desarrollan 2 escalas diagnósticas: *bedside septic shock score* (bSSS) y *computed septic shock score* (cSSS) siendo el primero de estos de mayor utilidad en la práctica clínica.

El bSSS considera la presencia de shock séptico refractario si se obtienen 2 o más puntos en los siguientes ítems:

- Score vasoinotrópico (VIS) $>$ 200 mcg/kg/min (1 punto).
- Lactato arterial $>$ 8 mmol/L o si aumenta 1 mmol/L tras 6 horas de tratamiento (1 punto).
- Disfunción miocárdica: parada cardiaca con respuesta a medidas de resucitación o ecocardiografía con fracción de eyección del ventrículo izquierdo $<$ 25% o índice cardiaco $<$ 2,2 L/min/m² (3 puntos).

Esta escala tiene gran valor predictivo negativo (VPN = 97,8%) y un valor predictivo positivo del 60,3%.

El paciente no cumpliría criterios de shock séptico refractario según esta escala.

Como comentarios finales, es importante destacar que, aunque la clínica y exploración física iniciales pueden hacer sospechar un origen abdominal de la sepsis, los estudios microbiológicos realizados a nivel respiratorio, urinario y gastrointestinal han sido todos negativos; de ahí la importancia de establecer tratamiento antibiótico empírico hasta el resultado de los cultivos.

Aunque la sepsis meningocócica suele presentar exantema petequial, es posible que en este caso no se observaran por la trombopenia basal que presenta el paciente.

TABLA 2. ESCALA DE SOFA: *SEQUENTIAL ORGAN FAILLURE ASSESSMENT*.

	0	1	2	3	4
Respiratorio (PaO₂/FiO₂)	>400	≤400	≤300	≤200 con ventilación mecánica	≤100 con ventilación mecánica
Neurológico: escala coma Glasgow	15	13-14	10-12	6-9	<6
Cardiovascular (tensión arterial (TA) media o dosis de catecolaminas mcg/kg/min)	No hipotensión	TAM <70 mmHg	Dopamina ≤5 Dobutamina (cualquier dosis)	Dopamina 5,1-15 Adrenalina ≤0,1 Noradrenalina ≤0,1	Dopamina >15 Adrenalina >0,1 Noradrenalina >0,1
Hepático (bilirrubina mg/dl)	<1,2	1,2-1,9	2,0-5,9	6,0-11,9	>12
Hematológico (plaquetas x 10³)	≥150	>150	<100	<50	<20
Renal (creatinina o aclaramiento)	<1,2	1,2-1,9	2,0-3,4	3,5-4,9	>5

BIBLIOGRAFÍA

1. May AK, Reilly. JP Use of blood products in the critically ill. UpToDate (última revisión febrero 2017). Fecha de consulta 04/03/2017.
2. Alonso Salas MT, de Carlos Vicente JC, Gil Antón J, et al. Documento de consenso SECIP-SEUP sobre manejo de sepsis grave y Shock séptico en pediatría; 2009.
3. Guerrero Fernández J, Ruiz Domínguez JA, Menéndez Suso JJ, et al. Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría. Capítulos 78, 102. 5ª edición. Editorial Publimed.
4. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, Rey Galán C, et al. Manual de cuidados intensivos pediátricos. Capítulos 27, 37-39. 4ª edición. Editorial Publimed.
5. Zengin S, Al B, Genc S, et al. Role of inferior vena cava and right ventricular diameter in assessment of volume status: a comparative study: ultrasound and hypovolemia. Am J Emerg Med. 2013; 31(5): 763-7.

Cefalea en paciente con síndrome nefrótico

Ponente: Paula de la Torre Sánchez. *Tutor:* José Domingo López Castilla.
Hospital Universitario Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Un niño de 6 años acude a Urgencias por cuadro de 36 horas de evolución de cefalea frontal de carácter generalizado, irruptivo y opresivo, con mejoría parcial con analgesia, que en las últimas 24 horas se acompaña de varios vómitos proyectivos, además de somnolencia y decaimiento, que aumentan progresivamente. Está afebril y sin otra sintomatología asociada.

Entre sus antecedentes personales, destacan los siguientes:

- Fue un recién nacido prematuro de 32+1 semanas de edad gestacional, con diagnósticos de ictericia neonatal y enfermedad de membrana hialina (EMH) tipo II.*
- Padece dermatitis atópica y sibilancias recurrentes en tratamiento con budesonida.*
- Presenta una alergia alimentaria múltiple (huevo, cacahuete, soja y ácaros).*
- Está diagnosticado de síndrome nefrótico corticodependiente y ciclosporindependiente, en tratamiento actualmente con prednisona, enalapril y micofenolato (este último desde hace 2 meses, previamente recibía ciclosporina).*

En la exploración física a su llegada, presenta un aceptable estado general, está normocoloreado y normoperfundido, con pulsos periféricos fuertes y simétricos y relleno capilar <2 segundos. Impresiona de facies edematosa y se encuentra afebril. Presenta una tensión arterial (TA) de 140/60 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) de 50-60 spm, y frecuencia respiratoria (FR) de 30 rpm, manteniendo una saturación de oxígeno (SaO₂) del 100% sin precisar aporte adicional de oxígeno. La auscultación cardiorrespiratoria (ACR) y la exploración del abdomen son normales. A la exploración neurológica, la puntuación en el Glasgow Coma Score (GCS) es de 14/15, el paciente presenta tendencia al sueño e irritabilidad, pero

responde de manera coherente a la estimulación. Las pupilas son isocóricas y normorreactivas, los pares craneales normales, con fuerza y sensibilidad conservadas y los reflejos son normales. Se le realiza un fondo de ojo, que es normal.

PREGUNTA 1. ANTE ESTA CLÍNICA, ¿QUÉ TRATAMIENTO SE DEBE INSTAURAR INICIALMENTE?

- Intubación endotraqueal e hiperventilación controlada.*
- Canalización de una vía periférica y administración de un bolo de suero salino hipertónico (SSH) 3%.*
- Canalización de vía periférica y administración de un bolo de dexametasona.*
- Administración de manitol para disminuir el edema cerebral.*
- Canalización de vía periférica e inicio de nitroprusiato en perfusión continua.*

La respuesta correcta es la b.

Ante un paciente que presenta clínica compatible con hipertensión intracraneal (HTIC), el primer objetivo es conseguir estabilizarlo. Para ello, la secuencia de actuación inicial consiste en seguir el acrónimo “ABC” de las normas de reanimación cardiopulmonar, que consiste en:

- A:** “airway” o vía aérea: en este caso no sería necesario proceder a la intubación endotraqueal, ya que no cumple ninguno de los siguientes criterios para ello:
 - Incapacidad de mantener la vía aérea permeable.
 - Glasgow <9.
 - Hipoxemia pese a aporte de oxígeno al 100%.
 - Inestabilidad hemodinámica.
- B:** “breathing” o ventilación: el objetivo es normoventilar y evitar la hipoxemia.

La hiperventilación produce vasoconstricción por lo que disminuye la presión intracraneal (PIC) a expensas de una disminución del flujo sanguíneo cerebral (FSC), pudiendo por ello agravar la isquemia. Además, su efecto es transitorio, porque los cambios en el pH intersticial compensan dicho efecto en 24 h y la alcalosis produce desviación de la curva de disociación de la hemoglobina a la izquierda con menor suelta de oxígeno lo que empeora la hipoxia. Por ello, debe utilizarse como tratamiento puntual de aumentos de la presión intracraneal (PIC), y nunca de manera profiláctica.

- C: "circulation" o circulación: la hipertensión (HTA) se considera una respuesta al aumento de la PIC esencial en el mantenimiento de la presión de perfusión cerebral (PPC), y por ello no debe tratarse hasta comprobar que existe otra causa añadida de HTA.

Una vez estabilizado el paciente, pasaríamos a las medidas específicas de tratamiento de la HTIC, precisando el inicio de una terapia hiperosmolar. En el caso del manitol, se ha demostrado que se asocia a una mayor inestabilidad hemodinámica y efecto rebote posterior, además puede producir necrosis tubular aguda por su excreción renal. Por ello, la terapia inicial de elección sería la administración de suero salino hipertónico (SSH) a concentraciones entre el 3-6%, que puede realizarse en bolo o en perfusión, siempre vigilando la posible aparición de una hipernatremia.

Los esteroides no han demostrado disminuir la morbimortalidad, salvo en el edema vasogénico que acompaña a los tumores cerebrales.

PREGUNTA 2. TRAS LA ESTABILIZACIÓN INICIAL, ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA DE ENTRADA SE CONSIDERA MÁS ADECUADA PARA EL DIAGNÓSTICO?

- Gasometría venosa.
- Estudio de coagulación.
- Resonancia magnética (RM) craneal.
- Tomografía computerizada (TC) craneal.
- Hemograma y bioquímica completas.

La respuesta correcta es la d.

La TC craneal es ampliamente utilizada como la prueba inicial de neuroimagen en pacientes que presentan síntomas neurológicos de aparición reciente; ante una clínica de HTIC, con deterioro del estado neurológico, y es, por tanto, la prueba complementaria que va a orien-

TABLA 1. INDICACIONES DE TC CRANEAL.

- Glasgow <14
- Deterioro del estado neurológico
- Clínico HITC
- Localidad neurológica
- Fractura + hundimiento
- Convulsiones
- Vómitos o cefalea persistentes
- Enfermedad intracraneal de base (quiste aracnoideo, válvula DVP...)

tar más el diagnóstico etiológico inicial (véase Tabla 1), ya que es una prueba de neuroimagen más accesible y rápida que la RM, y permite visualizar los procesos expansivos causantes de la HTIC, así como la existencia de desviaciones de línea media o fenómenos de enclavamiento del parénquima cerebral.

Por supuesto, también estaría indicado solicitar una gasometría venosa (para corrección de posibles anomalías del medio interno y optimización del aporte de oxígeno a los tejidos), un hemograma y una bioquímica, (valorando necesidad de transfusión de hemoderivados o la elevación de reactantes de fase aguda) y un estudio de coagulación (necesario además en el caso de posible tratamiento quirúrgico), ya que son pruebas complementarias básicas para el manejo de cualquier enfermo crítico; pero no son tan útiles desde el punto de vista del diagnóstico etiopatogénico del cuadro de HTIC y la toma de decisiones terapéuticas.

Los resultados de las pruebas complementarias realizadas al ingreso fueron los siguientes:

- Gasometría venosa con pH 7,37, pCO₂ 36,4 mmHg, bicarbonato (HCO₃) 26 mEq/L, exceso de bases (EB) +3,2, saturación venosa de oxígeno (SvO₂) 85,3%, láctico 1,2 mMol/L.
- Bioquímica con glucemia de 123 mg/dl, iones normales, proteínas totales 3,3 g/dl, proteína C reactiva (PCR) 2,1 mg/L.
- Hemograma con hemoglobina (Hb) 13,2 g/dl, 13.460 leucocitos con fórmula normal y plaquetas 369.000.
- Estudio de coagulación con dímeros D 4.267 mcg/L, fibrinógeno 7,3 g/L y tiempos de coagulación normales.
- Tira reactiva de orina con tres cruces de proteínas.
- TC craneal sin contraste que evidencia hiperdensidad en seno sagital superior, seno transversal, seno sigmoides derecho y venas corticales de la convexidad (véase Figura 1).



FIGURA 1. TC s/c al ingreso.

- TC craneal con contraste con un defecto de repleción en senos y venas previamente descritos, sin rellenarse tampoco la vena yugular interna derecha. No hay focos ni hemorrágicos ni isquémicos, hidrocefalia, desviación de la línea media ni signos de efecto masa (véase Figura 2).

PREGUNTA 3. ANTE LOS DATOS PREVIOS, ¿CUÁL SERÍA LA PRINCIPAL SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- Trombosis senovenosa cerebral (TSVC).
- Recaída del síndrome nefrótico, con hipoproteinemia y proteinuria.
- HTIC secundaria a *Pseudotumor cerebrii*.
- Hemorragia subaracnoidea.
- a y b son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

En primer lugar, se debe recalcar que, aunque el diagnóstico definitivo de TSVC es eminentemente radiológico, tener un alto índice de sospecha es clave para detectarlo de forma temprana e iniciar tratamiento precoz ya que, en la mayoría de los casos, el TC sin contraste (que suele ser la primera prueba de neuroimagen que se realiza) es normal. Solo en el 30% de los casos hay hallazgos de TSVC en el TC en el momento de presentación, por lo que se asume que es una patología ampliamente infra-diagnosticada.

Los signos clínicos de presentación de una TSVC son muy inespecíficos, pues se puede presentar como un amplio rango de manifestaciones neurológicas agudas, pero la sintomatología más frecuente consiste en la asociación de cefalea, vómitos y disminución del nivel de conciencia, tríada clínica que presentaba este paciente.

Por este motivo, es importante en el momento del diagnóstico diferencial tener en cuenta los antecedentes personales del paciente, ya que en más del 95% de los

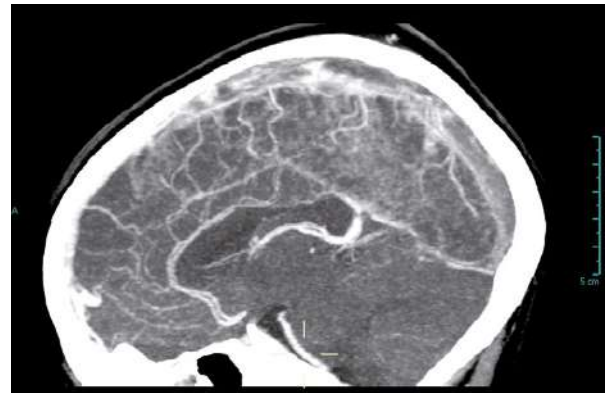


FIGURA 2. TC c/c al ingreso.

casos de TSVC se identifica una comorbilidad predisponente asociada. Estas afecciones incluyen enfermedades comunes de la niñez tales como fiebre, infección, deshidratación y anemia, así como enfermedades sistémicas agudas y crónicas tales como cardiopatía congénita, síndrome nefrótico, lupus eritematoso sistémico y malignidad; siendo el factor de riesgo más comúnmente identificado en niños la otitis media aguda (OMA) y la mastoiditis.

En el caso de este paciente, presentaba uno de los factores de riesgo más frecuentemente asociados a TSVC: el síndrome nefrótico. Además, revisando las pruebas complementarias, el paciente presenta una proteinuria en rango nefrótico y una hipoproteinemia, asociados a un cambio reciente en el tratamiento de su patología de base, así como un aumento de edemas generalizados; con todo ello se puede afirmar que el paciente ha sufrido una recaída del síndrome nefrótico.

Además, en las pruebas de imagen iniciales que se le hicieron al paciente se pueden apreciar los dos signos patognomónicos (aunque muy infrecuentes) de la TSVC: en el TC sin contraste se encuentra el hallazgo denominado “signo de la cuerda”, que es una hiperdensidad de los senos y venas trombosados; mientras que en el TC con contraste se aprecia la imagen inversa: el “signo del delta vacío”, evidenciado como un defecto de repleción a dicho nivel.

PREGUNTA 4. SOBRE LA TSVC, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ES FALSA?

- Es más frecuente en el periodo neonatal.
- La clínica de presentación más frecuente es cefalea y vómitos.

- c. La asociación con el síndrome nefrótico es un factor de buen pronóstico.
- d. Siempre hay que solicitar un estudio protrombótico completo.
- e. La prueba de neuroimagen de elección es la RM con venografía.

La respuesta correcta es la c.

Más del 40% de los casos de TSVC en edad pediátrica ocurren en el periodo neonatal, debido a un amplio espectro de condiciones tanto de origen materno como fetal, causantes de daño cerebral perinatal.

La incidencia de TSVC está infraestimada, debido a múltiples factores, entre ellos, la inespecificidad de sus manifestaciones clínicas, motivo por el cual es importante conocer la entidad para tener un alto índice de sospecha. Los síntomas más frecuentes en el momento del diagnóstico son cefalea y vómitos, mientras que el signo más frecuente es el papiledema.

Entre los factores asociados a mal pronóstico a pesar de un tratamiento anticoagulante precoz y prolongado, destacan la presentación durante el periodo neonatal, la afectación de varios senos, la afectación de parénquima cerebral (hemorragia/isquemia), la aparición de convulsiones, el bajo nivel de conciencia al diagnóstico y determinadas patologías subyacentes, como la enfermedad inflamatoria intestinal activa o el síndrome nefrótico. Por este motivo en estas dos últimas entidades hay mucha controversia sobre si debería instaurarse un tratamiento antiagregante de manera preventiva, aunque actualmente no existe consenso que apoye esta medida.

En un metaanálisis comparando los resultados de estudios publicados entre los años 2000 y 2009, se identificaron alteraciones protrombóticas asociadas en un 24 a un 64% de los niños con TSVC. En el caso concreto del síndrome nefrótico, puede existir un déficit de antitrombina secundario a la pérdida de proteínas de forma transitoria, con niveles normales si se repite el estudio una vez controlada la proteinuria. Hay algunas mutaciones, como la de la protrombina 20210, que se asocian a un mayor riesgo de recurrencia y, por tanto, deberían ser siempre excluidas y los afectados deberían ser anticoagulados en situaciones de riesgo. Por todo ello, se recomienda siempre solicitar un perfil protrombótico completo a todos los niños con TSVC, siendo también importante para realizar futuros estudios que permitan una mejor identificación de las alteraciones asociadas y su significación clínica.

La prueba de neuroimagen inicial suele ser la TC con o sin contraste, pero en ella no se aprecian alteraciones hasta en un 40% de los pacientes con TSVC. La RM es más sensible que la TC para detectar la congestión venosa y el edema presentes en el periodo subagudo de la TSVC, pero no distingue el infarto venoso del arterial. Por este motivo, la RM con venografía (RMV) es ahora el método de elección para la investigación de TSVC, ya que establece el diagnóstico específico al identificar una ausencia de flujo en las venas cerebrales afectadas y carece de los factores de riesgo inherentes a la técnica de la TC (radiación, contraste nefrotóxico...). No obstante, la prueba más sensible y específica, es la angiografía, pero también es más invasiva, por lo que ha quedado relegada a aquellos casos con alta sospecha en los que, mediante métodos no invasivos, no se consigue identificar la trombosis. La venografía cerebral directa se emplea en el contexto de la realización de un procedimiento endovascular.

PREGUNTA 5. ANTE EL DIAGNÓSTICO DE TSVC, ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO INICIAL MÁS ADECUADO?

- a. Anticoagulantes orales.
- b. Heparina sódica intravenosa (HNF) o heparina de bajo peso molecular (HBPM).
- c. En caso de hemorragia, no iniciar anticoagulación hasta nueva prueba de imagen que demuestre la evolución del cuadro.
- d. Trombectomía o trombolisis.
- e. b y c pueden ser correctas.

La respuesta correcta es la e.

Además de las medidas de soporte y sintomáticas ya descritas, actualmente existe una clara evidencia sobre la disminución en las cifras de morbi-mortalidad, así como en las tasas de recurrencia, con el inicio de tratamiento anticoagulante precoz. Además, esta mejora en los resultados es mayor que el riesgo de resangrado o la expansión de hemorragias ya existentes. No obstante, continúa habiendo diferencia de opiniones entre las distintas guías clínicas en cuanto al inicio o no del tratamiento anticoagulante en caso de hemorragia por el riesgo de resangrado.

Esto se hace patente en las guías clínicas de diagnóstico y manejo de la TSVC publicadas por las dos principales entidades americanas:

- La guía AHA recomienda que, independientemente de si hay o no hemorragia secundaria, se inicie tratamien-

to con heparina intravenosa o subcutánea, realizando periódicamente controles de neuroimagen y, una vez que se constate la estabilidad de la TSVC, pasar al tratamiento de mantenimiento con anticoagulantes orales durante 3-12 meses (según la causa subyacente).

- Las recomendaciones de la guía CHEST son más reticentes a anticoagular en caso de hemorragia, de manera que si no hay hemorragia en la prueba de neuroimagen inicial, indican iniciar heparina y repetir control de neuroimagen a los 5-7 días y, en caso de ausencia de hemorragia, mantener anticoagulantes orales 3 meses, prorrogable a 6 dependiendo de la resolución o no de la trombosis en resonancia magnética; mientras que si hay hemorragia en la neuroimagen inicial, recomiendan esperar de 5 a 7 días, y, si hay progresión de la trombosis en la RM, iniciar anticoagulación.

Sobre el empleo de HNF o HBPM, la mayoría de los centros prefieren el uso de HNF en el momento agudo ya que, en caso de hemorragia intracraneal o necesidad de procedimientos invasivos, se pueden revertir los efectos de la misma en un intervalo de pocas horas.

En cualquier caso, durante el tratamiento anticoagulante es muy importante un control estrecho de los niveles de TTPA en el caso de la HNF, factor anti-Xa en el caso de la HBPM e INR en el caso de los warfarínicos (véase Tabla 2).

Aún no hay estudios concluyentes sobre el uso de trombolisis o trombectomía, pero los casos aislados publicados en adultos se han realizado en pacientes graves, generalmente en coma y con trombosis extensas con afectación tanto del sistema venoso superficial como del profundo y, aunque los resultados parecen ser mejores en estos casos que con el uso aislado de heparina, conllevan riesgos mucho mayores (sangrado, estatus epiléptico, hidrocefalia, aumento de PIC...). En el paciente pediátrico actualmente estas técnicas quedan relegadas a casos con riesgo vital importante que no responden al tratamiento anticoagulante optimizado, y aún no hay evidencia suficiente de que esto suponga un beneficio en los resultados. En cualquier caso, siempre que se realice alguno de estos procedimientos, es necesaria una monitorización electroencefalográfica (EEG) continua y colocación de un sensor de PIC (véase Figura 3).

Dados los hallazgos compatibles con TSVC extensa y el empeoramiento neurológico del paciente, se decide ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica

TABLA 2. MANEJO AGUDO DE TSVC.

<i>Medidas de soporte</i>	<i>Nivel de evidencia</i>
Rehidratación	IC
Antibioterapia en caso de infección	IC
Tratamiento causal	IC
Tratamiento de las convulsiones	IC
Tratamiento del déficit de hierro	IIB
<i>Anticoagulación y monitorización</i>	
HNF/TTPA	IIB
HBPM/Anti-Xa	IIC
Warfarínicos/INR	IIC
Trombolisis	IIC
Trombectomía	IIC
Descompresión quirúrgica	IIC

(UCI-P) y se inicia tratamiento con heparina sódica intravenosa (HNF i.v.).

Por otro lado, ante la recaída constatada del síndrome nefrótico, se decide de forma conjunta con el Servicio de Nefrología suspender el micofenolato y reiniciar ciclosporina, así como pautar restricción hídrica y diuréticos para controlar los edemas. A los 4 días de reiniciar la ciclosporina, desapareció la proteinuria.

Durante las primeras 48 horas de ingreso, el paciente permanece estable, sin mayor deterioro neurológico ni otros hallazgos de interés, por lo que se sustituye el tratamiento anticoagulante por heparina de bajo peso molecular subcutánea (HBPM s.c.).

Pero en los siguientes días, comienza un deterioro progresivo:

- *Presenta hipertensión arterial (HTA) y bradicardia mantenidas, que solo mejoran transitoriamente con medidas antiedema.*
- *Neurológicamente, se evidencia mayor tendencia al sueño y visión borrosa, constatándose a la exploración física una parálisis del VI par craneal izquierdo. Se repite el fondo de ojo, objetivándose en ese momento un papiledema bilateral (no existente previamente) y se realiza TC craneal de control, donde se aprecia trombosis de senos sin cambios, pero se objetiva un aumento de tamaño del sistema ventricular con respecto a imágenes previas.*

Ante la nueva situación, se suspende HBPM y se reinicia HNF, dada la posibilidad de precisar medidas invasivas.

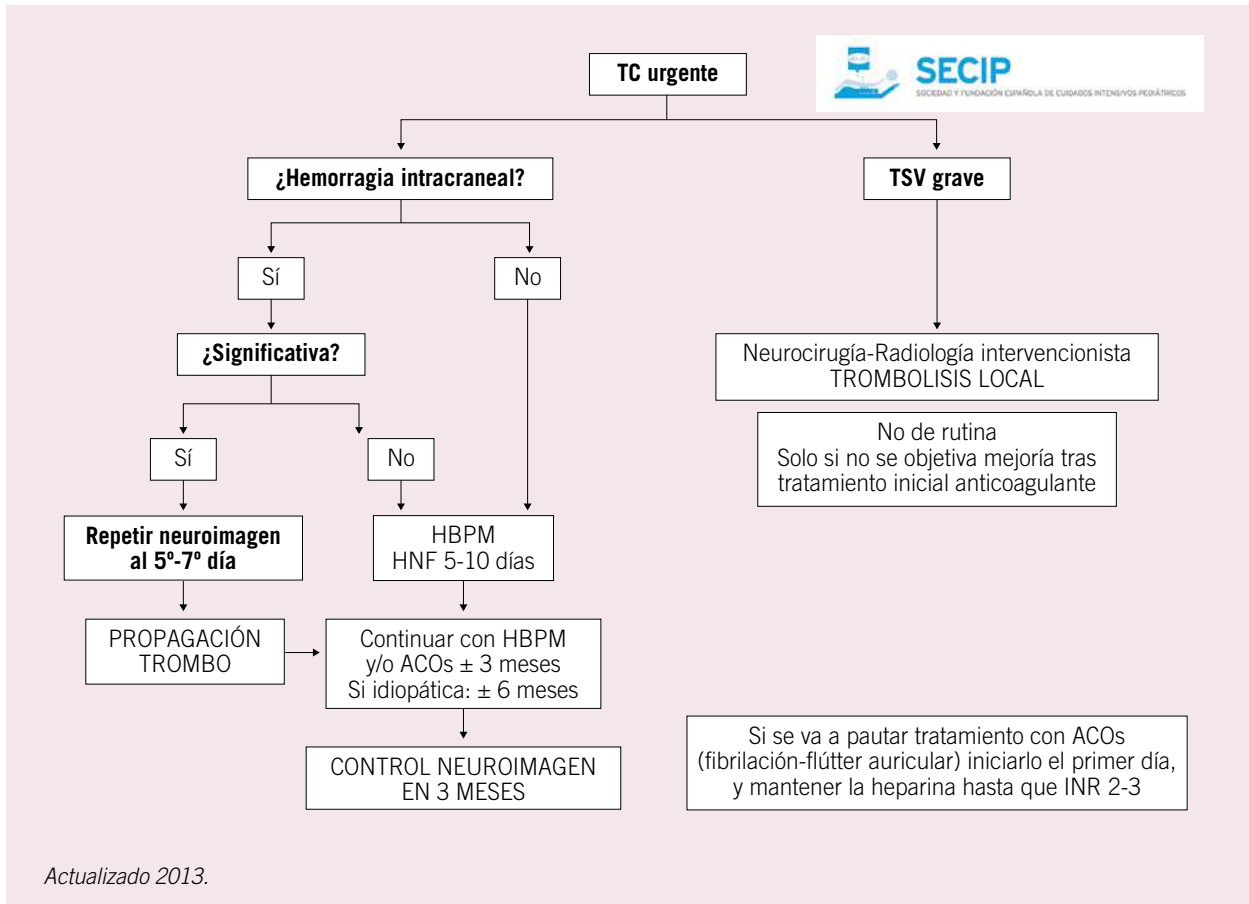


FIGURA 3. Algoritmo de actuación ante una TSV.

PREGUNTA 6. ANTE EL EMPEORAMIENTO NEUROLÓGICO DEL PACIENTE, ¿QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA SE PODRÍA LLEVAR A CABO EN ESTE MOMENTO?

- Punciones lumbares seriadas.
- Continuar tratamiento conservador con anticoagulación, acetazolamida y tratamiento sintomático.
- Colocar una válvula de derivación ventrículo-peritoneal (VDVP) o válvula de derivación lumbo-peritoneal (VDLP).
- Realizar descompresión quirúrgica.
- Todas son ciertas.

La respuesta correcta es la e.

Debido a la baja incidencia de esta entidad en la edad pediátrica, no existen guías de manejo clínico específicas para la HTIC no controlable con medidas antiedema (terapia hiperosmolar, como manitol o SSH 3-5% y/o acetazolamida) en niños. Por ello, en muchos casos se tiene que optar por consultar con neurólogos de adultos, que tienen mayor experiencia en el manejo de casos de trombosis extensa.

En las guías de práctica clínica publicadas para adultos con TSV, la mayoría de pacientes no requieren medidas extraordinarias, ya que el flujo cerebral venoso drena por vías colaterales y por el resto de senos venosos.

Se describen las punciones lumbares seriadas, con medición de la presión de salida del LCR hasta obtener una presión de cierre dentro de la normalidad, como una alternativa cuando hay alteración visual secundaria a una hidrocefalia aguda por obliteración del cuarto ventrículo por un edema del cerebelo, como consecuencia de una trombosis de los senos venosos de la fosa posterior.

En aquellos pacientes con alteración visual refractaria a la punción lumbar, es en los que se considera la derivación ventricular o la fenestración de la vaina del nervio óptico.

En caso de HTIC maligna con amenaza clínica de herniación transtentorial, la craniectomía descompresiva puede ser la única opción para salvar la vida de estos pacientes.

En este caso, ante el aumento de tamaño del sistema ventricular y la clínica compatible con hipertensión intra-

craneal de forma mantenida, hubo mucha controversia a la hora de decidir qué medida terapéutica era la mejor para el paciente. Tras consultar tanto con el Servicio de Neurología como con el de Neurocirugía, finalmente se optó por la colocación de una VDVP.

En el TC de control postquirúrgico que se le realizó al paciente, se observa cómo el extremo distal del catéter no está alojado en la cavidad ventricular, sino en la región pineal, lo cual hace que se comporte realmente como una VDLP. También se apreciaba un sangrado agudo pericatóter. A pesar de este hallazgo, se decidió continuar tratamiento con HNF a dosis terapéutica (pues se consideró que el riesgo de progresión de la trombosis era mayor que el riesgo de resangrado, ya que la hemorragia era secundaria a la cirugía), con control muy estrecho tanto clínico como de neuroimagen.

La evolución postoperatoria fue muy favorable, permitiendo el alta a planta una semana después, con normalización del tamaño ventricular y sin nuevos signos de sangrado en controles de neuroimagen sucesivos (motivo por el cual se sustituyó de nuevo la HNF por HBPM); disminución importante de la clínica neurológica, con sensorio despejado, y desaparición prácticamente total de la cefalea en los primeros días del postoperatorio; también mejoró la abducción del ojo izquierdo, aunque al alta persistía cierto grado de paresia del VI par.

PREGUNTA 7. ¿CUÁL ES LA PRUEBA DE IMAGEN MÁS IDÓNEA PARA CONSTATAR LA REPERMEABILIZACIÓN DE LA VENA YUGULAR?

- Eco-Doppler.
- Angio-TC.
- Angio-RM.
- TC-venografía.
- RM-venografía.

La respuesta correcta es la a.

La vena yugular interna representa un objetivo ideal para el diagnóstico mediante ultrasonidos, ya que es una estructura fácilmente accesible y una técnica al alcance del clínico de una UCI en cualquier momento, de la que se puede disponer para hacer valoraciones seriadas de manera sencilla y no invasiva.

La imagen obtenida cuando el transductor se posiciona (eje transversal) en el vértice del triángulo formado por los dos vientres del músculo esternocleidomastoideo es obvia: la arteria carótida se identifica como una estruc-



FIGURA 4. Repermeabilización de senos en RM.

tura redonda anecoica y la vena yugular aparece a su lado colapsada si el paciente se encuentra en posición horizontal, o distensible por el flujo sanguíneo si se realiza maniobra de Valsalva o en posición de Trendelenburg. Al comprimir la vena con la sonda esta es fácilmente colapsable mientras que la arteria es incompresible. El uso del Doppler color identifica una estructura vascular pulsátil (arteria) frente a otra que no lo es (vena). Cuando existe una trombosis a este nivel, no se objetiva flujo mediante el Doppler color en el interior de la vena yugular, mientras que cuando la trombosis se resuelve, se vuelve a identificar la estructura previamente descrita.

La situación actual es que el paciente continúa en tratamiento anticoagulante con warfarínicos, estando en seguimiento por hematología. También acude a consultas de Nefrología, manteniendo tratamiento con ciclosporina y prednisona oral, con buen control del síndrome nefrótico. Está asintomático desde el punto de vista neurológico, con abducción completa del ojo izquierdo y sin otras secuelas y continúa en tratamiento con acetazolamida.

En RM de control 2 meses tras el alta hospitalaria (Figura 4), se constató repermeabilización completa de senos, así como resolución de la trombosis de la vena yugular derecha comprobada por eco-Doppler.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dlamini N, Billingham L, Kirkham FJ. Cerebral Venous Sinus (Sinovenous) Thrombosis in Children. *Neurosurg Clin N Am.* 2010; 21(3): 511-27.
2. Madurga Revilla P, García Íñiguez JP. Trombosis venosa y arterial: diagnóstico, prevención y tratamiento. Marzo 2013; Protocolos SECIP.
3. Kearon C, Elie A. Antithrombotic Therapy for VTE Disease; CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2016; 149(2): 315-52.
4. Saposnik G, Barinagarrementeria F, Brown RD Jr, et al. Diagnosis and management of cerebral venous thrombosis; a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke.* 2011; 42: 1158-92.
5. Bedoya R, Mendizábal S. Síndrome nefrótico congénito, genético y secundario. Módulo II. 1º Curso Experto Universitario en Nefrología Pediátrica Avanzada.
6. Mallick A, Sharples P, Calvert SE, et al. Cerebral venous sinus thrombosis: a case series including thrombolysis. *Arch Dis Child.* 2009; 94(10): 790-4.
7. Jackson BF, Porcher FK, Zupton DT, et al. Cerebral sinovenous thrombosis in children: diagnosis and treatment. *Pediatr Emerg Care.* 2011; 27(9): 874-80.
8. Lebas A, Chabrier S, Tardieu M, et al. Anticoagulant treatment for cerebral venous thromboses in children and newborns. *Arch Pediatr.* 2011; 18(4): 446-58.
9. Russi ME, González V, Campistol J, et al. Trombosis venosas cerebrales en la edad pediátrica: presentación clínica, factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol.* 2010; 51: 661-8.
10. George C, García N, et al. Trombosis severa de senos venosos cerebrales. *Acta Neurol Colomb.* 2009; 25: 267-79.

Lactante de 21 meses con neumonía y epistaxis

Ponentes: Amor Minayo Martín, Nerea Ilundain Tirapu. Tutora: Sonia Brió Sanagustín.
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

Un niño de 21 meses de edad acude a Urgencias por síndrome febril de quince días de evolución, consistente en fiebre diaria de hasta 39°C, vómitos y deposiciones líquidas de alrededor de 2-5 episodios al día, sin productos patológicos. Refiere además disminución parcial de la ingesta los últimos dos días.

Entre sus antecedentes perinatales, fue un recién nacido pretérmino de 36+1 semanas de gestación con peso al nacimiento de 2.090 gramos, con pérdida de bienestar fetal, enfermedad hipóxico-isquémica leve-moderada y seguimiento en su centro de referencia. Desde entonces ha tenido un correcto desarrollo psicomotor.

Ha presentado algún episodio puntual de bronquitis, sin ingresos ni tratamiento de base. Ha recibido vacunación según calendario al día, sin incluir vacuna antineumocócica. No presenta alergias conocidas y los antecedentes familiares no revierten interés.

En la exploración física destacan una temperatura (Tª) axilar de 40°C, una frecuencia cardíaca (FC) de 170 lpm, tensión arterial (TA) de 135/53 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) 28 rpm. Presenta buen aspecto clínico sin signos de distrés respiratorio con exploración anodina.

Se realizan la siguientes exploraciones complementarias:

- *Analítica sanguínea:* destacando 21.000 leucocitos con predominio de neutrófilos y proteína C reactiva 50 mg/L.
- *Sedimento de orina* negativo.
- *Hemocultivo* negativo hasta el momento.
- *Coprocultivo:* con detección de rotavirus negativa y resto pendiente en ese momento.
- *Radiografía (Rx) de tórax* con condensación retrocardíaca izquierda, sin escapes aéreos.
- *Aspirado nasofaríngeo* positivo para antígenos del virus Influenza B.

Se orienta como neumonía retrocardíaca izquierda de probable etiología bacteriana e infección por virus Influenza B. Se inicia tratamiento antibiótico con ampicilina endovenosa y se decide ingreso hospitalario.

El lactante persiste febril e inicia deposiciones disépépticas con presencia de moco y sangre. A las 36 horas del ingreso presenta empeoramiento clínico con mala perfusión periférica, taquicardia (FC 155 lpm), taquipnea (40 rpm) y aumento de las necesidades de oxígeno hasta FiO₂ 25% para mantener saturaciones correctas.

Realiza un episodio de epistaxis bilateral autolimitada y un episodio emético con sangre digerida y desarrolla oligoanuria de 0,05 ml/kg/h.

En la exploración física destaca hipofonesis completa de hemitórax izquierdo con percusión mate.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ PRUEBAS SE DEBEN SOLICITAR EN ESTE MOMENTO?

- Analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, coagulación) y bioquímica de orina.
- Radiografía de tórax.
- Analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, coagulación), bioquímica orina y radiografía de tórax.
- Analítica sanguínea (hemograma, bioquímica, coagulación), bioquímica orina, radiografía de tórax y punción lumbar.
- No solicitaría pruebas porque el diagnóstico clínico es suficiente.

La respuesta correcta es la c.

Ante un paciente con neumonía en el que se produce un empeoramiento clínico con aumento de los signos de distrés respiratorio e hipoxemia junto con mala perfusión periférica se debe pensar en posibles complicaciones

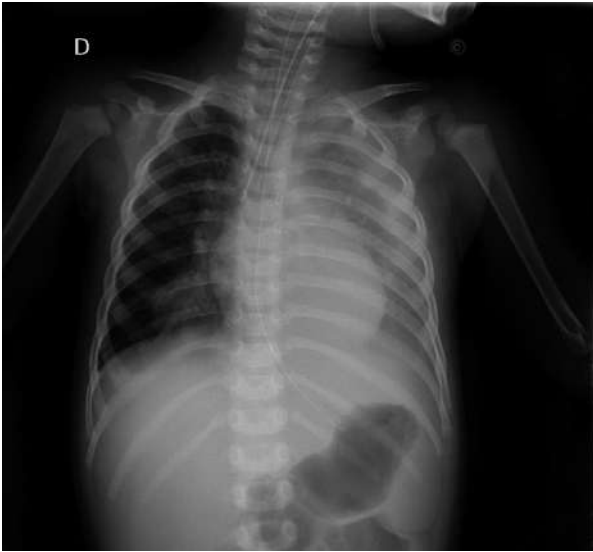


FIGURA 1. Radiografía AP de tórax: extensa neumonía bilateral (2/3 inferiores hemitórax izquierdo y basal derecho) con derrame pleural izquierdo (de 10 mm).

como neumonía grave, derrame pleural, neumonía necrotizante o shock séptico. La presencia de oliguria junto con el aumento de las deposiciones puede orientar a insuficiencia renal prerrenal por hipovolemia, pero también podría ser secundaria a un shock séptico.

Para poder discernir entre estos diagnósticos diferenciales pueden ser de ayuda en este caso la analítica sanguínea completa, la radiografía de tórax y la bioquímica de orina.

La realización de punción lumbar en este caso de un paciente de 21 meses con fiebre prolongada y afectación importante del estado general podría estar indicada pero no se consideraría en el momento actual dado el mal estado general del paciente y el aumento reciente de las necesidades de FiO_2 de causa pendiente de filiar. Si podría valorarse en un segundo tiempo.

Los resultados de las pruebas solicitadas fueron:

- **Analítica sanguínea:** con pH 7,36, pCO_2 25, pO_2 26 mmHg, exceso de base (EB): -11 mmol/L, bicarbonato (HCO_3) 15 mmol/L y láctico 2,8 mmol/L, sodio 129 mmol/L, potasio 4,1 mmol/L, fosfato 1,16 mmol/L, calcio iónico 1,19 mmol/L, urea 16,4 mmol/L, creatinina 119 $\mu\text{mol/L}$, bilirrubina total 2,38 mg/d, albúmina 18,7 g/L y PCR 296 mg/L.
Hemoglobina (Hb) de 6,4 g/dl, plaquetas 35.000/ mm^3 , leucocitos 4.990/ mm^3 .
INR (International normalized ratio) 1,23 segundos, tiempo de tromboplastina parcial activado (TPPA)

1,35 segundos, tiempo de trombina 24 segundos, fibrinógeno 4,25 g/L, dímero D 13.497 $\mu\text{g/L}$.

- **Bioquímica orina:** densidad 1,015 kg/L, hematíes tres cruces, proteínas tres cruces, cociente proteína/creatinina 33.450 mg/mmol creatinina, sodio 94 mmol/L, potasio 34 mmol/L, urea 30 mmol/L y creatinina 0,9 mmol/L.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA?

- Shock séptico secundario a neumonía e insuficiencia renal secundaria.
- Coagulación intravascular diseminada (CID).
- Gastroenteritis aguda e insuficiencia renal prerrenal.
- Síndrome hemolítico urémico (SHU).
- Infección urinaria.

La respuesta correcta es la d.

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica (MAT) que afecta a diversos órganos; con predominio en el riñón, sistema nervioso central (SNC) y aparato gastrointestinal.

El término MAT define una lesión histológica de arteriolas y capilares que se caracteriza por engrosamiento e inflamación de la pared vascular, desprendimiento de células endoteliales, ampliación del espacio subendotelial por acumulaciones de proteínas y material de lisis celular y la presencia de trombos plaquetarios ocluyendo las luces vasculares.

Esta entidad clínica y anatomopatológica se caracteriza por la aparición brusca de:

- Anemia hemolítica.
- Compromiso renal agudo [insuficiencia renal aguda (IRA), hematuria y/o proteinuria].
- Trombocitopenia.

Con frecuencia esta tríada se presenta desde el inicio del cuadro, pero en ocasiones puede faltar alguno de ellos, siendo la evolución clínica y la analítica las que orientan al diagnóstico.

Es una de las principales causas de IRA en pediatría y responsable del 4,5% de los niños con insuficiencia renal crónica (IRC) en tratamiento con depuración extrarrenal.

El diagnóstico diferencial, en este caso, incluye el shock séptico secundario a la neumonía (opción a), sin embargo el grado de afectación renal dado el estado hemodinámico del paciente así como la trombopenia y la anemia hemolítica son desproporcionados en relación con la situación infecciosa del paciente.

La diferencia entre SHU y CID (opción b) se basa en los datos clínicos y analíticos. La CID secundaria a una infección consiste en una activación intravascular de la cascada de coagulación con consumo de factores y anemia hemolítica microangiopática que produce trombocitopenia, consumo de fibrinógeno con aparición de productos de degradación del fibrinógeno (PDF y dímero D) con disminución de la protrombina y alargamiento del tiempo de trombina y de cefalina (TTPA). En el SHU la alteración de la coagulación es mucho menos marcada.

La gasotroenteritis aguda (opción c) produce dolor abdominal leve-moderado con un abdomen blando y deposiciones diarreicas. Podría dar lugar a insuficiencia renal aguda tipo prerrenal por pérdida excesiva de líquidos y deshidratación. No va acompañada de alteraciones hematológicas. El resultado de la bioquímica de orina no apoyaría tampoco este diagnóstico.

Respecto a la opción de infección urinaria (opción e), el cuadro clínico y los resultados analíticos no apoyarían esta opción.

Se inicia carga de cristaloides a 20 ml/kg y oxigenoterapia con mascarilla-reservorio. Se amplía cobertura antibiótica a cefotaxima y vancomicina. Dado el empeoramiento clínico y los resultados de las exploraciones complementarias se realiza traslado del paciente a UCI-P.

Una vez en cuidados intensivos se realiza ecografía torácica que muestra derrame pleural importante en hemitórax izquierdo tributario de drenaje pleural.

Se realiza toracocentesis dando salida a 100 ml de líquido purulento compatible con exudado en el que se detecta antígeno de Streptococo pneumoniae positivo, con lo que se mantiene la sospecha diagnóstica de síndrome hemolítico urémico, en este caso por neumococo.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES PARÁMETROS ANALÍTICOS NO APOYA EL DIAGNÓSTICO DE SHU?

- Anemia hemolítica.
- Insuficiencia renal aguda.
- Trombocitopenia.
- Presencia de esquistocitos en sangre periférica.
- Coagulopatía.

La respuesta correcta es la e.

La anemia hemolítica microangiopática se caracteriza por cifras de hemoglobina en torno a 6-8 g/dl (aunque al inicio las cifras pueden ser más elevadas), esquistocitos

en sangre periférica, datos analíticos de hemólisis (con aumento de la bilirubina indirecta, disminución de la haptoglobina y niveles muy elevados de LDH).

La trombocitopenia se define como el recuento plaquetario inferior a 140.000/mm³, observándose frecuentemente cifras inferiores a 40.000/mm³, sin signos de sangrado ni púrpura.

Es frecuente la leucocitosis con desviación a la izquierda.

El grado de afectación renal es variable, desde hematuria y proteinuria a fallo renal grave con oligoanuria (que aparece en un 50% de los casos).

La analítica muestra cifras elevadas de urea, creatinina, potasio, fosforo y ácido úrico (resultado del descenso del filtrado glomerular y la hemólisis) y descenso del sodio plasmático y la albúmina por hemodilución. Suelen encontrarse también hipocalcemia y acidosis metabólica.

La oligoanuria y la azoemia ocurren en un 50-60% con una duración media de una semana y hasta un 60% de los pacientes requieren depuración extrarrenal.

En el SHU la coagulopatía es poco marcada.

El SHU se clasificaba históricamente en SHU típico (aquellos que presentaban diarrea, que eran el 90% de los casos) y SHU atípico, no asociado a diarrea.

El 90% de los SHU típicos son debidos a STEC (*Escherichia coli* productor de toxina Shiga), siendo el serotipo más frecuente el *E. coli* O157:H7 o STEC like (producido principalmente por *Shigella dysenteriae* tipo 1 productora de verotoxinas). El cuadro suele tener un predominio estival y afecta con mayor frecuencia a niños menores de tres años y se caracteriza por un inicio agudo (Tabla 1).

El 10% restante, correspondiente a los SHU atípicos, se divide en los siguientes porcentajes, aproximadamente un 5% es debido a infección por *Streptococcus pneumoniae*, cerca del 4-5% por alteración en la regulación del complemento y un 0-1% debido a otras causas. No predomina en ninguna estación, es más característico de niños mayores de 2 años y tiene un inicio subagudo.

La importancia del diagnóstico etiológico tiene implicaciones importantes en el tratamiento y el pronóstico. La causa más frecuente de SHU no asociado a diarrea es la infección por *S. pneumoniae*, preferentemente en la enfermedad invasiva como neumonía con empiema o, menos frecuentemente, en la meningitis. Los serotipos que se han encontrado en pacientes con SHU son 14, 23F, 6B 19, 2, 4, 1 y 9 aunque otros serotipos también podrían ser capaces de generarlo. Factores del huésped

TABLA 1. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DEL SHU.**Causas primarias por alteración del complemento:**

- Mutaciones en Factor H, Factor I, proteína cofactor de membrana (MCP), trombomodulina (THBD), Factor B y C3
- Polimorfismos de riesgo en Factor H y MCP
- Anticuerpos anti-Factor H

Causas secundarias:

- *Infecciones:*
 - *Escherichia coli* productor de toxina shiga (STEC-SHU)
 - STEC-LIKE: *Shigella dysenteriae* type I
 - *Streptococcus pneumoniae*
 - VIH, VHC, H1N1 (Influenza A)
- *Fármacos/tratamientos inmunosupresores:*
 - Inhibidores de la calcineurina (ciclosporina, tacrolimus)
 - Inhibidores de mTOR (sirolimus, everolimus)
 - Antitumorales: mitomicina C, gemcitabina, cisplatino, inhibidores de VEGF y tirosín kinasa, sunitinib, imatinib, dasatinib
 - Radiación
 - Quinina, interferón, ticlopidina y clopidogrel
 - Valaciclovir
 - Anticonceptivos orales
- *Trasplante de médula ósea y trasplante de órgano sólido*
- *Enfermedades sistémicas:*
 - Lupus eritematoso sistémico, vasculitis, esclerodermia
 - Síndrome antifosfolípico
 - Glomerulonefritis: glomerulopatías C3, glomerulopatías asociadas a gammapatías monoclonales de significado incierto
 - Nefropatía IgA
- *Neoplasias*
- *Embarazo:*
 - Preeclampsia y eclampsia, síndrome de HELLP
 - MAT del post-parto
- *Error congénito en el metabolismo de cobalamina C*

(alteración en la regulación del complemento o de la hemostasia) pueden aumentar la susceptibilidad a desarrollar SHU ante infección por *S. pneumoniae*.

La hipótesis más reciente en cuanto a la patogenia del SHU asociado a infección por *S. pneumoniae* se basa en la producción por parte de este de una enzima llamada neuraminidasa (hay otros organismos que producen neuroaminidasa como *Clostridium perfringens*, *Vibrio cholerae*, *Bacteroides* spp, *Actinomyces* spp, virus Influenza) que induce a la eliminación del ácido siálico de las membranas de las células endoteliales, plaquetares y hematíes. La ausencia de ácido siálico en las membranas provoca que el antígeno T (Thomsen-Friedenreich antigen) normalmente oculto quede expuesto en la superficie de la célula siendo así reconocido por las IgM normalmente circulantes (con un test de Coombs directo positivo). Este reconocimiento conlleva la aglutinación de los hematíes y consecuentemente la hemólisis de estos.

La exposición del antígeno T puede ponerse de manifiesto de manera indirecta mediante el test de Coombs

directo o bien de manera directa mediante el test de poliaglutinabilidad T.

El test de poliaglutinabilidad T indica si el antígeno T está expuesto o no. El conocer la activación del antígeno T en la infección neumocócica es muy importante ya que permite al clínico evitar productos sanguíneos que contengan plasma.

Aunque existe controversia sobre los efectos de la activación del antígeno T, se recomienda evitar transfusión de hemoderivados hasta conocer el estatus de activación del antígeno T; y si la espera no es posible, se recomienda que los hemoderivados sean lavados. La razón de esto viene dada porque los anticuerpos anti-T IgM son parte integral de la patogénesis y la administración del anticuerpo preformado adicional a través de plasma fresco congelado o productos de la sangre sin lavar se debe evitar a menos que haya sagrado activo.

Varios autores han atribuido la reciente disminución de la tasa de mortalidad debido al reconocimiento temprano de la enfermedad y a un enfoque más conservador a la transfusión de productos sanguíneos lavados.

Se recomienda hacer el test de poliaglutinación T en cualquier paciente con enfermedad neumocócica con evidencia de anemia, disfunción renal y/o que requiera transfusión de hemoderivados ya que los pacientes con activación del antígeno T deben recibir transfusión de hematíes y plaquetas lavados y evitar a ser posible la transfusión de plasma; aunque el recambio plasmático es una opción en el niño crítico.

A continuación se detallan los criterios diagnósticos:

Criterios diagnósticos de SHU por neumococo

Según el *Centers for Disease Control and Prevention* los criterios diagnósticos son:

- Casos definitivos:
 - Evidencia de SHU: estar presente en algún momento de la enfermedad:
 - ANEMIA (de inicio agudo) con cambios microangiopáticos (esquistocitos, células espinosas o células en casco) en frotis de sangre periférica.
 - DAÑO RENAL AGUDO evidenciado por hematuria, proteinuria o elevación de los valores de creatinina sérica ($\geq 1,0$ mg/dl en niños < 13 años o $\geq 1,5$ mg/dl en ≥ 13 años o $\geq 50\%$ de aumento respecto al valor basal).
 - Estar presente durante los primeros 7 días después del inicio de la infección:
 - PLAQUETOPENIA con plaquetas $< 150.000/\mu\text{l}$.

- Evidencia de infección invasiva por *S. pneumoniae* (sangre u otros fluidos biológicos estériles) o cultivo del esputo en presencia de neumonía.
- No evidencia de CID.
- Casos probables:
 - Evidencia de SHU tal como se ha descrito en primer punto de casos definitivos.
 - Evidencia de infección invasiva por *S. pneumoniae*.
 - Evidencia de CID.
 - Test de Coombs positivo o evidencia de exposición del antígeno T.
- Casos posibles:
 - Evidencia de SHU tal como se ha descrito en primer punto de casos definitivos.
 - Paciente con neumonía, meningitis o otra infección invasiva sin identificación del microorganismo.
 - Test de Coombs positivo o evidencia de activación sobre el antígeno T con o sin CID; o bien no evidencia de CID.

Las manifestaciones clínicas iniciales se deben a la propia enfermedad neumocócica, siendo frecuente la presencia de neumonía complicada y empiema y, menos frecuente, la meningitis. El SHU puede aparecer entre los días 3-10 de la evolución de la infección, frecuentemente entre el 7-9 día. En ocasiones se observa la tríada (anemia, trombopenia y daño renal) desde el primer día.

El curso clínico suele ser más grave que en los pacientes con SHU típico, suelen presentar mayor duración de la anuria, mayores necesidades trasfusionales y depuración extrarrenal en un porcentaje más elevado.

Son frecuentes las alteraciones extrarrenales tanto neurológicas, como pancreatitis, afectación hepática o intestinal.

Durante su ingreso en Cuidados Intensivos Pediátricos se realizaron las siguientes exploraciones complementarias con los resultados que se detallan a continuación:

- Complemento: CH50 <16,47 UI/mL (↓), C3 46,40 mg/dl (↓), C4 10,80 mg/dl (↓).
- Esquistocitosis intensa (9%). LDH 6548 U/L. haptoglobina 0,26 g/L (↓).
- Cistatina 1,62 mg/L.
- ADAMTS-13: 54% (N); ADAMTS-13 inhibidor: negativo.
- Coombs directo positivo.
- Estudio poliglutinabilidad: positivo.
- Cultivo líquido pleural positivo para neumococo.

- Estudio heces para *E. coli enteropatógena* (clásica, enterotoxigénica, enterohemorrágica, enteroinvasiva y enteroagregativa) negativo.

Presenta empeoramiento clínico rápidamente progresivo con evolución a fracaso multiorgánico con insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica, alteración hemodinámica, anemia y plaquetopenia progresiva, oligoanuria refractaria al diurético.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA NO LE PARECE INDICADA EN ESTE MOMENTO?

- a. Intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica.
- b. Soporte vasoactivo.
- c. Técnicas de depuración extrarrenal.
- d. Tratamiento de la infección.
- e. Transfusión de hematíes, plaquetas y plasma.

La respuesta correcta es la e.

En este caso, primero se debe realizar el tratamiento de soporte inicial para la estabilización de cualquier paciente crítico siguiendo las siglas: A (vía aérea y oxigenación), B (ventilación), C (circulación), D (neurológico), E (exposición). En este caso, ante el fracaso respiratorio y hemodinámico, se debe realizar intubación oro/nasotraqueal y conexión a ventilación mecánica, así como iniciar soporte vasoactivo (opciones a y b).

El tratamiento del SHU debe contemplar dos estrategias distintas: por una parte, medidas terapéuticas de soporte encaminadas a controlar las consecuencias del SHU (principalmente, fracaso renal agudo, HTA, anemia y trombocitopenia) y el tratamiento específico para frenar y revertir la situación de MAT.

Como medidas de soporte general deberemos considerar la administración de analgesia, evitando los AINES. En relación al soporte hematológico, en lo referente a la corrección de la anemia, la decisión de transfundir depende de criterios clínicos, aunque en general, está indicado transfundir si la hemoglobina (Hb) <6 g/dl o el hematocrito <18%, utilizando transfusión de hematíes preferiblemente deplecionados de leucocitos y plaquetas, para evitar el compromiso cardiovascular y pulmonar. El objetivo no es restaurar la hemoglobina normal, ya que el incremento de volumen puede llevar a fallo cardíaco, edema pulmonar e hipertensión arterial (HTA). Un 80% de los niños necesitarán transfusión de hematíes. No está indicada la administración rutinaria de eritropoyetina (EPO).

En relación a la plaquetopenia se debe evitar transfusión de plaquetas en la medida de lo posible. Únicamente estaría indicada si hay sangrado activo o previo a un procedimiento invasivo.

En cuanto al tratamiento de soporte renal, se deben evitar IECAs y ARA II (inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina y antagonistas de los receptores de la angiotensina II). Para el tratamiento de la HTA se debe realizar restricción de líquidos y se sugiere el uso de bloqueantes de canales de calcio. Si hay hipervolemia, se debe considerar el empleo de diuréticos.

En cuanto al manejo de la insuficiencia renal aguda, este se debe realizar como en cualquier otro niño con IRA.

Como tratamiento específico del SHU por neumococo, se debe realizar tratamiento de la infección, estando indicada la cefotaxima en la neumonía y cefotaxima y vancomicina en caso de meningitis hasta conocer la sensibilidad del germen (opción d).

En general, hay que evitar la plasmaféresis, la infusión de plasma fresco congelado o los productos sanguíneos no lavados hasta que la infección no esté controlada.

Hay trabajos que sugieren que los hemoderivados deben de ser lavados en SHU no típico hasta que el neumococo haya sido excluido con certeza, ya que el uso de hemoderivados estándar produce un empeoramiento clínico del paciente. El desarrollo de secuelas crónicas renales fue más frecuente en pacientes transfundidos con hemoderivados no lavados (66%) en comparación con los que recibieron hemoderivados lavados (16%), $p=0,05$.

Si coexiste SHU por neumococo y CID se debe individualizar cada caso en concreto. Si el test de Coombs directo es positivo, hay que evitar la infusión de plasma en la medida de lo posible; no obstante, es necesario ponderar también la situación de CID.

En casos graves se puede usar el intercambio plasmático utilizando como líquido de reemplazo la albúmina al 5%, ya que reduce el nivel de neuroaminidasa plasmática. Hay que tener presente que el intercambio plasmático reponiendo con albúmina puede inducir coagulopatía transitoria y riesgo de sangrado, especialmente en el paciente con trombocitopenia, por lo que requiere monitorización de los tiempos de coagulación. No hay ensayos prospectivos randomizados ni tampoco series largas de casos por lo que el tratamiento con recambio plasmático se debe individualizar y consensuar.

La situación clínica y analítica de la paciente, prácticamente en anuria refractaria a tratamiento diurético, a pesar de no tener alteraciones hidroelectrolíticas graves, hacen necesario el inicio de técnicas de depuración extrarrenal (opción c). Estas permiten controlar las alteraciones electrolíticas y conseguir un balance adecuado de líquidos. La elección de la técnica depende de la situación clínica y de su disponibilidad. Clásicamente, en el SHU con fracaso renal sin otros fallos, se ha utilizado la diálisis peritoneal por su sencillez y facilidad de aplicación. Esto es así cuando los pacientes no tienen alteraciones hemodinámicas y respiratorias importantes.

Si esto ocurre, como es el caso de nuestro paciente, la hemofiltración/hemodiafiltración es la técnica adecuada.

La hemofiltración consiste en el paso de la sangre del paciente a través de un filtro de alta permeabilidad que permite la extracción de líquidos y moléculas de pequeño y mediano tamaño.

Actualmente se utilizan máquinas específicas de hemofiltración que emplean bombas para mover la sangre en el circuito extracorpóreo, utilizándose habitualmente un catéter venoso de dos luces que permite la salida y reintroducción de la sangre (hemofiltración venovenosa).

Nuestro paciente presenta inestabilidad hemodinámica con hipotensión arterial que precisa dopamina hasta 10 ug/kg/min, que se suspende al 4º día de ingreso.

Presenta insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica, que requiere soporte con ventilación mecánica invasiva durante 8 días. Se inicia hemodiafiltración veno-venosa continua (HDFVVC) que se mantiene también durante 8 días.

Sus alteraciones analíticas son compatibles con microangiopatía trombótica (con anemia hasta Hb 4,4 g/dl y plaquetas hasta 17.000/mm³) que precisa transfusión de plaquetas y hematíes con hemoderivados lavados. Se pauta antibioterapia con cefotaxima a 400 mg/kg/día y vancomicina a 60 mg/kg/día.

Presenta una correcta evolución clínico-analítica que permite el descenso del soporte vasoactivo de forma progresiva hasta retirarlo al cuarto día de ingreso. Se realiza extubación electiva así como suspensión de depuración extrarrenal a los ocho días de ingreso con inicio de diuresis forzada con diuréticos.

A los trece días de ingreso presenta edema generalizado con importante distensión abdominal con olea-

da ascítica y restos fecaloideos por sonda nasogástrica (SNG).

PREGUNTA 5. ¿QUÉ OPINA DE LA SITUACIÓN GASTROINTESTINAL DE ESTA PACIENTE?

- a. Puede presentar peritonitis por *S. pneumoniae*.
- b. Se justifica por la uremia.
- c. Es habitual que un paciente séptico presente este cuadro.
- d. Podría tratarse de una obstrucción intestinal.
- e. Hay que descartar pancreatitis.

La respuesta correcta es la d.

En el SHU, aunque las manifestaciones más importantes son hematológicas y renales, pueden estar afectados otros órganos. Estas complicaciones son poco frecuentes pero pueden ser graves, incluyendo afectación del SNC, necrosis intestinal, colitis hemorrágica, hepatopatía o pancreatitis así como edema agudo de pulmón por sobrecarga hídrica.

En este caso la presencia de distensión abdominal junto con restos fecaloideos por SNG nos debe hacer sospechar una complicación a nivel intestinal por una obstrucción intestinal (opción d).

La peritonitis primaria por *S. pneumoniae* (opción a) es una complicación que ocurre con cierta frecuencia en niños con síndrome nefrótico pero no está descrita su asociación con SHU.

Por otra parte, puede ser habitual que un paciente séptico presente intolerancia digestiva así como edemas

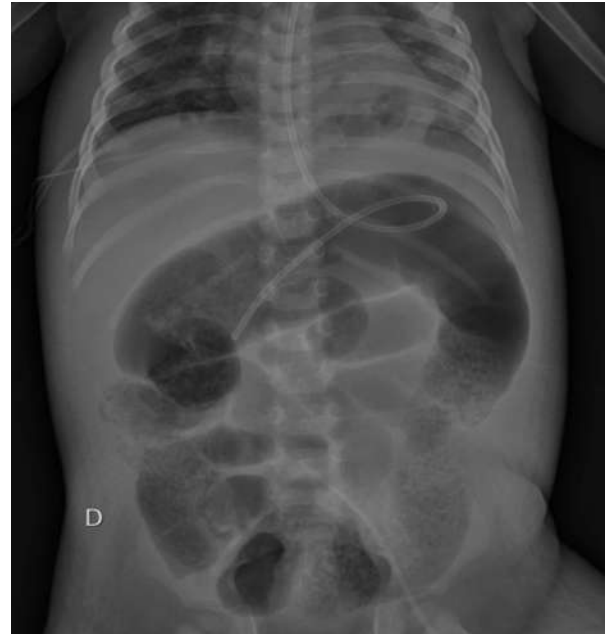


FIGURA 2. Radiografía AP de abdomen.

(opción c) pero no es sugestiva de este cuadro clínico la presencia de restos fecaloideos.

Se realiza radiografía de abdomen que muestra asas intestinales dilatadas y edematosas (véase Figura 2). El paciente es valorado por cirugía pediátrica, siendo diagnosticado de abdomen agudo con sospecha de oclusión intestinal y se indica cirugía urgente donde se observa hematoma parietal subseroso a 40 cm del ángulo de Treitz con meso afecto con equimosis y obstrucción linfática pero con asas con buena coloración sugestivo de vólvulo resuelto (véase Figura 3).

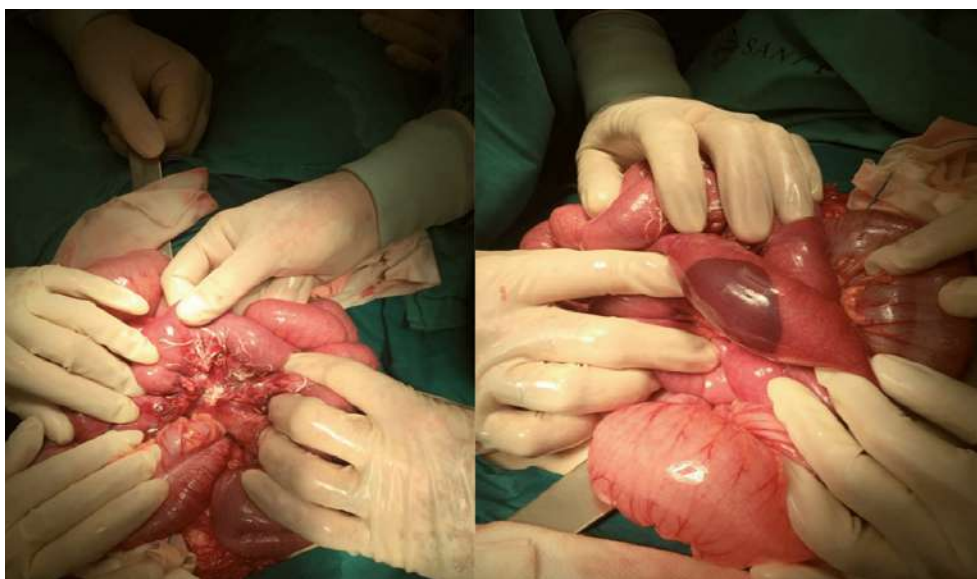


FIGURA 3. Imágenes de la cirugía abdominal: hematoma subseroso parietal.

El pronóstico de los pacientes con SHU por neumococo es peor que los que presentan SHU típico. La mortalidad es más elevada en los niños con meningitis (37-50%) mientras que los niños con neumonía presentan una mortalidad similar al SHU típico (3-5%). Hasta el 10% de los pacientes evolucionan a insuficiencia renal crónica (IRC) y el 16% mantienen hipertensión arterial e IRC, mientras alrededor de un 50% evolucionan a la resolución completa.

Los factores indicadores de mal pronóstico son los siguientes: SHU neumococo, recurrente o hereditario, niños <1 año o >5 años, anuria prolongada, hipertensión grave, manifestaciones del SNC y leucocitosis (>20.000/mm³).

Este caso presenta buena evolución que permite traslado a planta de hospitalización. Una vez en planta de hospitalización se detecta TA superior al percentil 95

para su edad y talla por lo que se indica tratamiento antihipertensivo con amlodipino.

Actualmente se realiza seguimiento en nuestro centro.

BIBLIOGRAFÍA

1. Campistol JM, Arias M, Ariceta G, et al. Actualización en síndrome hemolítico urémico atípico: diagnóstico y tratamiento. Documento de consenso. Nefrología. 2015; 35: 421-47.
2. Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª edición. Madrid: Ergon; 2015.
3. Salvadori M, Bertoni E. Update on hemolytic uremic syndrome: Diagnostic and therapeutic recommendations. World J Nephrol. 2013; 2(3): 56-76.
4. Coats M, Murphy T. Exposure of Thomsen-Friedenreich antigen in Streptococcus pneumoniae infection is dependent on pneumococcal neuraminidase A. Microb Pathog. 2011; 50(6): 343-9.

Complicaciones de la sedación: a propósito de un caso inusual

Ponente: Adriana Treceño Zamorano. *Tutora:* Paula Santos Herraiz.
Complejo Hospitalario de Toledo.

Una niña de 22 meses ingresa en UCIP para punción-aspiración de médula ósea bajo sedación para confirmación de diagnóstico de sospecha.

No refiere antecedentes de interés, salvo seguimiento en consulta de Neuropediatría por hipotonía leve con buena evolución.

Se encuentra ingresada en planta desde hace 13 días por cuadro febril prolongado, hepatoesplenomegalia, anemia y exantema generalizado con edema de ambos tobillos.

Refieren inicio de exantema generalizado hace 2 meses, diagnosticado de dermatitis atópica. Un mes después comienza con fiebre diaria de predominio vespertino. No asocia clínica ni catarral ni digestiva.

A los 8 días del inicio de la fiebre ingresa para estudio. Se trata con amoxicilina-clavulánico durante 5 días sin desaparecer la fiebre, suspendiendo el antibiótico ante negatividad de los hemocultivos.

A los pocos días aparece inflamación y edema de ambos tobillos, sin presentar eritema de la zona.

En su analítica presenta una anemia microcítica regenerativa, con Coombs directo negativo y reticulocitos elevados, 19,000 leucocitos con neutrofilia y en la bioquímica destacan una PCR >90 mg/L, una hipertransaminasemia (con GOT 120 U/L), hipertrigliceridemia, LDH, fosfatasa alcalina y ferritina elevadas.

PREGUNTA 1. CON ESTOS DATOS, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES PODRÍA SER DESCARTADA PARA EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL?

- a. Anemia hemolítica autoinmune.
- b. Mononucleosis infecciosa.

- c. Leishmaniasis.
- d. Neoplasias hematológicas.
- e. Enfermedades reumáticas autoinmunes.

La respuesta correcta es la a.

La anemia hemolítica autoinmune cursa con fiebre, esplenomegalia y anemia, sin embargo el Coombs sería positivo y generalmente es una anemia normocítica regenerativa con reticulocitos altos. Al ser el Coombs negativo, se descarta esta opción.

La mononucleosis infecciosa es habitualmente un cuadro banal de fiebre y linfadenopatías, sin embargo, en algunos casos, la fiebre puede prolongarse hasta 3-4 semanas y acompañarse de hepatoesplenomegalia. La alteración hematológica más característica es la aparición de leucocitosis y linfocitosis con un porcentaje variable de linfocitos atípicos, pero también pueden aparecer anemia y exantema, sobre todo con la toma de amoxicilina. Son muy características la faringitis y las adenopatías.

La leishmaniasis visceral por *Leishmania infantum* es una zoonosis endémica en nuestro medio, que produce un cuadro de fiebre, hepatoesplenomegalia y citopenias. El diagnóstico se obtiene mediante la visualización de amastigotes en el examen microscópico del aspirado de médula ósea o por la detección de anticuerpos específicos en sangre.

Muchas neoplasias malignas debutan con clínica de fiebre, megalias y citopenias, desde anemias aplásicas hasta síndrome hemofagocítico.

Algunas enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico (LES) o la artritis reumatoide (AR), pueden debutar de manera abrupta con cuadros de afectación sistémica.

Por todo ello, estas opciones deberían ser descartadas en el paciente.

En el momento del ingreso en UCIP se habían realizado las siguientes pruebas diagnósticas:

- *Ecografía abdominal, que evidencia hepatoesplenomegalia y mínima ascitis.*
- *Radiografía (Rx) de tórax y ecografía torácica, que son normales.*
- *Ecocardiografía Doppler, con mínimo derrame pericárdico.*
- *Anticuerpos de Leishmaniasis, que son negativos y serologías y Mantoux, también negativos.*
- *Hemocultivo, exudado faringoamigdalario y urocultivo, todos ellos negativos.*

A su ingreso en UCIP las constantes son normales, a la exploración presenta lesiones de rascado, edema de manos y miembros inferiores (MMII) hasta rodilla, siendo el resto de la exploración normal. Se realiza punción de médula ósea en esternón, bajo sedación con midazolam y ketamina a dosis habituales, que transcurre sin incidencias, iniciando después el despertar. Tras 5 minutos, presenta mala coloración y perfusión, bradicardia e hipotensión sin desaturación, con parada cardiorrespiratoria (PCR), procediendo a realizar maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP), recuperando latido tras una dosis de adrenalina. Tras 2 minutos vuelve a entrar en PCR, se realiza RCP durante 55 minutos, sin conseguir revertir la parada y el paciente fallece.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL HA PODIDO SER LA CAUSA DE LA PARADA CARDIORRESPIRATORIA?

- a. Reacción alérgica a medicación.
- b. Error de dosificación.
- c. Depresión respiratoria por obstrucción de vía aérea superior.
- d. Inestabilidad hemodinámica secundaria a otra causa.
- e. Taponamiento cardíaco secundario a la punción de médula ósea.

La respuesta correcta es la d.

Una reacción alérgica se caracteriza por ser inmediata a la administración del fármaco. En este caso se llevó a cabo el procedimiento y la paciente inició el despertar, por lo que esta opción parece poco probable. Tampoco presentaba datos de broncoespasmo ni angioedema, que son frecuentes en los cuadros alérgicos.

La medicación habitualmente es pautada por el médico, preparada por enfermería, y generalmente comprobada por el médico. En este caso se revisaron las dosis, siendo estas correctas. Además, dado que la paciente inició despertar, parece improbable una sobredosificación.

La complicación más frecuente asociada a la sedación es la depresión respiratoria por obstrucción de vía aérea superior. La clave para evitar esta complicación es un correcto manejo de la vía aérea. La paciente no presentó desaturación, sino bradicardia brusca con hipotensión arterial, lo que descarta esta opción.

La inestabilidad hemodinámica secundaria a la sedación y a otra causa externa fue la primera sospecha. La ketamina es un anestésico disociativo que produce pérdida de conciencia, amnesia y analgesia y estimula el sistema nervioso simpático, produciendo aumento de la tensión arterial (TA), de la frecuencia cardíaca (FC) y broncodilatación. El midazolam es una benzodiazepina de vida media corta, de perfil de uso muy seguro, aunque causa moderada hipotensión y hay que tener cuidado en casos de hipovolemia y/o shock. La autopsia de nuestra paciente confirmó la existencia de derrame pericárdico importante que, junto con la hipotensión provocada por la sedación, podrían ser la causa de un shock cardiogénico irreversible.

El aspirado de médula ósea en esternón no está, por lo general, indicado en la edad pediátrica, por su escaso grosor esternal, que en adultos es de 1 cm. Eso hace que el riesgo de complicaciones graves sea alto, especialmente en niños pequeños. Aun así la autopsia descartó esta posibilidad.

Como hallazgos de la **autopsia**, se encontró una histología de lesiones cutáneas compatible con artritis idiopática juvenil sistémica (AIJ, enfermedad de Still), infiltrados linfoides en múltiples órganos, macrófagos con hemofagocitosis en bazo, ganglios y médula ósea, compatibles con síndrome de activación macrofágica y un edema generalizado, con importante derrame pericárdico y ascitis.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ACERCA DEL SÍNDROME DE ACTIVACIÓN MACROFÁGICA (SAM) ES FALSA?

- a. El SAM es una complicación posible en cualquier momento de la evolución de ciertas enfermedades sistémicas de origen autoinmune.

- b. Es un cuadro clínico agudo y grave de insuficiencia hepática, coagulopatía de consumo y encefalopatía.
- c. La actividad de los linfocitos NK está aumentada en el SAM
- d. Se asocia a la artritis idiopática juvenil sistémica y al lupus eritematoso sistémico.
- e. En la patogenia está implicada una proliferación incontrolada de linfocitos T y de macrófagos que da lugar a una liberación excesiva de citocinas inflamatorias

La respuesta falsa es la c.

El SAM forma parte de los síndromes de activación linfocitaria, junto con la forma genética y la inducida por virus o enfermedades neoplásicas y se caracteriza también por la presencia de macrófagos activados en médula ósea con signos de hemofagocitosis. La actividad de los linfocitos NK, encargados de provocar la apoptosis programada de otras células, está disminuida (por lo que la opción c es falsa), favoreciendo la proliferación de linfocitos T y macrófagos. Estudios recientes han relacionado estas alteraciones con una mutación en el gen de la perforina. El SAM se asocia a enfermedades de origen autoinmune, aunque la etiología es desconocida. La liberación de citocinas sería la responsable de la respuesta inflamatoria sistémica, causante de la sintomatología.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ACERCA DE LOS CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SAM NO ES CIERTA?

- a. La fiebre es muy frecuente y se considera criterio diagnóstico.
- b. La presencia de esplenomegalia apoya el diagnóstico.
- c. Son frecuentes la hipofibrinogenemia y otras alteraciones de la coagulación.
- d. La ausencia de hemofagocitosis en médula ósea descartaría el diagnóstico.
- e. Es frecuente encontrar un exantema inespecífico.

La respuesta falsa es la d.

Efectivamente, la fiebre es uno de los criterios diagnósticos, y se encuentra presente en nuestra paciente. La esplenomegalia es otro de los criterios diagnósticos, relacionado fundamentalmente con infiltración linfocitaria. La hipofibrinogenemia se asocia con la clínica de insuficiencia hepática, que se cree que puede ser consecuencia de una hiperproducción de factor de

necrosis tumoral (TNF) alfa. La presencia de hemofagocitosis, aunque típica, no es constante, y su ausencia no descarta el diagnóstico, aunque se recomienda realizar aspirados de médula ósea seriados y biopsias en otras localizaciones. La presencia de exantema es frecuente y puede despistar a la hora de establecer un diagnóstico.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES AFIRMACIONES ACERCA DE LA SEDACIÓN EN PEDIATRÍA ES FALSA?

- a. El efecto adverso más frecuente es la hipoxia/depresión respiratoria por obstrucción de vía aérea superior.
- b. La incidencia de complicaciones graves asociadas a sedación es aproximadamente del 5%.
- c. La incidencia de complicaciones es menor en niños menores de 3 años, por su vía aérea más flexible y lengua de menor tamaño.
- d. La aparición de inestabilidad hemodinámica con hipotensión y bradicardia es más probable en la edad pediátrica.
- e. El propofol es un fármaco muy seguro, de rápido inicio de acción y rápido metabolismo.

La opción falsa es la c.

En niños la causa más frecuente de parada cardiorespiratoria es la obstrucción de vía aérea superior. Por esa razón es fundamental un adecuado manejo de la vía aérea, así como llevar a cabo las sedaciones en un sitio con la adecuada preparación de material y personal cualificado.

Según varios estudios recientes, la incidencia de eventos adversos graves asociados a sedación afortunadamente es baja, gracias a la preparación del personal y la adecuada elección del medio donde se llevan a cabo.

La vía aérea del niño es más estrecha con respecto al adulto, la lengua es proporcionalmente mayor, la laringe está situada más craneal y anterior, y la epiglotis es más alargada e incurvada. Todo esto hace más fácil su colapso y más difícil su manejo, por lo que la respuesta c es la falsa.

El gasto cardiaco de los lactantes depende de la frecuencia cardiaca, ya que el volumen sistólico es relativamente fijo por un ventrículo izquierdo poco adaptable e inmaduro. Aunque la frecuencia basal es más elevada que en los adultos, la activación del sistema nervioso parasimpático, la sobredosificación de anestésico o la hipoxia pueden causar bradicardia intensa y reducciones del gasto cardiaco. El sistema nervioso simpático y los

TABLA 1. ALGORITMO PARA UNA SEDACIÓN SEGURA.**Check list para sedación en UCIP:**

1. Exploración física. Hoja de evaluación del paciente. Consentimiento informado.
2. Hoja de prescripción del tratamiento por el médico. Calcular dosis de fármacos sedantes/analgésicos a utilizar. Comunicar a enfermería.
3. Preparación de la medicación por enfermería. La misma persona que prepara la medicación será la que la administre durante el procedimiento.
4. Nueva comprobación de las dosis de medicación por el médico.
5. Comprobar que el material está preparado y funciona correctamente: ajustar las alarmas. Comprobar el correcto funcionamiento de la bolsa autoinflable. Disponer de mascarilla y sondas de aspiración acordes con la edad del niño. Fonendoscopia. Gafas nasales de O₂ adecuadas al tamaño del niño.
6. Preparar bandeja de intubación: laringoscopio, fiador, cánula orofaríngea, tubo endotraqueal.
7. Calcular medicación de reversión de sedación (flumacénilo, naloxona).
8. Comprobar funcionamiento de vía periférica.
9. Hoja de monitorización durante el procedimiento.
10. Conectar monitor al paciente. Comprobar funcionamiento del pulsioxímetro. Valorar uso de capnografía.

barorreceptores no son maduros, por lo que tienen menor capacidad de responder con vasoconstricción.

El propofol es un fármaco muy seguro, cada vez más extendido en Pediatría, por su rápido inicio de acción y rápido metabolismo.

También sería muy útil elaborar tablas con las dosis de medicación correspondientes por peso, y su equivalencia en mililitros según la concentración de las ampollas (véase Tabla 1 algoritmo para una sedación segura).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bracaglia C, Prencipe G, De Benedetti F. Macrophage Activation Syndrome: different mechanisms leading to a one clinical syndrome. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2017; 15(1): 5.
2. Aytaç S, Batu ED, Ünal, et al. Macrophage activation syndrome in children with systemic juvenile idiopathic arthritis and systemic lupus erythematosus. *Rheumatol Int.* 2016; 36: 1421-9.
3. Jain D, Aggarwal HK, Rao A, et al. Macrophage activation syndrome in a patient with systemic onset of the juvenile idiopathic arthritis. *Reumatología* 2016; 54(1): 42-7.
4. Kamat PP, McCracken CE, Gillespie SE, et al. Pediatric critical care physician-administered procedural sedation using propofol: a report from the Pediatric Sedation Research Consortium Database. *Pediatr Crit Care Med.* 2015; 16(1): 11-20.
5. Fernández I, Rey C, Medina A, et al. Comparación de ketamina-midazolam con propofol-midazolam para sedación y analgesia en pediatría. *Bol Pediatr.* 2000; 40: 19-23.
6. Rajasekaran S, Hackbarth RM, Davis AT, et al. The safety of propofol sedation for elective nonintubated esophagogastroduodenoscopy in pediatric patients. *Pediatr Crit Care Med.* 2014; 15(6): e261-9.
7. Rúa Elorduy MJ. Síndrome de activación macrofágica en la enfermedad reumática. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría de la AEPED.
8. García-Consuegra Molina J, Merino Muñoz R, de Inocencio Arocena J, et al. Síndrome de activación macrofágica y artritis idiopática juvenil. Resultados de un estudio multicéntrico. *An Pediatr (Barc).* 2008; 68: 110-6.

Neonata de 21 días con insuficiencia cardiaca e hipoxemia

Ponente: Sonia Sanchiz Cárdenas. *Tutor:* Antonio Morales Martínez.
Hospital Regional Universitario de Málaga.

Una neonata de 21 días de vida es trasladada desde un hospital comarcal por insuficiencia cardiaca e hipoxemia con sospecha de cardiopatía congénita.

La paciente fue ingresada en el hospital de origen con 14 días de vida por cuadro de fiebre sin foco de 12 horas de evolución. Presentaba fiebre de 38,5°C, irritabilidad, quejido, vómitos y disminución de la ingesta con pérdida de 7,3% del peso respecto al nacimiento. Se realiza protocolo de fiebre sin foco donde se obtiene analítica de sangre con PCR 102 mg/L y PCT 0,8 ng/ml, hemograma, bioquímica, orina y LCR sin aparecer alteraciones en los resultados. Recibe antibioterapia (ATB) empírica intravenosa y el 5º día de ingreso, dado el resultado negativo de hemocultivo, urocultivo y cultivo de LCR y la buena evolución clínica, se suspende ATB y es dada de alta.

A las 24 horas del alta los familiares acuden a su ambulatorio refiriendo verla con coloración azulada, decaimiento y mal estado general. En el ambulatorio objetivan dicha clínica y es trasladada en ambulancia a un hospital comarcal. A su llegada la paciente presenta mal estado general con apertura ocular espontánea, llanto débil, hipotonía, mala perfusión, relleno capilar >2 segundos y respiración superficial. En la toma de constantes, la frecuencia cardiaca (FC) es de 176 lpm; la tensión arterial (TA) es de 51/32 (38) mg, la saturación de oxígeno (SatO₂) es del 40% con mascarilla con reservorio con FiO₂ 100%.

Entre sus antecedentes **personales** destaca que su madre tuvo un cultivo vagino-rectal positivo a *Streptococo agalactiae*, recibiendo profilaxis intraparto completa. La paciente presenta regurgitaciones muy abundantes desde el nacimiento con ecografía de abdomen normal y despistaje negativo de infección del tracto urinario (ITU)

con 8 días de vida. Ante la sospecha de alergia a las proteínas de la leche de vaca inicia alimentación con fórmula hidrolizada.

En cuanto a sus antecedentes **familiares**, los padres son jóvenes y sanos. La madre tiene antecedente de 2 abortos espontáneos y existe consanguinidad de 2º grado (padre y abuelo materno de la paciente son primos de primer orden). La paciente tiene una hermana de 5 años, sana.

PREGUNTA 1. DADO QUE SE ENCUENTRA EN UN HOSPITAL COMARCAL, CON LA HISTORIA Y CLÍNICA DE LA PACIENTE, ¿QUÉ ACTITUD ES LA MÁS CORRECTA EN ESTE MOMENTO?

- Intubar, PGE1 y trasladar de forma urgente sin demora de pruebas.
- Solicitar radiografía de tórax y analítica de sangre con hemograma, y bioquímica. Administrar oxígeno de forma no invasiva.
- Analítica de sangre, punción lumbar, cultivos y ATB precoz. Alta sospecha de sepsis.
- Intubar, vía venosa, carga de volumen, PGE1, ATB.
- Analítica de sangre, radiografía de tórax. Actuar según resultados y traslado.

La respuesta correcta es la d.

El primer paso frente a un paciente pediátrico que acude a Urgencias es realizar una rápida valoración mediante el triángulo de evaluación pediátrica. En este caso la neonata tiene los 3 lados afectados (aspecto general, circulación cutánea y trabajo respiratorio), por lo que requiere una atención urgente. Esta atención se

hará siguiendo el algoritmo ABC (A de vía aérea, B de “breathing”, respiración y C de circulación). Se trata de un neonato hipotónico y poco reactivo con problemas de oxigenación, lo cual es indicación de intubación. En segundo lugar presenta claros signos de hipoperfusión periférica que requerirá la canalización de 2 accesos venosos periféricos para administración de volumen y drogas vasoactivas si fuera necesario. Además, la presencia de una situación de shock en un neonato sin causa conocida debe hacernos pensar principalmente en la posibilidad de sepsis sin poder descartar una cardiopatía congénita ductus dependiente, metabolopatías ni shock de origen traumático en el que puede haber un importante daño interno con pocas manifestaciones externas. Esto obliga a iniciar prostaglandinas (PGE1) y antibioterapia empírica precoz por la alta mortalidad de una sepsis y la fuerte relación entre la supervivencia y el inicio precoz de la antibioterapia empírica (por lo que la respuesta a es incorrecta). Esta actuación no debe esperar al resultado de pruebas complementarias (respuestas b y c incorrectas). Una vez que se ha actuado según el algoritmo ABC, se debe realizar una gasometría y comprobar además glucemia, calcemia, lactacidemia etc. Previo al traslado es esencial estabilizar a la paciente. La punción lumbar no está indicada por la inestabilidad hemodinámica y la situación de emergencia (siendo la respuesta c incorrecta).

En este caso, se canalizan 2 vías periféricas y se realiza gasometría. Ante la sospecha de crisis cianótica de una tetralogía de Fallot se administra morfina subcutánea y se pauta un bolo de bicarbonato a 1 mEq/kg, sin obtener respuesta clínica.

Ante la sospecha de cardiopatía ductus dependiente se administra PGE1 a dosis de carga de 0,2 mcg/kg y posteriormente en perfusión continua a 0,05 mcg/kg/min con mejoría de la $SatO_2$ hasta 92% y por la alta sospecha de shock séptico se administra una dosis de cefotaxima y de ampicilina intravenosas (i.v.).

En la gasometría, el pH es <6,8; la presión parcial de carbónico (pCO_2) es de 94 mmHg; el bicarbonato es incalculable; el ácido láctico de 17 mmol/L y la glucemia de 103 mg/dl.

Tras ver el resultado de la gasometría, la paciente se intuba y se conecta a ventilación mecánica convencional. Se inicia sedación con fentanilo y midazolam en perfusión continua y relajación con rocuronio en perfusión continua y se traslada.

A su llegada a la UCIP, la paciente está intubada y conectada a ventilación mecánica convencional, con presión control con PIP 18, PEEP 5, volumen tidal a 6 cc/kg y FiO_2 60%, con buena ventilación bilateral. Tiene canalizadas dos vías venosas periféricas, por las que recibe una perfusión continua de PGE1 a 0,05 mcg/kg/min. Presenta taquicardia de 190 lpm con TA 32/24 (27) mg, aspecto séptico con mala perfusión periférica, sobre todo de extremidades inferiores, un relleno capilar enlentecido, con pulsos débiles sobre todo en extremidades inferiores. Está bajo los efectos de sedación y relajación, con pupilas medias-mióticas reactivas y temperatura (T^a) de 34,5°C.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ ACTITUD PRIORIZARÍA AL INGRESO?

- Si es posible, realizar valoración ecocardiográfica inmediata, si no, carga de volumen, iniciar dopamina a 10 mcg/kg/min y repetir gasometría.
- Repetir gasometría y llamar de forma urgente a cardiología para tratamiento dirigido.
- Valorar hipotermia activa y realizar tomografía computarizada (TC) de cráneo urgente.
- Canalizar una vía central, aumentar la dosis de PGE1 a 0,1 mcg/kg/min y valorar iniciar perfusión de adrenalina en espera de la valoración por cardiólogo.
- Realizar analítica de sangre (incluyendo gasometría, bioquímica, hemograma) y radiografía de tórax previa actuación.

La respuesta correcta es la a.

Una valoración ecocardiográfica inmediata a pie de cama nos puede aportar mucha información de cara al manejo inmediato, en este caso nos permitiría descartar una cardiopatía compleja, realizar la valoración de la función cardíaca así como del estado de la precarga. Si no fuera posible, se debe manejar la situación de inestabilidad hemodinámica con carga de volumen +/- inicio de drogas vasoactivas. En este caso se podría empezar con dopamina hasta 10 mcg/kg/min y solicitar de manera urgente una gasometría ya que podemos obtener el resultado de inmediato a pie de cama. En cuanto a las demás opciones, no se debe demorar la estabilización del paciente al resultado de las prueba complementarias (por lo que las respuestas b y e son incorrectas), se debe contactar con el especialista necesario en el momento que solicitan el traslado ya que la anticipación es muy importante en el traslado de pacientes graves, no hay

datos para indicación de hipotermia y la realización de TC de cráneo no está indicada en este momento (respuesta c incorrecta). Una vez estabilizada, se puede realizar una ecografía transfontanelar. Hay dos accesos periféricos, por lo que en este momento la canalización de una vía central puede esperar (respuesta e incorrecta) y además se desconocen los datos sobre las plaquetas y la coagulación de la paciente.

En el actual caso, se avisa al cardiólogo al recibir la solicitud del traslado y este se encuentra en la Unidad a la llegada de la paciente.

Se realiza una ecocardiografía inmediata a pie de cama que descarta cardiopatía estructural, presentando una buena función biventricular pero un corazón en gota con cavidades vacías y colapso en sístole, además de ausencia de flujo en vena cava inferior.

Se extrae una gasometría, con pH 7,28, pCO₂ 40 mmHg, bicarbonato 16,9 mmol/L, exceso de bases (EB) -7,5 mmol/L, ácido láctico 8,3 mmol/L y hemoglobina (Hb) capilar de 10,8 g/dl.

Se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecia un corazón pequeño y sin afectación de parénquimas pulmonares ni otras alteraciones, un hemograma con Hb 10,7 g/dl, leucocitos 7.300/mm³ (con neutrófilos 4.100/mm²; linfocitos 1.900/mm³) y plaquetas 84.000/mm³, una coagulación: con tiempo de protrombina (TP) 14,6 segundos; 62%; tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) 24,2 segundos; TTPAr (TTPA ratio) 0,9 y fibrinógeno 244,8 mg/dl y una bioquímica con glucosa 103 mg/dl; sodio (Na) 133 mEq/L, potasio (K) 4 mEq/L, calcio (Ca) iónico 1,19 mmol/L, amonio 31,2 mmol/L, creatinina 1,36 mg/dl, urea 88 mg/dl, GOT 281 U/L, GPT 216 U/L, CK-MB 10,7 ng/ml, troponina I <0,015 ng/ml, PCR 247 mg/L y PCT >200 ng/ml.

PREGUNTA 3. CON LOS DATOS ACTUALES, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE Y LA ACTITUD INICIAL MÁS CORRECTA?

- Se trata de un shock séptico, hay que suspender PGE1, realizar punción lumbar, iniciar soporte con dopamina +/- noradrenalina y pedir ecografía de abdomen y cráneo.
- Es un shock hipovolémico. Se debe pedir TC de cráneo para descartar hemorragia cerebral.
- Es un shock hipovolémico secundario a deshidratación y hay que iniciar la rehidratación.

- Se trata de un shock séptico, hay que suspender PGE1, hacer carga de volumen, concentrado de hematies, iniciar dopamina +/- noradrenalina y pedir ecografía de cráneo y de abdomen.
- Es un shock hipovolémico por deshidratación de causa digestiva que ha podido ocasionar trombosis, por lo que se debe pedir un TC de abdomen.

La respuesta correcta es la d.

Ante un neonato en situación de shock en el que se ha descartado cardiopatía, con el antecedente de fiebre sin foco y antibioterapia 24 horas antes del deterioro clínico y una analítica con marcada elevación de reactivantes de fase aguda, lo más probable es que se trate de un shock séptico (respuestas b, c y e incorrectas). Hay que suspender las PGE1, administrar volumen, iniciar soporte vasoactivo con dopamina inicialmente a 10 mcg/kg/min y además está indicado transfundir concentrado de hematies por Hb 10,7 g/dl para optimizar el transporte de oxígeno y la volemia. Dado el dato de ausencia de flujo en vena cava inferior (VCI), se debe solicitar una ecografía de abdomen mejor que un TC por la posibilidad de realizarlo a pie de cama, así como ecografía transfontanelar frente TC de cráneo. La punción lumbar sigue sin estar indicada por la inestabilidad hemodinámica (por lo que la respuesta a es incorrecta).

Se realizaron las siguientes pruebas complementarias:

- **Ecografía de abdomen**, que muestra contenido ecogénico en VCI infrahepática compatible con trombo, VCI permeable a nivel de drenaje de las venas suprahepáticas, dilatación de asas con engrosamiento de pared generalizado y una pequeña cantidad de líquido libre subhepático.
- **Ecografía de cráneo**, que no evidencia alteraciones.
Poco después de realizar estas pruebas, presenta un episodio de desaturación que, dado el dato de trombosis, obliga a descartar un tromboembolismo pulmonar. Se realiza para ello de forma urgente una angioTC de tórax que se amplía a cráneo y abdomen, con los siguientes resultados (Figuras 1 y 2):
 - **AngioTC de tórax**, que no presenta alteraciones.
 - **AngioTC de abdomen**, que evidencia un defecto de repleción en VCI infrahepática que se extiende distalmente a ambas venas ilíacas comunes y proximalmente hasta las venas suprahepáticas principales. Hay imágenes de infarto esplénico y una marcada disminución de calibre de la aorta abdominal a la



FIGURA 1. Angio TC de tórax y abdomen. Corte coronal. Defecto de repleción de VCI infrahepática.

salida de la arteria mesentérica superior. Las arterias renales se ven muy filiformes y las asas intestinales están dilatadas de forma generalizada con engrosamiento y discreto realce mural.

- **AngioTC de cráneo**, en el que se encuentran áreas hipodensas en sustancia blanca de ambas regiones parietales y frontal izquierda en relación con lesiones isquémicas.

PREGUNTA 4. CON LOS DATOS QUE HAY HASTA EL MOMENTO, ¿CÓMO SE DEBE ENFOCAR EL DIAGNÓSTICO?

- Se trata de una trombosis de VCI por hipovolemia.
- Es una trombosis de VCI por shock séptico descompensado.
- El cuadro es compatible con una trombosis por trombofilia congénita.
- Es una isquemia abdominal y de extremidades inferiores por hipoperfusión por hipoplasia de aorta abdominal. La trombosis de La VCI ocurre como complicación.
- Todas estas opciones podrían favorecer un estado protrombótico.

La respuesta correcta es la e.

Todas las causas expuestas, excepto la hipoplasia de aorta abdominal, han demostrado ser factores de riesgo para el desarrollo de una trombosis. El neonato



FIGURA 2. Angio TC de tórax y abdomen. Corte sagital. Defecto de repleción de VCI infrahepática. Marcada hipoplasia de aorta abdominal.

gravemente enfermo adquiere un estado protrombótico adquirido debido principalmente a una disminución de la producción hepática de inhibidores de la coagulación, disminución de la proteína C, consumo de inhibidores de la coagulación y aumento de la actividad del inhibidor de activador tipo 1 de la plasminogenasa. Hay datos que hablan acerca de hipovolemia (como la precarga baja), el shock séptico, y no se puede descartar una trombofilia congénita. En cuanto a la hipoplasia de la aorta abdominal, no se encuentra en la literatura una relación directa de esta patología con la trombosis, pero no se puede descartar que esta hipoplasia haya producido una hipoperfusión mantenida previamente favoreciendo un estado protrombótico (véase Tabla 1).

PREGUNTA 5. DADA LA SITUACIÓN DEL PACIENTE, ¿QUÉ TRATAMIENTO INICIARÍA?

- Se debe iniciar heparina de bajo peso molecular (HBPM) y solicitar estudio por hematología.

TABLA 1. FACTORES DE RIESGO PARA LA TROMBOSIS NEONATAL.

<i>Factores de riesgo para la trombosis neonatal</i>	
Maternos	Diabetes materna, trastornos autoinmunes (Ac anticardiolipinas y Ac antifosfolípidos). Antecedentes de trombofilia familiar
Neonatales	Congénitos Trombofilias <ul style="list-style-type: none"> – Prematuridad, CIR – Déficit de proteína C, proteína S y antitrombina III – Resistencia a la proteína C activada: mutación del factor V Leiden y mutación G20210A de la protrombina – Mutación del gen MTHFR
	Adquiridos

AC: anticuerpos; CIR: crecimiento intrauterino retardado.

- b. Hay que pautar heparina no fraccionada (HNF) y pedir estudio por hematología.
- c. Se debe realizar fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno reocombinante (rTPA) y estudio hematológico.
- d. Hay que pautar rTPA + HNF y pedir estudio por hematología.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la d.

En caso de trombosis con compromiso vital o de un miembro está indicada la trombolisis sistémica (por lo que las respuestas a, b y e son incorrectas). El fármaco de elección es el activador tisular del plasminógeno reocombinante (rTPA) cuyo mecanismo de acción es convertir el plasminógeno en plasmina. No se recomienda bolo inicial y la dosis en perfusión continua está muy discutida y es variable. En trombosis venosa se recomiendan dosis de 0,03 a 0,06 mg/kg/h 12-96 h y en el caso de trombosis arterial, de 0,1-0,6 mg/kg/h durante 6-48 h. Previamente se deben corregir problemas de hemostasia y la trombopenia, además, se debe mantener antes y durante el tratamiento un fibrinógeno >100 mg/dl y plaquetas >50.000/mm³. Se recomienda también heparinizar comenzando durante o justo después de la trombolisis (por lo que la respuesta c es incorrecta).

Se realizó tratamiento con rTPA que se inició a 0,05 con aumento rápido a 0,1 mg/kg/h y HNF a 10 U/kg/h inicial con aumento a 21 U/kg/h y se extrajeron muestras para estudio hematológico.

Con respecto a la trombosis e isquemia, el 2º día de ingreso, se recibe el resultado inicial de hematología, con una actividad de antitrombina III (ATIII) del 18%, una proteína C del 54% y proteína S 24,74%. En la literatura

no están establecidos valores exactos de referencia, se sabe que las proteínas C, S y AT III son menores en el neonato que en el niño y adulto sin que esto suponga un riesgo de trombosis porque también está disminuida la actividad trombótica, fundamentalmente por inmadurez hepática. En neonatos están descritos los siguientes niveles como normales, teniendo en cuenta que existe una variabilidad importante sin que esto suponga una patología: AT III 60-90%; proteína C 20-40% y proteína S 15-30%. Además de la variabilidad en neonatos sanos, está descrita una marcada disminución de estas proteínas en el neonato con sepsis, lo cual se relaciona con el pronóstico. En el caso actual, llama la atención el bajo nivel de ATIII respecto a las proteínas C y S, que se mantienen normales a pesar de la situación crítica del paciente. Es por ello que se administra ATIII hasta en dos ocasiones por presentar valores bajos mantenidos.

A las 24 horas aproximadamente de haber iniciado fibrinólisis se realiza control ecográfico que muestra progresión de la trombosis desde aurícula derecha hasta bifurcación de venas ilíacas, se aumenta rTPA a 0,2 mg/kg/h, presenta empeoramiento clínico de la isquemia de extremidades inferiores y se aumenta rTPA hasta 0,6 mg/kg/h. Se realiza nuevo control ecográfico que muestra trombosis sin cambios y empeoramiento de la isquemia mesentérica (Figuras 3 y 4).

A nivel respiratorio, se mantuvo conectada a ventilación mecánica convencional con parámetros estándar sin problemas de oxigenación ni ventilación. Desde el punto de vista hemodinámico, precisó soporte con dopamina hasta 20 mcg/kg/min inicialmente con descenso el 2º día de ingreso hasta 5 mcg/kg/min con FC y tensiones normales para su edad. A pesar de ello mantuvo una lactacidemia entre 4 y 8,5 mmol/L, con hipoperfusión generalizada muy marcada en extremidades inferiores.



FIGURA 3. Foto pie izquierdo de la paciente el 2º día de ingreso.

Mantuvo anuria desde su ingreso que requirió hemodiafiltración venovenosa continua (HDFVVC) con correcto control de iones y líquidos.

Respecto a la analítica hepática, presentó marcada elevación de transaminasas (con GOT máxima 656 U/L y GPT 517 U/L) y recibió tratamiento con acetilcisteína, carnitina y coenzima Q10.

Se mantuvo antibioterapia empírica con ampicilina y cefotaxima. No se obtuvo aislamiento microbiológico en sangre y los reactantes de fase aguda continuaron elevados de forma mantenida (PCR máxima de 350 y PCT >200).

Neurológicamente, se encontraba bajo los efectos de la sedoanalgesia, aunque no realizaba movimientos espontáneos ni presentaba reacción a estímulos. Se pide electroencefalograma (EEG) el 3º día de ingreso que es compatible con encefalopatía hipóxico-isquémica moderada. Se realizaron ecografías transfontanelares que no mostraron alteraciones y un TC de cráneo el primer día de ingreso donde se visualizaron lesiones isquémicas.

El 5º día de ingreso se realiza ecografía de control que muestra trombosis sin cambios a pesar de rTPAa dosis máximas, de 0,6 mg/kg/h. Las asas intestinales muestran un empeoramiento respecto a controles previos con datos de isquemia y las deposiciones son líquidas y sanguinolentas. En cuanto a la isquemia de extremidades inferiores, evolucionó dando lugar a una situación cuyo único tratamiento era la amputación con desarticulación a nivel de las caderas, además existía el hallazgo de una marcada hipoplasia de aorta abdominal con afectación de ambas arterias renales. En este momento además se reciben resultados de hematología que muestran un déficit de AT III en ambos progenitores (56,8% y 57%) y déficit de



FIGURA 4. Foto pierna derecha de la paciente. Necrosis de extremidad inferior derecha de la paciente el 3º día de ingreso.

proteína S en la madre (48,03%), siendo los valores normales en adultos entre 80-120%, lo que plantea la opción de que el paciente padezca un déficit congénito de AT III.

PREGUNTA 6. DADA LA AUSENCIA DE RESPUESTA AL TRATAMIENTO Y LA SITUACIÓN ACTUAL DE LA PACIENTE, ¿QUÉ ACTITUD SE DEBE MANTENER?

- Aumentar la dosis de fibrinolíticos, realizar amputación y plantear trombectomía o terapia alternativa hasta resultado definitivo de hematología.
- Adecuación del esfuerzo terapéutico. Si la familia no está de acuerdo, explicar la situación y retirarlo por decisión médica.
- Adecuación del esfuerzo terapéutico. Si la familia no está de acuerdo, retomar el proceso informativo y dar más tiempo para tomar la decisión.
- Adecuación del esfuerzo terapéutico. Si la familia no está de acuerdo, no retirada de soporte respiratorio, sí de fibrinolíticos y demás medicación excepto sedación para dar tiempo a la aceptación y que no sea un fallecimiento inmediato.
- Los datos actuales no son suficientes para realizar una adecuación del esfuerzo terapéutico. Repetiría TC cráneo y EEG para valorarlo.

La respuesta correcta es la c.

La paciente presenta una trombosis masiva con riesgo vital que no responde al tratamiento, sería preciso buscar alternativas, posiblemente muy agresivas y con dudosa efectividad. Teniendo en cuenta que se trata de una paciente en la que además existe una afectación neurológica cuyo grado no podemos determinar, una amplia isquemia intestinal con datos de mal pronóstico, necrosis de extremidades inferiores que requiere amputación con desarticulación a nivel de las caderas, y una marcada hipoplasia de aorta abdominal con importante afectación de ambas arterias renales, se debe tomar la decisión con cautela. El BOE define adecuación del esfuerzo terapéutico como “retirada o no instauración de una medida de soporte vital o de cualquier otra intervención que, dado el mal pronóstico de la persona... solo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría”. Según esta definición, parece razonable realizar una adecuación del esfuerzo terapéutico en la paciente (respuestas a y d incorrectas). Si los familiares estuvieran en desacuerdo, la primera medida sería retomar el proceso informativo y dar más tiempo a los familiares para tomar la decisión (respuestas b y d incorrectas). Si a pesar de ello siguen en desacuerdo, está indicado solicitar valoración por un comité de ética sin que esto sea vinculante.

En este caso, se planteó la adecuación del esfuerzo terapéutico a los padres los cuales entendieron la situación y mostraron su aceptación. La adecuación se llevó a cabo retirando la medicación y el soporte respiratorio fomentando el acompañamiento de la paciente por los padres.

Tras el fallecimiento de la paciente se realizó nuevo control hematológico a los padres. En ambos persistía un déficit de ATIII (padre 46,9%, madre 46%) con proteína C y S normales. Se realizó estudio genético que mostró la siguiente mutación: mut c.391C>T, responsable de un cambio Leu99Phe. Se trata de una mutación descrita (CM930050) que da lugar a una proteína anómala llamada antitrombina de Budapest. La paciente había heredado esta mutación en homocigosis.

La ATIII es una proteína no dependiente de vitamina K cuya función es unirse a la trombina y a los factores Xa y IXa inhibiendo la coagulación (Figura 5). Su actividad se ve muy incrementada por la acción de la heparina, a la cual se une aumentando la afinidad por estos factores. El déficit congénito de ATIII puede ser de tipo I o cuantitativo, o tipo II o cualitativo, donde lo que está afectado es la

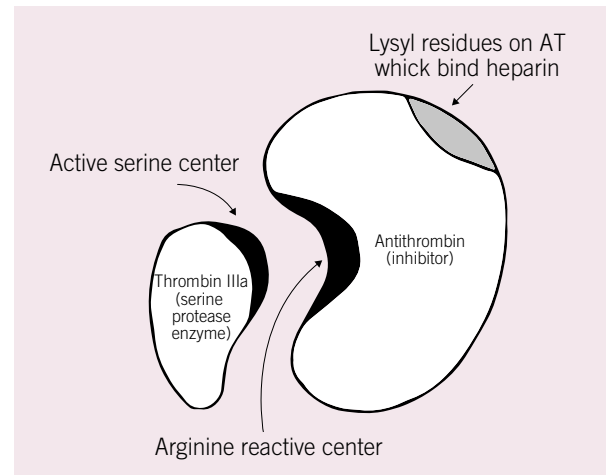


FIGURA 5. Unión de la antitrombina III con la trombina. Zona de unión con la heparina.

funcionalidad de la proteína, no su cantidad. Dentro del tipo II, existen 3 tipos, *RS (Realix site)* que afecta a la zona de unión de la ATIII con la trombina, *HSB (Heparine Binding Protein)* que afecta a la zona de unión de la ATIII con la heparina y *PE (Pleiotropic Effect Mutations)* que afecta a la funcionalidad de la proteína (Figuras 6 y 7).

La mutación de la paciente pertenece al grupo II HSB. Está descrito que su presencia en heterocigosis supone un riesgo medio de trombosis pero en homocigosis supone un riesgo alto y precoz de trombosis espontánea y refractariedad al tratamiento con heparina por no permitir la unión heparina-AT III.

Discusión

El principal reto en esta paciente fue identificar el desencadenante. Cabe la duda de si la hipoplasia de la aorta abdominal supuso una isquemia mesentérica responsable de los vómitos de la paciente desde el nacimiento con una pérdida del 7,3% del peso respecto al nacimiento y dio lugar a una sepsis de origen entérico. Otra opción es que la sepsis de origen desconocido desencadenara la trombosis que dio lugar a la isquemia mesentérica y de extremidades inferiores. A pesar de que la paciente era portadora de una mutación en homocigosis que según su definición solo afecta a la unión de la ATIII con la heparina, se le atribuye un riesgo alto de trombosis precoces y espontáneas sin que esté claro el mecanismo y que además es refractario al tratamiento con HBPM y HNF. En este caso la trombosis se vio acompañada de más factores con importante efecto protrombótico, como la sepsis, la hipoperfusión y la deshidratación, a lo cual se atribuye en parte la evolución tan fulminante.

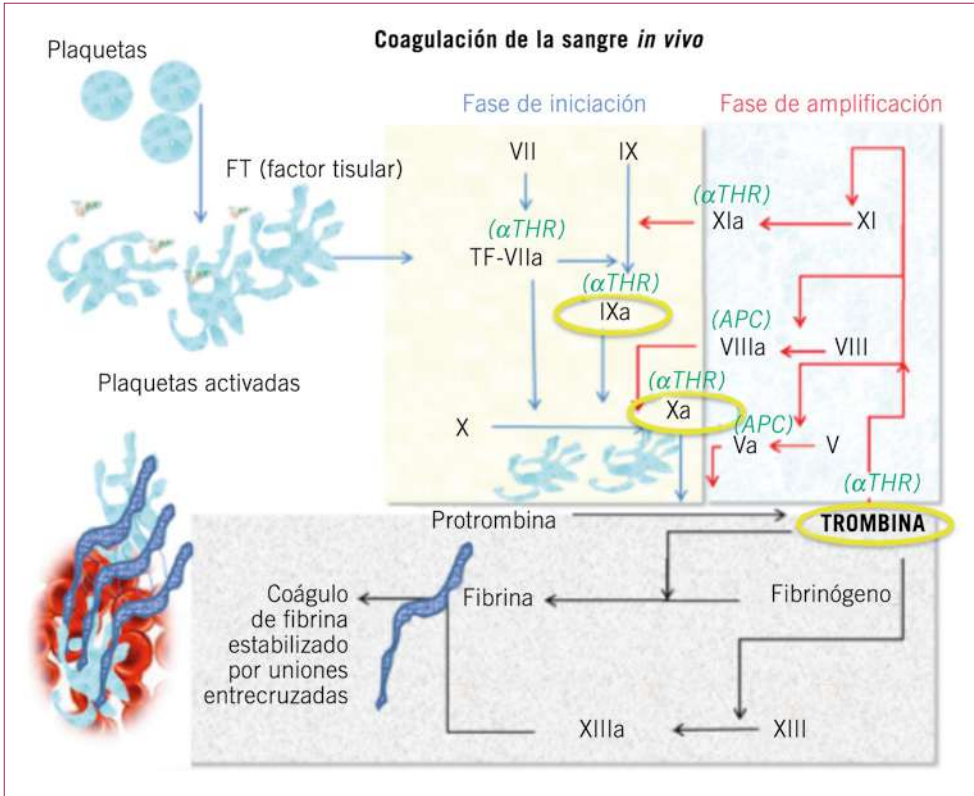


FIGURA 6. Cascada de la coagulación. En amarillo: factores a los que se une la ATIII para inhibir la coagulación.

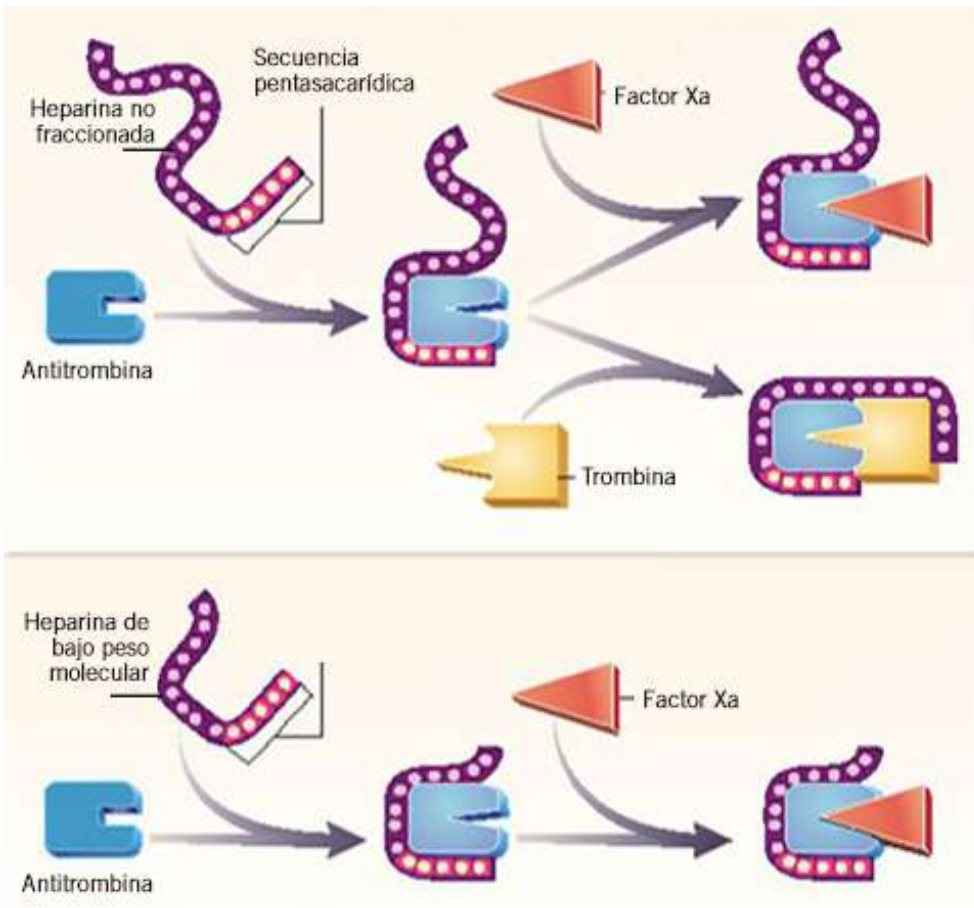


FIGURA 7. Mecanismo de acción de la heparina en su unión con la ATIII.

BIBLIOGRAFÍA

1. Veldman A, Nold MF, Michel-Behnke I. Thrombosis in the critically ill neonate: incidence, diagnosis, and management. *Vasc Health Risk Manag.* 2008; 4(6): 1337-248.
2. Attard C, van del Straaten T, Karlaftis V. Developmental hemostasis: age-specific differences in the levels of hemostatic proteins. *J Thromb Haemost.* 2013; 11: 1850-4.
3. Celik T, Kursaklioglu H, Iyisoy A. Hypoplasia of the descending thoracic and abdominal aorta: a case report and review of literatura. *J Thorac Imaging.* 2006; 21(4): 296-9.
4. El Beshlawy A, Alaraby I, Abou Hussein H. Study of protein C, protein S, and antithrombin III in newborns with sepsis. *Pediatr Crit Care Med.* 2010; 11(1): 52-9.
5. Grupo de trabajo de Ética de la SECIP. Guía para la adecuación y limitación del esfuerzo terapéutico al final de la vida en cuidados intensivos pediátricos.
6. Guzmán JM, Gómez E, Martínez MD. Trastornos de la coagulación en el recién nacido. *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos en Pediatría: Neonatología.* 2ª ed. 2008.
7. Ley 1/2015, de 9 de febrero, de derechos y garantías de la dignidad de la persona ante el proceso final de su vida. España. BOE-A-2015-2295.
8. Madruga P, García JP. Trombosis venosa y arterial: diagnóstico, prevención y tratamiento. *Protocolos SECIP. Actualización 2013.*
9. NHS Guidelines. Neonatal Collapse. Disponible en: www.strs.nhs.uk/resources/pdf/guidelines/collapseneonate.pdf

Lactante de 8 meses con insuficiencia respiratoria

Ponente: Macrina Cantó Clement. *Tutora:* Silvia Vidal Micó.

Hospital La Fe. Valencia.

Lactante de 8 meses de edad, que ingresa desde sala de hospitalización por insuficiencia respiratoria mixta, en el contexto de neumonía en tratamiento desde su ingreso (48 horas antes) con cefotaxima, azitromicina y cotrimoxazol intravenosos.

En la radiografía (Rx) de tórax al ingreso, se objetiva condensación subsegmentaria de ambos lóbulos superiores.

Inicialmente se extrae hemocultivo (pendiente a su ingreso en UCIP), antígeno (Ag) de neumococo y legionella en orina (ambos negativos), panel de virus respiratorios (pendiente a su ingreso en UCIP), urocultivo y cultivo de hongos en orina; y serología para virus herpes y mycoplasma (también pendientes), y se inicia tratamiento antibiótico teniendo en cuenta que se trata de una paciente inmunosuprimida (véanse antecedentes personales).

A las 24 h de su ingreso en sala de hospitalización inicia aumento del trabajo respiratorio, por lo que se realiza Rx de tórax de control en la que destaca mínimo neumotórax basal derecho. Ante el empeoramiento clínico y gasométrico, se había iniciado ventilación de alto flujo previo a su ingreso en UCIP.

Entre sus antecedentes personales, destaca que se trató de un recién nacido a término, con un peso al nacimiento de 3.200 g (adecuado para su edad gestacional), nacido de parto por cesárea, con Apgar 10/10 y periodo perinatal sin incidencias. Recibió lactancia materna exclusiva durante los dos primeros meses de vida y posteriormente lactancia artificial con fórmula, introduciendo el beikost sin incidencias. El desarrollo psicomotor fue adecuado.

Padece una hepatitis autoinmune-1, diagnosticada 1 mes antes de su ingreso en UCIP, en tratamiento con corticoides (metilprednisolona 1,5 mg/kg/d) y azatioprina (2 mg/kg/d).

No refiere antecedentes familiares de interés.

A su ingreso en UCIP se realiza una exploración física, en la que se recoge un peso de 8,4 kg y una talla de 68 cm, y se valoran las constantes, presentando una temperatura (T^a) de 37°C, una frecuencia cardiaca (FC) de 139 lpm, una frecuencia respiratoria (FR) de 50 rpm, una saturación de oxígeno ($SatO_2$) de 92-93% (con FiO_2 50%) y una tensión arterial (TA) de 100/70 (80) mmHg.

A su ingreso presenta regular estado general, con trabajo respiratorio aumentado con tiraje subcostal, intercostal y supraesternal. No se objetiva cianosis y llama la atención el aspecto cushingoide de la paciente. Asimismo, presenta regular perfusión periférica con aspecto algo reticulado, relleno capilar igual a 2 segundos, pero pulsos periféricos palpables y simétricos.

En la auscultación cardiopulmonar (ACP) presenta mala entrada de aire bilateral, destacando a su ingreso hipoventilación franca derecha, con tonos cardiacos rítmicos, sin soplos aparentes. El abdomen es blando, depresible, no se palpa hígado bajo reborde costal y no impresiona de puntos dolorosos. Neurológicamente la paciente se encuentra muy irritable, pero con una exploración normal; asimismo, presenta una fontanela anterior normotensa, palpable a punta de dedo y unas pupilas isocóricas normorreactivas a la luz.

Tras monitorización e inicio de oxigenoterapia con mascarilla tipo Venturi, con FiO_2 50%, se plantea el diagnóstico diferencial más probable dada la evolución de la paciente en las últimas horas.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ DIAGNÓSTICO SE PODRÍA PLANTEAR ANTE ESTE EMPEORAMIENTO CLÍNICO?

- Aumento de neumotórax.
- Derrame pleural.

- c. Broncoespasmo.
- d. Síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA).
- e. Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En este caso la respuesta correcta es la opción e, todas son correctas, ya que en los 4 supuestos previos sería plausible la clínica objetivada. En las exploraciones radiológicas previas la paciente presenta un pequeño neumotórax basal derecho por lo que sería lógico pensar en un aumento del mismo que justifique el aumento de las necesidades de FiO_2 con aumento del trabajo respiratorio; asimismo, la segunda opción también sería válida, ya que esta clínica podría estar ocasionada por un derrame pleural paraneumónico, al ser el ingreso de nuestra paciente originado por una neumonía de causa desconocida. Por otro lado, un broncoespasmo asociado a la neumonía o la evolución tórpida hacia un SDRA podrían también justificar la sintomatología.

En este caso, se pensó que lo más probable sería un aumento de la cámara de neumotórax, y se solicitó una Rx de tórax y una gasometría con la paciente clínicamente estable con el soporte respiratorio descrito (mascarilla tipo Venturi con FiO_2 50%). A los pocos minutos, antes de la realización de las pruebas complementarias, presenta un deterioro clínico brusco con desaturación importante y aumento del trabajo respiratorio.

PREGUNTA 2. ANTE EL DETERIORO CLÍNICO BRUSCO CON DESATURACIÓN GRAVE, ¿CUÁL SERÍA LA SECUENCIA MÁS APROPIADA EN ESTE CASO?

- a. Intubación inmediata y conexión a ventilación mecánica (VM) seguida de Rx de tórax.
- b. Iniciar ventilación no invasiva (VNI) tipo BiPAP con mascarilla facial y solicitar Rx de tórax.
- c. Solicitar Rx de tórax y no intubar hasta conocer resultados.
- d. Colocar drenaje torácico en 5º espacio intercostal línea media axilar, intubar posteriormente sin necesidad de esperar a la Rx de tórax.
- e. Realizar punción diagnóstica/terapéutica en 2º espacio, línea media clavicular y proceder a intubación +/- drenaje torácico.

La respuesta correcta es la e.



FIGURA 1. Radiografía tras colocación de drenaje pleural.

En este caso, la respuesta correcta sería la e, realizar punción diagnóstica/terapéutica en 2º espacio de línea media clavicular y posteriormente, tras haber descomprimido el tórax y dejando un sistema bajo agua conectado a la aguja/cánula de punción del neumotórax para evitar la producción de un neumotórax a tensión durante la intubación (opción a incorrecta), proceder a la intubación si la paciente lo requiere tras drenaje de neumotórax. Con esta maniobra de descompresión, a su vez, comprobaremos que efectivamente estamos ante una cámara de neumotórax sin necesidad de esperar a Rx de tórax dada la urgencia (respuestas b y c incorrectas), previo a la colocación del drenaje (respuesta d incorrecta).

Con la alta sospecha clínica y dada la urgencia, se realizó descompresión torácica con punción bilateral y posterior colocación de drenaje en 6º espacio (aproximadamente donde se objetivaba lámina de neumotórax basal desde hacía unas 24 h), consiguiéndose reexpansión torácica prácticamente total, como se ve en la imagen, comprobándose normoposicionamiento del drenaje en control de Rx posterior, así como ausencia de otras complicaciones (Figura 1).

Tras unos 30 minutos de estabilidad transitoria (dada la mejoría clínica tras descompresión torácica no se intubó a la paciente, permaneciendo estable con mascarilla tipo Venturi y FiO_2 50%), presenta un nuevo episodio de desaturación brusca con bradicardia extrema y marcada hipotensión.

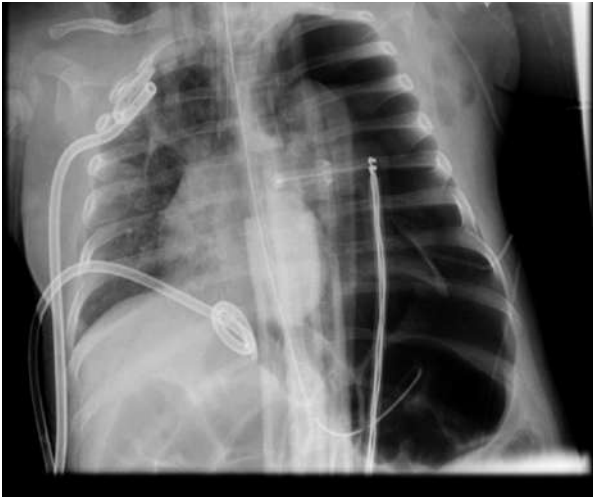


FIGURA 2. Neumotórax a tensión.

PREGUNTA 3. EN ESTE MOMENTO, ¿CUÁL SERÍA LA MEJOR ACTUACIÓN?

- Ahora sí, intubación inmediata y conexión a VM, ya tenemos hemitórax derecho drenado.
- Intubación e inicio de ventilación de alta frecuencia (VAFO) inmediatamente ya que se trata de una fuga aérea.
- Solicitar Rx de tórax y no intubar hasta conocer resultados.
- Colocar drenaje torácico en 5° espacio intercostal contralateral.
- Comprobar permeabilidad drenaje pleural derecho, realizar nueva punción diagnóstica/terapéutica en 2° espacio, línea media clavicular bilateral antes de nuevas actuaciones.

La respuesta correcta es la e.

La opción más correcta sería la e, ya que la principal sospecha en este momento es un nuevo neumotórax, probablemente a tensión, dada la inestabilidad hemodinámica, bien por obstrucción del drenaje torácico, por lo que comprobaremos su permeabilidad, o bien por fuga aérea contralateral, que obligará a seguir la misma secuencia antes descrita, con intubación de la paciente una vez descomprimido el tórax (respuestas a y d incorrectas). En cuanto a la opción c, la paciente está próxima a entrar en parada cardiorrespiratoria, se debe estabilizar cuanto antes sin esperar pruebas complementarias. Por otro lado, la respuesta b podría ser verdadera en un segundo tiempo, pero en el momento actual, lo que prima, es la vida de la paciente.

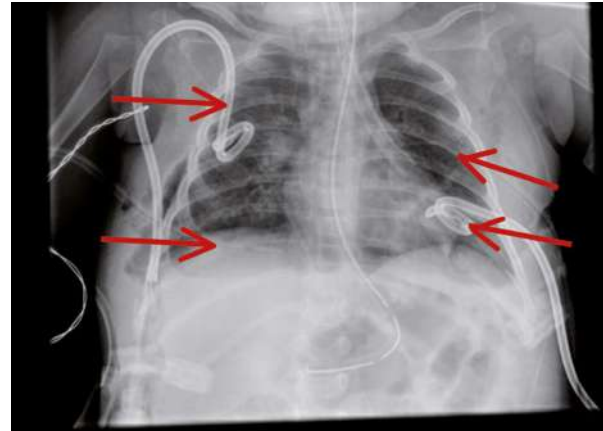


FIGURA 3. Radiografía al 5º día de ingreso.

En este caso se realizó descompresión torácica bilateral tras comprobar permeabilidad y burbujeo continuo de drenaje derecho conectado a Pleurevac y que se mantenía bajo sello de agua, se colocó un segundo drenaje derecho superior (tras extracción de unos 100 ml por toracentesis a este nivel) y se mantuvo bránula para descompresión torácica izquierda que, como posteriormente se objetivó en el control de Rx, no había sido suficiente.

Se requirieron hasta dos drenajes más en hemitórax izquierdo para conseguir reexpansión torácica bilateral y se decidió inicio de ventilación de alta frecuencia como medida de protección pulmonar.

PREGUNTA 4. ¿CUÁNDO SE CONSIDERA QUE UNA FUGA AÉREA ES PERSISTENTE?

- Si dura más de 48 horas.
- Si es mayor de 72 horas.
- La de duración mayor de 5 días.
- La que persiste tras más de 2 semanas.
- La que dura más de 3 semanas.

La respuesta correcta es la c.

La respuesta correcta es la c, según la Sociedad Americana de Cirujanos Torácicos (en adultos), se define la fuga aérea persistente como la fuga aérea que perdura más allá de 5 días y que va asociada a un aumento de morbilidad, estancia hospitalaria y coste en cuidados.

Si volvemos al caso, a partir del quinto día de ingreso (fuga aérea persistente) la paciente se encuentra con 4 drenajes torácicos y conectada a ventilación de alta frecuencia (Figura 3); asimismo, había iniciado tratamiento



FIGURA 4. Radiografía a los 14 días de ingreso.

con doble terapia antifúngica con anfotericina-B liposomal y voriconazol por haberse aislado en lavado broncoalveolar con catéter telescópico al ingreso, un Aspergillus flavus, probablemente secundario a la inmunosupresión recibida como tratamiento de la hepatitis autoinmune tipo 1.

Tras dos semanas de ingreso había sido posible retirar los drenajes izquierdos, pero persistía fuga aérea derecha (Figura 4), por lo que tras 18 días de ingreso en UCIP se decidió tratamiento.

PREGUNTA 5. ANTE UNA FUGA AÉREA PERSISTENTE, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES NO ES UN TRATAMIENTO ADECUADO?

- Pleurodesis química (con talco, adriamicina, tetraciclinas o nitrato de plata).
- Pleurectomía.
- Lobectomía.
- Pegamento de fibrina.
- Parche de sangre con concentrado de hematíes.

La respuesta correcta es la e.

Actualmente la cirugía sigue siendo el gold standard en Pediatría, por lo que tanto las respuestas b como la c serían correctas. Por otro lado, la pleurodesis química (opción a) con talco, adriamicina, tetraciclinas, doxiciclina, mitomicina, nitrato de plata o componentes bacterianos, produce una reacción inflamatoria intrapleural, muy bien descrita en adultos y que actualmente se utilizan con el mismo nivel de evidencia que la cirugía (Grado 2B) tanto en neumotórax secundario como en primario espontáneo; sin embargo, es cierto que en Pediatría el

impacto a largo plazo que pueden producir estos irritantes en el espacio pleural no se conoce muy bien. La opción d, el pegamento de fibrina, podría ser válida, pero no está exenta de complicaciones.

Por último, el parche de sangre, opción e, solo sería válido en caso de realizarse con sangre completa (como veremos a continuación), nunca con concentrado de hematíes, por tanto ésta sería la opción falsa.

Respecto al parche de sangre autólogo, este fue descrito por primera vez por Robinson en 1987 durante el tratamiento de 25 adultos con neumotórax crónico espontáneo. Después de 1 a 3 tandas de instilación de sangre a través del tubo torácico de drenaje, la fuga aérea se resolvió hasta en el 85% de los casos (21 pacientes).

Dumie y cols., en 1992, describieron 2 casos resueltos con éxito tras realización de parche de sangre autólogo tras resección pulmonar.

Mitchem y cols., presentaron en 1999 un modelo animal con conejos, en el que comparaba los efectos de la pleurodesis con parche de sangre autólogo, con doxiciclina y talco, concluyendo que el parche de sangre no resolvía eficazmente la fuga aérea en comparación con los otros dos agentes ni siquiera tras 10 días de seguimiento, utilizando inoculaciones únicas de 1 cc/kg y sin embargo sí objetivaron una significativa disminución de los efectos secundarios.

El cierre de la fuga aérea mediante el parche de sangre autólogo se produce por un doble mecanismo, por un lado, el efecto del parche en sí mismo que ocupa un espacio físico, efecto no objetivado en otras pleurodesis químicas, como el talco, puramente irritativas. Por otro lado, la formación de coágulo, a su vez, ejerce por un lado un efecto irritativo similar al del resto de pleurodesis químicas (aunque menos irritativo) y, por otro, actúa mediante la propia formación de coágulo en sí misma aprovechando la actividad fibrogénica y los factores de coagulación de la sangre.

Por todo ello, hay que destacar la importancia de utilizar sangre completa, no citrada.

Además, al tratarse de una técnica estéril con producto autólogo no se han objetivado reacciones adversas tras su administración y la tasa de infecciones secundarias es bastante baja, especialmente en Pediatría, y parece en directa relación con la esterilidad de la técnica y el volumen de sangre inoculado.

Revisando lo publicado hasta la fecha, la mayoría son series de casos en adultos (Tabla 1).

TABLA 1. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

Autor	Año	N	Dx	VS	Eficacia	Otros
Chambers et al.	2010	133	Resección (R) Neumotórax (N)	Manejo conserv.	(R): 92,7% (N): 91,7%	Revisión
Cagirici et al.	1998	33	Neumotórax espontáneo	Tubeo tórax	84%	Resolución en <72 h
Rivas de Andrés et al.	2000	6	Resección pulmonar	Tras qx	100%	Carcinoma pulmón (no células peq)
Lang-Lazdununski, Coonar	2003	11	Resección pulmonar	Tras qx	72,7% en 12 h 100% en 48 h	Eficiencia
Shackloth et al.	2006	42	Resección pulmonar	Parche vs drenaje	P 5 d T 11 d (p <0,001)	Primero randomizado
Droghetti et al.	2006	21	Resección pulmonar	Tras qx	81% en 12 h 100% en 24 h	Restrospect.
Oliveira et al.	2010	27	Resección pulmonar	Tras qx	85%	Restrospect.
Athanassiadi et al.	2009	20	Resección pulmonar	Tras qx	80% en 12 h 95% en 48 h	
Karangelis et al.	2010	15	Neumotórax espontáneo	Seguimiento	27%	
Cobanoglu et al.	2009	50	Fuga aérea persistente (1º/2º)	Parche vs talco/tetraci	S 75% Tal 84% Tet 63%	T/T peores R en p. funcionales

El primer artículo señalado es de Lang-Lazdununski L, Coonar AS, publicado en 2003: "A prospective study of autologous blood patch, pleurodesis for persistent air leak after pulmonary resection" y destaca por ser el primero en hablar de eficiencia en esta técnica, ya que se trata de un procedimiento barato (sangre autóloga 0€, 10 cc pegamento de fibrina 480€, 8 g de talco unos 15€), simple y generalmente bien tolerado que no suele implicar costes adicional y que por el contrario, al tener un tasa tan baja de efectos secundarios, disminuye los costes globales incluyendo estancias hospitalarias más cortas.

El segundo estudio a comentar es el publicado por Shackloth y cols. en 2006, ya que se trata del primer estudio randomizado en el que se seleccionan 42 paciente con neumotórax persistente secundario a resección pulmonar y se aleatorizan en dos grupos, tratamiento con parche de sangre y tubo de tórax, de modo que los pacientes del grupo control que a los 10 días continuaban con una fuga aérea persistente pasaban al grupo terapéutico con parche de sangre. Se objetivó una media de tiempo hasta el cierre de la fuga en el grupo terapéutico de 5 días y de 11 para el grupo control con diferencias estadísticamente significativas (p <0,001) tanto para el tiempo hasta el cierre de la fuga como para la estancia hospitalaria.

El siguiente estudio a comentar, publicado por Karangelis en 2010, es el único de la revisión que presenta resultados desfavorables para la utilización del parche

de sangre con una tasa de éxito del 27% (solo estudió a pacientes con neumotórax espontáneo primario).

Por último, Cobanoglu publicó en 2009 una serie de casos de 50 pacientes con neumotórax primario o secundario en la que se estudia la eficacia del parche de sangre frente la pleurodesis química con tetraciclinas o talco. Se objetivaron mejores resultados con unas diferencias estadísticamente significativas entre el parche de sangre y la pleurodesis química en conjunto, sin objetivarse estas diferencias entre los tratados con talco y parche de sangre. Llama la atención en este caso que, tras realización de pruebas de función pulmonar la capacidad vital, capacidad vital forzada y FEV1 (volumen espiratorio forzado en el 1º segundo) fueron significativamente mayores en el grupo tratado con sangre.

En la Tabla 2 se recogen datos sobre publicaciones en pacientes con situaciones especiales; destaca el publicado por Aihara en 2011, que concluye que en pacientes con neumopatía intersticial crónica no candidatos a cirugía, la pleurodesis con parche de sangre debería ser la primera opción terapéutica. Las mismas conclusiones se extraen en la serie publicada por Martínez-Escobar en 2006 en pacientes con síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) de base, ya que en ambos casos la pleurodesis química implicaría unos efectos secundarios y alteración en pruebas funcionales totalmente contraproducentes para su enfermedad de base.

TABLA 2. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.

Autor	Año	N	Dx	VS	Eficacia	Otros
Aihara et al.	2011	34 (59 eventos)	Enf. pulmonar intersticial + neumotórax	Parche vs química	S 72,7% Q78% 1ª opción	No dif. recurrencia. Complicación respiratoria 15% Q
Marínez-Escobar et al.	2006	27 C 27 C	SDRA + neumotórax	Parche vs tubo drenaje simple	S mejor tubo p <0,01	- Tiempo hasta cierre fistula - Tiempo hasta el alta - Mortalidad
Ozpolat	2010	24	Neumotórax espontáneo o quiste hidatídico intervenido	Seguimiento	87,5%	
Wagner et al.	2011	26	Neumotórax asociado a biopsia guiada por TC	Parche vs drenaje tórax	S 86,4% D 46,7%	Menor tasa hospitalización y cirugías siguientes
Scarpioni	2003	1	Hidrotórax	Seguimiento	Resuelto en 2 tandas	Pacientes diálisis peritoneal
Maayan et al.	2008	1	Quilotórax persistente	Seguimiento 12 m	Resuelto en 2 tandas	Behçet

Del mismo modo, dados los efectos secundarios a corto y largo plazo, los pacientes pediátricos deberían estar incluidos en estos grupos especiales en los que la pleurodesis con parche de sangre se plantearía como primera opción terapéutica.

En las guías en adultos sobre fuga aérea persistente secundaria, la cirugía, VATS (cirugía vídeo-asistida o mínimamente invasiva), es la primera opción con una evidencia grado 2B, como alternativa y con mismo grado de evidencia, encontramos la pleurodesis química y el parche de sangre.

No existe tal equivalencia entre el parche de sangre y la pleurodesis química en cuanto a evidencia por el momento en neumotórax espontáneo.

Respecto a la recurrencia de la fuga aérea, aunque hay cifras muy variables las tasas de recurrencia en seguimientos a 24-48 meses (casi todo en series de casos en adultos), muestran cifras de entre el 0 y el 29%, (algunos estudios reportan una tasa de recurrencia de 0 tras un seguimiento de 48 meses), en cualquier caso, mucho menores de las tasas de recurrencias registradas tras tratamiento con drenaje torácico (que varían entre el 35% y el 41%). En Pediatría por el momento los resultados son excelentes, aunque es cierto que no se tiene una gran experiencia.

En cuanto a los efectos secundarios, los principalmente descritos son la fiebre intermitente durante el procedimiento (el más frecuente tanto en Pediatría como en adultos con una frecuencia entre el 28% y 57%) y la sensación de disnea (autolimitada) en los casos administrados con el paciente en ventilación espontánea. En caso

de pleurodesis química, los casos de fiebre transitoria o disnea, ascienden hasta 90% de las administraciones.

Se ha descrito un caso aislado de neumotórax a tensión en una serie en adultos por coágulo del tubo de tórax durante la administración sin que la fuga estuviese sellada.

Por último, la pleuritis y el empiema, descritos hasta en el 9% de los casos en adultos, (aunque no se han reportado casos por el momento en Pediatría), parecen en relación directa con la esterilidad de la técnica y con el volumen de sangre administrado, ya que supone un caldo de cultivo ideal para bacterias, por ello, se recomienda en adultos no exceder de los 100 ml de sangre estéril por instilación.

En el caso de la paciente que presenta un neumotórax secundario a neumonía por Aspergillus, se realiza un parche de sangre autóloga el día 18 de ingreso, no objetivándose ni fiebre ni complicaciones infecciosas durante el tratamiento. Dado que la paciente estaba intubada, no se pudo valorar la disnea, y la única complicación secundaria a la técnica fue la extubación accidental durante el procedimiento que se resolvió sin incidencias.

No existe un protocolo estandarizado sobre cómo, cuándo y cuánta cantidad de sangre se debe utilizar, sin embargo, lo más aceptado es utilizar en adultos instilaciones de 2-3 ml/kg sin exceder los 100 ml por administración, ya que menos implicaría un posible fracaso de la técnica, y más volumen, aumenta el riesgo de empiema.

En cuanto a Pediatría, con instilaciones entre 1 y 2,5 ml/kg se ha objetivado una eficacia óptima sin complicaciones infecciosas secundarias.

Ante un paciente pediátrico con fuga aérea persistente (mayor de 5 días) y especialmente si han fracasado otras opciones terapéuticas quirúrgicas, se recomienda realización de parche de sangre autóloga antes que las pleurodesis químicas. Esta se realizará de la siguiente manera:

1. Retirar 1 cm tubo drenaje para evitar adherencias.
2. Extraer 1-2,5 ml/kg de sangre completa por un acceso vascular central o periférico (este procedimiento debe ser completamente estéril).
3. Introducir la sangre inmediatamente por drenaje pleural.
4. Lavar drenaje con suero salino fisiológico para evitar coagulación del tubo de tórax.
5. Clampar el drenaje 3 horas, con un clamp próximo al paciente (de modo que evitemos que refluya la sangre).
6. Monitorizar al paciente durante las 3 horas de clamping, realizando cambios posturales para que la sangre se reparta por el espacio pleural, en caso de desaturación o inestabilidad hemodinámica, abrir inmediatamente el clamp y reiniciar aspiración por dicho drenaje.
7. Tras las 3 horas, abrir el drenaje y dejarlo bajo sello de agua sin aspiración para evitar reapertura de la fístula.
8. Realizar Rx de tórax de control al finalizar la técnica y a las 24 h.

Estos son los pasos a seguir descritos en la serie de casos publicada por Lillegard et al. en 2013, en la que describen una serie de casos de 8 menores de 18 años con neumotórax primario o secundario, en los que se administra parche de sangre tras fracaso de al menos un tratamiento quirúrgico (actualmente considerado el gold standard). La media de tiempo en la que se realizó la técnica fue de 21 días, se administró un volumen de sangre de entre 1 y 2,5 ml/kg siguiendo los pasos antes descritos, y sólo 3 de ellos requirieron una segunda instilación con cese inmediato de la fuga.

No se describen complicaciones infecciosas, sólo un episodio de desaturación que requirió oxígeno suplementario y desclamping del tubo.

PREGUNTA 6. ANTE UN PACIENTE CON SDRA Y FUGA AÉREA PERSISTENTE UNILATERAL, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES OPCIONES ES FALSA?

- a. La VAFO es una estrategia de ventilación adecuada.
- b. La ECMO venovenosa (VV) es una opción.
- c. La ECMO venoarterial (VA) puede ser considerada.
- d. La intubación selectiva para ventilación unipulmonar es la mejor opción.
- e. La pleurodesis química no debería considerarse como primera opción.

La opción falsa es la d.

Se pueden considerar todas las opciones excepto la opción d, ya que la intubación selectiva solo debería considerarse en caso de inestabilidad hemodinámica, una vez fracasadas el resto de opciones y especialmente en Neonatología, donde la ECMO en ocasiones no es una opción por imposibilidad para la canulación debido a pesos inferiores a 2 kg.

PREGUNTA 7. EN CUANTO AL MANEJO DE DRENAJES TORÁCICOS, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ES CORRECTA?

- a. Ante una fuga aérea persistente mantendremos los drenajes siempre con aspiración.
- b. Un drenaje pleural colocado guiado por ecografía por hemitórax será suficiente para drenar el neumotórax.
- c. La Rx lateral puede ser de utilidad para localización de neumotórax y colocación de drenajes.
- d. Previo a la retirada de drenajes torácicos por neumotórax, deberemos clampar el tubo un mínimo de 24 h.
- e. La permanencia de un tubo de drenaje torácico más de 7 días obliga al mantenimiento de profilaxis antibiótica.

La respuesta correcta es la c.

En este caso la respuesta a sería falsa ya que perpetuaríamos la fuga aérea, así como la d ya que con unas pocas horas sería suficiente para valorar la reproducción de un neumotórax, mantenerlo 24 horas clampado, sólo aumentaría el riesgo de neumotórax a tensión en caso de que se hubiese reproducido. La respuesta e también es falsa, con unas correctas medidas de asepsia no es necesario iniciar profilaxis antibiótica, independientemente del tiempo de drenaje. En cuanto a la respuesta b, aunque el drenaje se encuentre perfectamente posicionado, es probable que por la localización de las cámaras de neumotórax se requieran más de uno, además colocar drenajes guiados por ecografía para drenaje de neumotórax requieren de una pericia mayor y más experiencia que para drenaje de derrames.

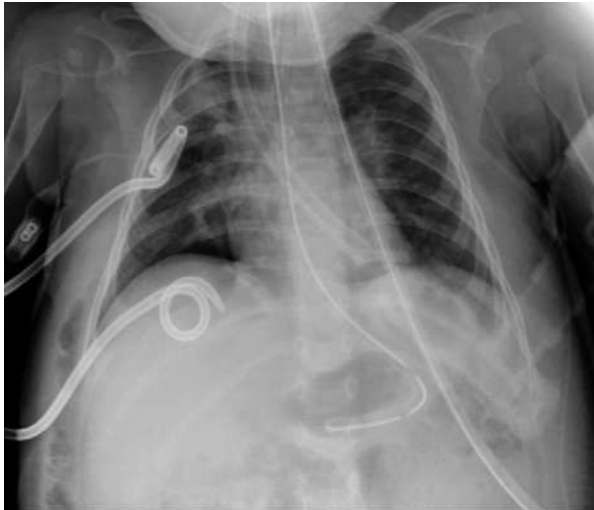


FIGURA 5. Radiografías antero-posterior y lateral de tórax.

Por último, precisamente por la variabilidad de las localizaciones de las cámaras de neumotórax, es de utilidad la Rx lateral, especialmente cuando un neumotórax persistente impreso de drenajes normoposicionados en el control de Rx anteroposterior (Figura 5).

A su ingreso en UCIP se realizó un lavado broncoalveolar con catéter telescópico, en el que se aisló *Aspergillus flavus*, iniciándose tratamiento, con doble terapia con anfotericina B liposomal + voriconazol, durante los primeros 14 días de tratamiento, desescalando posteriormente a monoterapia con voriconazol (tratamiento de elección de la aspergilosis). A pesar de que no hay recomendaciones posológicas en menores de 2 años que aseguren eficacia y seguridad, se hizo un seguimiento y ajuste de dosis con niveles plasmáticos de voriconazol, sin objetivarse durante su tratamiento ni alteraciones hidroelectrónicas, ni hepáticas, ni electrocardiográficas, recibiendo al alta 6 mg/kg/d en 2 dosis, manteniendo control de niveles plasmáticos.



FIGURA 6. Rx al alta.

Asimismo, se hicieron controles semanales de galactomanano como monitorización de infección pulmonar, teniendo uno negativo al alta de UCIP.

Durante su ingreso se realizaron semanalmente frotis periféricos para cultivos de vigilancia según el protocolo de la Unidad, iniciándose la segunda semana de ingreso aislamiento de contacto por colonización por *E. coli* betalactamasa de espectro extendido, aislada en frotis rectal.

Asimismo, se mantuvo tratamiento con azatioprina (a 2 mg/kg/d) vía oral durante todo su ingreso, y se inició pauta de descenso de metilprednisolona hasta su suspensión, con controles de transaminasas, hemostasia y factor V durante el ingreso, que fueron normales al alta de UCIP.

Por último, tras la realización con éxito del parche de sangre autólogo como tratamiento de la fuga aérea persistente el día 18 de ingreso, se pudo salir de alta frecuencia tras 72 h, manteniéndose intubada durante un día más conectada a ventilación mecánica convencional, y extubándose posteriormente sin incidencias. Fue dada de alta tras 23 días de ingreso, en tratamiento con voriconazol y azatioprina, y con una alimentación enteral completa por succión, así como con una Rx de tórax sin hallazgos patológicos (Figura 6).

Conclusiones

Se debe sospechar un neumotórax a tensión ante un paciente con clínica respiratoria e inestabilidad hemodinámica.

Ante un neumotórax se realizará punción torácica diagnóstica/terapéutica antes de realizar una intubación.

Ante un paciente con neumonía e inmunosupresión se debe sospechar infección fúngica.

A partir del 5º día se considera una fuga aérea persistente y hay que plantearse más opciones terapéuticas.

El parche de sangre autólogo como tratamiento de la fuga aérea persistente parece una buena opción terapéutica; es barato, simple y generalmente bien tolerado y, aunque el gold standard continúa siendo la cirugía, ya se está planteando como primera opción en determinados grupos de pacientes (SDRA, neumatía intersticial y Pediatría).

Existen muy pocos ensayos clínicos al respecto, aunque los resultados de las series de casos y revisiones son alentadores.

Se requieren más ensayos clínicos para establecer indicaciones concretas y resolver el “cuándo, cuánto y cómo”.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lillegard J, Kennedy RD, Ishitani MB, et al. Autologous blood patch for persistent air leak in children. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1862-6.
2. Light RW. Secondary spontaneous pneumothorax in adults. *UpToDate.* Jan 2017.
3. Manley K, Coonar A, Wells F, et al. Blood patch for persistent air leak: a review of the current literature. *Curr Opin Pulm Med.* 2012; 18: 333-8.
4. Mitchem RE, Herdon BL, Fiorella RM, et al. Pleurodesis by autologous blood, doxycycline, and talc in a rabbit model. *Ann Thorac Surg.* 1999; 67: 917-21.
5. Lang-Lazdunski L, Coonar AS. A prospective study of autologous blood patch pleurodesis for persistent air leak after pulmonary resection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004; 26: 897-900.
6. Shackcloth MJ, Poullis M, Jackson M, et al. Intrapleural instillation of autologous blood in the treatment of prolonged air leak after lobectomy: a prospective randomized controlled trial. *Ann Thorac Surg.* 2006; 82: 1052-6.
7. Karangelis D, Tagarakis GI, Daskalopoulos M, et al. Intrapleural instillation of autologous blood for persistent air leak in spontaneous pneumothorax: is it as effective as it is safe? *J Cardiothorac Surg.* 2010; 5: 61.
8. Cobanoglu U, Melek, Edirme Y. Autologous blood pleurodesis: a good choice in patients with persistent air leak. *Ann Thorac Surg.* 2009; 4: 182-6.
9. Aihara K, Handa T, Nagai S, et al. Efficacy of blood patch pleurodesis for secondary spontaneous pneumothorax in interstitial lung disease. *Intern Med.* 2011; 50: 1157-62.
10. Martínez-Escobar S, Ruiz-Bailén M, Lorente-Acosta MJ, et al. Pleurodesis using autologous blood: a new concept in the management of persistent air leak in acute respiratory distress syndrome. *J Crit Care.* 2006; 21: 209-16.
11. Guía Mensa 2016.
12. Light RW. Primary spontaneous pneumothorax in adults. *UpToDate.* Jan 2017.

Parada cardiorrespiratoria en una feria

Ponente: María del Carmen Prieto Zazo. *Tutor:* Ramón Hernández Rastrollo.
Hospital Materno Infantil. Badajoz.

Niño de 10 años, de origen hindú, sin antecedentes personales de interés y con una hermana epiléptica controlada con levetiracetam, que presenta una pérdida de consciencia coincidiendo con la bajada de una montaña rusa en una atracción de feria. Los familiares presentes no refieren ingesta de medicación, tóxicos o traumatismo previo. Además, niegan enfermedades intercurrentes, sintomatología previa al suceso ni haber padecido cuadros similares.

Ante este evento detienen la atracción, bajan al paciente y le tumban en el suelo. Casualmente el suceso es presenciado por un pediatra, que se encuentra a un paciente inconsciente, sin respuesta a estímulos y con ausencia de pulsos centrales.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ CREE QUE PADECE ESTE PACIENTE Y QUÉ ACTITUD INICIAL LLEVARÍA A CABO?

- Síncope vaso-vagal. Mejoría el retorno venoso elevando las piernas.
- Intoxicación etílica. Avisaría al Servicio de Emergencias.
- Hipoglucemia. Le intentaría dar algo de comer.
- Presenta una parada cardiorrespiratoria (PCR). Iniciaría maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) básica y avisaría al Servicio de Emergencias.
- Crisis comicial. Posición de seguridad y avisaría al Servicio de Emergencias.

La respuesta correcta es la d.

La PCR es una situación poco frecuente en la edad pediátrica, por lo que es fundamental saber identificar los signos que la determinan para iniciar cuanto antes maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP). Se ha producido un aumento en la supervivencia asociado

a la mejoría en la formación, aunque también influyen variables como el lugar de la PCR (mayor supervivencia a nivel intrahospitalario), enfermedad subyacente (mayor mortalidad en patologías neurológicas y sepsis), ritmo electrocardiográfico inicial (menor mortalidad la fibrilación ventricular (FV) y la taquicardia ventricular (TV) aunque son menos frecuentes en la edad pediátrica, ya que en la mayoría de las ocasiones la PCR en la edad pediátrica corresponde a una parada respiratoria primaria que evoluciona), y la variable que más influye, el tiempo de inicio de la RCP y su duración.

La PCR se define como el cese de la actividad mecánica del corazón, con imposibilidad de palpar pulsos centrales y ausencia de signos vitales, con independencia de que la monitorización electrocardiográfica muestre o no actividad eléctrica.

Además, existen una serie de circunstancias de riesgo que pueden derivar en una PCR (Tabla 1).

El síncope es una interrupción transitoria y reversible de la actividad cerebral global debido a una hipoperfusión cerebral. Existen otras causas de pérdida transitoria del conocimiento que no son síncope, como una crisis comicial, una intoxicación o un trastorno metabólico. El síncope puede ser mediado por un reflejo neural, siendo el ejemplo típico y más frecuente el vaso-vagal, o ser de origen cardiaco. El síncope vaso-vagal se acompaña de una fase prodrómica (visión borrosa, palidez y sudoración) seguida de una disminución del retorno venoso al corazón, vasodilatación, bradicardia e hipotensión arterial, que produce una disminución de la perfusión cerebral y desvanecimiento. El síncope de origen cardiaco puede ser debido a una disfunción miocárdica, lesiones obstructivas tanto del ventrículo derecho como izquierdo (estenosis aórtica o pulmonar, hipertensión pulmonar), o bien debido a trastornos del ritmo, bradicardias o taquicardias.

TABLA 1. SIGNOS DE RIESGO DE PCR.

- Coma o alteración del nivel de consciencia. Convulsiones
- Comportamiento inusual
- Disminución del esfuerzo respiratorio
- Taquipnea >60 rpm o bradipnea. Apneas
- Cianosis
- Hipotensión. Disminución de los pulsos
- Bradicardia <60 lpm
- Taquicardia:
 - >180 lpm en menores 5 años
 - >160 lpm en mayores 5 años
- Fiebre y petequias
- Trauma grave o quemaduras >15% SC

Es importante determinar en qué situación se ha desencadenado y distinguir entre corazón estructuralmente normal o no, y determinar un electrocardiograma (ECG) basal, ya que en algunos casos como el síndrome de QT largo y Brugada tienen un patrón característico y en la TV paroxística catecolaminérgica es normal. Existen una serie de factores de riesgo ante los que hay que derivar al cardiólogo (Tabla 2).

La muerte súbita en la edad pediátrica tiene una incidencia baja, entre 0,8-8,2/100.000 personas/año y se define como la muerte abrupta e inesperada en ausencia de anomalías cardiovasculares conocidas, siendo hasta en un 90% de causa cardíaca. Hasta un 25% de las mismas se presentaron previamente como síncope.

El paciente se encuentra en PCR (ausencia de pulsos centrales y sin signos vitales) por lo que el pediatra inicia maniobras de RCP básica durante 6-8 minutos hasta la llegada del equipo de Cruz Roja, se le aplica el desfibrilador semiautomático (DESA) que detecta ritmo desfibrilable y descarga en dos ocasiones (Figura 1). En ese momento llega el Servicio de Emergencias que se encuentra a un paciente en asistolia que tras 10 minutos de RCP avanzada e intubación oro-traqueal recupera ritmo sinusal y pulso.

Tras conseguir la estabilidad se traslada al paciente al hospital de referencia más cercano y se monitoriza. Se encuentra sedado, conectado a ventilación mecánica convencional (con FiO_2 1), con pupilas medias arreactivas, frialdad acra, frecuencia cardíaca (FC) de 83 lpm y tensiones arteriales (TA) adecuadas. En la auscultación pulmonar presenta buena entrada de aire bilateral sin asimetrías, los tonos cardíacos son fuertes y el abdomen no presenta megalias.

TABLA 2. CRITERIOS DE ALARMA DE SÍNCOPE.

- Durante el ejercicio, ruido, en supino, estrés
- Palpitaciones o dolor torácico previo
- HF síncope, MS prematuras
- Cardiopatías congénitas corregidas o no
- ECG patológico

HF: historia familiar; MS: muerte súbita.

Se extrae analítica de sangre a su llegada a Urgencias que muestra una fórmula leucocitaria normal, sin anemia, trombopenia, ni coagulopatía. En la bioquímica básica tiene hiperglucemia, de 257 mg/dl; hipertransaminasemia, con GOT 189 UI/L y GPT 112 UI/L; iones normales (potasio 3,5 mmol/L); troponina T y CPK elevadas, de 5,8 ng/ml y 226 UI/L respectivamente (y CPK-MB 51,9 UI/L, 3,5%). La gasometría muestra una acidosis láctica (pH 7,23, pCO_2 47 mmHg, HCO_3 22 mmol/L, lactato 9 mmol/L) que mejora tras carga de suero fisiológico. Se realiza radiografía de tórax sin evidenciarse alteraciones en el parénquima pulmonar, cardiomegalia ni escapes aéreos.

En la primera hora de su llegada al hospital, durante la espera de los resultados de las pruebas complementarias realizadas, presenta tres episodios de taquicardia ventricular con pulso (Figura 2) de menos de un minuto de duración.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ MEDIDA TERAPÉUTICA LLEVARÍA A CABO EN ESTE MOMENTO?

- a. Amiodarona a 5 mg/kg.
- b. Maniobras vagales.
- c. Adenosina.
- d. Tratamiento con analgésicos por si tuviera dolor.
- e. Desfibrilación no sincronizada a 4 julios/kg.

La respuesta correcta es la a.

Ante datos clínicos compatibles con una alteración del ritmo, lo primero es registrar la arritmia para ver el tipo de arritmia y la repercusión hemodinámica en el paciente (Tabla 3) para indicar el tratamiento adecuado.

La taquicardia sinusal suele ser desencadenada por situaciones como dolor, fiebre, anemia o hipovolemia, y se corrige con el tratamiento de las mismas. Son arritmias muy frecuentes, que se caracterizan por registros electrocardiográficos con presencia de ondas P, una FC variable, hasta 220 en los más pequeños como lactantes, y no suelen producir repercusión hemodinámica.

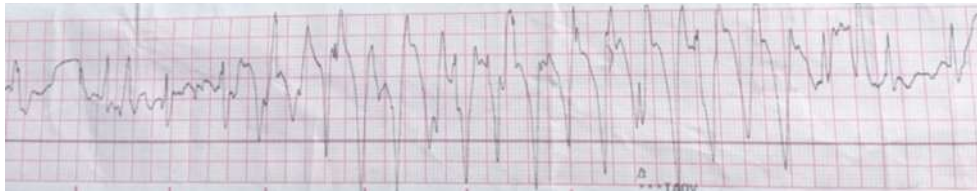


FIGURA 1. ECG inicial.

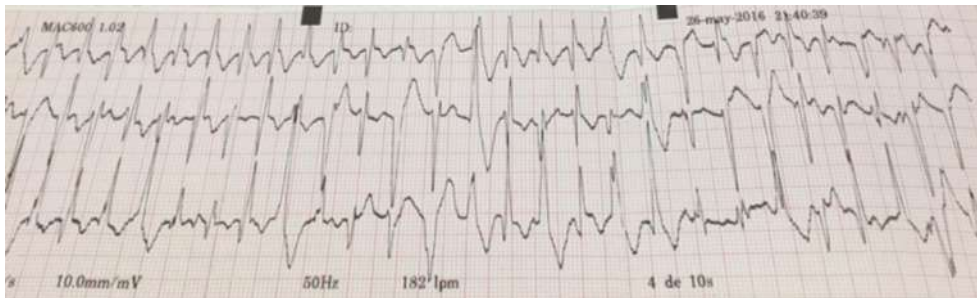


FIGURA 2. ECG tras ingreso en el hospital.

TABLA 3. VALORACIÓN DE LA REPERCUSIÓN HEMODINÁMICA.

	<i>Leve</i>	<i>Grave</i>
Pulso periférico	Débil/ausente	Ausente
Pulso central	Presente	Débil/ausente
Relleno capilar	>2 seg	>>2 seg
Perfusión	Mala	Muy mala
TA	Normal	Hipotensión arterial
Nivel conciencia	Obnubilado	Coma

La taquicardia supraventricular (TSV) es la arritmia más frecuente en Pediatría, suelen aparecer ante cardiopatías congénitas, especialmente la anomalía de Ebstein, y ante diversas situaciones, como la hipoxia, acidosis o miocarditis. Se caracteriza por ausencia de ondas P o Ps anormales, QRS estrechos (salvo TSV con bloqueo de rama o conducción aberrante, que presentan un QRS ancho), mostrar una FC constante, mayor a 180/220 lpm en niños/lactantes respectivamente, y con mayor riesgo de producir inestabilidad hemodinámica. Si el paciente se encuentra estable se indican maniobras vagales y, ante la ausencia de respuesta, se debe administrar adenosina intravenosa en bolo a 0,1 mg/kg la primera dosis. Si no responde, se pueden administrar dos dosis más, en pauta creciente, de 0,2 y 0,3 mg/kg. Si con la adenosina no responde o el paciente se encuentra inestable, se indicará cardioversión eléctrica sincronizada bajo sedación a 1 julio/kg (en las recomendación de reanimación cardiopulmonar pediátricas de 2010, la dosis inicial era de 0,5 julio/kg) y una segunda descarga a 2 julios/kg. Si con todo no existe respuesta se deberá administrar amiodarona intravenosa a 5 mg/kg en 10-20 min.

La taquicardia ventricular es menos frecuente en la edad pediátrica pero produce una mayor inestabilidad hemodinámica con el riesgo de evolucionar a una fibrilación ventricular (FV) con riesgo vital. Se caracteriza por QRS anchos y suele tener un ritmo regular. Hay que comprobar la presencia de pulso en el paciente ya que, si no se palpa, requiere desfibrilación. Si el paciente se encuentra estable se administrará amiodora a 5 mg/Kg intravenosa en 10-20 minutos y si no responde o el paciente se encuentra inestable, se cardiovierte de forma sincronizada, bajo sedación, a 1 julio/kg, la primera dosis y a 2 julios/kg la segunda, si precisa.

En este caso nos encontramos ante un paciente con una TV con pulso, intubado y sedado, sin un deterioro hemodinámico, por lo que se administra amiodarona a 5 mg/kg intravenosa seguida de una perfusión. Tras nueva estabilización del paciente se deriva a un hospital de tercer nivel por la disponibilidad de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

El paciente llega estable, sedoanalgesiado y relajado con fentanilo, midazolam y rocuronio, con pupilas mióticas, frialdad acra, pulsos centrales y periféricos palpables. Los tonos cardiacos son fuertes a 70 lpm, la TA es de 115/71 mmHg y tiene una buena ventilación bilateral sin ruidos, con un abdomen sin megalias.

Se completa el estudio iniciado en su hospital de origen con una tomografía axial computarizada (TC) craneal que no muestra alteraciones; tóxicos en orina, que son negativos; un electroencefalograma (EEG) con sobrecarga lenta compatible con afectación de grado moderado con muy escasas anomalías epileptiformes. Se realiza ecocardiograma que no muestra cardiopatía estructural

de base con función sistólica y diastólica conservada. A las 24 horas de su ingreso se realiza extubación sin incidencias.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL CREE QUE ES LA CAUSA MÁS FRECUENTE DE LA ARRITMIA?

- Miocardopatías.
- Infarto agudo de miocardio.
- Canalopatías.
- Cardiopatías congénitas.
- Miocarditis.

La respuesta correcta es la c.

La taquicardia ventricular sin pulso en la edad pediátrica en una entidad infrecuente que requiere su diagnóstico precoz para instaurar el tratamiento, ya que evoluciona a una fibrilación ventricular con muy malos resultados. Suele aparecer en el contexto de una serie de circunstancias (Tabla 4). Existen dos grandes grupos, las que se producen en un corazón estructuralmente normal, como las debidas a intoxicaciones, fármacos o trastornos genéticos; o en corazones alterados estructuralmente, cardiopatías congénitas, postoperatorio cardiaco o lesiones isquémicas.

Con el amplio diagnóstico diferencial que presentan es necesario realizar un estudio, además de registrar la arritmia electrocardiográficamente, realizar control analítico para descartar proceso infeccioso, estudio toxicológico y de iones. Pero la principal prueba es el ecocardiograma para determinar la integridad anatómica y la funcionalidad del miocardio.

Nuestro paciente se encontraba asintomático, sin proceso infeccioso intercurrente y afebril. El control analítico con estudio de parámetros infecciosos, toxicológicos y de iones estaba dentro de la normalidad. El ecocardiograma no mostró lesiones estructurales, ni hipomotilidad, presentando una función sistólica y diastólica conservada. Ante esta situación la principal sospecha fue una canalopatía, responsable de la mayor parte de las arritmias hereditarias.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ CANALOPATÍA PUEDE PRESENTAR NUESTRO PACIENTE?

- Síndrome de Brugada.
- Síndrome QT corto.

TABLA 4. CAUSAS DE TV-FV.

– Cardiopatías congénitas, miocardopatías
– Postoperatorio cardiaco
– Trastornos hidroelectrolíticos (hipocalcemia, hipopotasemia, hiperpotasemia, hipomagnesemia, acidosis, hipoxia)
– Fármacos (digital, catecolaminas). Tóxicos (cocaína)
– Canalopatías
– Miocarditis, tumores cardiacos
– Hipertensión pulmonar
– IAM

- Síndrome QT largo.
- Taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.
- Síndrome de Lev-Lenègre.

La respuesta correcta es la d.

Las canalopatías son enfermedades debidas a alteraciones en los genes que codifican la formación de los canales iónicos, proteínas que atraviesan la membrana celular y regulan el paso de iones a través de ella. Estos canales se encuentran en diferentes órganos, como el tejido muscular, el cerebral y el cardiaco. Las canalopatías cardiacas son las responsables de la mayor parte de las arritmias hereditarias y de un porcentaje elevado de muertes súbitas cardiacas no asociadas a cardiopatía estructural. Se caracterizan por una heterogeneidad fenotípica, genética y clínica.

El síndrome de Brugada se caracteriza por un patrón electrocardiográfico típico, con elevación del ST en las derivaciones precordiales derechas (V1-V3) asociada o no a morfología de bloqueo de rama derecha y riesgo de muerte súbita cardiaca hasta en un 4-12%. Existen tres patrones de ECG distintos, pero el tipo I es el que se considera diagnóstico, con elevación descendente del segmento ST >2 mm en más de una derivación precordial derecha (V1-V3), seguida de ondas T negativas. Existen casos esporádicos, pero en el 20-50% de los casos hay antecedentes familiares de muerte súbita. Se hereda de forma autosómica dominante, por mutaciones en el gen SCN5A, detectadas en el 18-30% de los casos, con afectación del canal de sodio, con alteración de la fase I del potencial de acción. El desencadenante más frecuente de las arritmias ventriculares es la fiebre. El tratamiento consiste en la colocación de un desfibrilador automático implantable (DAI) para aquellos pacientes sintomáticos (con síncope o muerte súbita recuperada) o asintomáticos pero con clínica en el test de provocación, siendo controvertido en el resto de los casos asintomáticos, lo que supone la mayoría de los casos.

TABLA 5. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE SÍNDROME QT LARGO CONGÉNITO.

Hallazgos ECG	Puntos
QTc:	
>480 ms	3
460-470 ms	2
450 ms (varones)	1
TV en torsade de pointes	2
Onda T alternante	1
Onda T indentadas en al menos 3 derivaciones	1
FC baja para la edad	0,5
Historia clínica	Puntos
Síncope:	
Con estrés	2
Sin estrés	1
Sordera congénita	0,5
Antecedentes familiares	Puntos
Diagnóstico familiar de QT largo congénito	1
Muerte súbita en <30 años	0,5

Baja probabilidad si <2 puntos; probabilidad intermedia si 2-3 puntos; y alta probabilidad si >3 puntos.

El síndrome de QT corto puede aparecer a una edad muy precoz, en la época de lactante. Se define como un intervalo QTc (QT corregido) corto (<300 ms) en forma persistente, asociado a ondas T picudas, simétricas con voltajes altos, junto con la presencia de palpitaciones, fibrilación auricular o síncope y antecedentes familiares de muerte súbita cardíaca. Se definen tres tipos, asociados a mutaciones en tres genes, por alteración en la

formación de los canales de potasio involucrados en la repolarización celular.

El síndrome de QT largo es la principal causa de muerte súbita en niños y en jóvenes. Se caracteriza por una prolongación de la repolarización ventricular, con alargamiento del intervalo QT, alteraciones de la onda T y propensión a la aparición de síncope y muerte súbita, secundarios a taquicardia ventricular polimorfa o en "torsade de pointes". Se calcula mediante el intervalo QTc, que queda corregido por la FC, un valor que influye en este parámetro. Se desencadena ante emociones intensas, ejercicio como la natación o estímulos auditivos bruscos. Esta entidad puede ser compleja de diagnosticar por el intervalo QT, ya que hay pacientes con diagnóstico genético que tienen un QTc normal, y para eso se suelen usar los criterios de Schwartz (Tabla 5).

Existen además diferentes entidades y gran variedad de mutaciones genéticas (Tabla 6).

Como tratamiento, están indicados para todos los pacientes sintomáticos y asintomáticos (algo más controvertido) los betabloqueantes y, además, evitar el ejercicio extenuante y la administración de fármacos que alargan la repolarización. El DAI se implantará en aquellos pacientes que continúen sintomáticos a pesar de los betabloqueantes, portadores de una mutación en el gen SCN5A, que tengan un bloqueo aurículo-ventricular (AV), arritmias graves o recuperados de una muerte súbita y se valorará si hay antecedentes de muerte súbita.

La taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica se produce por una alteración en la utilización del calcio

TABLA 6. MUTACIONES GENÉTICAS DEL SÍNDROME QT LARGO CONGÉNITO.

Transmisión	Subgrupo	Cromosoma	Gen	Corriente afectada	Frecuencia (%)
Síndrome de Romano-Ward					
Autosómica dominante	LQT1	11p15.5	KCNQ1/KVLQT1	IKs	30-35
	LQT2	7q35-36	KCNH2/HERG	IKr	30-35
	LQT3	3p21-p24	SCN5A	INa	5-10
	LQT4	4q25-p27	ANKB	Na/Ca	<1
	LQT5	21q22.1	KNCE1/MinK	IKs	<1
	LQT6	21q22.1	KCNE2/MiRP1	IKr	<1
Síndrome de Jervell-Lange Nielsen					
Autosómica recesiva	JLN1	11p15.5	KCNQ1/KVLQT1	IKs	80
	JLN2	21q22.1	KCNE1/MinK	IKs	20
Síndrome de Andersen-Tawill					
Autosómica dominante	ATS1	17q23	KCNJ2	IK1	50
Síndrome de Timothy					
Esporádica	TS1	1q42-q43	CACNA1C	ICa	-

intracelular por el miocito. Existen dos variantes. Una se transmite de forma autosómica dominante y se produce por mutaciones en el gen que codifica para el receptor de rianodino (RyR2), liberador de calcio intracelular, necesario para el acoplamiento entre la excitación y la contracción. La otra forma es autosómica recesiva y se debe a mutaciones en el gen de la calsecuestrina, que es el mayor reservorio de calcio del retículo endoplasmático. Es una enfermedad rara, que puede aparecer precozmente en la infancia o adolescencia en pacientes sin cardiopatía estructural y tiene un alto porcentaje de letalidad. El desencadenante típico es el estrés o el ejercicio. Presentan un ECG basal normal y un patrón típico en la crisis con TV polimórfica con patrón bidireccional de los complejos QRS. Cuando la FC sube por encima de 110 lpm, se aprecian extrasístoles ventriculares de complejidad creciente.

El síndrome de Lev-Lenègre es un defecto de conducción por mutaciones en el canal de sodio y se traducen como un bloqueo de rama o un bloqueo AV.

Se revisa el ECG realizado en su hospital de origen, (Figura 2) y se observa una taquicardia ventricular polimorfa con patrón bidireccional de los complejos QRS, compatible con una taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ TRATAMIENTO ESTÁ INDICADO SEGÚN LA SOSPECHA?

- Amiodarona.
- Digoxina.
- Flecainida.
- Conducta expectante.
- Propranolol.

La respuesta correcta es la e.

La amiodarona es un antiarrítmico de clase III, que bloquea la corriente de sodio (Na⁺) y calcio (Ca⁺⁺) y tiene un efecto betabloqueante. Pero también bloquea la corriente de potasio (K⁺), prolongando el intervalo QT y la duración del potencial de acción, por lo que tiene efecto proarrítmico y puede desencadenar arritmias ventriculares.

Los beta-bloqueantes no cardiosselectivos, como el propranolol o nadolol, están indicados para la prevención primaria en todos los individuos clínicamente afectados y en individuos con variantes patógenas en los genes aso-

ciados que tienen un test de esfuerzo negativo. Producen un alargamiento de la rampa de la fase 4 del potencial de acción, alargando el periodo refractario, reduciendo el automatismo y disminuyendo la FC. Hasta en un 70% de los casos reducen la incidencia de síncope y muerte súbita cardíaca. Si a pesar del tratamiento el paciente continúa sintomático con la presencia de síncope y arritmias cardíacas, se puede añadir flecainida. La asociación de betabloqueante y flecainida está indicada también para individuos afectados que han experimentado una muerte súbita abortada previa para reducir la probabilidad de choque con el DAI. El DAI es necesario en aquellos pacientes que experimentan una parada cardíaca, síncope recurrente o TV polimórfica bidireccional. Si a pesar de todo el paciente continúa sintomático, se puede realizar simpatectomía cardíaca izquierda.

Tras comprobar en el registro ECG una TV bidireccional, se sospecha taquicardia ventricular catecolaminérgica, por lo que se suspende perfusión de amiodarona y se inicia perfusión de esmolol junto con su traslado al hospital de referencia para valoración cardiológica.

Se inicia el estudio genético, aún pendiente, y se decide colocación de un DAI como prevención secundaria e inicio de betabloqueantes orales con propranolol, que ha precisado de reajuste de valores del DAI y aumento de la dosis del betabloqueante hasta 4 mg/kg/día por presentar episodios de taquicardia ventricular (hasta en 7 ocasiones), con buena respuesta a ATP.

Se realizan controles ambulatorios periódicos, se realiza resonancia magnética (RM) cardíaca, en la que no se identifican ni alteraciones en el tejido miocárdico ni en su contractilidad y una ergometría sin detectar eventos arrítmicos.

Diagnósticos finales

- Parada cardiorrespiratoria.
- Muerte súbita recuperada.
- Taquicardia ventricular mantenida sin pulso con despolarización bidireccional.
- Implantación de DAI.
- Canalopatía. Sospecha de taquicardia ventricular polimorfa catecolaminérgica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Atkins DL, Eveson-Stewart S, Sears GK, et al. Epidemiology and outcomes from out-of-hospital cardiac arrest in chil-

- dren: the Resuscitation Outcomes Consortium Epistry-Cardiac Arrest. *Circulation*. 2009; 119: 1484-91.
2. Sumitomo N, Harada K, Nagashima M, et al. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: electrocardiographic characteristics and optimal therapeutic strategies to prevent sudden death. *Heart*. 2003; 89: 66-70.
3. Webster G, Berul CL. An update on channelopathies: from mechanisms to management. *Circulation*. 2013; 127: 126-40.
4. Benito B, Brugada J, Brugada R, et al. Síndrome de Brugada. *Rev Esp Cardiol*. 2009; 62(11): 1297-315.
5. Romero F, Arias S, Campo F. Síncope en pediatría. Capítulo 8. *Secardioped*. p. 111-22.
6. Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, et al. Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. NCBI. 2016.
7. Grueso J. Tratamiento farmacológico de las arritmias en niños. *An Pediatr Contin*. 2007; 5(5): 283-8.
8. Recomendaciones para la Resucitación 2015 del Consejo Europeo de Resucitación (ERC). p. 43-55.
9. Leenhardt A, Denjoy I, Guicheney P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Cir Arrhythm Electrophysiol*. 2012; 5: 1044-52.

Parálisis flácida aguda e insuficiencia respiratoria grave

*Ponente: Marta Pérez Peña. Tutora: Montserrat Pujol Jover.
Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.*

Se trata de una niña de 2 años de edad sin antecedentes patológicos de interés con cuadro bronquial de 6 días de evolución, sin fiebre ni otra sintomatología. Había recibido tratamiento con broncodilatadores, corticoides y amoxicilina-clavulánico vía oral, presentando una evolución tórpida de la clínica respiratoria, motivo por el cual la familia consulta en un hospital comarcal. Se le realiza analítica sanguínea, que no muestra parámetros compatibles con infección [con proteína C reactiva (PCR) de 0,3 mg/dl], radiografía (Rx) de tórax en la que se observa patrón intersticial difuso bilateral, sin otras complicaciones y estudio virológico en muestra respiratoria, con detección de virus respiratorio sincitial y gripe negativas. Se intenta optimizar el tratamiento, administrándose oxigenoterapia en mascarilla Venturi con FiO_2 del 50%, tres nebulizaciones de salbutamol, corticoides a 2 mg/kg y sulfato de magnesio a 50 mg/kg endovenoso. Ante la clínica de broncoespasmo grave refractario al tratamiento, se decide derivar a un hospital terciario.

En la exploración física a su llegada destaca un regular estado general, aunque está normocoloreada y normohidratada, sin lesiones cutáneas agudas. Destaca polipnea de 50-60 rpm, con tiraje universal e hipofonía de los 2/3 inferiores de ambos hemicampos pulmonares. Mantiene saturación de hemoglobina ($SatO_2$) superior al 95% con mascarilla Venturi FiO_2 50%. Está taquicárdica a 180 lpm, con tonos rítmicos, sin soplos ni ruidos sobreañadidos a la auscultación cardiaca, los pulsos son correctos y tiene buena perfusión periférica. A nivel neurológico, el Glasgow es de 15, se muestra reactiva, pero concentrada en respirar. Aparentemente no presenta signos de focalidad neurológica.

Se le realiza gasometría venosa (pH 7,30, pCO_2 37 mmHg) y se le colocan cánulas de alto flujo a 20 lpm, con FiO_2 50%. Se administran nebulizaciones de salbutamol horarias, corticoterapia a 2 mg/kg y se repite dosis de sulfato de magnesio a 50 mg/kg. Ante la gravedad clínica del cuadro y la refractariedad al tratamiento, ingresa en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica (UCIP).

A las pocas horas de ingreso, destaca su estado neurológico con deterioro del nivel de la conciencia, obnubilación, sin respuesta a órdenes y clínica de parálisis flácida de extremidades superiores. Se le realiza nueva gasometría venosa que muestra acidosis respiratoria (pH 7,22, pCO_2 70 mmHg). Se intenta optimizar el tratamiento con infusión continua de salbutamol y sulfato de magnesio a 50 mg/kg endovenoso, pero presenta un episodio de desaturación y bradicardia por lo que se procede a intubación orotraqueal.

PREGUNTA 1. ANTE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA DE LA PACIENTE, ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA ESTÁ MÁS INDICADA?

- Punción lumbar.
- Electromiografía.
- Resonancia magnética cráneo-medular.
- TC craneal.
- Electroencefalograma.

La respuesta correcta es la c.

Ante clínica de parálisis flácida aguda asociada a una alteración del nivel de conciencia que no mejora tras la normalización gasométrica, se debe descartar una lesión

encefálica y/o medular, tanto intrínseca como secundaria a procesos expansivos o compresivos, siendo la resonancia magnética (RM) cerebral y medular con contraste la prueba de imagen que más información puede proporcionar. Las diferentes patologías que descarta la resonancia magnética están resumidas en la Tabla 1.

La clínica compatible con un síndrome medular, como la parálisis flácida, es indicación para la realización de una RM urgente, de forma que, en aquellos centros en los que no se pueda realizar dicha prueba de forma inminente, sería prioritaria la derivación del paciente a un hospital terciario.

Tanto la punción lumbar como el electromiograma y el electroencefalograma serán útiles para completar el estudio de la patología.

Se realiza una resonancia magnética craneal y medular urgente, que evidencia los siguientes hallazgos: mielitis holomedular de predominio cervical con afectación tegmental protuberancial y bulbar, sin realce leptomeníngeo. No se observa afectación a nivel supratentorial (Figuras. 1-3).

Se le realiza exploración neurológica en la que destaca que la paciente está despierta con apertura ocular espontánea y comprende órdenes simples. El lenguaje no es valorable debido a la intubación orotraqueal. Presenta limitación de la movilidad ocular a la derecha, con nistagmus a la mirada extrema. La campimetría no es valorable. Moviliza 3 de 5 dedos de ambos pies. Presenta parálisis flácida más marcada en extremidades superiores que en inferiores. La sensibilidad es difícil de explorar, pero impresiona de hipoestesia crural derecha proximal. Los reflejos osteotendinosos están abolidos.

TABLA 1. PATOLOGÍAS A DESCARTAR EN LA RM.

- Patologías desmielizantes:
 - Encefalomiелitis diseminada aguda
 - Esclerosis múltiple
 - Neuromielitis óptica
 - Mielitis
- Encefalitis infecciosa
- Infarto vascular o malformaciones vasculares
- SCIWORA
- Lesiones extramedulares (compresivas):
 - Tumores
 - Abscesos
 - Hematomas

PREGUNTA 2. ANTE LA CLÍNICA NEUROLÓGICA Y EL RESULTADO DE LA RM, ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO DE PRESUNCIÓN?

- a. Mielitis transversa aguda.
- b. Síndrome de Guillain-Barré.
- c. Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM).
- d. Mielitis causada por virus neurotrópicos.
- e. a y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Se debe realizar un diagnóstico diferencial con aquellas patologías que puedan cursar con déficit motor agudo.

La mielitis transversa es una enfermedad focal desmielinizante e inflamatoria de la médula espinal. Puede estar asociada a procesos infecciosos principalmente víricos o a enfermedades autoinmunes (lupus, síndrome de Sjögren...), aunque mayoritariamente es de causa idiopática. Se caracteriza por disfunción motora en forma de parálisis o debilidad muscular, asociada a trastornos disautonómicos de tipo incontinencia o urgencia vesical o intestinal, así como disfunción sensitiva en forma de



FIGURA 1. Hiperintensidad de señal en FLAIR en porción tegmental de protuberancia.



FIGURA 2. Hiperintensidad en T2 en porción anterior y central sustancia gris de médula espinal: holomielitis.

parestias o entumecimiento. La sintomatología dependerá del nivel medular afectado, que vendrá determinado por el nivel sensitivo a la exploración física. En la RM se observa una señal hiperintensa de la médula espinal en T2 o FLAIR sin afectación supratentorial. Puede afectar a 3 o más cuerpos vertebrales, denominándose entonces mielopatía longitudinalmente extensa. En estos casos podría formar parte de un síndrome de Devic, condicionando así un peor pronóstico. En casos de afectación focal medular, cabría considerar la posibilidad diagnóstica a largo plazo de esclerosis múltiple.

El síndrome de Guillain-Barré es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en la infancia. Se trata de una polirradiculopatía desmielinizante aguda de etiología autoinmune. Suele ir precedido de infecciones respiratorias o gastrointestinales, siendo la más común la infección por *Campylobacter jejuni*. Clínicamente se caracteriza por la aparición de una paresia flácida aguda bilateral, simétrica y arrefléxica de forma generalizada. Suele iniciarse a nivel distal y en el transcurso de 1-2 semanas progresar de forma ascendente, pudiendo llegar a afectar a la musculatura respiratoria. La afectación sensitiva es escasa y suele cursar con síntomas disautónomos (taquicardia, hipertensión...) así como afectación



FIGURA 3. Hipointensidad en T1.

de pares craneales, típicamente parálisis del séptimo par craneal. La RM suele ser normal o puede observarse un realce en la raíz de los nervios motores.

La mielitis producida por virus neurotrópicos produce afectación de la segunda motoneurona. Clínicamente se caracteriza por parálisis flácida aguda asimétrica, reflejos osteotendinosos abolidos y reflejo cutaneoplantar indiferente. La clínica dependerá del nivel medular afectado. El virus de la poliomielitis es el que se relaciona típicamente con este síndrome medular, pero se han detectado otros virus neurotrópicos implicados: virus Epstein-Barr (VEB), citomegalovirus, influenza, enterovirus, hepatitis A, B y C... También algunas bacterias pueden ser agentes causales, como *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* o *Bartonella henselae*. La imagen típica en la RM es una señal hiperintensa en T2 y FLAIR envolviendo sustancia gris y blanca a nivel medular asociada a edema.

La encefalomyelitis aguda diseminada (ADEM) es una enfermedad desmielinizante e inflamatoria del sistema nervioso central, con una etiopatogenia inmunomediada. Suele ir precedida de una enfermedad infecciosa o una vacunación (triple vírica). De forma aguda aparece clínica

TABLA 2. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.			
<i>Topografía</i>	<i>Clínica</i>	<i>RM</i>	<i>Diagnóstico</i>
Médula espinal	Paresia Afectación de esfínteres Nivel sensitivo	Medular: Hiperintensa T2 y FLAIR Cerebral normal	Mielitis transversa aguda
Médula espinal + nervio óptico	Pérdida de agudeza visual Clínica mielopatía	MLTE (T2/FLAIR hiperintenso) Edema/desmelinización del nervio óptico	Neuritis óptica
Neuroeje	Multifocal aguda Encefalitis monofásica	Lesiones multifocales SB: subcortical periventricular y cuerpo caloso Medular: MTA	ADEM
Médula Troncoencéfalo Cerebro Nervio óptico	Déficits NRL focales	Placas desmielizantes Delimitadas T2 hiperintensas T1 hipointensas	Esclerosis múltiple
Asta anterior medular	Debilidad motora Asimétrica ROTs (-)	Hiperintenso T2 sustancia gris de médula o tronco	Poliomielitis Virus neutrópicos
Raíz nervio periférico	Parálisis distal Simétrica Ascendente ROTs (-). Pares craneales	Normal Realce de raíces dorsales	Síndrome de Guillain-Barré

compatible con encefalitis (cefalea, vómitos, fiebre, alteración del nivel de conciencia). Es una enfermedad de curso monofásico, a diferencia de la esclerosis múltiple con la que se debe realizar diagnóstico diferencial. En la RM se observan lesiones multifocales de la sustancia blanca periventricular y del cuerpo caloso. Puede afectar a la médula espinal, generando la misma afectación que en la mielitis transversa aguda.

El diagnóstico diferencial de mielopatía aguda incluye la esclerosis múltiple. Se caracteriza por la aparición de déficits neurológicos focales por afectación de diversas áreas de la sustancia blanca del sistema nervioso central (médula, cerebro, troncoencéfalo o nervio óptico). Se diferencia de la ADEM en que no presenta clínica de encefalitis. Su diagnóstico requiere de un intervalo temporal en su aparición (2 o más lesiones separadas en un periodo mayor a 3 meses) y un intervalo espacial (afectación de 2 o más lesiones independientes, en el sistema nervioso central). En la RM se observan placas de desmielinización bien delimitadas agudas (captan gadolinio) o crónicas (no captan).

La neuromielitis óptica o síndrome de Devic, caracterizada por pérdida de la agudeza visual asociada a clínica de mielopatía aguda, debe incluirse también en el diagnóstico diferencial. En la RM, además de signos de mielitis aguda a nivel de la médula espinal, aparece típicamente desmielinización y edema del nervio óptico.

En la Tabla 2 se recogen las diferencias clínico-radio-lógicas de las diferentes patologías explicadas.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ TRATAMIENTO EMPÍRICO INICIARÍA EN ESTA PACIENTE?

- Corticoides a 30 mg/kg + Inmunoglobulinas a 1 g/kg.
- Aciclovir + ampicilina + azitromicina.
- Fluoxetina.
- a + b son correctas.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la d.

Ante un paciente con una RM que muestra romboencefalitis y mielitis longitudinalmente extensa, debemos considerar dos posibles mecanismos etiopatogénicos. Las infecciones, principalmente víricas, pueden lesionar el sistema nervioso central de forma directa o por mecanismos inmunomediados. Mientras que los procesos autoinmunes producen una disregulación en el sistema inmune, generando anticuerpos que actúan contra el sistema nervioso central. Por ello, la terapia empírica en estos casos debe ir dirigida a actuar frente a estos dos posibles mecanismos.

No se dispone de estudios suficientes que apoyen una terapéutica eficaz ante la sospecha de mielitis autoinmune. El tratamiento empírico se basa en la opi-

nión de expertos y en el análisis de resultados de forma retrospectiva, siendo de primera elección el uso de corticoides vía intravenosa (i.v.) a altas dosis (30 mg/kg/día durante 3-5 días). Múltiples estudios han demostrado la eficacia y seguridad de los corticoides en el uso de las enfermedades inflamatorias del sistema nervioso central, habiéndose documentado un mejor resultado a corto y largo plazo en los pacientes tratados con corticoides en relación a los no tratados.

El mecanismo de acción de las inmunoglobulinas se considera multifactorial, ya que actúan como inmunomoduladoras. Pueden aportar beneficios al aportar anticuerpos neutralizantes y disminuir la producción de citoquinas, por lo que están indicadas en patologías inmunomediadas. La dosis a administrar es de 1 mg/kg vía i.v. 2 días consecutivos.

Entre las posibles causas infecciosas, destacan las víricas frente a las que no existen tratamientos específicos, a excepción del virus herpes simple. Las bacterias más relacionadas con esta patología son: *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* y *Bartonella henselae*, por lo que el tratamiento con macrólidos estaría indicado. La *Listeria monocytogenes* puede generar de forma típica cuadros de romboencefalitis, por lo que la ampicilina también estaría indicada.

Se inicia tratamiento de forma empírica ante una posible mielitis autoinmune con metilprednisolona i.v. a 30 mg/kg 3 días consecutivos, así como inmunoglobulinas a 1 mg/kg en 2 días consecutivos. Del mismo modo, se pauta cobertura antiinfecciosa con aciclovir a 500 mg/m² cada 8 horas, ampicilina 75 mg/kg cada 6 horas y azitromicina 10 mg/kg/día.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ OTRAS PRUEBAS DIAGNÓSTICAS SERÍAN ÚTILES PARA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO?

- Punción lumbar.
- Despistaje infeccioso.
- Electromiografía.
- Anticuerpos antigangliósidos, anti-MOG, anti-NMO.
- Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Ante la sospecha de una infección del sistema nervioso central, la prueba más útil para orientar el diagnóstico es el análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) obtenido mediante punción lumbar. Ciertas alteraciones orientarán

a determinadas patologías, como son las bandas oligoclonales en caso de la esclerosis múltiple o la disociación albúmino-citológica en el síndrome de Guillain-Barré.

Debe realizarse un despistaje infeccioso exhaustivo (cultivos de sangre, de muestra respiratoria, heces y LCR, así como serologías y PCRs para bacterias y virus en sangre y LCR).

El estudio de determinados autoanticuerpos ayudará también a orientar el diagnóstico. La determinación de anticuerpos antigangliósidos es típica en el síndrome de Guillain-Barré, mientras que los anti-NMO son característicos de la neuromielitis óptica, aunque su seronegatividad no excluye el diagnóstico. Los anticuerpos contra la mielina de los oligodendrocitos (anti-MOG) pueden positivizarse en cualquier patología autoinmune desmielinizante.

En el síndrome de Guillain-Barré, el electromiograma muestra hallazgos característicos, con latencias prolongadas y disminución de la velocidad de conducción secundarios a la lesión de la vaina de mielina.

En la Tabla 3 se recogen las diferentes pruebas complementarias características de cada patología.

En nuestra paciente se realiza el siguiente estudio etiológico:

- **Citoquímica del LCR**, que evidencia proteinorraquia sin pleocitosis.
- **Bandas oligoclonales en LCR**, que son negativas.
- **Anticuerpos en LCR**: antigangliósidos, anti-NMO, anti-MOG: negativos.
- **Electromiograma**: signos de neuropatía exclusivamente motora, probablemente axonal difusa, más marcada en extremidades superiores y de territorio bulbar. A nivel de extremidades inferiores preserva respuesta motora y la vertiente sensitiva es normal. Existe una probable afectación del cuerno anterior medular de predominio cérico-bulbar.
- **Estudios microbiológicos negativos**:
 - PCRs bacterianas en sangre (*Chlamydia*, *E. coli*, *Listeria*, *Mycoplasma*, *meningococo*, *Haemophilus*, *neumococo*, *Bartonella* y *toxoplasma*).
 - PCRs víricas en sangre [*adenovirus*, *virus de Epstein-Barr (VEB)*, *enterovirus*, *virus herpes 6 (VH 6)*, *Parvovirus* y *varicela*].
 - Serologías a las mismas bacterias y virus, incluida la rubeola.
 - Coprocultivo (para *adenovirus*, *norovirus* y *rotavirus*).
 - Aspirado nasofaríngeo para *Mycoplasma* y *Chlamydia*.

TABLA 3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Topografía	Clínica	RM	LCR	OTROS	Diagnóstico
Médula espinal	Paresia Esfínteres Nivel sensitivo	Medular: Hiperintensa T2 y FLAIR Cerebral normal	50% alterado Linfocitosis Proteinorraquia	EMG: VCM N	Mielitis transversa aguda
Médula espinal + nervio óptico	Dolor, visión borrosa Clínica mielopatía	MLTE (T2/FLAIR hiperintenso) Edema/desmиеlinización del nervio óptico	Normal Pleocitosis Proteinorraquia	Campimetría Anti-NMO+	Neuritis óptica
Neuroeje	Multifocal aguda Encefalitis monofásica	Multifocales en SB: subcortical periventricular y cuerpo calloso Medular: MTA	Normal Pleocitosis Proteinorraquia Anti-MOG	EEG: lentificación generalizada del trazado. Raro focal	ADEM
Médula Troncoencéfalo Cerebro Nervio óptico	Déficits NRL focales	Placas desmielizantes Delimitadas T2 hiperintensas T1 hipointensas	Linfocitosis Proteinorraquia B. oligoclonales	Potenciales visuales, auditivos y somestésicos	Esclerosis múltiple
Asta anterior medular	Debilidad motora Asimétrica ROT (-)	Hiperintenso T2/FLAIR/ sustancia gris de médula o tronco	Pleocitosis Proteinorraquia	EMG: motora EEG: lentificación Estudio infeccioso	Poliomielitis Virus neutrópicos
Raíz nervio periférico	Parálisis distal Simétrica Ascendente ROTs (-) Pares craneales	Normal Realce de raíces dorsales	Disociación A/C	EMG: VCM lenta Antigangliósidos	Síndrome de Guillain-Barré

TABLA 4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL ENTEROVIRUS D68 Y A71.

	D68	A71
Clínica inicial	Respiratoria (catarro vías altas, bronquitis, neumonía)	Herpangina Boca-mano-pie
Médula espinal + nervio óptico	Mielitis flácida aguda “polio- like”	Meningitis aséptica Encefalitis Romboencefalitis ± mielitis Afectación miocárdica

- PCR bacterianas en LCR (para *neumococo*, *meningococo*, *Haemophilus*, *Listeria*, *enterococo*).
- PCRs víricas en LCR: *enterovirus*, *virus herpes (VH) 1 y 2*, *citomegalovirus (CMV)*.

Al 6º día de ingreso se emite resultado positivo para *enterovirus* en muestra de aspirado nasofaríngeo (por PCR) y en coprocultivo. A los 56 días de ingreso se recibe la tipificación, tratándose de un *Enterovirus D68*.

A pesar de la erradicación del virus de la polio, las infecciones por otros *enterovirus* pueden producir cuadros clínicos similares denominados “polio-like”. En el caso del *enterovirus D68*, los síntomas suelen complicar infecciones respiratorias de vías bajas, a menudo en

pacientes asmáticos. Producen parálisis flácida aguda progresiva arrefléxica (Tabla 4). La neuroimagen muestra mielitis longitudinalmente extensa predominante del asta anterior. La afectación romboencefálica es indistinguible del *enterovirus A71 (EV-A71)*, sin afectación supratentorial. El estudio neurofisiológico muestra afectación de motoneurona del asta anterior a partir de la semana de evolución con signos de denervación a las 3-4 semanas. En el estudio de LCR puede haber pleocitosis o proteinorraquia, pero el *enterovirus* solo se aísla en el 5-20% de los casos, por lo que debe investigarse en muestras respiratorias o heces. El pronóstico es grave, con elevada mortalidad y grados variables de tetraparesia flácida y afectación de la musculatura respiratoria.

PREGUNTA 5. ANTE EL DIAGNÓSTICO DE ROMBOENCEFALOMIELITIS AGUDA POR ENTEROVIRUS, ¿AÑADIRÍA ALGÚN TRATAMIENTO?

- Fluoxetina.
- Plasmaféresis.
- Repetiría tanda de corticoterapia e inmunoglobulinas.
- No añadiría más tratamientos.
- a, b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

No hay evidencia de tratamientos efectivos contra el enterovirus D68. Dada la posible afectación del tronco del encéfalo, resulta imprescindible una monitorización cardiorrespiratoria continua y una estrecha vigilancia clínica. En ocasiones estos pacientes requieren tratamientos específicos de soporte vital.

Los tratamientos de primera línea serían los corticoides intravenosos (i.v.) y las inmunoglobulinas, con acción antiinflamatoria e inmunomoduladora.

No hay evidencia de la efectividad de la plasmaféresis en las infecciones por enterovirus D68. Se puede plantear su indicación en pacientes con clínica grave que no responden al tratamiento de primera línea, y en los que sospechemos mecanismos inmunomediados.

En nuestro ámbito, de todos los fármacos con actividad frente a enterovirus D68, la fluoxetina ha resultado ser el más accesible. Inhibe la replicación del virus *in vitro*, mediante la interacción de proteínas víricas esenciales en la replicación. Otros antivíricos, como el pocapavir, el varendavir y el pleconaril, han sido utilizados frente a este enterovirus. Este último fármaco ha sido el único con el que se han obtenido resultados positivos, en estudios realizados en neonatos afectados de sepsis por enterovirus. Estos resultados han sido poco significativos debido al reducido número de pacientes del estudio y a la baja concentración sérica del fármaco.

Basándose en la comparación con la infección por el virus de la polio, una vacuna eficaz podría desempeñar un papel importante en reducir la gravedad de la enfermedad asociada con el enterovirus. En China, se han completado ensayos clínicos en fase III con vacunas inactivadas eficaces frente a enterovirus A71, pero sin protección cruzada frente a otros genotipos.

Ante la ausencia de mejoría clínica motora a pesar del tratamiento recibido, se realizan 2 tandas de 5 sesiones de plasmaféresis y se inicia tratamiento con fluoxetina durante 14 días. Se intentó disponer de pocapavir y pleconaril, pero no se consiguieron.

A pesar del tratamiento, la paciente persiste con clínica de tetraplejía flácida arrefléxica universal con

parálisis de la musculatura respiratoria y afectación bulbar, por lo que se le realizan traqueostomía y gastrostomía.

A los 2 meses y medio de ingreso se deriva a un centro especializado en neurorrehabilitación. A los 11 meses del inicio del cuadro se traslada a su domicilio.

Actualmente tiene 3 años, sigue dependiente de ventilación mecánica a través de traqueostomía. Come por boca. Presenta mejoría en la movilidad de ambos pies con capacidad de manejar el ordenador con ellos. Ha mejorado la movilidad a nivel de las manos. Tiene capacidad de mantenerse sentada en el bipedestador con buen control cefálico y realiza sonidos guturales. El resto de la exploración neurológica no ha cambiado con respecto al alta hospitalaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nelson GR, Bonkowskv JL, Doll E, et al. Recognition and Management of Acute Flaccid Myelitis in Children. *Pediatr Neurol.* 2016; 55: 17-21.
2. Wolf VL, Lupo PJ, Lotze TE. Pediatric Acute Transverse Myelitis. Overview and differential diagnosis. *J Child Neurol.* 2012; 27(11): 1426-36.
3. Eckart D, Poretti A, Scott D. Longitudinally extensive myelopathy in children. *Section of Pediatric Neuroradiology.* 2015; 45: 244-57.
4. Tyler KL. Rationale for the evaluation of fluoxetine in the treatment of enterovirus D68-associated acute flaccid myelitis. *JAMA Neurol.* 2015; 72(5): 493-4.
5. Greninger A, Naccache S, Messacar K, et al. A novel outbreak enterovirus D68 strain associated with acute flaccid myelitis cases in the USA (2012-2014): a retrospective cohort study. *Lancet Infect Dis.* 2015; 15(6): 671-82.
6. Gimferrer L, Campins M. First enterovirus D68 cases detected in hospitalised patients in a tertiary care university hospital in Spain, October 2014. *Enferm Infecc Microbiol Clin.* 2015; 33(9): 585-9.
7. Espositos S, Bosis S. Enterovirus D68 Infection. *Viruses.* 2015; 7: 6043-50.
8. Macaya A, Felipe A. Enterovirus y complicaciones neurológicas. *An Pediatr (Barc).* 2017; 86: 107-9.
9. Macaya A, Felipe A. Brote de enfermedad neurológica aguda asociada a enterovirus en Cataluña: aspectos neuropediátricos. *Rev Neurol.* 2016; 63: 3-4.

Disminución del nivel de consciencia en niña de 8 años

Ponente: Miguel Rodríguez Rubio. *Tutora:* Elena Álvarez Rojas.
Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Niña de 8 años diagnosticada de síndrome de Dravet que acude a Urgencias de su hospital de referencia por astenia, vómitos y somnolencia desde hace 3 días. Se encuentra afebril, sin otros signos de infección y no ha presentado crisis epilépticas en las últimas 3 semanas.

En la exploración física, presenta frecuencia cardíaca (FC) de 120 latidos por minuto (lpm), tensión arterial (TA) 104/71/59 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) de 20 respiraciones por minuto (rpm), saturación de oxígeno (SatO₂) de 98% y temperatura (T°) de 36,5°C. Tiene buen estado general, buen color mucocutáneo y un relleno capilar inferior a 2 segundos. La auscultación cardiopulmonar y la exploración abdominal son normales. Presenta un examen neurológico con adecuada reactividad a estímulos, apertura ocular espontánea con movimientos espontáneos de las extremidades y lenguaje incoherente (con un Glasgow Coma Scale –GCS– de 12-13/15). Se aprecian unas pupilas midriáticas, reactivas a la luz y simétricas. La fuerza está conservada. No se encuentra disimetría ni otros datos de focalidad neurológica.

Se realizan las siguientes pruebas complementarias en Urgencias: glucemia 118 mg/dl, hemograma (normal), función renal (normal), función hepática (transaminasas y coagulación normales, amonio 114 µg/dl), tóxicos en orina negativos y gasometría venosa con acidosis metabólica grave con pH 7,18, pCO₂ 31 mmol/L, bicarbonato 1116 mmol/L, exceso de bases (EB) -1618 mmol/L y lactato 116 mmol/L.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS CORRECTA EN URGENCIAS?

- Canalización de vía periférica, intubación traqueal, punción lumbar.
- Canalización de vía periférica, intubación traqueal, administrar suero salino hipertónico (SSH) 3% a 3 ml/kg y mínima manipulación.
- Estabilización estandarizada (ABCD), canalización de vía periférica, tomografía computarizada (TC) craneal.
- Canalización de vía periférica y corrección de la acidosis metabólica.
- Canalización de vía periférica, corrección de la acidosis metabólica e ingreso para administrar fenilbutirato y carbamilglutamato.

La respuesta correcta es la c.

La sintomatología de la paciente con disminución del nivel de consciencia de instauración progresiva, acidosis metabólica grave e hiperamonemia es sugestiva de una afectación neurológica metabólica.

Dado que se trata de una paciente potencialmente grave, la actuación inicial ha de ser siempre la estabilización estandarizada (ABCD) y posteriormente la realización de pruebas diagnósticas de primer nivel, seguidas de prueba de imagen antes de indicar la realización de la punción lumbar.

La intubación orotraqueal está indicada con un GCS <8 por imposibilidad para la protección de la vía aérea.

Es importante recordar que es imprescindible realizar una glucemia a todo paciente con disminución del nivel de consciencia no filiada porque la hipoglucemia es una causa frecuente y fácilmente tratable de alteraciones neurológicas (disminución del nivel de consciencia, convulsiones o focalidad).

La corrección de la acidosis metabólica es, sin duda, importante en este caso, pero ha de ser precedida de

la estabilización de la paciente por el riesgo de deterioro neurológico rápido que presenta.

Se realiza TC craneal urgente en la que se aprecian signos de hipertensión intracraneal (HTIC) y electroencefalograma (EEG) que muestra trazado eléctrico compatible con coma. Se inicia fluidoterapia con aportes de glucosa 8 mg/kg/min y tratamiento metabólico con L-arginina, carbamilglutamato y carnitina. Con el diagnóstico de coma metabólico se solicita traslado a nuestro Servicio.

La exploración física al ingreso en UCIP no muestra cambios significativos respecto a la descrita previamente (GCS 12/15 sin signos de focalidad neurológica). En la primera hora del ingreso se aprecia una disminución progresiva del nivel de consciencia hasta un GCS 7/15 con pupilas midriáticas, reactivas y simétricas sin focalidad.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES SERÍA LA ACTUACIÓN MÁS ADECUADA EN CIP?

- TC urgente por sospecha de herniación cerebral.
- Intubación endotraqueal, ventilación con normocapnia, medidas posturales antiedema, sedoanalgesia, normotermia.
- Monitorizar la presión intracraneal (PIC) con sensor intraparenquimatoso cerebral.
- Hemodiálisis urgente para disminuir el nivel de amonio en sangre.
- Intubación, hiperventilación, medidas posturales antiedema, sedoanalgesia, normotermia.

La respuesta correcta es la b.

El primer paso es la intubación por disminución del nivel de consciencia (GCS <8) con pérdida de la capacidad de la protección de la vía aérea. Ante los signos de HTIC en TC y la disminución del nivel de consciencia está indicado el inicio de medidas anti-edema cerebral de primer nivel. No existe una sospecha clínica de herniación cerebral en este momento porque la paciente tiene una exploración de pupilas normal sin focalidad.

Tampoco está indicada la colocación de un sensor de presión intracraneal sin haber iniciado las medidas dirigidas al tratamiento para disminuir la misma.

El deterioro neurológico puede ser atribuido a la hiperamoniemia descrita antes del traslado y las técnicas de depuración extrarrenal (hemodiálisis y hemodiafiltración)



FIGURA 1. TC craneal que muestra edema cerebral difuso con borramiento de los surcos corticales.

son útiles para reducir los niveles plasmáticos de amonio pero es prioritario el inicio de las primeras medidas anti-edema cerebral.

En los pacientes intubados con sospecha de hipertensión intracraneal está indicada la normoventilación (con presión parcial de dióxido de carbono (pCO_2) arterial entre 35-40 mmHg). Solo estaría indicada la hiperventilación cuando hay sospecha de herniación cerebral que no responde a la terapia osmolar con suero salino hipertónico 3% o manitol.

Tras el inicio de las medidas para el tratamiento de la hipertensión intracraneal se solicita un control de imagen con TC craneal (véase Figura 1) en el que se aprecia edema cerebral difuso muy importante. Se solicitan niveles de amonio plasmático con resultado de 385 $\mu g/dl$ y se monitoriza la PIC con un sensor intraparenquimatoso, mostrando valores de 39 a 50 cmH_2O sin respuesta al tratamiento hiperosmolar con SSH 3%. En el EEG se objetivan crisis muy frecuentes sin correlación clínica.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO DE ELECCIÓN EN ESTE ESCENARIO?

- Diálisis peritoneal.
- Plasmaféresis.
- Hemodiafiltración venovenosa continua.
- Hemofiltración venovenosa continua.
- Iniciar carbamilglutamato, fenilbutirato y L-arginina.

La respuesta correcta es la c.

La hiperamoniemia es una condición potencialmente letal que puede aparecer en pacientes de todos los grupos de edad y cuyas secuelas pueden ser mitigadas si se trata lo suficientemente pronto. Cifras de amonio plasmático superiores a 50 mcg/dl en neonatos y 100 mcg/dl en niños mayores y adultos deben tenerse en cuenta para iniciar el tratamiento.

En el manejo inicial se administran aportes calóricos altos a expensas de lípidos y principalmente hidratos de carbono para prevenir o revertir el catabolismo. El benzoato y el fenilacetato de sodio ayudan a convertir el amonio en sustancias que se excretan a través de la orina. La L-arginina y el N-carbamil-L-glutamato ayudan a revertir ciertos trastornos en el ciclo de la urea.

La diálisis debe empezarse con amoniemias >300 mcg/dl en neonatos y niños y por encima de 200 mcg/dl en adultos.

En cuanto a la técnica de elección para la depuración del amonio, se considera que son de elección en niños y en neonatos las técnicas de diálisis continua (hemodiálisis continua y hemodiafiltración) por su mejor tolerancia hemodinámica y su buen rendimiento. La hemodiálisis intermitente es el método de elección en adultos por presentar una mayor depuración de amonio que las técnicas continuas, aunque su principal inconveniente es la mala tolerancia hemodinámica. La diálisis peritoneal es una alternativa en centros que no dispongan de métodos extracorpóreos de depuración aunque hay que tener en cuenta que su capacidad para disminuir los niveles plasmáticos de amonio es menor comparada con la de las técnicas previamente mencionadas. Esto se debe principalmente a que en el amonio se produce en grandes cantidades y de manera continua y se dializa lentamente a través de la membrana peritoneal. Por ello, la realización de diálisis peritoneal nunca debe retrasar el traslado a una Unidad con capacidad de proveer al paciente de las técnicas más adecuadas.

Ante la persistencia de HTIC se induce coma barbitúrico con tiopental y se asocia propofol en infusión continua (a dosis máxima de 3 mg/kg/h) por crisis refractarias a fentanilo (máximo 2,5 mcg/kg/h) y midazolam (máximo 0,8 mg/kg/h). Asimismo, se mantiene el tratamiento anti-convulsivante con levetiracetam, topiramato, zonisamida y estiripentol.

El quinto día de ingreso presenta acidosis metabólica (con pH 7,20, exceso de bases -9 mmol/L, lactato 4

mmol/L, anion gap 19 mmol/L) con fallo renal oligúrico (creatinina máxima 1,57 mg/dl) y orina de coloración oscura.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES EL ORIGEN MÁS PROBABLE DEL FALLO RENAL EN ESTE ESCENARIO?

- Shock e hipoperfusión renal.
- Administración de fármacos nefrotóxicos.
- Hipoxia tisular por anemia hemolítica.
- Lesión muscular.
- Hacen falta más datos para poder contestar a esta pregunta.

La respuesta correcta es la d.

Ante el cuadro de insuficiencia renal oligúrica con orina parduzca es necesario descartar la presencia de mioglobina en orina.

La rabdomiolisis implica el daño y ruptura de los mioцитos con liberación de mioglobina en cantidades anormalmente altas a la sangre. Entre el 4 y el 33% de las rabdomiolisis se asocian a insuficiencia renal que está producida por tres mecanismos principales:

- Disminución de la perfusión renal,
- Obstrucción tubular por filtración de pigmentos, y
- Toxicidad directa de la mioglobina sobre el túbulo renal.

La hemoglobinuria y la mioglobinuria pueden presentar un aspecto macroscópico similar pero existen varias maneras de diferenciarlas. En ambos casos la tira reactiva será positiva para sangre aunque la ausencia de eritrocitos en el sedimento ha de hacer sospechar mioglobinuria. En la hemoglobinuria el suero se tiñe de marrón mientras que se mantiene de color normal con la mioglobinuria. Por último, existen técnicas moleculares para la detección de la mioglobina en orina pero son técnicas con escasa disponibilidad para el diagnóstico rápido.

Se realizan además las siguientes pruebas complementarias: Creatin-Kinasa (CK) máxima 64.454 UI/ml, GOT/AST hasta 1.579 UI/L, GPT/ALT 359 UI/L, elevación de la troponina I (TnI) hasta 7,9 ng/ml y alteraciones electrocardiográficas con ondas T negativas en II, aVF y V6. La mioglobinuria se confirma en estudio de orina.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- Isquemia miocárdica.
- Síndrome de bajo gasto cardiaco.

- c. Shock séptico.
- d. Síndrome por infusión de propofol (PRIS: *propofol infusiiin syndrome*).
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la d.

Dado que la paciente se encontraba en tratamiento con propofol en perfusión continua en los últimos días para el manejo de las crisis epilépticas refractarias y la hipertensión intracraneal, el diagnóstico más probable es el síndrome de infusión de propofol (PRIS). El PRIS cursa con acidosis metabólica, daño renal agudo, rabdomiolisis, arritmias (bradicardia o arritmias ventriculares), hiperlipidemia y hepatomegalia. Es frecuente encontrar acidosis metabólica con hiperlactatemia en estos casos. Se estima que el PRIS tiene una mortalidad cercana al 30% aunque es probable que se trate de una entidad infradiagnosticada ya que muchas de sus manifestaciones pueden ser explicadas por la enfermedad crítica del paciente al que se administra el propofol.

Tras la retirada de la perfusión de propofol, presenta una buena evolución clínica con resolución de la acidosis metabólica y mejoría de la función renal.

Sin embargo, a pesar de haberse normalizado los valores de la presión intracraneal, la paciente sigue en coma arreactivo por criterios electroencefalográficos. Presenta ausencia de reflejos osteotendinosos, corneal, tusígeno y nauseoso con reflejo fotomotor directo lento y consensuado ausente, no realiza movimientos ni respiraciones espontáneas (GCS 3/15, FOUR 2-3/16, véase Figura 2). Los niveles de barbitúricos en orina son positivos 5 días después de haber suspendido su administración, por lo que se solicita una determinación cuantitativa en sangre al Instituto Nacional de Toxicología en la que se aprecian niveles altos de tiopental y pento-barbital en sangre.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL MEJOR PLAN DE ACTUACIÓN PARA LA PACIENTE ANTE ESTA SITUACIÓN?

- a. Adecuar el esfuerzo terapéutico.
- b. Mantener el tratamiento de soporte y esperar a ver la evolución.
- c. Iniciar medidas para desartefactar la exploración.
- d. Realizar traqueostomía.
- e. Ninguna de las anteriores.

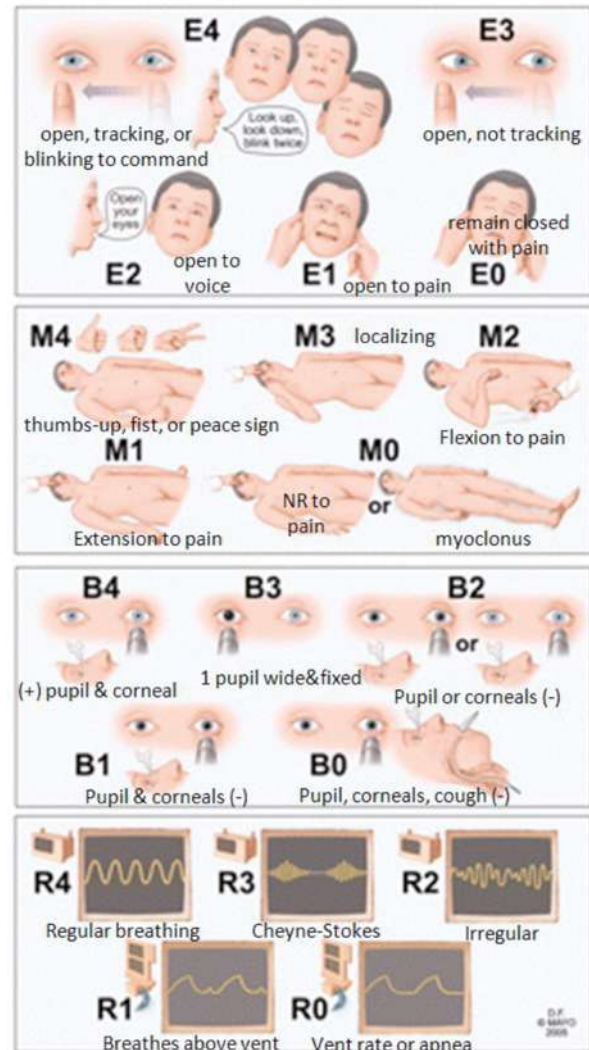


FIGURA 2. Escala FOUR.

La respuesta correcta es la c.

La paciente se encuentra en coma arreactivo con una exploración neurológica patológica sin criterios de muerte encefálica (véase Tabla 1). Sigue presentando barbitúricos en sangre y en orina por lo que no se puede asegurar que la exploración neurológica no esté artefactada. Por este motivo se decide realizar una sesión de hemoperfusión con filtro de carbón activado con el objetivo de depurar los barbitúricos de la sangre.

Las técnicas de depuración extrarrenal en sobredosis farmacológicas o envenenamientos son bien conocidas y efectivas. La elección del tipo de técnica depende de las características del paciente y del tóxico que se desea eliminar, siendo la hemoperfusión la técnica ideal para las sustancias con alta unión a proteínas plasmáticas.

En los días posteriores presenta mejoría de la exploración neurológica con la aparición progresiva de los reflejos del tronco del encéfalo y osteotendinosos, respiración espontánea y movimientos voluntarios.

El décimo día de ingreso presenta una lesión cutánea con vesículas que progresan a ulceración en el hipocondrio derecho. Se realiza biopsia cutánea con resultado altamente sugestivo de mucormicosis cutánea en la tinción de calcoflúor.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE ELECCIÓN?

- Desbridamiento quirúrgico.
- Voriconazol intravenoso.
- Anfotericina B liposomal.
- Micafungina.
- Anfotericina B liposomal y desbridamiento quirúrgico.

La respuesta correcta es la e.

La mucormicosis cutánea resulta de la inoculación de las esporas del hongo en la dermis y por lo tanto suele estar asociada a la presencia de heridas aunque en este caso la paciente no presentaba ninguna herida previa en la zona de aparición. La mucormicosis es especialmente frecuente en pacientes inmunodeprimidos, oncológicos o pacientes que han recibido tratamiento con glucocorticoides como es el caso de nuestra paciente, que recibió dexametasona para el tratamiento del edema cerebral. También se conoce que los pacientes que reciben tratamiento con desferroxamina como tratamiento de la sobrecarga férrica tienen un mayor riesgo de contraer esta infección.

El tratamiento de elección es la anfotericina B liposomal a 5 mg/kg/día y el desbridamiento quirúrgico agresivo. El tratamiento antifúngico ha de ser prolongado pudiéndose hacer terapia secuencial a un antifúngico oral (generalmente posaconazol).

Tras el inicio de la terapia antifúngica y el desbridamiento la paciente presentó buena evolución, pudiendo realizarse un injerto cutáneo para cubrir el defecto causado por el desbridamiento aproximadamente al mes del diagnóstico. Es dada de alta a planta con traqueostomía tras fracaso de extubación por hipotonía.

Tras cuatro semanas en la planta de hospitalización con adecuada estimulación la paciente presenta buen

TABLA 1. CRITERIOS DE MUERTE ENCEFÁLICA.

- Coma estructural de causa conocida y carácter irreversible
- Prerrequisitos clínicos:
 - Estabilidad hemodinámica
 - Oxigenación y ventilación adecuadas
 - T^a >32°C
 - No interferencia de fármacos tóxicos o depresores del SNC
 - Ausencia de enfermedades o alteraciones metabólicas
- Exploración clínica:
 - Coma arreactivo
 - Ausencia de reflejos del tronco del encéfalo
 - Periodo de observación: mínimo 6 horas. Hasta 24 horas si causa hipóxico-isquémica. Se puede reducir si se realizan pruebas instrumentales
- Situaciones especiales: requieren utilización de pruebas instrumentales:
 - Niños menores de 1 año. Exploración de otros reflejos teniendo en cuenta la maduración del SNC. Precisan periodos de observación más largos si no se realizan pruebas instrumentales de flujo
 - Lesiones infratentoriales
 - Lesiones que impidan la exploración clínica completa

Adaptado de: Muerte encefálica. Criterios diagnósticos clínicos. Pruebas diagnósticas instrumentales. Protocolos SECIP.

contacto con el medio, es capaz de interactuar con sus padres y se ha realizado el cambio a cánula de traqueostomía fonatoria previo a una decanulación cercana.

BIBLIOGRAFÍA

- Stevens RD, Shoykhet M, Cadena R. Emergency Neurological Life Support: Intracranial Hypertension and Herniation. Neurocrit Care. 2015; 23(Suppl 2): S76-82.
- Alfadhel M, Mutairi FA, Makhseed N, et al. Guidelines for acute management of hyperammonemia in the Middle East region. Ther Clin Risk Manag. 2016; 12: 479-87.
- Walters S, Porter C, Brophy PD. Dialysis and pediatric acute kidney injury: choice of renal support modality. Pediatr Nephrol. 2009; 24(1): 37-48.
- Mannix R, Tan ML, Wright R, Baskin M. Acute pediatric rhabdomyolysis: causes and rates of renal failure. Pediatrics. 2006; 118(5): 2119-25.
- Duarte MJ, Díaz MS, Lee ECVE. Rabdomiólisis e insuficiencia renal aguda. Med Int Mex. 2007; 23(1).
- Imam TH. Propofol-Related Infusion Syndrome: Role of Propofol in Medical Complications of Sedated Critical Care Patients. Perm J. 2013; 17(2): 85-7.
- Mirrahimov AE, Barbaryan A, Gray A, et al. The Role of Renal Replacement Therapy in the Management of Pharmacologic Poisonings. Int J Nephrol. 2016; 2016: 3047329.
- Kontoyiannis DP, Lewis RE. How I treat mucormycosis. Blood. 2011; 118(5): 1216-24.

Síndrome constitucional y tos persistente

Ponente: Lorea Urriza Yeregui. *Tutora:* Yolanda Armendáriz Cuevas.
Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona.

Paciente varón de 13 años y 10 meses que consulta en su centro de salud por cuadro de tos seca de 2-3 meses de evolución a la que se le ha añadido progresivamente astenia, pérdida de 4 kg de peso, febrícula vespertina, sudoración nocturna y disnea con el ejercicio. Tras realizar exploración física sin objetivarse hallazgos patológicos, su pediatra solicita radiografía de tórax (Figura 1).

PREGUNTA 1. ¿QUÉ ESTARÍA INDICADO HACER EN ESTE MOMENTO?

- Actitud expectante ya que la radiografía es normal.
- Realizar test de Mantoux por la presencia de adenopatías mediastínicas.
- Realizar otra prueba de imagen dada la alteración mediastínica.
- Realizar electrocardiograma (ECG) y ecocardiografía ante la presencia de cardiomegalia.
- b, c, d y e son correctas.

La respuesta correcta es la e.

En la radiografía se objetiva un ensanchamiento mediastínico con imágenes compatibles con adenopatías mediastínicas, una cardiomegalia (índice cardiotorácico 0,58) y una elevación del hemidiafragma derecho compatible con parálisis diafragmática derecha, por lo que la opción a quedaría descartada. En cuanto al resto de opciones, la opción b sería correcta porque ante la sospecha de adenopatías mediastínicas habría que descartar una tuberculosis. Estaría indicado también realizar otra prueba de imagen (siendo de elección la tomografía computarizada (TC) para visualizar mejor las estructuras de dicha localización y confirmar la presencia o no de lesiones, y si se confirman, ver sus características. En cuanto a la respuesta d, ante la presencia de cardiome-



FIGURA 1. Radiografía de tórax al inicio.

galia estaría indicado realizar estudio cardiaco con ECG y ecocardiografía.

Dados los hallazgos de la radiografía ingresa en planta de hospitalización para ampliar estudio. Al ingreso mantiene las siguientes constantes: tensión arterial (TA) 112/81 mmHg, frecuencia cardiaca (FC) 101 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 20 rpm y saturación de oxígeno (SatO₂) 96%.

A la exploración física se objetiva buen estado general con adecuada coloración de piel y mucosas y adecuado estado de hidratación y nutrición. Llama la atención un cuello que impresiona de "gordo", con una adenopatía laterocervical derecha de 1x1 cm. A la auscultación pulmonar se objetiva discreta hipoventilación en hemitórax derecho. El resto de la exploración física es normal.



FIGURAS 2 Y 3. TC al ingreso.

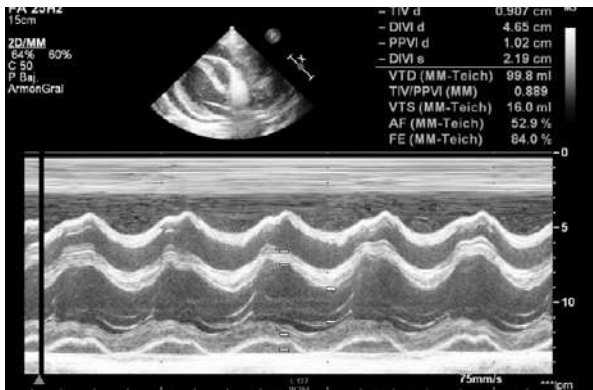
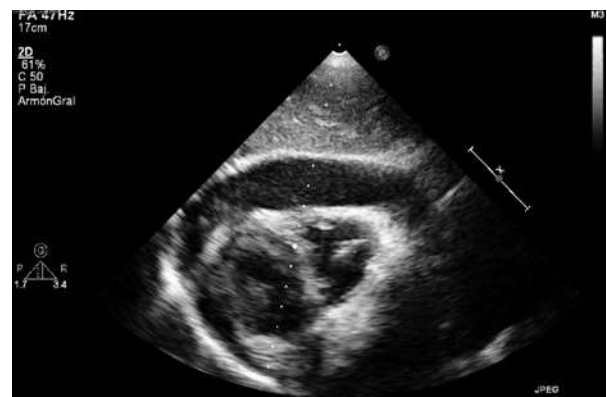


FIGURA 4. Plano paraesternal eje largo, modo M. Derrame pericárdico y bamboleo de la pared libre del ventrículo derecho (VD) y el septo interventricular.

FIGURA 5. Plano apical 4 cámaras. Derrame pericárdico masivo y colapso aurícula derecha (AD).

Se inicia estudio con analítica sanguínea que muestra una elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y de la enzima lactato deshidrogenasa (LDH) e hipertransaminasemia, siendo el resto de bioquímica y el hemograma normales. Se realiza determinación de liberación de interferón gamma (IGRA, Quantiferon) y test de Mantoux con resultado negativo. Se realiza también ECG que muestra ritmo sinusal a 105 lpm, eje QRS derecho y disminución de voltajes, sin alteración en la repolarización.



Se pide TC, objetivándose masa mediastínica anterior con signos de agresividad, que provoca desplazamiento y compresión de la vía aérea y arteria pulmonar (Figura 2), moderado derrame pericárdico y pleural (Figura 3) y hallazgos compatibles con síndrome de la vena cava superior. Se programa biopsia abierta de la masa para 3 días después.

FIGURA 6. Ecocardiografía.

Se realiza ecocardiografía en la que se objetiva derrame pericárdico masivo (hasta 3 cm en cara anterior de proyecciones estándar) con signos de repercusión hemodinámica (bamboleo/colapso de la pared libre de ventrículo derecho y aurícula derecha) (Figuras 4-6). Se

visualiza también una vena cava inferior que no colapsa durante la inspiración.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ PLANO ECOCARDIOGRÁFICO ES EL DE LA FIGURA 6?

- a. Plano paraesternal eje largo.
- b. Plano paraesternal eje corto.
- c. Plano apical de cuatro cámaras.

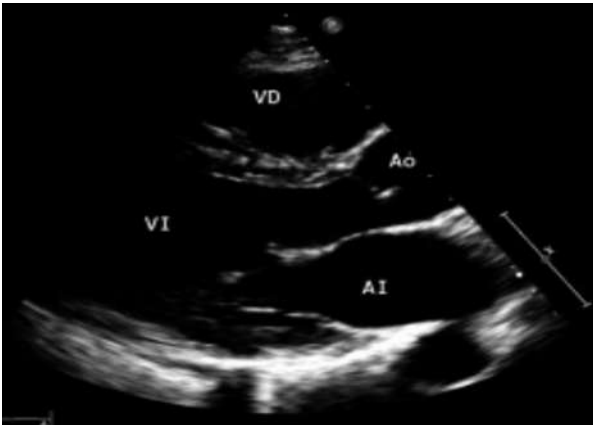


FIGURA 7. Plano paraesternal eje largo.

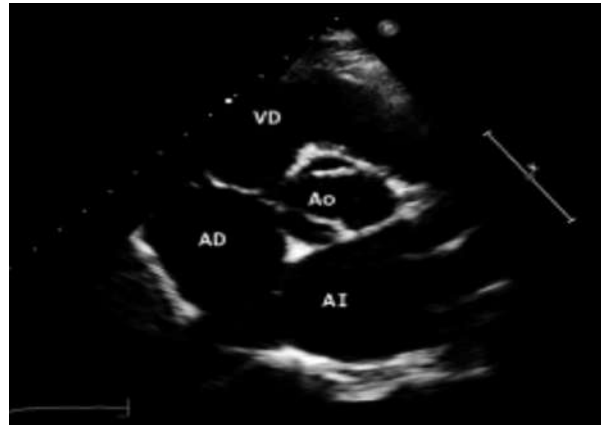


FIGURA 8. Plano paraesternal eje corto.

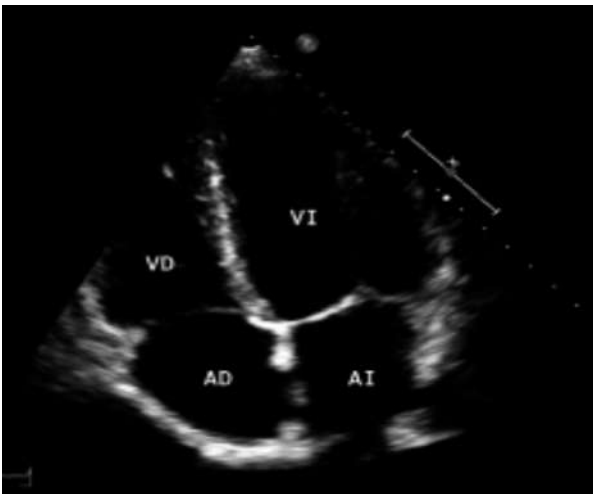


FIGURA 9. Plano apical cuatro cámaras.

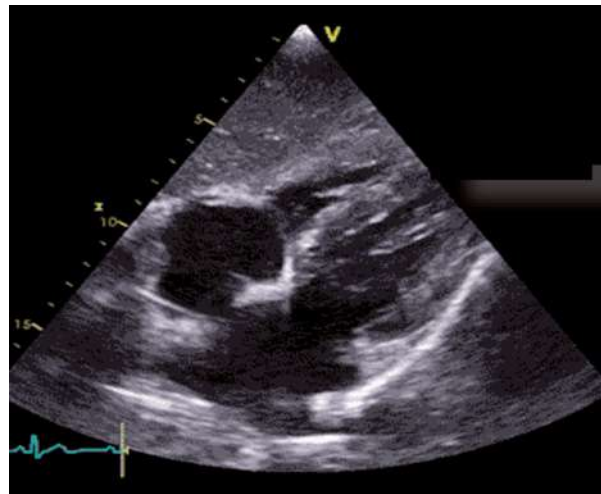


FIGURA 10. Plano subcostal eje largo.

- d. Plano subcostal eje corto.
e. Plano subcostal eje largo.

La respuesta correcta es la d.

Se trata de un plano subcostal eje corto en el que se visualizan ambos ventrículos, el derrame pericárdico y el hígado. Es un eje importante en la valoración del derrame pericárdico, ya que si se incorpora un poco al paciente todo el derrame tiende a acumularse en la parte inferior visualizándose en este plano.

En un plano paraesternal eje largo se visualizan la aurícula izquierda (AI), la válvula mitral (VM), el ventrículo izquierdo (VI), el derecho (VD), la válvula aórtica (Ao) y la aorta (Figura 7).

En un plano paraesternal eje corto se visualizan AI, AD, válvula tricúspide (VT), VD, válvula pulmonar (VP), arteria pulmonar y Ao (Figura 8).

En un plano apical de cuatro cámaras se visualizan ambas aurículas, ambos ventrículos y ambas válvulas auriculoventriculares (Figura 9).

En un plano subcostal eje largo se visualizan las cuatro cámaras y parte del hígado (Figura 10).

PREGUNTA 3. ¿PRESENTA EL PACIENTE TAPONAMIENTO CARDIACO?

- Sí, ecocardiográficamente presenta colapso de cavidades derechas que es determinante.
- No, clínicamente el paciente está estable a pesar de las imágenes.
- No, la clínica puede justificarse por la masa mediastínica.
- Necesitaría más pruebas.
- b y c son correctas.

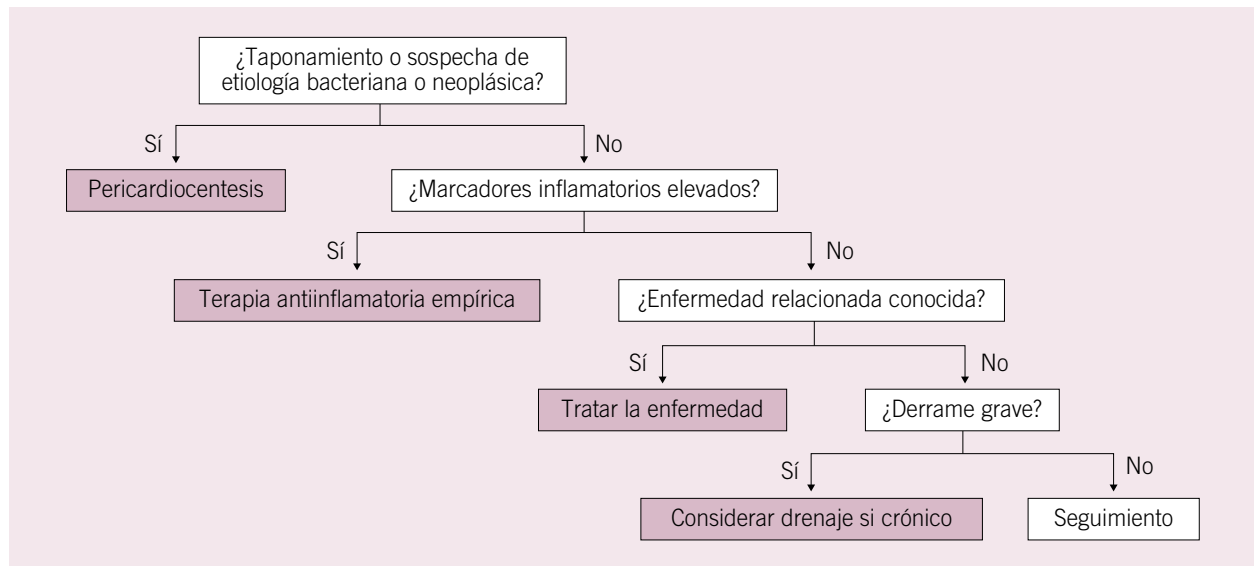


FIGURA 11. Algoritmo de tratamiento del derrame pericárdico.

La respuesta correcta es la e.

El taponamiento cardiaco ocurre cuando el derrame pericárdico aumenta igualándose la presión intrapericárdica con la presión diastólica de las cavidades derechas (primero de AD y después de VD), produciendo así un fallo diastólico derecho que compromete la precarga de VI y consecuentemente provoca una disminución del gasto cardiaco y la TA, finalizando en fallo hemodinámico. Esto puede ocurrir de manera aguda o subaguda, siendo la forma aguda una amenaza para la vida incluso con cantidades pequeñas.

El diagnóstico es clínico y ecocardiográfico, por lo que no necesitaría más pruebas (respuesta d incorrecta). Se objetivan antes los hallazgos ecocardiográficos que los clínicos.

Hallazgos clínicos:

- Taquicardia sinusal.
 - Pulso paradójico (disminución de más de 10 mmHg de la TA sistólica en inspiración con respecto a la espiración).
 - Tríada de Beck: ingurgitación yugular, tonos cardiacos apagados e hipotensión arterial.
 - Signos de bajo gasto en relación al fallo hemodinámico.
- Hallazgos ecocardiográficos:
- Colapso diastólico de la pared libre del VD y AD.
 - Dilatación de la vena cava inferior sin colapso durante la inspiración.
 - Obstrucción del tracto salida del ventrículo izquierdo durante la inspiración.
 - Variabilidad >25% en el flujo diastólico izquierdo con el ciclo respiratorio.

En estos momentos el paciente presenta como único hallazgo clínico una leve taquicardia (de 105 lpm) sin ningún otro signo de taponamiento cardiaco y con TA en rango normal. En cuanto a los hallazgos ecocardiográficos, presenta un colapso diastólico de la pared libre de VD y AD y dilatación de la vena cava inferior sin colapso durante la inspiración. Aunque sí presenta estos dos hallazgos, no son determinantes de taponamiento cardiaco por sí mismos ya que no los acompaña ninguna clínica relacionada con el taponamiento cardiaco salvo la taquicardia, siendo el resto de constantes normales y pudiendo justificarse el resto de su clínica por la masa mediastínica que presenta, por lo que la respuesta a sería incorrecta y la respuesta e sería la más correcta de todas.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ SE DEBE HACER EN ESTE MOMENTO?

- a. Actitud expectante, ya que se encuentra asintomático y con constantes normales.
- b. Pericardiocentesis urgente.
- c. Monitorización estrecha y restricción de volumen.
- d. Dada la sospecha de linfoma instaurar tratamiento corticoideo y valorar pericardiocentesis evacuadora y terapéutica.
- e. c y d son correctas.

La respuesta correcta es la d.

La Figura 11 muestra el algoritmo de tratamiento del derrame pericárdico.

La opción a es incorrecta porque, aunque el paciente se encuentre estable, se trata de un derrame de gran tamaño que comienza a presentar repercusión hemodinámica ecocardiográfica, por lo que no estaría indicada una actitud expectante.

La opción b también es incorrecta dado que estaría indicada una pericardiocentesis urgente únicamente en casos de taponamiento cardiaco con inestabilidad hemodinámica, ya que los derrames hemodinámicamente estables sin evidencia de taponamiento no requieren drenaje inmediato con fines terapéuticos.

La opción c tampoco es correcta, ya que en un derrame pericárdico habría que incrementar la volemia para optimizar la precarga ventricular.

En este caso, dada la probable cronicidad de instauración del derrame, la estabilidad hemodinámica, la presencia de sintomatología producida por la compresión de la masa, la sospecha de linfoma y dado que estaba programada la biopsia abierta de la masa para tres días después, se decidió no realizar pericardiocentesis de entrada, iniciando tratamiento corticoideo y valorando la pericardiocentesis según evolución y resultado de la biopsia.

Se inicia tratamiento con prednisona a 60 mg/m²/día, pero dos días después comienza con empeoramiento clínico progresivo con aparición de disnea, ortopnea, dolor torácico, edema en esclavina, trombosis yugular bilateral, cefalea, hipoxemia, tonos cardiacos apagados, bradicardia e hipertensión. Se repite ecocardiografía a los 3 días que muestra empeoramiento respecto a la previa. Además, dada la inestabilidad hemodinámica que presenta no se puede realizar biopsia abierta de la masa. Por todas estas razones se decide realizar pericardiocentesis evacuadora y diagnóstica, por lo que ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

PREGUNTA 5. ¿QUÉ ES FALSO RESPECTO A LA PERICARDIOCENTESIS?

- Durante su realización se deben monitorizar ECG, FR, SatO₂ y TA.
- En niños mayores se realiza sin sedación, únicamente con anestesia local.
- Pueden producirse complicaciones como parada cardiaca, arritmias ventriculares o laceración hepática.
- Debe realizarse bajo control ecocardiográfico.
- El paciente debe colocarse en decúbito supino con una inclinación de 30-45°.

La respuesta correcta es la b.

Para realizar una pericardiocentesis es indispensable una monitorización continua de ECG, FR, SatO₂ y TA, y en pacientes más inestables debería valorarse medición de TA invasiva y presión venosa central, por lo que la opción a es correcta. Es imprescindible también realizarla bajo control ecocardiográfico (respuesta d correcta), con anestesia local y bajo sedación profunda para minimizar el riesgo de complicaciones con la punción, por lo que la respuesta b es la falsa.

Para realizar este procedimiento habría que colocar al paciente en decúbito supino, incorporado 30-45°. Se introduce la aguja o angiocatéter en región subxifoidea con inclinación de 45°, dirigida hacia línea media clavicular izquierda. Se avanza despacio, aspirando, y cuando se obtenga líquido no hay que avanzar más. Se aspira lentamente y si precisa drenaje continuo, se introduce un alambre guía en "J" y un catéter Pigtail.

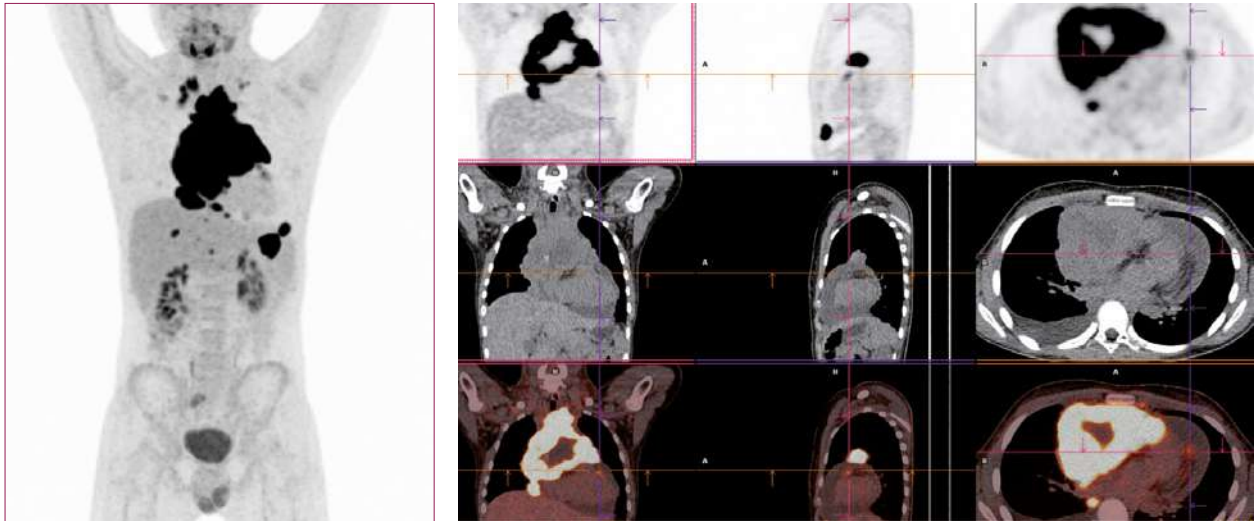
Con la realización de este procedimiento se pueden encontrar complicaciones como arritmias ventriculares, parada cardiaca, punción miocárdica, punción pulmonar (hemo- o neumotórax), laceración de las arterias coronarias, perforación de vísceras abdominales o laceración hepática, por lo que la opción c es también correcta.

Se realizan toracocentesis y pericardiocentesis bajo control ecocardiográfico y con monitorización estrecha, manteniendo FC 45 lpm y TA sistólica >99 y precisando oxigenoterapia a 2 lpm para mantener saturaciones. Para su realización se administra anestesia local y se realiza sedación con óxido nitroso inhalado, ketamina i.v. y fentanilo i.v., consiguiéndose extraer 250 ml de líquido pericárdico serohemático que se envía para estudio, siendo compatible este con linfoma B de células grandes. El mismo día se inicia anticoagulación con heparina sódica por la presencia de trombosis yugular bilateral.

Al día siguiente se realiza tomografía por emisión de positrones (PET), que muestra captación a nivel de la masa mediastínica, varias cadenas ganglionares y a nivel de pericardio visceral (Figuras 12 y 13).

Se realiza el mismo día ecocardiografía de control que muestra derrame de menor tamaño, sin signos de repercusión hemodinámica (Figura 14).

Se realiza también biopsia cerrada guiada por TC que es compatible con linfoma B de células grandes de mediastino.



FIGURAS 12 Y 13. PET.

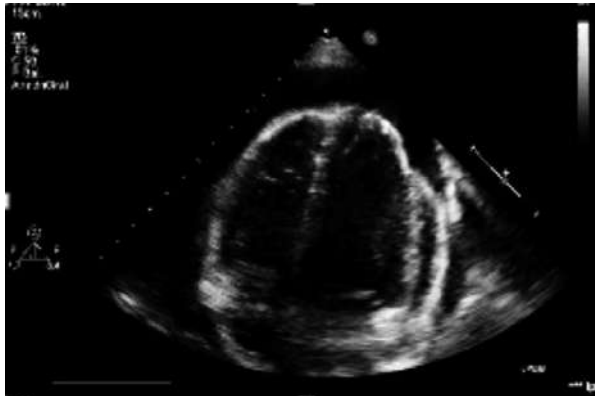


FIGURA 14. Ecocardiografía tras pericardiocentesis.

Tras conocer el diagnóstico se inicia tratamiento quimioterápico, presentando mejoría progresiva de los síntomas, siendo dado de alta a planta a los 6 días.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, et al; European Society of Cardiology (ESC). 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). Eur Heart J. 2015; 36(42): 2921-64.
2. López-Herce Cid J, Calvo Rey C, et al. Manual de cuidados intensivos pediátricos. 4ª edición. Publimed; 2013.
3. Smith AT, Watnick C, Ferre RM. Cardiac Tamponade Diagnosed by Point-of-Care Ultrasound. Pediatr Emerg Care. 2017; 33(2): 132-4.
4. Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas del niño y del adolescente Vol II. Grupo CTO editorial; 2015.
5. McCanny P, Colreavy F. Echocardiographic approach to cardiac tamponade in critically ill patients. J Crit Care. 2016; (16): 31009-7.

Parada cardiorrespiratoria en neonato de 13 días de vida

*Ponente: Sara Maya Gallego. Tutora: Elena Fresán Ruiz.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.*

Se trata de un neonato de 13 días de vida que ingresa en el Servicio de Urgencias en condición de parada cardiorrespiratoria. Los padres refieren cuadro de 4 días de evolución de irritabilidad y disminución de la ingesta, algún vómito aislado e hipotonía en las últimas horas. Había permanecido afebril sin ningún otro síntoma asociado. A su llegada al Servicio de Urgencias previo a realizar el triaje, sufre una parada cardiorrespiratoria (PCR) por lo que se pasa a sala de parada y se monitoriza. En el monitor aparece ritmo de asistolia.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD A SEGUIR?

- Intubación, ventilación y compresiones torácicas 30:2.
- Ventilación con bolsa y mascarilla y administrar adrenalina.
- Ventilación y desfibrilación a 4 J/kg.
- Ventilación, compresiones torácicas 15:2 y administrar adrenalina cada 2 ciclos.
- Administrar carga de volumen a 20 ml/kg.

La respuesta correcta es la d.

La asistolia se caracteriza por la ausencia total de actividad eléctrica y mecánica efectiva en el corazón. Las maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP) y la adrenalina son esenciales en el manejo de la parada cardíaca con asistolia. Se debe mantener una **RCP de calidad** a un ritmo de **15:2**, ventilando con bolsa y mascarilla y oxígeno y realizando compresiones torácicas continuas y de forma adecuada. Se debe administrar **adrenalina intravenosa (i.v.) o intraósea (i.o.)** a una dosis de **10 mcg/kg** (0,1 ml/kg de la dilución 1:10.000, máximo de 1 mg o 10 ml), seguida de un bolo de lavado de SSF de entre 2-10

ml. Pasados 2 minutos, se deben interrumpir las compresiones y comprobar brevemente el ritmo en el monitor. En caso de detectar un **ritmo no desfibrilable** (asistolia o actividad eléctrica sin pulso), reanudar la RCP inmediatamente, manteniéndola durante 2 minutos y volviendo a comprobar el ritmo, actuando en consecuencia. La administración de adrenalina puede repetirse cada 3-5 minutos (esto supone una administración cada 2 ciclos) (Figura 1).

Se intuba al paciente, se canalizan dos vías intraóseas y posteriormente una vía central femoral. Se realizan maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada y se administran 3 dosis de adrenalina a 10 mcg/kg, una carga de volumen de SSF a 20 ml/kg y un bolo de bicarbonato. Tras esto, se observa en el monitor ritmo de fibrilación ventricular.

PREGUNTA 2. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD A SEGUIR?

- Ventilación, compresiones torácicas 15:2 y administrar adrenalina cada 2 ciclos.
- Desfibrilación a 2 J/kg ya que es un neonato, según el nuevo protocolo.
- Administrar amiodarona y adrenalina, posteriormente desfibrilación a 4 J/kg.
- Desfibrilación a 4 J/kg cada 2 ciclos y administrar adrenalina en cada ciclo.
- Desfibrilación a 4 J/kg cada ciclo y administrar adrenalina y amiodarona a partir del tercer ciclo.

La respuesta correcta es la e.

La fibrilación ventricular (FV) es un ritmo electrocardiográfico ventricular caótico y desorganizado, de mayor

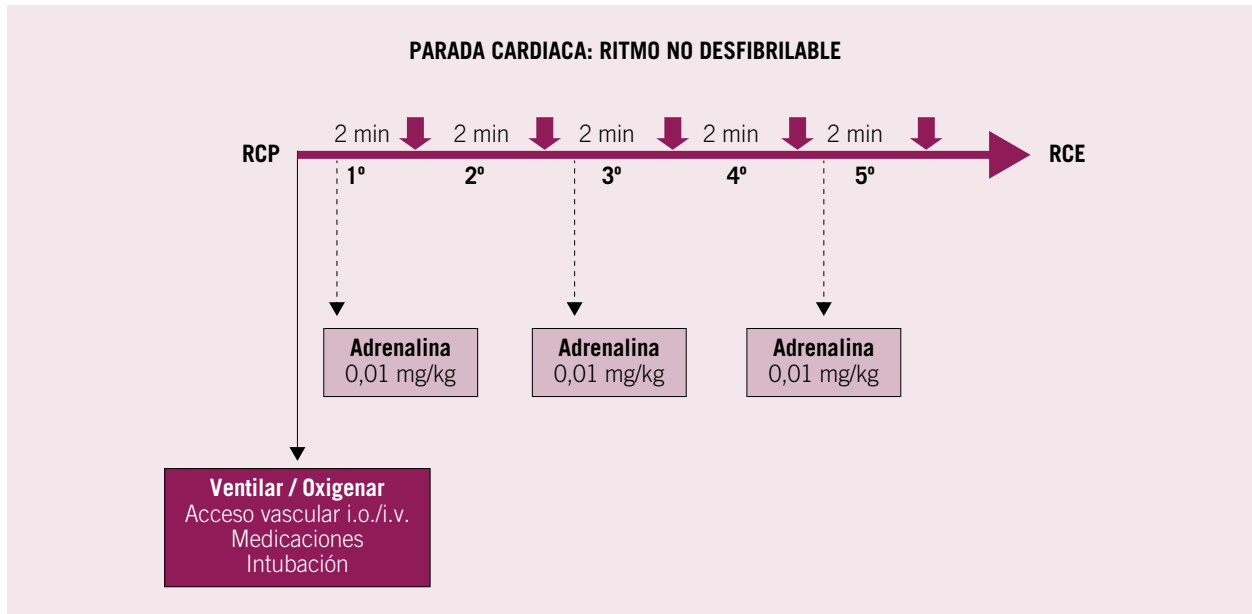


FIGURA 1. RCP en ritmo no desfibrilable.

o menor amplitud, en el que no se ven ondas o complejos normales. No hay pulso ya que no existe sístole ventricular. Cuando el ritmo identificado sea claramente una FV, se debe realizar la **desfibrilación de inmediato**. Se debe encender el desfibrilador, asegurándose de que está en modo no sincrónico y confirmar (sea con electrodos, parches o palas) que el niño tiene un ritmo desfibrilable, interrumpiendo para ello brevemente el masaje cardiaco. Se colocan los parches autoadhesivos o las palas, una debajo de la clavícula derecha y la otra en la línea media axilar izquierda, asegurándose de que no se toquen la una con la otra, y se selecciona la energía correspondiente, que es de **4 J/kg (máximo 150 J)**, administrando la descarga eléctrica. Se deben reiniciar de inmediato las maniobras de RCP sin comprobar el pulso ni el ritmo. Cuando hayan transcurrido 2 minutos, se debe comprobar el ritmo y, si este continúa siendo desfibrilable, se administrará una **segunda descarga a 4 J/kg**. Posteriormente se continúa con la RCP durante 2 minutos más, volviendo a comprobar el pulso y el ritmo. Si sigue siendo un ritmo desfibrilable, se administra la **tercera descarga a 4 J/kg** y se continúa nuevamente con la RCP. Después de la administración de la tercera descarga y tras el reinicio de la RCP, administrar **adrenalina i.v. o i.o.** a una dosis de **10 mcg/kg** (0,1 ml/kg de la dilución 1:10.000, máximo de 1 mg o 10 ml) y **amiodarona 5 mg/kg** en bolo i.v., sin interrumpir las compresiones torácicas. Se debe continuar con la RCP en ciclos de 2 minutos, administrando nuevas descargas eléctricas a 4 J/kg si el ritmo es desfibrilable,

administrando adrenalina cada 2 ciclos (cada 3-5 minutos) y administrando la segunda dosis de amiodarona tras el quinto choque si el **ritmo** continúa siendo **desfibrilable** (FV o taquicardia ventricular sin pulso) (Figura 2).

Ante este ritmo, se desfibrila en tres ocasiones y se administran bolos de adrenalina a 10 mcg/kg y de amiodarona a 5 mg/kg. Ante la inestabilidad hemodinámica que presenta el paciente, se inicia adrenalina en bomba de infusión continua. En este momento, se recibe resultado de analítica sanguínea que muestra los siguientes hallazgos: hemoglobina (Hb) 12,9 g/dl, hematocrito (Hto) 40%, plaquetas 549.000/mm³, leucocitos 25.800/mm³ [linfocitos (L) 42%, monocitos (M) 6%, neutrófilos segmentados (NS) 46%, neutrófilos basófilos (NB) 3%]. Glucosa 27 mg/dl, gasometría (equilibrio ácido-base EAB): pH 7,12, pCO₂ 40,4 mmHg, bicarbonato (HCO₃) 12,5 mmol/L, exceso de bases EB -15 mmol/L, ionograma: sodio (Na) 118 mmol/L, potasio (K) 9,1 mmol/L, cloro (Cl) 89 mmol/L, calcio (Ca) 1,19 mmol/L y reactantes de fase con proteína C reactiva (PCR) 0,3 mg/L y procacitonina (PCT) 0,42 ng/ml. El lactato es de 10,5 mmol/L.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ CAUSAS REVERSIBLES DE LA PARADA CARDIORRESPIRATORIA IDENTIFICAS Y CUÁL ES SU SOLUCIÓN?

- Presenta hipercapnia, por lo que debemos mejorar la ventilación.

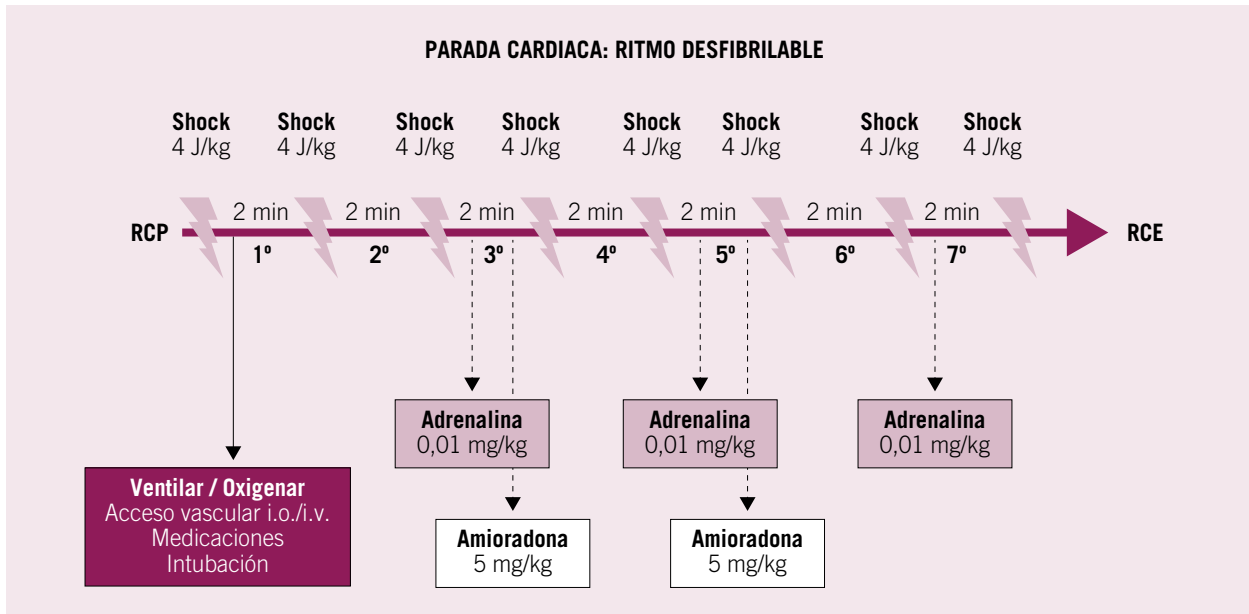


FIGURA 2. RCP en ritmo desfibrilable.

- b. Debemos iniciar antibioterapia empírica ante la sospecha de infección.
- c. Drenar neumotórax a tensión.
- d. Corregir la hiperpotasemia administrando calcio y bicarbonato.
- e. Administrar bolo de suero glucosado para corregir la hipoglucemia.

La respuesta correcta es la d.

En toda RCP se han de tener en cuenta sus posibles causas y su tratamiento. La información sobre los antecedentes del paciente y las características del episodio actual pueden ayudar a conocer la causa de la parada y aportar información sobre el pronóstico.

Las **causas reversibles** más frecuentes se pueden recordar mediante la regla nemotécnica de las 4 H y las 4 T:

- **Hipoxia:** es la causa más frecuente de la parada cardíaca en niños. Para evitar la hipoxia durante la RCP se debe ventilar al paciente con altas concentraciones de oxígeno.
- **Hipovolemia:** la hipovolemia (pérdida de volumen intravascular) es un hallazgo frecuente en la parada cardíaca. Esta puede deberse a deshidratación, hemorragia postraumática, shock séptico o shock anafiláctico. Sus causas deben ser identificadas y tratadas de forma correcta. Inicialmente se debe realizar una expansión rápida con suero salino fisiológico (20 ml/kg) para reponer el volumen circulatorio perdido.

- **Hipo o hiperkaliemia. Alteraciones metabólicas:** algunas alteraciones electrolíticas o metabólicas pueden sospecharse por la historia clínica y/o analítica. Se debe realizar un diagnóstico y tratamiento precoz de estas alteraciones. Hay que prestar una especial atención a la glucemia, ya que tanto hipo- como hiperglucemia se asocian a mayor morbimortalidad en la parada cardíaca.
- **Hipotermia:** la hipotermia aparece con frecuencia en los casos de ahogamiento. Se deben realizar maniobras de recalentamiento.
- **Neumotórax a tensión:** debe descartarse en pacientes que sufran una parada cardíaca en contexto de un traumatismo, cirugía o si estaban previamente intubados. Ante una sospecha de neumotórax a tensión, se deberá evacuar de forma urgente mediante punción con aguja y, posteriormente, colocar un drenaje torácico.
- **Tóxicos:** la intoxicación accidental o intencionada se podrá diagnosticar mediante la historia clínica o los hallazgos de laboratorio. Siempre que exista un antídoto disponible, este debe ser administrado.
- **Taponamiento cardíaco:** es una causa poco frecuente de parada cardíaca, pero puede ocurrir tras un traumatismo o tras cirugía cardíaca. Si ocurre, se debe tratar mediante punción y pericardiocentesis.
- **Tromboembolismo pulmonar:** es poco frecuente en niños. Si se sospecha, debe valorarse el tratamiento trombolítico.

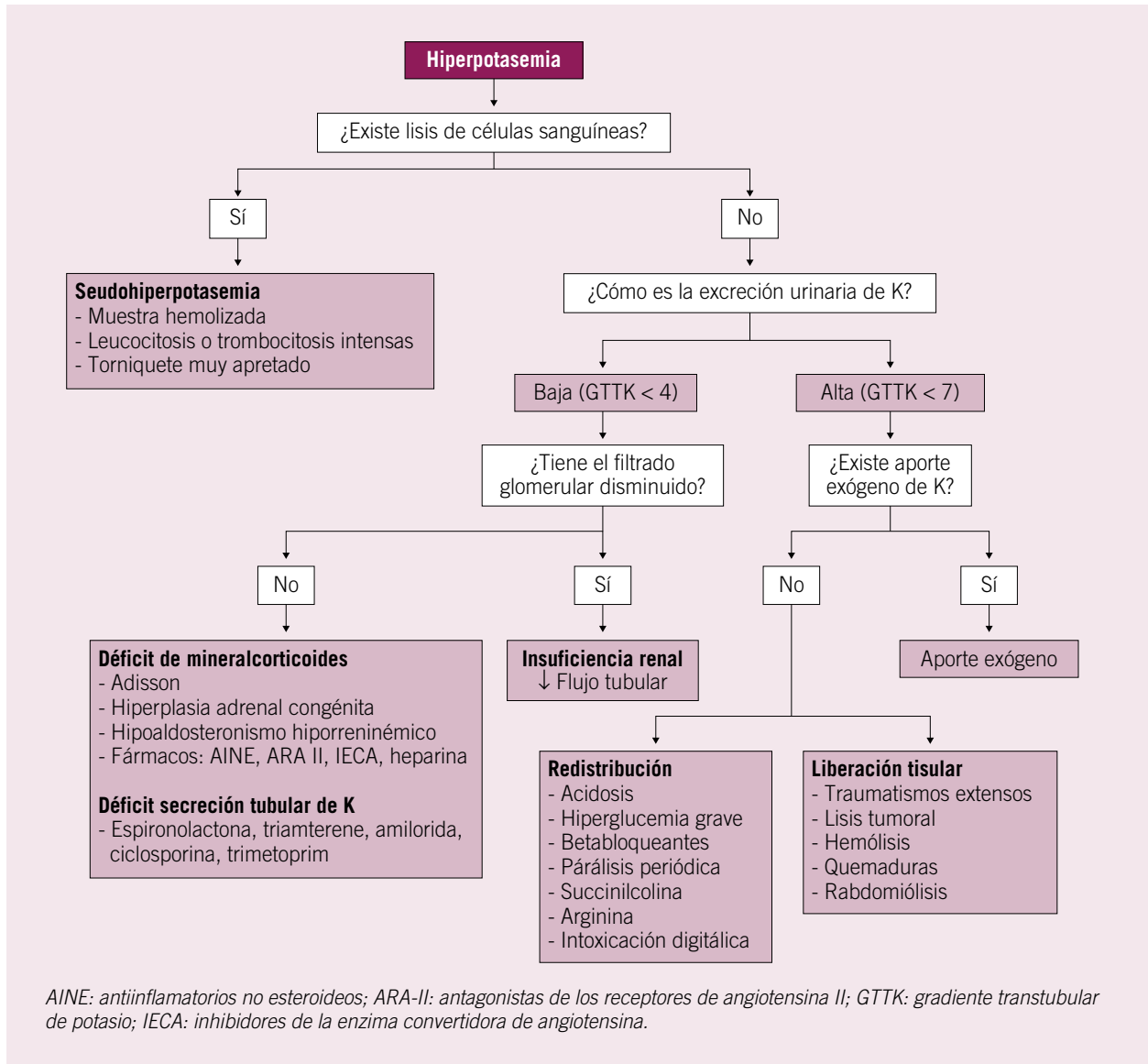


FIGURA 3. Etiología de la hiperpotasemia.

En este caso el paciente presentaba una hiperpotasemia grave (K 9,1 mmol/L), por lo que debemos pensar en ella como potencial causa reversible de la parada cardiorrespiratoria.

Se administran dos cargas de volumen de SSF a 20 ml/kg y bolos de gluconato cálcico y de bicarbonato. Tras 45 minutos de maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada recupera el ritmo sinusal y se decide traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES LA CAUSA MÁS PROBABLE DE LA HIPERPOTASEMIA?

- Enteropatía pierdeproteínas.
- Hiperplasia suprarrenal congénita.
- Sepsis.
- Tubulopatía.
- Metabolopatía.

La respuesta correcta es la b.

Entre las causas de hiperpotasemia (Figura 3) hay que distinguir las **seudohiperpotasemias** debidas a una elevación *in vitro* del potasio, relacionado con la toma o el procesamiento de la muestra (torniquetes, contracción de músculos, punción del talón, retraso en el análisis con la liberación de potasio de las células sanguíneas, etc.). También acontece cuando existe una intensa leucocito-

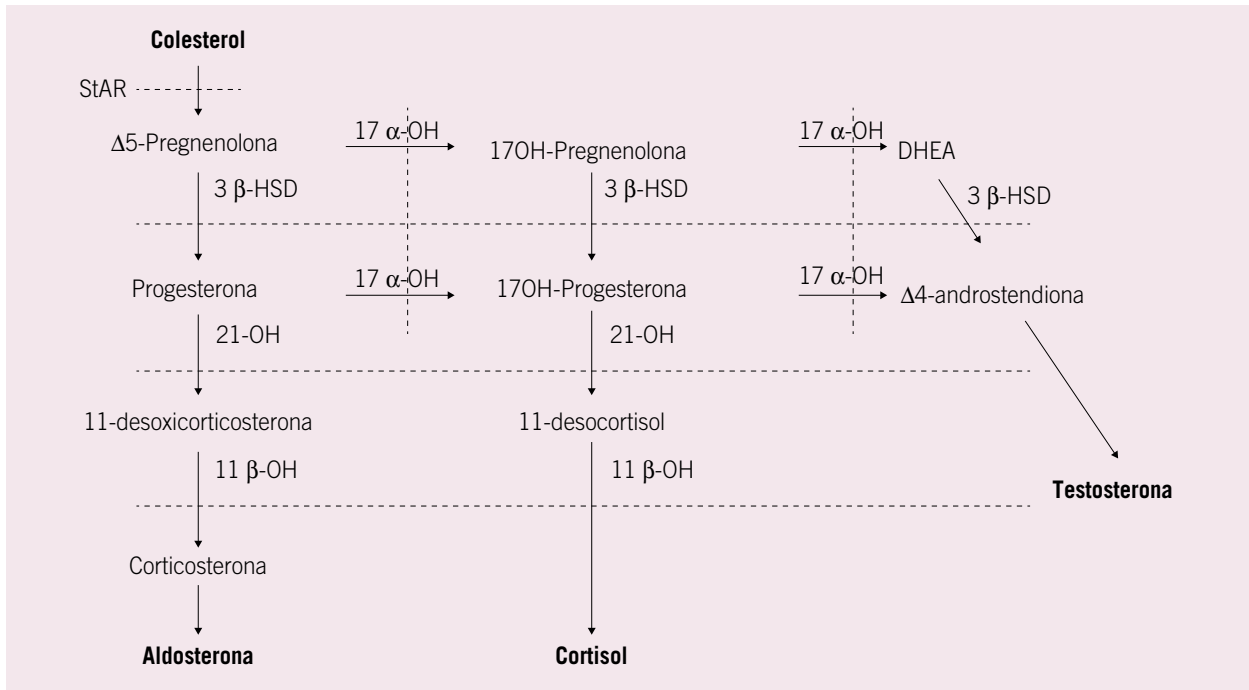


FIGURA 4. Esteroidogénesis.

sis o trombocitosis. Dentro de las **causas verdaderas** se distinguen dos grupos, en función de cómo se encuentre la excreción urinaria de K y el gradiente transtubular de potasio (GTTK). Si la eliminación de K urinaria es normal (GTTK > 7), las causas se subdividen en 3 grupos: de redistribución, de aporte exógeno o de liberación hística. En el grupo de excreción urinaria baja, destacan la insuficiencia renal, los déficits de mineralcorticoides y los déficits de secreción tubular.

No obstante, en una situación de urgencia la sospecha diagnóstica fue dada por otros parámetros analíticos: hiponatremia e hipoglucemia severa.

Así pues, un déficit de aldosterona como el que se da en la **hiperplasia suprarrenal congénita (HSC)** con déficit de 21-hidroxilasa en su forma clásica puede manifestarse como crisis de pérdida salina. El hipoaldosteronismo produjo pérdidas renales de sodio con la consiguiente hiponatremia. La incapacidad del túbulo distal de segregar iones de hidrógeno fue causa contribuyente en la acidosis, y la incapacidad de segregar potasio fue causa de la **hiperpotasemia** que determinó la **arritmia cardíaca**. El déficit de cortisol probablemente contribuyó a la **depresión de la función cardíaca** y la disminución del tono vasomotor con hipotensión arterial, y fue el causante de la **hipoglucemia** al ser una hormona contrarreguladora (Figura 4).

La HSC engloba todos los trastornos hereditarios de la esteroidogénesis suprarrenal del cortisol. El **déficit de**

21-hidroxilasa (21-OH) es la forma más frecuente y presenta dos características fundamentales: insuficiencia suprarrenal e hiperandrogenismo.

En la forma pérdida salina (PS), que es la expresión más grave de la enfermedad, existe un déficit importante de cortisol y de aldosterona que se manifiesta en ambos sexos como **crisis de pérdida salina aguda** grave en la época neonatal. Esta crisis de insuficiencia suprarrenal tiene una importante morbimortalidad si no se instaura un tratamiento adecuado; la hipoglucemia, junto con la hiponatremia grave, puede afectar al desarrollo neurológico del paciente.

El **diagnóstico hormonal** del déficit de 21-OH se basa en la demostración de niveles plasmáticos elevados de 17-OHP. En la forma PS, la renina plasmática está elevada y la relación aldosterona/renina está siempre descendida.

Todas las formas clínicas están asociadas a una anomalía en el gen CYP21A2, por lo que todos los pacientes deberían tener un **diagnóstico genético**, además del diagnóstico hormonal y clínico.

Destaca en la analítica sanguínea el ionograma con Na de 118 mmol/L, K de 9,1 mmol/L y glucosa de 27 mg/dl. Ante estos hallazgos, se sospecha hiperplasia suprarrenal congénita, forma clásica con pérdida salina.

En posteriores estudios se realiza la determinación de 17-OH-progesterona que resulta $>39,6$ ng/ml, con actividad renina y aldosterona en rango alto.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE LA HIPERPLASIA SUPRARRENAL CONGÉNITA?

- Dexametasona o prednisona.
- Furosemida, bicarbonato y calcio.
- Hidrocortisona y fludrocortisona.
- Dexametasona y fludrocortisona.
- Captopril y suplementos de sodio.

La respuesta correcta es la c.

En los niños, el objetivo primordial es la **sustitución gluco y mineralocorticoide** para evitar las crisis de pérdida salina y, además, disminuir la secreción suprarrenal de andrógenos para evitar los síntomas de virilización y obtener un crecimiento normal. El debut de 21-OH en el recién nacido debe considerarse una crisis de insuficiencia suprarrenal aguda y tratarse como tal.

La **hidrocortisona** es el tratamiento más fisiológico por tener una potencia superponible al cortisol endógeno, aunque no pueda reproducir la secreción en pulsos del cortisol y ACTH. Actualmente se propone una dosis variable en función de la edad y el estadio puberal. En neonatos es de 5 mg/día dividida en 3 dosis, que supone unos 25 mg/m²/día. En niños se pauta en torno a 15 mg/m²/día, y durante la pubertad puede ser necesario subir la dosis hasta 20 mg/m²/día.

Los pacientes con pérdida salina requieren, además, la administración de un mineralocorticoide. El más utilizado es la **9- α -fluorhidrocortisona** a una dosis de 0,1-0,2 mg/día en neonatos y lactantes; y de 0,05-0,1 mg/día en niños >2 años, dividida en dos o tres dosis. Para favorecer el efecto mineralocorticoide se administran suplementos de **cloruro sódico oral** (1-2 g por día) durante el primer año de vida.

Los pacientes con las **formas graves de déficit de 21-OH** no pueden producir suficiente cortisol en respuesta a una situación de estrés, por lo que deberemos aumentar la dosis de glucocorticoides entre 2 y 10 veces la dosis de mantenimiento, en función del grado de estrés. Ante una situación de **estrés leve** (infecciones intercurrentes) se recomienda duplicar la dosis de hidrocortisona durante los días que dure el proceso. En caso de mala tolerancia por vía oral puede administrarse hidrocortisona intramuscular. En casos de **estrés intenso** (cirugía o infecciones graves) será preciso administrar

hidrocortisona intravenosa en unas dosis aproximadas de 100 mg/m²/día. Asimismo, será necesario un tratamiento más específico que se anteponga a la crisis suprarrenal: tratamiento de la hipovolemia, deshidratación, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica e hipoglucemia si están presentes.

Se realizará, además, **corrección quirúrgica** de las malformaciones de los genitales externos preferentemente antes de los 12-15 meses de edad.

Tras el inicio del tratamiento sustitutivo presenta corrección progresiva de los trastornos hidroelectrolíticos, con normalización previa al alta.

Se mantiene hemodinámicamente inestable las primeras horas de ingreso por lo que requiere soporte inotrópico con dopamina hasta 10 mcg/kg/min y adrenalina hasta 0,4 mcg/kg/min, pudiéndose retirar estas progresivamente durante el primer día de ingreso. A nivel respiratorio permanece intubado las primeras 48 horas, extubándose sin incidencias. Se mantiene antibioterapia endovenosa empírica hasta 5 días, siendo al alta los cultivos negativos.

A nivel neurológico presenta buena evolución. Se realiza ecografía transfontanelar que no muestra alteraciones. Tras retirada de la sedoanalgesia se observan pupilas isocóricas normorreactivas, apertura ocular espontánea, correcto contacto visual, movimientos espontáneos de las extremidades, reflejos rotulianos vivos así como posición en flexión de extremidades con ligera rigidez y resistencia a la extensión. Recibe tratamiento con fenobarbital por clonías durante la reanimación, que se cambia a levetiracetam que se mantiene durante el ingreso sin presentar nuevos episodios de movimientos anormales. Se realiza seguimiento por Neurología y estimulación precoz.

A las pocas semanas del episodio se recibió resultado de estudio del gen CYP21A2 que confirmó el déficit de 21-OH.

BIBLIOGRAFÍA

1. Protocolos Endocrinología AEPED. Hiperplasia suprarrenal congénita. 2011.
2. Guidelines update for CPR. American Heart Association. 2015.
3. Novedades y actualizaciones en RCP pediátrica. Revista Española de Pediatría. 2016.
4. Recomendaciones para la Resucitación 2015 del Consejo Europeo de Resucitación (ERC).
5. Protocolo arritmias SECIP. 2013.

Neumonía necrotizante

Ponente: Irene Ramos Vicente. *Tutora:* Inés Leóz Gordillo.
Hospital Niño Jesús. Madrid.

Se trata de un niño de 5 años que acude a Urgencias de Hospital comarcal por fiebre de 3 días de evolución junto con dolor en hemitórax izquierdo, tos y discreta dificultad respiratoria. Asocia odinofagia y dolor abdominal de tipo cólico sin signos de alarma. No tiene antecedentes clínicos de interés, presentando vacunación según calendario; no ha recibido vacuna antineumocócica 13-valente. A la exploración física presenta buen estado general, objetivándose leve taquipnea con saturación normal y dolor abdominal. Se realiza radiografía de tórax que muestra neumonía en lóbulo inferior izquierdo y ecografía torácica (Figura 1), observándose derrame pleural asociado a consolidación de aproximadamente 10 mm, localización basal. Se decide ingreso con antibioterapia con cefotaxima intravenosa (i.v.) a 200 mg/kg/día. En las horas siguientes, presenta empeoramiento clínico con aumento de la dificultad respiratoria e hipoxemia por lo que se inicia oxigenoterapia con gafas nasales a 2 litros por minuto. Se repite la radiografía de tórax y la ecografía torácica, objetivándose empeoramiento radiológico con aumento de la consolidación parenquimatosa y del derrame pleural (20 mm en sedestación).

PREGUNTA 1. ¿CUÁL ES EL MANEJO MÁS ADECUADO DE ESTE PACIENTE EN EL MOMENTO ACTUAL?

- Ante empeoramiento clínico y neumonía con derrame añadiría al tratamiento clindamicina i.v. (40 mg/kg/día) para cubrir una posible neumonía necrotizante y trasladaría al paciente a una Unidad de Cuidados Intensivos.
- Cambiaría a tratamiento con amoxicilina-clavulánico (100 mg/kg/día) y trasladaría al paciente a la Unidad de Cuidados Intensivos por derrame pleural en aumento.



FIGURA 1. Derrame pleural izquierdo al diagnóstico.

- Añadiría clindamicina (40 mg/kg/día) pero, como el paciente precisa solamente 2 litros de oxígeno para mantener saturaciones, no le trasladaría a una Unidad de Cuidados Intensivos.
- Es preciso añadir tanto clindamicina (40 mg/kg/día) como vancomicina (60 mg/kg/día) para cubrir *S. aureus* metilín resistente (SAMR) y traslado a Unidad de Cuidados Intensivos.
- Se debe trasladar a una Unidad de Cuidados Intensivos para valorar la necesidad de colocación de drenaje pleural pues mide >20 mm. No cambiaría la antibioterapia.

La respuesta correcta es la a.

TABLA 1. INDICACIONES DE DRENAJE PLEURAL.*Indicaciones de drenar un derrame pleural paraneumónico*

Derrame pleural importante (>20 mm de espesor en la ecografía)

Insuficiencia respiratoria secundaria al derrame

Derrame fibropurulento (pH <7,0, glucosa <40 mg/dl, LDH >1.000 U, gérmenes en la tinción)

Fracaso en la respuesta al tratamiento antibiótico a las 48-72 horas

Ante neumonía con derrame que presenta empeoramiento tanto clínico como radiológico, es necesario optimizar la cobertura antibiótica para cubrir todos aquellos gérmenes causantes de neumonía necrotizante. En España el germen que causa con más frecuencia neumonía necrotizante es *Streptococcus pneumoniae* que en nuestro medio es sensible a la cefotaxima. Existen otros gérmenes que causan neumonía necrotizante como son *Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus* y los anaerobios. La clindamicina es un antibiótico idóneo para optimizar la cobertura antibiótica pues tiene muy buena penetrancia en el pulmón y además actúa frente anaerobios, *S. pyogenes* y ante la mayoría de las cepas de *S. aureus* meticilín resistente de nuestro medio. Los SAMR en España son sensibles en un 90% a clindamicina. Sin embargo, se debe optimizar siempre antibioterapia según las resistencias de cada área geográfica. Además la clindamicina presenta efecto inmunomodulador sobre las citoquinas. En casos de afectación clínica muy importante, datos sugestivos de infección por *Staphylococcus aureus* y/o prevalencia elevada de SAMR resistente a la clindamicina en la comunidad, se debe añadir vancomicina en vez de clindamicina. La amoxicilina-clavulánico no presenta buena cobertura ante el SAMR por lo que no aporta ningún beneficio en este caso.

Es importante que se traslade a una Unidad de Cuidados Intensivos a aquellos pacientes que presenten empeoramiento clínico progresivo, aumento rápido del líquido pleural y/o signos radiográficos de derrame complicado. Las indicaciones de drenaje pleural se muestran en la Tabla 1.

Se traslada al niño a la Unidad de Cuidados Intensivos. A la exploración física, presenta aceptable estado general, tiraje a tres niveles, hipoventilación en todo el hemitórax izquierdo, taquipnea de 43 respiraciones por minuto y saturación de oxígeno del 97% con gafas nasales a 2 litros. Se optimiza el soporte respiratorio con

oxigenoterapia de alto flujo (a 18 lpm con una FiO₂ del 40%), se extraen hemocultivos, se añade clindamicina i.v. y se repite la ecografía de tórax. La ecografía de tórax muestra derrame pleural izquierdo hipoecogénico sin trabeculaciones en su interior, de unos 20-23 mm de grosor en línea axilar. Se coloca drenaje pleural extra-yéndose líquido purulento y espeso con las siguientes características: pH: 6,51, láctico de 19 mmol/L, 0 hemáties, leucocitos 68.000/mm³ de los cuales un 90% son polimorfonucleares, proteínas 3,4 g/dl, glucosa de 3 mg/dl, LDH 28.514 U/L y adenosín deaminasa de 18,3 U/L.

PREGUNTA 2. SEGÚN LAS CARACTERÍSTICAS DEL LÍQUIDO OBTENIDO, ¿DE QUÉ TIPO DE LÍQUIDO PLEURAL SE TRATA?

- Se trata de derrame pleural de características de trasudado dado que presenta abundantes proteínas y poca glucosa.
- Se trata de un líquido pleural de tipo exudado secundario a una infección pulmonar, también llamado paraneumónico. Sin embargo no cumple criterios de empiema.
- Se trata de un derrame pleural con signos claros de infección tuberculosa pues presenta niveles elevados de adenosín deaminasa (ADA).
- El aspecto purulento, la glucosa baja, el pH < 7,1 y la LDH elevada son datos analíticos de empiema.
- Se trata de líquido pleural de características inespecíficas que no aporta información para el tratamiento.

La respuesta correcta es la d.

El líquido pleural de tipo trasudado tiene como características cifras de LDH, proteínas y células bajas con pH >7,3 y glucosa normal. Su etiología es de origen extra pleural y está en relación a problemas de presión oncótica. El líquido pleural de tipo exudado se presenta cuando se cumple > 1 criterio de los que se reflejan en la Tabla 2. La etiología del líquido pleural de tipo exudado es diversa, infecciosa, neoplásica, farmacológica etc. Cuando son secundarios a neumonía reciben el nombre de derrame paraneumónico y, según sus características, se clasifican en simple, complicado y cuando es purulento y si está más organizado, empiema (Tabla 3). El líquido pleural de etiología tuberculosa, aunque también cursa con glucosa baja y proteínas elevadas, suele presentar células de predominio linfocitario, pH <7,2 y niveles altos de ADA (>60 UI/L).

TABLA 2. DIFERENCIAS ENTRE TIPOS DE LÍQUIDO PLEURAL.

Proteínas	≥3 g/dl	<3 g/dl
Proteínas pleurales/ proteínas séricas	>0,5	≤0,5
Glucosa	<60 mg/dl	>60 mg/dl
pH	<7,3	<7,3
LDH	>200 UI/L	<200 UI/L
LDH pleural/sérica	≥0,6	<0,6
Colesterol	>60 mg/dl	<60 mg/dl
Leucocitos	>1.000/mm ³	<1.000 /mm ³

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS MICROBIOLÓGICAS ES FALSA RESPECTO A LAS PRUEBAS MICROBIOLÓGICAS QUE DEBEMOS PEDIR ANTE SOSPECHA DE NEUMONÍA NECROTIZANTE?

- Se debe procesar líquido pleural para tinción de Gram y cultivo pues son positivos en un 25% de los casos.
- Es aconsejable extraer hemocultivos dada su rentabilidad.
- La detección rápida del antígeno de neumococo (Binnax Now®) en líquido pleural es muy útil para el diagnóstico etiológico de las neumonías.
- Si existe alta sospecha de que la infección esté causada por neumococo, es aconsejable realizar PCR para éste en líquido pleural para mejorar cobertura antibiótica.
- La determinación de virus respiratorios en exudado nasofaríngeo puede ser de utilidad en época epidémica si se sospecha neumonía vírica con sobreinfección bacteriana.

La respuesta correcta es la d.

La PCR bacteriana no determina la sensibilidad de un microorganismo sino que ofrece información sobre el serotipo que produce la infección. No aporta información para decidir qué tipo de antibioterapia administrar. Se sigue recomendando la extracción de hemocultivos, siendo estos más rentables en pacientes que presenten importante afectación sistémica. Sin embargo, su rendimiento es menor si se ha iniciado antibioterapia previa a la obtención de muestras. Respecto a la rápida detección del antígeno del neumococo en líquido pleural, es muy útil para el diagnóstico de la neumonía con derrame por neumococo pues es rápida, altamente sensible y específica (sensibilidad del 90% y especificidad del 95%) y es positiva pese a la administración previa de antibióticos.

TABLA 3. DIFERENTES TIPOS DE DERRAME PLEURAL PARANEUMÓNICO SEGÚN SUS CARACTERÍSTICAS.

	<i>Características de los derrames paraneumónicos</i>		
	<i>Simple</i>	<i>Complejo</i>	<i>Empiema</i>
pH	<7,3	<7,2	<7,0
Leucocitos/mm ³	>10.000	>10.000	>15.000
Glucosa	<60 mg/dl	<40 mg/dl	<40 mg/dl
Cultivo	Negativo	Positivo	Positivo
LDH	<1.000 UI/L	>1.000 UI/L	>1.000 UI/L

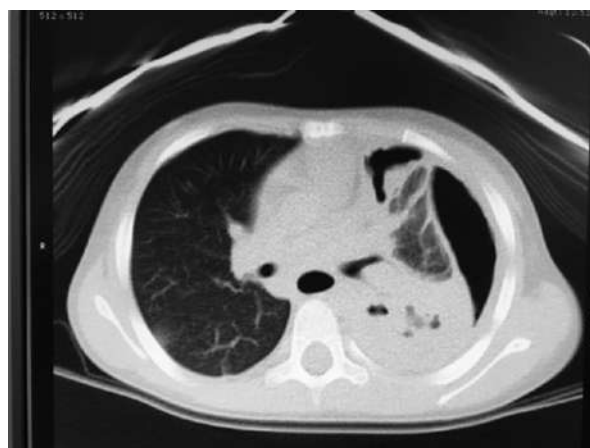


FIGURA 2. TC torácico: neumonía con focos de cavitación en lóbulo inferior izquierdo junto con neumotórax izquierdo. Líquido pleural escaso.

Tras colocación de drenaje pleural, disminuye el distrés respiratorio, persistiendo picos de febrícula y débito purulento por el drenaje que, en ocasiones, es serohemático. Se realiza tomografía computarizada (TC) torácica para descartar complicaciones (Figura 2). La TC muestra neumonía con focos de cavitación en lóbulo inferior izquierdo junto con neumotórax izquierdo sin casi líquido. Se realiza aspirado por drenaje pleural, extrayéndose abundante aire. Posteriormente, persiste el débito serohemático con burbujeo constante sin conectarse a aspiración.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ SOSPECHA EN EL MOMENTO ACTUAL? ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

- Se trata de un neumotórax secundario a la colocación de tubo de drenaje pleural. Hay que aspirarlo para extraer aire de forma persistente.



FIGURA 3. Válvula de drenaje torácico. Se conecta al extremo distal del drenaje pleural.

- b. Los hallazgos radiográficos de neumonía cavitada no concuerdan con la sospecha de neumonía necrotizante.
- c. Las imágenes del TC torácico con presencia de aire y el burbujeo persistente por el drenaje pleural pese a no estar conectado a aspiración son sugestivos de fístula broncopleurales. Su tratamiento es administración de fibrinolíticos en la cavidad pleural.
- d. Se trata de una fístula broncopleurales. El tratamiento inicial es aumentar la aspiración del drenaje pleural para retirar todo el aire.
- e. El burbujeo continuo sugiere fístula broncopleurales. Muchas de las fístulas son periféricas y se resuelven manteniendo el drenaje pleural y la antibioterapia sin precisar cirugía.

La respuesta correcta es la e.

En relación a la patogenia de la neumonía necrotizante, el mecanismo por el cual se produce la necrosis del parénquima pulmonar estaría relacionado con la oclusión trombótica de capilares alveolares asociado con inflamación adyacente, lo que da como resultado isquemia y necrosis del parénquima pulmonar. Cuando el pulmón se necrosa, el tejido necrótico se liquidifica y forma cavidades llenas de líquido. Por lo tanto, es característico y diagnóstico de neumonía necrotizante encontrar en el TC torácico cavidades en la región de consolidación. Ante sospecha de fístula broncopleurales se debe dejar un drenaje pleural, seguir con la antibioterapia y valorar evolutivamente si la fístula se resuelve por sí sola. Respecto a la fibrinólisis, cabe destacar que está contraindicada



FIGURA 4. Radiografía de tórax: imágenes sugestivas de neumotórax izquierdo, sobre todo a expensas de neumotórax basal que provoca desplazamiento de mediastino contralateral.

ante sospecha de neumotórax y fístula broncopleurales. Se indica en aquellos derrames muy organizados para destruir las tabicaciones que impiden que drene el líquido purulento por el drenaje pleural.

Se deja drenaje pleural sin aspiración, se coloca válvula de drenaje torácico (Figura 3), persistiendo salida de aire con débito casi nulo por el drenaje. Recibe alta del servicio de intensivos con evolución favorable en planta de hospitalización. Reingresa para retirada de drenaje pleural a la semana que transcurre sin incidencias. A las 3 semanas del alta el paciente acude a Urgencias por leve dificultad respiratoria y por sentir el hemitórax izquierdo más prominente. Se realiza radiografía sugestiva de neumotórax izquierdo. Se completa estudio con TC torácico que objetiva cavidades aéreas que prácticamente sustituyen el parénquima pulmonar de este hemitórax izquierdo sin signos de neumotórax (Figuras 4 y 5). Se decide mantener una actitud expectante. Aparece mejoría progresiva de la hiperinsuflación, la disnea y del atrapamiento aéreo en los días posteriores.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO A LARGO PLAZO TRAS UNA NEUMONÍA NECROTIZANTE?

- a. El pronóstico depende del germen causante de la infección.
- b. Depende de si se presentaron o no complicaciones como neumotórax o fístula broncopleurales.

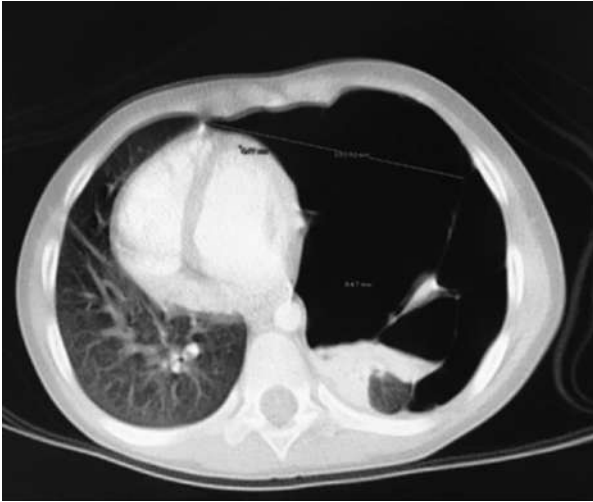


FIGURA 5. TC de tórax: cavidades aéreas que prácticamente sustituyen el parénquima pulmonar del hemitórax ocasionando desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral. No se evidencia neumotórax.

- c. Depende de la necesidad de terapia fibrinolítica/toracotomía.
- d. La evolución es buena. Menos de un 10% de los pacientes presentan síntomas respiratorios residuales y menos de un 10% de los pacientes con clínica residual presentan limitación al ejercicio para su vida diaria.
- e. La radiografía de tórax no se normaliza, persistiendo lesiones cavitadas residuales que tienden a sobreinfectarse.

La respuesta correcta es la d.

El pronóstico es bueno en casi la totalidad de los pacientes, normalizándose la radiografía de tórax a los meses de la infección y sin presentarse limitación de la actividad física. El uso de fibrinólisis o cirugía no empeora el pronóstico. Haber presentado complicaciones, como fístula broncopleurales o neumotórax alarga la estancia hospitalaria pero no repercute en el pronóstico final.

El paciente ha seguido controles en consultas externas por el Servicio de Neumología con buena evolución. La radiografía a los 5 meses de la infección presenta mínimas secuelas con leve disminución del parénquima

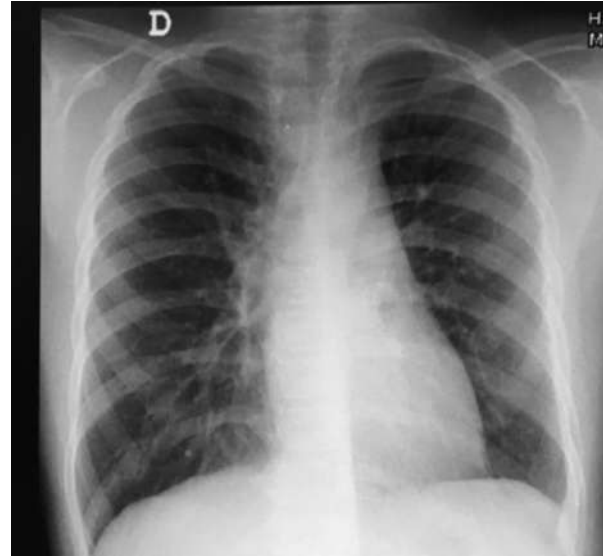


FIGURA 6. Rx con leve pérdida de volumen pulmonar en lóbulo inferior izquierdo como secuela de neumonía necrotizante previa.

pulmonar en lóbulo inferior izquierdo (Figura 6). El niño realiza vida normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Asensio O, Moreno Galdó A, Bosque García M. Derrame pleural paraneumónico. Guía diagnóstico-terapéutica. Protocolos diagnóstico terapéuticos de la AEP: Neumología; 2008.
2. Casado Flores J, Serrano A. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª edición. Madrid: Ergon; 2014.
3. Islam S, Calkins CM, Goldin AB, et al. The diagnosis and management of empyema in children: a comprehensive review from the APSA Outcomes and Clinical Trials Committee. J Pediatr Surg. 2012; 47: 2101.
4. Lozano J. Complicaciones respiratorias asociadas a neumonía bacteriana. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl>
5. Martínez Chamorro, MJ. Grupo de Patología Infecciosa AEPAP. Diagnóstico de laboratorio de la enfermedad neumocócica: utilidad del test rápido de detección del antígeno neumocócico en orina en Pediatría. Febrero 2014. Disponible en: <http://www.aepap.org/grupos/grupo-depatologia-infecciosa/> contenido
6. Mensa J, Soriano A, Llinares P, et al. Guía de tratamiento antimicrobiano de la infección por Staphylococcus aureus. Rev Esp Quimioter. 2013; 26(Suppl. 1): 1-84.

Fallo hepático agudo en niño de 10 años

Ponente: Laura Díaz Ruiz. Tutora: Rosa Calderón Checa.

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Se trata de un paciente de 10 años que ingresó derivada del Hospital Infanta Cristina en contexto de fallo hepático agudo. Ingresado en dicho centro los 7 días previos al traslado, donde consulta por cuadro de ictericia de reciente aparición, presentando en la analítica elevación de bilirrubina, transaminasas y leve coagulopatía. Había estado de campamento hacía un mes en una zona rural, aunque negaba picaduras/mordedura de animales y no refería consumo de tóxicos, setas, medicamentos u productos de herbolario. El ambiente epidémico familiar era negativo. En los días siguientes presenta empeoramiento progresivo de la función hepática, con aumento de bilirrubina total hasta 23,9 mg/dl (directa de 19 mg/dl), GPT de 3601 U/L, GOT de 3151 U/L, y actividad de protrombina de 42% a pesar de tratamiento con vitamina K. En la analítica como otros hallazgos se objetivan datos de sobrecarga férrica, con ferritina de 3.322 ng/ml, índice de saturación de transferrina (IST) de 95% y hierro de 331 mg/dl. Se mantiene afebril durante los días previos, presentando el día del traslado un pico de fiebre de 38,5°C. Al ingreso la paciente presenta aceptable estado general, con constantes en rango de normalidad, ictericia generalizada, y petequias en tronco aisladas. Presenta dolor generalizado a la palpación abdominal, con defensa voluntaria, hepatomegalia a 1,5 cm de reborde costal derecho y esplenomegalia importante. Resto sin hallazgos.

En la analítica al ingreso se evidencia hemoglobina (Hb) 10,8 g/dl, leucocitos 6.200/μl, neutrófilos 5.300/μl linfocitos 300/μl, plaquetas 29.000/μl, actividad de protrombina 33%, INR 2,34, fibrinógeno 127 mg/dl, ALT (GPT) 2.566 U/L, AST (GOT) 2.409 U/L, bilirrubina 21,8 mg/dl, LDH 318 U/L, glucosa 103 mg/dl, creatinina 0,47 mg/dl, sodio 138 mEq/L, potasio 4,07 mEq/L, proteína C reactiva (PCR) 1,74 mg/dl y procalcitonina (PCT) 48,87 ng/ml.

Se realiza una ecografía abdominal en la que se objetiva una hepatomegalia homogénea con edema periportal y vesicular, con escasa cantidad de líquido libre perihepático.

PREGUNTA 1. SEÑALE LA RESPUESTA CORRECTA RESPECTO AL FALLO HEPÁTICO:

- Se define fallo hepático como una situación de insuficiencia hepática con coagulopatía (INR >1,5) que se acompaña de encefalopatía.
- La definición de fallo hepático agudo hace referencia a pacientes que no tenían enfermedad hepática previa.
- Los casos que cursan de forma hiperaguda son los que presentan mayor incidencia de encefalopatía.
- La forma de presentación (hiperagudo, agudo, subagudo) no conlleva importancia pronóstica.
- La indicación de trasladar a un paciente a un centro de referencia de trasplante hepático es la presencia de encefalopatía.

La respuesta correcta es la b.

El fallo hepático agudo es una alteración multisistémica que cursa con una insuficiencia hepática grave definida como presencia de coagulopatía (actividad de protrombina <50% y/o INR >1,5 y/o factor V <50%) y necrosis hepatocelular, en ausencia de sepsis o coagulación intravascular diseminada, y que no se corrige con administración de vitamina K; en un paciente sin hepatopatía crónica. Si a dicha insuficiencia hepática se añade encefalopatía se habla de fallo hepático fulminante. En función de los días que el paciente ha tardado en presentar encefalopatía (partiendo del día 0 como el primer día de ictericia), se clasifica en fallo hepático hiperagudo (0-7), agudo (8-28) y subagudo (29-72). Esto conlleva una importancia pronóstica, ya que el fallo hepático

hiperagudo conlleva importante edema cerebral, aunque con una gran capacidad de regeneración, y en los casos subagudos hay mayor incidencia de encefalopatía, mientras que la de edema cerebral es baja, lo que condiciona un peor pronóstico.

Las 5 prioridades fundamentales son establecer la etiología y trasladar al paciente a un centro de referencia de trasplante hepático, iniciar terapia específica si existe, prevenir y tratar las posibles complicaciones, determinar los casos que van a requerir trasplante hepático e iniciar terapias de detoxificación y de regeneración según precise.

Se debe derivar de forma precoz a un centro con posibilidad de trasplante hepático a todo paciente con fallo hepático agudo que presenta datos de insuficiencia hepática con una actividad de protrombina <50%, antes de la aparición de signos clínicos de encefalopatía.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ PRUEBAS PLANTEARÍA COMO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO?

- Serologías de virus hepatotropos: virus de hepatitis A, B y C (VHA, B y C), virus de Epstein-Barr (VEB), citomegalovirus (CMV), virus herpes simple 1, 2 y 6, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y parvovirus B19.
- Analítica con hemograma, bioquímica con perfil férrico, colesterol y triglicéridos, coagulación y amonio, sistemático y sedimento de orina y urocultivo, hemocultivo y aspirado nasofaríngeo para detección virus.
- Inmunoglobulinas y autoanticuerpos [antinucleares (ANA), antimúsculo liso (SMA), anticuerpos de tipo 1 microsomales de hígado y riñón (anti-LKM), anticitosol hepático 1 (anti-LC1), antiantígeno soluble hepático (SLA)].
- Determinación de ceruloplasmina y cupremia.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Son múltiples las causas que pueden desencadenar una insuficiencia hepática aguda, aunque en la mayoría de los casos no se llega al diagnóstico etiológico. Vamos a dividirlo en 5 categorías:

- Infecciones: las hepatitis virales son la causa más frecuente para todos los grupos de edad. La gran mayoría producidas por virus de la hepatitis A (VHA) y B (VHB), aunque muchos otros pueden producir el cuadro: VHC, VHE, CMV, otros herpesvirus (virus herpes simple 1, 2 y 6, varicela zóster (VZV), CMV,

TABLA 1. EVALUACIÓN DE PACIENTES CON FALLO HEPÁTICO AGUDO.

Bioquímica	– Perfil hepático. Coagulación completa con factores V, VII y VIII – Amonio, α -antitripsina. Gases sanguíneos. Iones completos – Perfil renal – Hemograma con recuento y fórmula. Reticulocitos
Estudios de imagen	– Ecografía Doppler abdominal – TC craneal – Radiografía de tórax
Descartar tóxicos	– Tóxicos en orina. Valores de paracetamol en sangre
Estudios de virus	– Serologías para hepatitis A, B y C. IgM e IgG para CMV y VEB. PCR para herpes tipo VI, CMV, VEB, adenovirus, enterovirus, parvovirus, etc.
Estudio inmunidad	– Perfil de autoanticuerpos. Estudios inmunológicos específicos
Estudio metabólico	– Triglicéridos, ferritina, cobre en sangre – Ácidos orgánicos en orina y sangre – Ácidos láctico y pirúvico

VEB), echovirus, adenovirus, coxsackie, parvovirus B19. Otros: leptospirosis, sífilis, *Coxiella burnetii*, *Plasmodium falciparum*, Entamoeba histolítica.

- Tóxicos: segunda causa de fallo hepático agudo. Producen hepatotoxicidad directa: paracetamol, salicilatos, fósforo, disolventes, *Amanita phalloides*. Pueden provocar reacción idiosincrásica: isoniazida, halotano, AINEs, valproico, carbamacepina, amiodarona, tetraciclinas.
- Hepatitis autoinmunes: presencia de anticuerpos ANA o anti-SM en la tipo I, y anti-LKM en la tipo II.
- Errores innatos del metabolismo: principalmente en neonatos y lactantes. Hemocromatosis neonatal, fructosemia, tirosinemia tipo I, defectos de la síntesis de ácidos biliares, déficit de alfa-1-antitripsina y enfermedad de Wilson. En el caso de la enfermedad de Wilson la enfermedad inicia típicamente con una hepatitis subclínica que progresa lentamente hacia una cirrosis hepática con manifestaciones neuropsiquiátricas. Aun así, un pequeño porcentaje de estos pacientes se presenta en forma de hepatitis fulminante. El diagnóstico se basa en la presencia de ceruloplasmina baja (<20 mg/dl), anillo de Kayser Fleischer en la córnea, elevación de cobre en orina de 24 horas (>100 mcg/24 horas) y contenido elevado de cobre en hígado (>250 mcg/g).
- Otros: enfermedades infiltrativas (leucemias, linfomas, metástasis, tumores primarios), daño por isquemia o radiación, enfermedad venooclusiva.

En este paciente se realizaron serologías de VHA, VHB, VHC, VIH, parvovirus, CMV, VEB, herpes simple, Coxiella y Coxsackie, que fueron negativas. Se pidió detección de virus en secreción respiratoria, que fue negativa. El estudio inmunológico fue negativo para anticuerpos antinucleares, antimitocondriales, anti músculo liso y anti LKM. La determinación de ceruloplasmina y cobre fue normal, así como la determinación de alfa uno antitripsina.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD TERAPEÚTICA INICIAL MÁS ADECUADA?

- Sedar e intubar al paciente dado el cuadro de gravedad. Iniciar terapia de depuración extrahepática con MARS.
- Canalización vía central. Monitorización de constantes. Iniciar terapia de depuración extrahepática con MARS (*molecular adsorbent recirculating system*).
- Sedar e intubar al paciente. Iniciar medidas de medidas de prevención de encefalopatía hepática.
- Canalización acceso venoso. Monitorización de constantes. Iniciar medidas de prevención de encefalopatía hepática.
- Canalización acceso venoso. Monitorización. Iniciar medidas de prevención de encefalopatía hepática. Administración de plasma.

La respuesta correcta es la d.

Las medidas de soporte iniciales que se deben tomar son las siguientes: monitorización, canalización de una vía de acceso venoso, y valorar colocación de sonda vesical. Se aconseja evitar en todo lo posible la sedación, ya que podría enmascarar la encefalopatía. No se debe administrar plasma de rutina, quedando reservado solo en caso de sangrado o previo a realizar procedimientos invasivos. Respecto al tratamiento farmacológico de soporte, se debe realizar:

- Restricción hídrica al 50-60% de necesidades basales, manteniendo normovolemia.
- Tratar enérgicamente la hipoglucemia e hipotensión.
- Profilaxis hemorragia digestiva con omeprazol/ranitidina.
- Vitamina K a 1 mg/kg/día si INR >1,8.
- Plaquetas si son <20.000 o <50.000 si además hay sangrado.
- Profilaxis infecciosa con cefotaxima.

- Dar N-acetil-cisteína a 150 mg/kg/día durante 3 días. Aunque un estudio randomizado en niños ha demostrado que no muestra beneficios en el fallo hepático agudo no producido por intoxicación por paracetamol, la inocuidad del tratamiento y la difícil valoración en ocasiones para descartar una intoxicación, pueden hacer plantear su administración.
- Medidas de prevención de encefalopatía hepática: lactulosa vía oral/enemas (objetivo de 3 deposiciones líquidas al día), descontaminación intestinal (con neomicina oral) y restricción proteica.
- Intubación y ventilación mecánica si existe encefalopatía de grado III-IV.

Desde el ingreso en el hospital llama la atención la presencia de una bicitopenia (*trombopenia y leucopenia sobre todo a expensas de linfopenia*), así como un aumento de ferritina de hasta 3.322 ng/ml.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y QUÉ PRUEBA SOLICITARÍA?

- Hepatitis no A no B con aplasia medular. Biopsia/punción médula ósea.
- Síndrome hemofagocítico. Solicitaría determinación de CD25 soluble.
- Pueden existir disminución de distintas series hematológicas en contexto del fallo hepático. No precisa otras pruebas adicionales.
- a y b son ciertas.
- Todas son ciertas.

La respuesta correcta es la d.

En el fallo hepático no tiene por qué haber una disminución de las series hematológicas de forma rutinaria. Si aparece, debe hacer pensar en entidades etiológicas concretas, como son la hepatitis con aplasia medular, el síndrome hemofagocítico (SHF), o una infección por parvovirus B19. La hepatitis con aplasia medular ocurre en un pequeño porcentaje de los pacientes, y se cree que puede estar relacionada con una infección por el virus herpes humano 6, aunque no se ha establecido por el momento. El SHF o linfocitosis hemofagocítica (HLH) se caracteriza por una activación patológica del sistema inmune, con proliferación no maligna e incontrolada de macrófagos y linfocitos T, asociada a una hiperproducción de citoquinas. El diagnóstico se realiza a través de una serie de criterios establecidos

TABLA 2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS SHF (HLH-2004).

CRITERIOS		
Clinica	Laboratorio	Biología molecular
Fiebre $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$	<ul style="list-style-type: none"> - Citopenias (afectando 2 o 3 series) - Hb >9 g/dl, plaquetas <100.000 - Neutrófilos <1.000 	Mutación de PRF1, UNC13D, Munc 18-2, Rab27a, STX 11, SH2D1A O BIRC4. De ser posible, se realizará para obtener el diagnóstico molecular
Esplenomegalia	<ul style="list-style-type: none"> - Hipertrigliceridemia >265 mg/dl y/o hipofibrinogenemia <150 mg/dl - Hemofagocitosis en MO, bazo, ganglios o hígado - Función baja o nula de NK - Ferritina >500 mcg/L (en general >3.000) - CD25 elevado $>2,4$ U/ml 	

Hb: hemoglobina; MO: médula ósea; NK: natural-killer.

TABLA 3. CLASIFICACIÓN DE SHF.

Formas primarias	Formas secundarias
<ul style="list-style-type: none"> - Mutaciones: gen de la perforina, Munc13-4, UNC13D gene, STX11, Munc18-2 - Inmunodeficiencias: <ul style="list-style-type: none"> - Síndrome linfoproliferativo ligado al cromosoma X - Síndrome de Chediak Higashi - Síndrome de Griscelli - Inmunodeficiencia ligada al X - Enfermedad granulomatosa crónica 	<ul style="list-style-type: none"> - Infección (agentes infecciosos, toxinas) - Productos endógenos (daño tisular, productos metabólicos) - Enfermedades reumáticas: síndrome de activación macrofágica (SAM) - Enfermedades malignas

(Tabla 2). Se han descrito formas primarias y secundarias (Tabla 3).

En el caso de este paciente se realizó punción de médula ósea a las 24 horas del ingreso, en la que se ven extensas áreas hipocelulares (el tejido hemopoyético ocupa aproximadamente un 20% de la superficie de la médula ósea), junto frecuentes macrófagos con imágenes de hemofagocitosis. Esta imagen no es específica pero obliga a descartar un SHF.

Se realizó determinación de CD25, que estaba elevado (6.215 U/ml), y determinación de triglicéridos que fue normal (161 mg/dl). En este caso el paciente podría cumplir criterios: ferritina >3.000 mcg/L, aumento de CD25, hipofibrinogenemia, hemofagocitosis en médula ósea (aunque la imagen no era específica), y esplenomegalia. Respecto a la afectación hematológica, presentaba plaquetopenia y linfopenia (pero no cumplía criterios de anemia y neutropenia), había presentado un único pico de fiebre (con crecimiento de E. coli en hemocultivo), añadido a la dificultad de saber si las otras alteraciones se pueden justificar solo por el fallo hepático.

En este punto otro reto que se plantea es si el paciente es candidato a trasplante hepático. Aquellos pacientes que presenten encefalopatía hepática deben ser incluidos

TABLA 4. CRITERIOS DE INCLUSIÓN PARA TRASPLANTE HEPÁTICO.

Criterios del King's College	<ul style="list-style-type: none"> - Tiempo de protrombina >50 segundos - Tiempo de aparición de encefalopatía tras ictericia >7 días - Etiología: hepatitis no A, no B, no C o tóxica - Edad menor de 10 años o mayor de 40 - Bilirrubina $>17,5$ mg/dl La concurrencia de 3 de estos criterios o bien aisladamente un tiempo de protrombina mayor de 100 segundos son indicación de trasplante hepático
	<i>FHA secundario a intoxicación por paracetamol:</i> <ul style="list-style-type: none"> - pH $<7,3$ tras 24 horas de la intoxicación (independientemente del grado de encefalopatía) - Creatinina $>3,4$ mg/dl - Encefalopatía grado III o IV - Tiempo de protrombina >100 segundos
Criterios de Clichy	<ul style="list-style-type: none"> - Factor V $<20\%$ en dos determinaciones junto encefalopatía hepático grado III-IV

FHA: fracaso hepático agudo.

en lista de trasplante. Los criterios del *King's College* y los de Clichy, son criterios que ayudan a establecer la indicación de trasplante (Tabla 4). Otra prueba que se realiza en algunos centros es el aclaramiento con verde de indocianina, un colorante que se administra vía intravenosa, siendo captado por el hígado y excretándose por la bilis.

TABLA 5. ESTADIOS ENCEFALOPATÍA HEPÁTICA.

Estadio	Clínica	EEG
Grado I: Pródromos	Orientación espacial alterada, cambios en el ritmo del sueño alteraciones menores de la conciencia o de la motricidad, tremor	Cambios mínimos
Grado II: Confusión	Confuso, letargia/agitación pero responde a órdenes, confusión hiperventilación, disartria, asterixis, hipertonia, hiperreflexia	Lento generalizado
Grado III: Estupor	Dormido casi todo el tiempo pero se despierta con la voz, respuestas incoherentes, temblor intencional	Lento anormal
Grado IV: Coma	No responde a estímulos, ausencia de movimientos espontáneos, respiración irregular, pupilas perezosas	Ondas delta

El paciente presenta en las siguientes 72 horas descenso de las transaminasas y comienza con cuadro de apatía, tendencia al sueño y cambios de humor marcados sugerentes de encefalopatía hepática grado I, que progresa rápidamente a grado II/III en las siguientes horas.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD MÁS ADECUADA EN ESTE MOMENTO?

- Intubar al paciente e iniciar sedación con remifentanilo. Realizar prueba de imagen. Iniciar terapia de depuración extracorpórea con MARS (*Molecular Adsorbents Recirculating System*).
- Sedar e intubar al paciente. Realizar prueba de imagen. No es necesario iniciar MARS.
- Sedar e intubar al paciente. Colocación de catéter de medición de presión intracraneal.
- Sedar e intubar al paciente. Inducir coma barbitúrico.
- Intubar al paciente e iniciar sedación con midazolam y fentanilo. Realizar prueba de imagen. Iniciar terapia de depuración extrarrenal con MARS.

La respuesta correcta es la a.

El reconocimiento y tratamiento de la encefalopatía es de vital importancia para el pronóstico del paciente. El edema cerebral es la causa principal de mortalidad. Suele aparecer en pacientes con encefalopatía grado III-IV, y existe una relación directa entre el grado de encefalopatía y la incidencia y gravedad del edema cerebral. Existen 4 estadios clínicos de encefalopatía (Tabla 5), siendo los cambios iniciales muy sutiles.

Está indicado realizar un TC craneal en caso de signos de hipertensión intracraneal o encefalopatía grado II o superior, para determinar el grado de edema. Uno de los puntos importantes en el tratamiento de la encefalopatía hepática son las medidas antiedema cerebral:

conseguir una adecuada oxigenación y ventilación del paciente (PCO₂ en torno 35), tensiones arteriales en rango adecuado que consigan una adecuada presión de perfusión cerebral, cifras de hemoglobina superior a 12 g/dl, cabeza del paciente recta con ligera elevación de 30°, sedación con remifentanilo y propofol (ya que al revertir su efecto de forma rápida al retirarlos, permitiendo realizar ventanas para valorar el estado neurológico del paciente), buscar aumento de la osmolaridad plasmática con suero hipertónico, para conseguir sodios (Na) en rangos alto de la normalidad (145-155 mEq/L), y en caso de que no se consiga una presión de perfusión cerebral suficiente, intensificar tratamiento hiperosmolar (Na hasta 160 mEq/L) e inducción de coma barbitúrico. En caso de precisar relajante muscular, se debe usar cisatracurio (no se metaboliza a nivel hepático ni renal). No existen unos criterios definidos de indicaciones de monitorización de la presión intracraneal en niños, necesitando valorar los riesgos y beneficios que supone para el paciente. En adultos se recomienda en pacientes con edema cerebral importante, encefalopatía grado IV, o grado III rápidamente progresiva. Respecto a la utilización de la terapia MARS, en un metaanálisis reciente ha demostrado que mejora la supervivencia en estos pacientes. Su uso está indicado en las siguientes situaciones: pacientes con insuficiencia hepática aguda o fallo hepático fulminante con disfunción renal que precisa diálisis o fallo hepático fulminante con edema cerebral y encefalopatía grado II o superior, siempre y cuando cumplan una de las dos siguientes:

- Capacidad de regeneración.
- Tributario de trasplante hepático.

Dado el empeoramiento rápido progresivo, el 2º día de ingreso entra el lista de trasplante hepático, en urgencia cero, presentando en la analítica en este momento los

siguientes parámetros: ALT (GPT) 840 U/L, AST (GOT) 519 U/L, bilirrubina 16,6 mg/dl, actividad de protrombina 23%, INR 3,20, TTPa 69 s, fibrinógeno 33 mg/dl. El 4º día de ingreso se realiza trasplante ortotópico total de donante cadáver, con realización de anastomosis vascular directa. El procedimiento transcurre sin incidencias, con buena evolución posterior, con mejoría progresiva de los parámetros, pudiendo extubarse a los 3 días de la intervención, presentando una exploración neurológica normal al despertar.

Tras la cirugía mantiene la bicitopenia, sin recuperación completa en ningún momento. Se mantiene afebril, con buen funcionamiento del injerto, e inicia tratamiento inmunosupresor con tacrolimus sin incidencias.

A los 5 meses ingresa de nuevo en UCIP en contexto de shock hemorrágico (epistaxis importante con hipotensión). Se objetiva nuevo aumento de la esplenomegalia, nuevo empeoramiento del perfil hepático (GPT 5.106 U/L, GOT 17.223 U/L, LDH 11.256 U/L, bilirrubina 12 mg/dl), aunque sin coagulopatía, y trombopenia más marcada además de hipoalbuminemia.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL ES LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA Y QUE ACTITUD SE DEBE TOMAR?

- Rechazo agudo del injerto. Administración de corticoides.
- Hepatitis de probable causa infecciosa. Repetir serología virus hepatotropos.
- Nuevo fallo hepático en contexto de un SHF. Repetir pruebas diagnósticas de SHF.
- Posible infección por VEB. Determinación de carga viral.
- c y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Ambas podrían ser opciones válidas. Otro cuadro que podría presentar es un rechazo, pero en este caso sería crónico, que es el que se presenta a partir del 3º mes de trasplante. El rechazo agudo es el que aparece en la primera semana hasta los 12 días. Al ser un paciente inmunodeprimido podría presentar una reactivación del VEB, presentado el cuadro descrito.

Se repitió médula ósea, en la que se veía un 15% de hemofagocitosis. Se realizó determinación de ferritina, en la que presentaba niveles aumentados hasta 24.129 ng/ml, y determinación de CD25 que también estaba

elevado. Ante los hallazgos y el cumplimiento de criterios de SHF, se interpretó que el cuadro era similar al que había realizado previamente, y que la causa probable era un SHF primario, por lo que se inició tratamiento con quimioterapia según protocolo (guías HLH-2004). Tras el inicio del ciclo presentó mejoría franca de los parámetros hepáticos, con estabilización clínica, pudiendo ser dado de alta a planta.

Un estudio reciente ha intentado determinar si existen diferencias clínicas entre un fallo hepático de causa desconocida y aquellos en relación a SHF, encontrando que los pacientes con SHF presentan mayor incidencia de esplenomegalia, hipoalbuminemia, trombopenia, anemia, y elevación de PCR de forma estadísticamente significativa, así como mayor mortalidad. En series publicadas se ha señalado la importancia de llegar al diagnóstico de SHF de forma precoz, ya que el inicio del tratamiento con quimioterapia puede evitar la necesidad de trasplante hepático.

Los diagnósticos finales del paciente fueron:

- Síndrome hemofagocítico.
- Fallo hepático agudo fulminante con trasplante hepático.

BIBLIOGRAFÍA

- Horslen S. Acute liver failure and transplantation in children. S Afr Med J. 2014; 104(11): 808-12.
- Tung J, Hadzic N, Layton M, Baker AJ, Dhawan A, Rela M, et al. Bone marrow failure in children with acute liver failure. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2000; 31(5): 557-61.
- Ryu JM, Kim KM, Oh SH, Koh KN, Im HJ, Park CJ, et al. Differential clinical characteristics of acute liver failure caused by hemophagocytic lymphohistiocytosis in children. Pediatr Int. 2013; 55: 748-52.
- Delgado MA, Alvarado F. Fallo hepático agudo. An Pediatr Contin. 2008; 6(4): 211-7.
- Bernal W, Auzinger G, Sizer E, Wendon J. Intensive Care Management of Acute Liver Failure. Semin Liver Dis. 2008; 28: 188-200.
- Kamat P, Kunde S, Vos M, Vats A, Heffron T, Romero R, Fortenberry JD. Invasive intracranial pressure monitoring is a useful adjunct in the management of severe hepatic encephalopathy associated with pediatric acute liver failure. Pediatr Crit Care Med. 2012; 13(1): 33-8.
- Amir AZ, Ling SC, Naqvi A, Weitzman S, Fecteau A, Grant D, et al. Liver Transplantation for Children With Acute Liver Failure Associated With Secondary Hemophagocytic

- Lymphohistiocytosis. *Liver Transpl.* 2016; 22(9): 1245-53.
8. He GL, Feng L, Duan CY, Hu X, Ming-Xin CY, Gao Y. Meta-analysis of survival with the molecular adsorbent recirculating system for liver failure. *Int J Clin Exp Med.* 2015; 8(10): 17046-54.
 9. Ortega López J, Quintero Bernabeu J, Renter Valdovinos L. Protocolo diagnóstico terapéutico insuficiencia hepática aguda-fallo hepático fulminante. *Protocolos SECIP;* 2013.
 10. Dapena JL, Díaz C, Bastida P, Llorca A, Elorza I, Olivé T, et al. Síndrome hemofagocítico: expresión de diversas entidades nosológicas. *An Pediatr (Barc).* 2009; 71(2): 110-1.

Niña de 11 años con dolor abdominal y taquicardia

Ponente: Juan Francisco Collado Caparrós. Tutora: Sara Alejandra Díaz Santamaría.

Hospital Regional Universitario de Málaga.

Se trata de una niña de 11 años y 10 meses que acude a Urgencias por un cuadro de una semana de evolución consistente en dolor abdominal difuso, 3-4 vómitos diarios con deposiciones de consistencia y frecuencia normales, y astenia. Durante este tiempo ha permanecido afebril y refiere inflamación autolimitada de tobillo izquierdo sin traumatismo previo unos días antes.

Entre los antecedentes personales destaca que nace de un embarazo controlado con parto y periodo neonatal sin incidencias, alimentación adecuada a su edad con buena ganancia ponderoestatural y vacunación según calendario. Realiza actividad física normal. No cuenta historia previa de pérdida de peso, artralgias, cefalea ni otra sintomatología.

En la exploración física presenta:

- Mediano estado general con palidez cutánea, frialdad acra y relleno capilar de 3 segundos.
- Taquipnea de 40 respiraciones por minuto (rpm), tiraje supraesternal leve con saturación de oxígeno (SaO₂) 88-90%.
- Taquicardia de 150 latidos por minuto (lpm) con ritmo de galope.
- Hepatomegalia de 2 centímetros con abdomen blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal.

En la analítica sanguínea se encuentran los siguientes valores:

- Hemograma: hemoglobina (Hb) 9,9 g/dl (volumen corpuscular medio 65,8 fL, hemoglobina corpuscular media 21,2 pg), plaquetas 636.000/mm³, leucocitos 12.700/mm³ (neutrófilos 8.900/mm³, linfocitos 3.100/mm³, eosinófilos 100/mm³).
- Bioquímica: glucosa 111 mg/dl, urea 44 mg/dl, creatinina 0,81 mg/dl, sodio 140 mEq/L, potasio 4,3 mEq/L, cloro 100 mEq/L, amilasa 38 U/L, lipasa 98 U/L, lactato deshidrogenasa (LDH) 269 U/L, aspartato



FIGURA 1. Radiografía de tórax al ingreso.

transaminasa (GOT) 26 U/L, alanino transaminasa (GPT) 14 U/L, ácido láctico 2,6 mmol/L, proteína C reactiva (PCR) 20 mg/L.

- Gasometría venosa: pH 7,39, pCO₂ 42,3 mmHg, bicarbonato (HCO₃) 24,2 mmol/L, exceso de bases (EB) 1,3 mmol/L.

Se solicita radiografía de tórax que se muestra en la Figura 1.

PREGUNTA 1. ANTE ESTOS DATOS, ¿QUÉ ACTITUD SE DEBE TOMAR?

- a. Parece un cuadro de gastroenteritis. Debido a la inestabilidad hemodinámica, la rehidratación oral estaría contraindicada. Se debe canalizar una vía periférica e iniciar administración de suero salino fisiológico.
- b. Solicitar ecografía abdominal urgente para descartar apendicitis aguda.

- c. La paciente se encuentra en insuficiencia cardiaca. Hay que iniciar oxigenoterapia e ingresarla en UCIP.
- d. Debido a la mala perfusión periférica y la presencia de vómitos, se debe realizar punción lumbar e iniciar antibioterapia empírica.
- e. En la radiografía se observa foco de condensación neumónica. Hay que tramitar ingreso en planta con oxígeno en cánulas nasales y antibioterapia empírica tras extracción de hemocultivo.

La respuesta correcta es la c.

La paciente presenta signos de bajo gasto cardiaco (mala perfusión periférica y relleno capilar enlentecido) con taquicardia compensadora. En la radiografía de tórax se objetiva cardiomegalia con derrame pleural bilateral (confirmado posteriormente con ecografía de tórax) que junto con el hallazgo de hepatomegalia, debe hacer sospechar una insuficiencia cardiaca (opción c correcta). No presenta disminución de la consistencia de las deposiciones ni un incremento en la frecuencia de las mismas (opción a incorrecta). Tampoco presenta dolor abdominal localizado en fosa ilíaca derecha y el abdomen es blando y depresible sin presentar signos de irritación peritoneal por lo que es poco probable el diagnóstico de apendicitis aguda (opción b incorrecta). Asimismo, la paciente se encuentra afebril y no hay otros datos que nos hagan sospechar etiología infecciosa (opciones d y e incorrectas).

A su ingreso en UCIP se objetivan cifras de tensión arterial (TA) de 135/105 mmHg (>p99 para sexo, edad y talla). Los pulsos femorales y pedios son simétricos mientras que el radial y braquial izquierdos son muy débiles respecto a los contralaterales. Se repite radiografía de tórax que muestra empeoramiento del edema pulmonar (Figura 2) y se realiza además electrocardiograma de 12 derivaciones (ritmo sinusal a 150 lpm sin otros hallazgos significativos) y ecocardiografía que muestra ventrículo izquierdo dilatado con disfunción grave (fracción de eyección entre 15-20%) sin datos de hipertrofia.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ TRATAMIENTO DE LOS SIGUIENTES NO ESTARÍA INDICADO?

- a. Diuréticos.
- b. Inotrópicos.
- c. Vasodilatadores.
- d. Antiagregantes plaquetarios.
- e. Antiarrítmicos.



FIGURA 2. Empeoramiento del edema pulmonar.

La opción correcta es la e.

El tratamiento de la insuficiencia cardiaca tiene como objetivo mejorar la perfusión tisular. Para ello utilizaremos diuréticos para disminuir la precarga (opción a), inotrópicos para aumentar la contractilidad (opción b), y vasodilatadores para disminuir la poscarga (opción c). Los antiagregantes plaquetarios están indicados en todos los niños por el alto riesgo de trombos en cavidades dilatadas con estasis sanguíneo (opción d). Los antiarrítmicos no están indicados de forma profiláctica (opción e es la que no está indicada).

Se canaliza vía central y se inician perfusión de milrinona hasta 1,2 mcg/kg/min, furosemida y ácido acetilsalicílico a dosis antiagregante.

PREGUNTA 3. PARA EL DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS SE DEBE SOLICITAR EN PRIMER LUGAR?

- a. Ecografía abdominal.
- b. Cortisol en orina.
- c. Determinación de metanefrinas en plasma y orina.
- d. Gammagrafía renal con DMSA marcado con Tc99.
- e. Angiografía renal.

La respuesta correcta es la a.

La etiología más frecuente de hipertensión arterial (HTA) en el niño es secundaria, siendo las causas de origen renal (parenquimatoso o vascular) las más comunes. La realización de pruebas complementaria para el diagnóstico etiológico tiene un carácter secuencial o esca-

lonado. De todas las anteriores, la ecografía abdominal es la única que se encuentra entre las pruebas de primer nivel (opción a correcta). El resto de pruebas son de segundo o tercer nivel, y se solicitarán en función de los resultados de las de primer nivel y las características de cada caso (opciones b, c, d y e incorrectas).

Se realiza ecografía abdominal que muestra engrosamiento irregular y asimétrico de la pared de la aorta desde el hiato aórtico hasta la salida de las arterias renales. En el estudio con Doppler se objetiva un buen relleno de la luz aórtica, tronco celíaco y arteria mesentérica superior mientras que la arteria renal derecha presenta un flujo turbulento y disminuido comparado con la izquierda que sugiere estenosis de la arteria renal derecha.

Debido a este hallazgo y a la diferencia en la intensidad de pulsos entre miembro superior izquierdo y el resto, se toman cifras de TA diferencial entre los 4 miembros encontrando gradiente de TA (TA media en miembro superior izquierdo 60 mmHg y en resto de miembros en torno a 100 mmHg). Se decide completar estudio con ecografía doppler de troncos supraaórticos que muestra engrosamiento de la pared arterial de subclavia, axilar y parte proximal de radial izquierdas con carótida izquierda y subclavia y carótida derechas sin alteraciones.

PREGUNTA 4. TRAS OBTENER ESTOS DATOS, ¿CUÁL SERÍA LA PRINCIPAL HIPÓTESIS DIAGNÓSTICA?

- Enfermedad de Kawasaki.
- Granulomatosis de Wegener.
- Síndrome de Churg Strauss.
- Arteritis de Takayasu.
- Púrpura de Schönlein-Henoch.

La respuesta correcta es la d.

Ante el hallazgo en las pruebas complementarias debemos sospechar una vasculitis de grandes vasos. De las opciones anteriores, la única que afecta a grandes vasos es la arteritis de Takayasu (opción d correcta). Se trata de una enfermedad inflamatoria granulomatosa crónica que afecta a la aorta y sus ramas principales, pudiendo dar estenosis y oclusión o dilatación y formación de aneurismas. Aunque la edad más frecuente de aparición es en la tercera o cuarta década de la vida, puede iniciarse en la edad pediátrica siendo la tercera vasculitis más frecuente en este grupo de edad. La incidencia en mujeres es superior a varones con una relación

2:1. La enfermedad de Kawasaki afecta preferentemente a menores de 5 años siendo criterio imprescindible para su diagnóstico la presencia de fiebre durante al menos 5 días, ausente en la paciente. Tampoco presenta ninguno de los demás criterios clínicos (inyección conjuntival no exudativa, cambios en labios y cavidad oral, linfadenopatía cervical, exantema polimorfo cambiante y cambios en extremidades), por lo que la opción a es incorrecta. El resto son vasculitis que afectan predominantemente a pequeños vasos. La granulomatosis de Wegener altera predominantemente a tracto respiratorio superior e inferior y suele asociar glomerulonefritis (opción b incorrecta). El síndrome de Churg Strauss suele presentarse en pacientes con historia previa de alergia y asma y cursa con eosinofilia >10%, mono o polineuropatía e infiltrados pulmonares migratorios (opción c incorrecta). La púrpura de Schonlein-Henoch se manifiesta clínicamente por púrpura palpable no trombopénica de predominio en miembros inferiores, dolor abdominal por edemas y hemorragias en la pared intestinal, afectación renal manifestada más frecuentemente como hematuria, y artralgias y artritis que suelen ser transitorias (opción e incorrecta).

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS ES NECESARIA PARA CONFIRMAR EL DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA?

- Angiotomografía computerizada (angio TC).
- Angioresonancia magnética (angio RM).
- Angiografía convencional.
- a o b son correctas.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Tanto la angiografía convencional, angio TC o angio RM son pruebas válidas para confirmar el diagnóstico de arteritis de Takayasu (opción e correcta) tal y como se demuestra en los criterios diagnósticos EULAR/PRINTO/PRES (Tabla 1). Aunque la angiografía convencional continúa siendo el gold standard, ya que permite visualizar flujo y detectar extensión de colaterales, en niños puede sustituirse por otro procedimiento menos invasivo. La angio RM puede identificar estenosis, dilataciones y engrosamientos de la pared arterial siendo su principal limitación su escasa disponibilidad en muchos centros. El angio TC también es útil para detectar las lesiones patológicas siendo su principal desventaja la gran exposición a radiación.

TABLA 1. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS EULAR/PRINTO/PRES DE ARTERITIS DE TAKAYASU.

Mandatorio:

Anormalidades angiográficas (convencional, TC o RM) de aorta o sus ramas principales (aneurismas o dilatación, estrechamiento, oclusión o engrosamiento de la pared arterial no debida a displasia fibromuscular)

Al menos 1 de los siguientes:

- Pulsos disminuidos y/o claudicación de extremidades
- Discrepancia en las cifras de TA sistólica entre los cuatro miembros con una diferencia >10 mmHg en cualquier extremidad respecto al resto
- Soplo en aorta o en alguna de sus ramas principales
- HTA sistólica o diastólica >p95 para la altura
- VSG >20 mm/hora o cualquier valor de PCR superior al normal

VSG: velocidad de sedimentación glomerular; PCR: proteína C reactiva.

Se solicita angio TC a la paciente (Figura 3) que muestra engrosamiento concéntrico de la pared de la arteria subclavia izquierda desde su origen, que condiciona una estenosis significativa con una luz filiforme con vascularización colateral hacia el brazo. Además se visualizan varios segmentos de engrosamiento concéntrico de la pared aórtica a nivel abdominal afectando a la salida de tronco celíaco, arteria mesentérica superior y arterias renales con un ostium de salida filiforme en la derecha.

La paciente cumple el criterio mandatorio y 3 de los criterios adicionales (déficit de pulsos, diferencia de TA en miembro superior izquierdo e HTA) por lo que se confirma el diagnóstico de arteritis de Takayasu grado V (Tabla 2).

PREGUNTA 6. ¿QUÉ TRATAMIENTO DE LOS SIGUIENTES SE DEBE INICIAR EN PRIMER LUGAR?

- a. Inmunoglobulinas.
- b. Corticoides.
- c. Ciclofosfamida.
- d. Infliximab.
- e. Tocilizumab.

La respuesta correcta es la b.

Los corticoides continúan siendo el tratamiento de primera línea en el tratamiento de la arteritis de Takayasu (opción b correcta). Los inmunosupresores como metotrexate, azatioprina, mofetil micofenolato y ciclofosfamida constituyen el tratamiento de segunda línea y con frecuencia se requieren como tratamiento adicional a los corticoides (opción c incorrecta). En los últimos años,

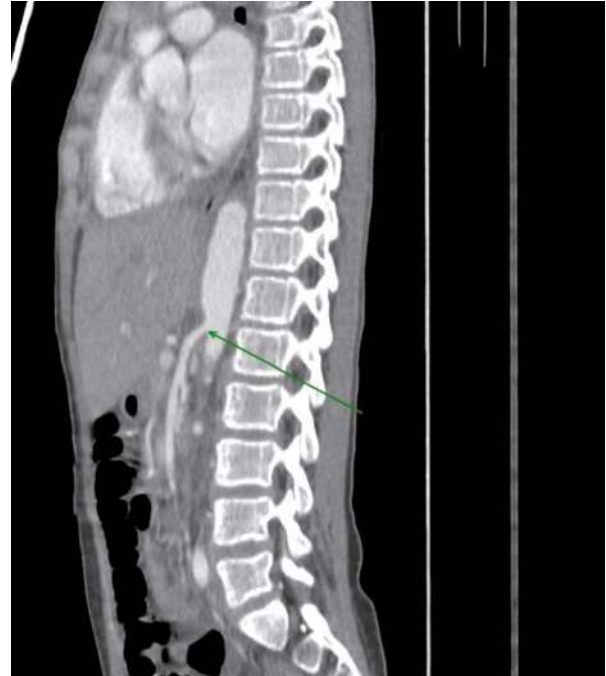


FIGURA 3. Angio TC.

TABLA 2. GRADOS DE AFECTACIÓN EN ARTERITIS DE TAKAYASU.

Grado	Afectación vascular
I	Ramas del arco aórtico
IIa	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
IIb	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas y aorta torácica descendente
III	Aorta torácica descendente, aorta abdominal y/o arterias renales
IV	Aorta abdominal y/o arterias renales
V	Combinación de los tipos IIb y IV

se ha descrito buena respuesta a fármacos biológicos permitiendo suspender el tratamiento con corticoides en algunos pacientes. Los más estudiados han sido los anti-TNF (infliximab, etanercept y adalimumab) y anti-IL6 (tocilizumab) (opciones d y e incorrectas). Las inmunoglobulinas no están indicadas en el tratamiento de la arteritis de Takayasu (opción a incorrecta).

Tras su diagnóstico, se inician pulsos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día durante 3 días, disminuyendo posteriormente la dosis de corticoides a 2 mg/kg/día. Al cuarto día de ingreso se inicia tratamiento con ciclofosfamida a 400 mg/m² presentando deterioro clínico con aumento del trabajo respiratorio, taquicardia y empeoramiento de la fracción de eyección que se atribuye a

la sobrecarga de volumen por el protocolo de pre y posthidratación de la ciclofosfamida. Tras varias horas de ventilación no invasiva y aumento del soporte diurético presenta mejoría clínica.

Desde el punto de vista hemodinámico, se decide administración de ciclo de levosimendán para mejorar la disfunción ventricular y disminuir tratamiento con milrinona previo al inicio de antihipertensivos orales.

PREGUNTA 7. CON LOS DATOS DE LOS QUE SE DISPONE, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES ANTIHIPERTENSIVOS ESTARÍA CONTRAINDICADO?

- Captopril.
- Losartán.
- Amlodipino.
- Clonidina.
- Ninguno de los anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Todos los tratamientos anteriores pueden ser administrados a la paciente (opción e correcta). El fármaco que más duda puede crear es el captopril, ya que la paciente presenta estenosis de la arteria renal derecha pero los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs), al igual que los antagonistas de los receptores de la angiotensina II (ARA-II), están contraindicados en la estenosis de la arteria renal bilateral o unilateral en el caso de riñón único (opciones a y b incorrectas). El amlodipino está indicado para el tratamiento de la HTA en pacientes tratados con anticalcineurínicos (ciclosporina) (opción c incorrecta). Los agonistas alfa 2 adrenérgicos (clonidina) están indicados como tratamiento concomitante (opción d incorrecta).

Se inicia tratamiento con amlodipino que precisa añadir captopril para poder retirar la milrinona manteniendo cifras de TA normales. En la ecocardiografía previa al alta a planta presenta aumento de la fracción de eyección a 45-50%.

Se realizan los siguientes estudios adicionales con los resultados recogidos:

- Ascenso de reactantes de fase aguda durante su ingreso (VSG hasta 33 mm/hora y PCR hasta 82 mg/L) con normalización posterior.
- Factor reumatoide, ANA y ANCA negativos y factor vW (marcador de actividad de la enfermedad) elevado: actividad 150% y antigénico 200%.

- Serología virus hepáticos, CMV, VHS negativas. IgG e IgM VEB positivos con PCR negativa.
- RM cardíaca con datos de miocardiopatía dilatada no isquémica con disfunción sistólica e insuficiencia aórtica moderada.
- PET TC sin evidencias de proceso inflamatorio macroscópico activo.

En relación a la evolución de la paciente en planta, continuó tratamiento con prednisona que fue disminuyéndose progresivamente y recibió dos nuevas dosis de ciclofosfamida separadas tres semanas entre sí, sin presentar datos de descompensación cardíaca durante las fases de pre y posthidratación.

Se realizó angio RM de control a los 18 días de ingreso objetivándose engrosamiento y realce mural con estenosis de la luz proximal de la arteria subclavia izquierda sugestiva de patología aguda. La aorta abdominal y sus ramas principales muestran cambios morfológicos que sugieren cronicidad.

Se mantuvo tratamiento antihipertensivo con diuréticos, amlodipino, captopril (que se suspendió por aumento de cifras de creatinina) y bisoprolol. A pesar de esto, las cifras de TA fueron aumentando hasta 160/100 (medidas mediante Holter de TA) que precisó asociar hidralazina y clonidina y dilatación con balón de arteria renal derecha. Tras esto, se mantienen cifras de TAS de 110-130 mmHg y TAD de 65-80 mmHg siendo dada de alta a los 47 días de ingreso.

BIBLIOGRAFÍA

- Anton J, Bou R. Vasculitis. An Pediatr Contin. 2007; 5(3): 131-8.
- Brunner J, Feldman BM, Tyrrell PN, Kuemmerle-Deschner JB, Zimmerhackl LB, Gassner I, et al. Takayasu arteritis in children and adolescents. Rheumatology. 2010; 49(10): 1806-14.
- De la Cerda Ojeda F, Herrero Hernando C. Hipertensión arterial en niños y adolescentes. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2014; 1: 171-89.
- De Ranieri D. Great Vessels of Children: Takayasu's Arteritis. Pediatr Ann. 2015; 44(6): e148-52.
- Dorao P. Hipertensión arterial. Crisis hipertensivas. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2015. p. 186-91.
- Eleftheriou D, Varnier G, Dolezalova P, McMahon AM, Al-Obaidi M, Brogan PA. Takayasu arteritis in childhood: retrospective experience from a tertiary referral centre in the United Kingdom. Arthritis Res Ther. 2015; 17: 36.

7. Galdeano JM, Romero C. Insuficiencia cardíaca. Cardiología pediátrica y cardiopatías del niño y del adolescente. Volumen II; 2015. p. 575-83.
8. Lacruz Pérez L. Granulomatosis de Wegener, arteritis de Takayasu, síndrome de Churg-Strauss, vasculitis primaria del sistema nervioso central y otras vasculitis. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2014; 1: 141-9.
9. Mathew AJ, Goel R, Kumar S, Danda D. Childhood-onset Takayasu arteritis: an update. *Int J Rheum Dis.* 2016; 19: 116-26.

Síndrome de dificultad respiratoria aguda grave y refractaria

Ponente: Laura Butragueño Laiseca. *Tutor:* Javier Urbano Villaescusa.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

Se presenta el caso de un adolescente de 13 años y peso de 40 kg, originario de República Dominicana, que lleva viviendo en España en los últimos 3 años y no refiere antecedentes de interés, que es ingresado en su hospital de origen por un cuadro de fiebre de 6 días de evolución, vómitos y pérdida de 5 kg en los últimos meses. Se detecta síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH) por lo que se realiza TC craneal con presencia de lesiones diseminadas de sustancia blanca por lo que es trasladado.

Al ingreso, presenta radiografía de tórax normal, sin dificultad respiratoria, habiendo cedido la fiebre y presentando resolución del cuadro de SIADH, persistiendo únicamente los vómitos, que son esporádicos. Quince días después presenta cuadro de dificultad respiratoria y fiebre, analítica con aumento de reactantes de fase aguda y aparición de infiltrados bilaterales en radiografía de tórax (Figura 1). Se inicia tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico ante sospecha de infección respiratoria (posible broncoaspiración). Se insta oxigenoterapia de alto flujo con un flujo de 15 lpm y FiO_2 de 1 pese a lo cual persiste con dificultad respiratoria e hipoxemia.

Se decide ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) iniciándose asistencia con ventilación no invasiva modo BIPAP con interfase nasal y posteriormente facial, precisando aumento de la asistencia (IPAP de 20 cmH₂O, EPAP de 8 cmH₂O, FiO_2 0,8) persistiendo hipoxemia [pH 7,31, pCO₂ 61 mmHg, pO₂ 115 mmHg, relación PaO₂/FiO₂ (P/F) 140].

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA EL DIAGNÓSTICO Y LA ACTITUD MÁS CORRECTA EN ESTE MOMENTO?

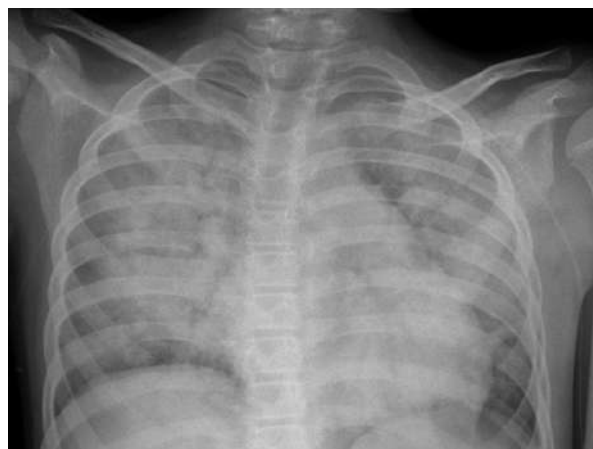


FIGURA 1. Radiografía de tórax que muestra infiltrados multifocales consolidativos en pulmón izquierdo y región central del pulmón derecho.

- Síndrome de dificultad respiratoria aguda moderada. Optimizar parámetros de ventilación mecánica no invasiva.
- Neumonía bilateral. Es suficiente con optimizar tratamiento antibiótico.
- Síndrome de dificultad respiratoria aguda moderada. Intubación.
- Síndrome de dificultad respiratoria aguda grave. Intubación.
- Neumonía bilateral por aspiración. Optimizar parámetros de ventilación mecánica no invasiva.

La respuesta correcta es la c.

El paciente presenta un cuadro de síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA), el cual se caracteriza por una lesión inflamatoria de los pulmones aguda y difusa. Según la última definición (Berlín 2012), se

TABLA 1. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DEL SÍNDROME DE DIFICULTAD RESPIRATORIA AGUDA (BERLÍN 2012).

Tiempo de inicio	Inicio dentro de 1 semana de conocida la injuria clínica o deterioro de los síntomas respiratorios		
Imagen torácica (Rx o TC)	Opacidades bilaterales, no explicables por derrame, atelectasia pulmonar lobar o pulmonar, o nódulos		
Origen del edema	Fallo respiratorio no explicable completamente por una insuficiencia cardíaca o sobrecarga de líquidos. Precisa evaluación objetiva (p. ej., ecocardiograma) para excluir edema hidrostático si no hay factor de riesgo presente		
	<i>Leve</i>	<i>Moderado</i>	<i>Grave</i>
Hipoxemia PaO ₂ /FiO ₂ ratio	200-300, con PEEP/CPAP ≥5 cmH ₂ O	≤200->100, con PEEP ≥5 cmH ₂ O	≤100, con PEEP/CPAP ≥5 cmH ₂ O

definirá SDRA como todo cuadro de inicio o empeoramiento agudo (menos de una semana de evolución), con presencia de opacidades bilaterales en la radiografía de tórax, habiéndose descartado la presencia de insuficiencia cardíaca o sobrecarga de líquidos (Tabla 1).

Se clasificará según el grado de hipoxemia y relación P/F (siempre que la presión positiva al final de la espiración (PEEP) o la presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) sea ≥5 cmH₂O) en SDRA leve si la relación se encuentra entre 200-300, moderada entre 100-200 y grave por debajo de 100.

Respecto a la clasificación, en pediatría se ha propuesto la utilización de otros índices, debido a la variabilidad en el manejo clínico de estos pacientes en las UCI pediátricas. Por ello, el índice de oxigenación (IO) y el índice de saturación de oxígeno (ISO) son considerados por algunos clínicos como mejores marcadores de hipoxemia en niños. De esta manera, un IO entre 4-8 o un ISO 5-7,5 correspondería a un SDRA leve, IO 8-16 o ISO 7,5-12,3 a SDRA moderado e IO ≥16 o ISO ≥12,3 a SDRA grave.

$$IO = (\text{Presión media en la vía aérea} \times FiO_2 \times 100) / PaO_2$$

$$ISO = (\text{Presión media en la vía aérea} \times FiO_2 \times 100) / SatO_2$$

La ventilación no invasiva puede ser el primer paso a considerar ante cuadros de SDRA, pero su uso debe ser cuidadoso y no debe retrasarse la intubación si el paciente continúa con hipoxemia. Por ello, en este paciente, tras la instauración de ventilación no invasiva, precisando parámetros elevados de asistencia y con ausencia de mejoría, la mejor conducta es la realización de una intubación precoz programada.

Se decide inicio de ventilación mecánica invasiva (VMI) con intubación orotraqueal durante el primer día de ingreso, eligiendo modalidad de volumen control regulado por presión (VCRP).

PREGUNTA 2. ¿QUÉ PARÁMETROS DE VENTILACIÓN MECÁNICA INVASIVA SELECCIONARÍA PARA EL PACIENTE?

- Volumen tidal (VT) 6 ml/kg, PEEP 10 cmH₂O, frecuencia respiratoria (FR) 22, tiempo inspiratorio (Ti) alargado, FiO₂ necesaria para SatO₂ >90-92%, presión pico inspiratoria (PIP) máxima 30-35 cmH₂O.
- VT 10 ml/kg, PEEP 20 cmH₂O, FR 22, Ti alargado, FiO₂ necesaria para SatO₂ >90-92%, PIP máxima 30 cmH₂O.
- VT 6 ml/kg, PEEP 5 cmH₂O, FR 15, Ti acortado, FiO₂ necesaria para SatO₂ >95%, PIP máxima 45 cmH₂O.
- VT 3 ml/kg, PEEP 5 cmH₂O, FR 15, Ti acortado, FiO₂ necesaria para SatO₂ >95%, PIP máxima 45 cmH₂O.
- VT 10 ml/kg, PEEP 10 cmH₂O, FR 30, Ti acortado, FiO₂ necesaria para SatO₂ >92-95%, PIP máxima 50 cmH₂O.

La respuesta correcta es la a.

Para los cuadros de SDRA, deben usarse una serie de parámetros ventilatorios específicos enfocados a la mejoría de la hipoxemia del paciente y a proteger el pulmón del daño potencial de la ventilación mecánica invasiva.

De esta manera, se recomienda programar un volumen corriente bajo, que según la patología y complianza será de 5-8 ml/kg (más cercano al fisiológico) en pacientes con mejor complianza, pudiendo disminuirse hasta 3-6 ml/kg en pacientes con baja complianza pulmonar. Se debe procurar que la presión meseta inspiratoria no supere los 28-30 cmH₂O.

Respecto a la PEEP, se recomienda utilizar niveles moderadamente elevados (10-15 cmH₂O), mayores de 15 cm H₂O en casos graves; un tiempo inspiratorio normal o alargado con una relación inspiración espiración (I:E) incluso invertida. La frecuencia respiratoria a programar debe ser normal o más elevada de la correspondiente para la edad, siempre que el flujo espirado llegue a cero.

Los objetivos de oxigenación son conseguir una saturación arterial mayor del 92-97% si usamos PEEP menor

de 10 cmH₂O, y en casos moderados y graves serían óptimos objetivos de SatO₂ en torno al 88-92% (hipoxemia permisiva).

Puede ser necesario tolerar una hipercapnia permisiva (con pH 7,15-7,30), siempre que la acidosis no sea perjudicial como en el caso de hipertensión intracraneal, hipertensión pulmonar grave, algunos tipos de cardiopatías congénitas, inestabilidad hemodinámica o disfunción ventricular significativa asociada. No se recomienda el uso de bicarbonato de forma rutinaria.

El paciente permanece con VMI (parámetros máximos VT 350 ml; FR 25; PEEP 10 cmH₂O; FiO₂ 100%) pudiéndose disminuir progresivamente la asistencia respiratoria tras 14 días. Ante la sospecha de enfermedad inflamatoria o autoinmune neurológica (vasculitis cerebral de pequeño vaso o sarcoidosis cerebral como diagnósticos más probables) con SDRA asociado, se administraron corticoides desde el día 6 de ingreso (inicialmente en pulsos, y hasta 2 mg/kg de metilprednisolona de forma prolongada). El amplio estudio microbiológico y de inmunidad resultó negativo.

Habiendo mejorado la radiografía por completo y desde una asistencia respiratoria mínima se realiza el día 14 un intento de extubación programada que fracasa por insuficiencia respiratoria inmediata, precisando reintubación y ventilación mecánica convencional con la misma modalidad. En el control radiológico se detecta un empeoramiento de los infiltrados alveolo-intersticiales bilaterales.

Posteriormente, presenta un rápido empeoramiento respiratorio con hallazgo además de neumotórax izquierdo, que se resuelve parcialmente tras la colocación de un tubo de drenaje pleural. Pese a ello, persiste la fuga aérea, asociando marcada dificultad para la oxigenación (relación P/F 90, IO 36) y acidosis respiratoria (pH 7,11, pCO₂ 133 mmHg).

PREGUNTA 3. ¿QUÉ OTRAS ESTRATEGIAS O TRATAMIENTOS ADYUVANTES PODRÍAN SER ÚTILES ANTE CASOS DE SDRA COMO EL DEL PACIENTE?

- Utilización de ventilación de alta frecuencia y relajantes musculares.
- Utilización de ventilación de alta frecuencia, relajantes musculares, titulación de fluidos, posición en prono, surfactante, transfusiones para hemoglobina (Hb) >10 g/dl.
- Utilización de ventilación de alta frecuencia, relajantes musculares, titulación de fluidos, posición en prono, corticoides, surfactante.
- Utilización de ventilación de alta frecuencia, relajantes musculares, titulación de fluidos, posición en prono, uso de óxido nítrico, maniobras de reclutamiento pulmonar, transfusiones para Hb >7 g/dl.
- Utilización de ventilación de alta frecuencia, corticoides, surfactante.

La respuesta correcta es la d.

El uso de maniobras de reclutamiento alveolar en VMI convencional tendría el objetivo de reexpandir regiones colapsadas, manteniendo un aumento de PEEP que prevendría de posteriores desreclutamientos. Se recomienda su uso siempre y cuando se realicen aumentos lentos de PEEP, con una titulación decreciente igualmente lenta hasta alcanzar un nivel de PEEP óptima. Estas maniobras no han demostrado un aumento en la supervivencia de los pacientes y están recomendadas de forma rutinaria con un bajo nivel de evidencia solo por algunos grupos.

La ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO) se recomienda como tratamiento de rescate en cuadros de SDRA moderado-grave refractarios a VMI convencional con presencia de presión media elevada (IO >16), presión meseta >28 cmH₂O, en casos de hipercapnia fuera del rango tolerable y en síndromes de escape aéreo de difícil manejo en ventilación mecánica.

El óxido nítrico inhalado es un potente vasodilatador pulmonar, que mejoraría la relación ventilación/perfusión (V/Q) y la oxigenación. No se recomienda rutinariamente, pero debe ser considerado en casos asociados a hipertensión pulmonar, a disfunción grave del ventrículo derecho, así como rescate en casos de SDRA grave o como puente para el soporte con oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO). Se debe evitar su uso prolongado si no se ha producido beneficio clínico.

La ventilación en prono, que conseguiría una distribución más homogénea de la relación V/Q, una mejoría en la mecánica pulmonar, el intercambio gaseoso y el drenaje de secreciones, tampoco se recomienda de forma rutinaria pero debe considerarse en casos graves de SDRA.

Los relajantes musculares deben asociarse cuando tras la optimización de la sedoanalgesia, no se consigue una adecuada sincronía con la ventilación mecánica. El mayor efecto beneficioso se alcanza si se instauran de forma precoz, durante poco tiempo (ideal menos de 48 h) y en casos graves de SDRA. No debe prolongarse su



FIGURA 2. Radiografía de tórax que muestra cuadro de neumotórax bilateral recidivante.

uso por el riesgo de incrementar la miopatía del paciente crítico.

Es importante la titulación de fluidos para asegurar un correcto aporte al paciente y evitar una sobrecarga de fluidos. Se recomienda mantener cifras de Hb >7 g/dl para optimizar el transporte de oxígeno. El uso de surfactante y corticoides no ha demostrado eficacia clínica por lo que no están indicados.

Se decide paso a VAFO en el día 16 de ingreso [parámetros máximos: presión media en vía aérea (PMVA) 32 cmH₂O, amplitud 55, 6 Hz, FiO₂ 1], iniciándose a su vez óxido nítrico inhalado y posición en prono con el objetivo de mejorar la oxigenación, presentando mejoría inicial.

Once días tras el inicio de VAFO presenta cuadro de neumotórax bilateral por lo que se colocan tubos de drenaje. Ante la persistencia de la fuga aérea, se inicia descenso de la PMVA que es bien tolerado por el paciente, permitiendo de nuevo cambiar a ventilación mecánica convencional (VCRP) tras 14 días en VAFO. A pesar del descenso progresivo de la PEEP persiste fuga aérea (Figuras 2 y 3).

PREGUNTA 4. ¿QUÉ OPCIÓN TERAPÉUTICA SE PLANTEARÍA ANTE LA PRESENCIA DE NEUMOTÓRAX DE REPETICIÓN COMO EL DEL PACIENTE?

- Se deben colocar más drenajes pleurales.
- Se debe realizar pleurodesis con abrasión mecánica del pulmón más afecto.
- Se debe realizar pleurodesis química.
- Se debe instaurar de nuevo ventilación con VAFO.
- Se debe realizar lobectomía de las zonas con mayor afectación.

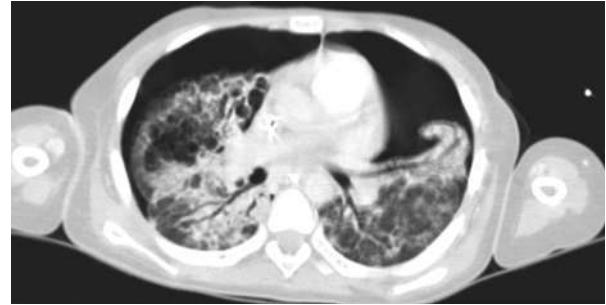


FIGURA 3. TC de tórax que muestra cuadro de neumotórax bilateral recidivante.

La respuesta correcta es la b.

Ante un cuadro de neumotórax de repetición podemos encontrar diversas opciones terapéuticas. La actitud expectante con la colocación de drenajes no estaría muy indicada en casos repetitivos, ya que la recurrencia puede ser de hasta el 50%. La instauración de VAFO puede ser una opción de inicio al haber demostrado disminuir la fuga aérea respecto a la ventilación convencional, pero no evita la recurrencia de neumotórax. Respecto a la opción de pleurodesis, tanto la realizada con agentes químicos como la mecánica tienen altas tasas de éxito (<3-5% de recurrencias), aunque varios estudios han demostrado que la utilización de agentes químicos es algo superior a la pleurodesis mecánica. No obstante, la pleurodesis química podría contraindicar un posible trasplante pulmonar por lo que debe evitarse en pacientes con enfermedades rápidamente progresivas o inciertas que pudiesen requerir trasplante. La lobectomía no solucionaría los neumotórax de repetición. Como última opción, en casos concretos de neumotórax de repetición, se podría recurrir al trasplante pulmonar, con el uso previo o no de membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) como puente al trasplante. La opción más correcta por todo ello sería la realización de una pleurodesis mecánica.

Finalmente tras 39 días de ingreso se realiza pleurodesis mecánica derecha. Durante la intervención se visualiza un pulmón con parénquima muy afectado con bullas de gran tamaño por toda la superficie pulmonar de lóbulos superior y medio con afectación algo menor del lóbulo inferior (Figura 4).

Posteriormente, el paciente presentó inicialmente mejoría clínica y radiológica, realizándose retirada de la VMI. Se realiza segundo intento de extubación programada al 52º día de ingreso que fracasa. Debido a ello, se realiza traqueostomía el día 59 y descenso inicial de corticoides. A las 48 horas presentó empeoramiento



FIGURA 4. Videotoracoscopia para realización de pleurodesis mecánica, que muestra un pulmón con un parénquima muy afectado con bullas de gran tamaño por toda la superficie pulmonar.

súbito con hipoxemia ($P/F < 60$, $IO 55$) e hipercapnia graves ($PCO_2 120$ mmHg), refractarias a pronó, nitrato, relajación muscular y VAFO, manteniéndose estable hemodinámicamente.

PREGUNTA 5. ¿ANTE ESTE NUEVO FRACASO, QUÉ ESTRATEGIA DE RESCATE UTILIZARÍA PARA ESTE CASO DE SDR GRAVE REFRACTARIO?

- Se debería administrar surfactante.
- Se podría iniciar asistencia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) veno-arterial.
- Se podría iniciar asistencia con ECMO veno-venoso.
- El pronóstico es nefasto, no deben instaurarse más medidas.
- b y c son correctas.

La respuesta correcta es la c.

El objetivo de la terapia con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO) es el de reemplazar la función cardíaca y/o pulmonar. Para ello se basa en un circuito que consta de la presencia de 2 cánulas sanguíneas (una de drenaje y otra de retorno), una bomba que impulsa la sangre por el circuito hasta el paciente y una membrana oxigenadora que realiza el intercambio gaseoso.

Esta terapia debe considerarse como uno de los últimos escalones en la terapia del SDR grave al ser una alternativa más invasiva, pero no debe olvidarse de que su instauración puede significar la recuperación pulmonar de estos pacientes. La terapia con ECMO permitiría realizar una ultraprotección pulmonar, teniendo otras ventajas

como la posibilidad de mantener al paciente despierto, con nutrición oral y realizando fisioterapia.

Los candidatos a este tratamiento van a ser los casos de SDR reversible o aquellos pacientes con opción a trasplante pulmonar. Debemos valorarlo en aquellos casos graves refractarios a las anteriores medidas ($IO > 40$, $P/F < 60-80$), o que precisen presiones medias en la vía aérea elevadas (superiores a 25-30 cmH₂O).

Las contraindicaciones deben valorarse individualmente, existiendo únicamente como contraindicaciones absolutas la presencia de una cromosopatía letal, un cuadro irreversible, un daño neurológico grave o malignidad intratable.

No es una técnica exenta de riesgos y su mortalidad puede llegar hasta el 40-50%. Existen 2 modalidades, la ECMO veno-arterial o veno-venosa. La ECMO veno-arterial la más utilizada, proporciona soporte cardiorrespiratorio, pero presenta a su vez mayor tasa de complicaciones. En el caso de patologías estrictamente respiratorias, con función cardíaca conservada, como en el caso de este paciente, estaría indicada la ECMO veno-venosa, ya que presenta menos complicaciones (entre ellas, menor riesgo de lesión del sistema nervioso central) y menor mortalidad.

Los factores que van a contribuir al aumento de mortalidad con el uso de la ECMO para el fallo respiratorio son los siguientes: pacientes > 10 años, infección por *Bordetella pertussis* o sepsis, aparición de infecciones oportunistas, fallo renal o hepático, alteraciones inmunitarias, parada cardiorrespiratoria previa o durante ECMO, acidosis grave, uso de ECMO venoarterial, presión media en la vía aérea elevada, duración de la ventilación mecánica > 14 días.

Los factores que mejoran la supervivencia son: pacientes < 10 años, que la patología desencadenante sea asma, bronquiolitis, aspiración o neumonía viral, así como la utilización de la modalidad de ECMO venovenosa.

Con este tratamiento, el objetivo es alcanzar una ultraprotección pulmonar. Para ello se van a utilizar parámetros de protección pulmonar en la ventilación mecánica: PIP-meseta máxima de 25 cmH₂O, Ti largo, FR baja, FiO_2 baja en torno a 0,3-0,6. La PEEP no tiene porque ser necesariamente alta, y se irá adaptando según la complianza. No se debe tratar de reclutar al pulmón, y es importante tener en cuenta que la mejoría de estos pacientes puede requerir una terapia de larga duración de incluso meses. Debido a ello, es importante intentar lograr que el paciente esté lo más confortable

posible durante ese tiempo, teniendo como objetivo siempre que sea posible, el mantener al paciente despierto, con nutrición enteral y realizando otras terapias beneficiosas para su recuperación como fisioterapia respiratoria y motora.

Se decide inicio de terapia con ECMO venovenosa el día 67 de ingreso, con cánulas femoral (de drenaje) y yugular interna (de retorno), con parámetros máximos de asistencia de 2.900 revoluciones, flujo sanguíneo de 3,5 lpm, FiO_2 1 y flujo de gas en la membrana de 6 lpm. Durante el tratamiento, el paciente permanece despierto e incluso tolera nutrición por vía oral durante gran parte del tratamiento (Figuras 5 y 6). Se observan problemas de recirculación así como cavitación en las cánulas, que se resuelven mediante el distanciamiento de las cánulas y modificaciones en el flujo de sangre. Se mantiene con VMI en modalidad de presión control con presión inspiratoria pico de 20-25 cmH_2O , PEEP 5-12 cmH_2O , FR 15-25 y FiO_2 0,4-0,6. Al inicio de la asistencia, se observan volúmenes corrientes $<2,5$ ml/kg, mejorando posteriormente la complianza (con volúmenes $>6,5$ ml/kg) y las imágenes pulmonares, por lo que se disminuye la asistencia de la ECMO venovenosa hasta su retirada tras 41 días de ECMO.

Posteriormente se realiza disminución de la VMI hasta retirada el día 170 de ingreso, y decanulación de la traqueostomía 18 días después, con alta a la planta de hospitalización tras 6 meses de estancia en UCIP.

Respecto a la evolución de las lesiones neurológicas, el paciente no presenta en ningún momento clínica neurológica significativa y en una resonancia magnética cerebral de control no se encuentran lesiones de nueva aparición, presentando incluso disminución de tamaño de las previas.

Actualmente el paciente está en su domicilio, requiriendo oxigenoterapia intermitente en gafas nasales, habiendo presentado alguna reagudización leve respiratoria que ha precisado ingreso en planta.

El paciente fue dado de alta sin un diagnóstico etiológico claro aunque con la firme sospecha de una patología inflamatoria/autoinmune neurológica con SDRAs asociado que respondió al tratamiento prolongado con corticoides y sirviendo la ECMO venovenosa como puente hacia la recuperación pulmonar salvando la vida del paciente.

La ECMO venovenosa puede servir, por tanto, como tratamiento de rescate en niños con síndrome de difi-



FIGURAS 5 Y 6. El tratamiento con ECMO venovenosa permite despertar al paciente y avanzar en su rehabilitación desde varios aspectos, incluyendo la nutrición por vía oral.

cultad respiratoria aguda grave refractaria a ventilación mecánica permitiendo la recuperación pulmonar.

Ni la ventilación mecánica prolongada ni la gravedad del daño pulmonar deben ser una contraindicación para realizar una prueba terapéutica con ECMO.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delnoij TSR, Driessen R, Sharma AS, Bouman EA, Strauch U, Roekaerts PM. Review Article Venovenous Extracorporeal Membrane Oxygenation in Intractable Pulmonary Insufficiency: Practical Issues and Future Directions. *Biomed Res Int.* 2016; 5: 1-13.
2. Donoso A, Arraigada D, Franco Díaz R, Cruces P. Estrategias ventilatorias ante el niño con síndrome de distress respiratorio agudo e hipoxemia grave. *Gac Med Mex.* 2015; 151: 75-84.
3. Extracorporeal Life Support Organization - ECMO and ECLS 2015 Guidelines. www.elseo.org.

4. Hallifax RJ, Yousuf A, Jones HE, Corcoran JP, Psallidas I, Rahman NM. Effectiveness of chemical pleurodesis in spontaneous pneumothorax recurrence prevention: a systematic review. *Thorax*. 2017; 72(12): 1121-31.
5. Khemani RG, Wilson DF, Esteban A, Ferguson ND. Evaluating the Berlin Definition in pediatric ARDS. *Intensive Care Med*. 2013; 39: 2213-6.
6. Maslach-Hubbard A. Extracorporeal membrane oxygenation for pediatric respiratory failure: History, development and current status. *World J Crit Care Med*. 2013; 2: 29-12.
7. Rimensberger PC, Cheifetz IM. Ventilatory Support in Children With Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome. *Pediatr Crit Care Med*. 2015; 16: 51-60.
8. Sepehrpour AH, Nasir A, Shah R. Does mechanical pleurodesis result in better outcomes than chemical pleurodesis for recurrent primary spontaneous pneumothorax?. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012; 14: 307-11.
9. The Pediatric Acute Lung Injury Consensus Conference Group. Pediatric Acute Respiratory Distress Syndrome. *Pediatr Crit Care Med*. 2015; 16: 428-39.

Síndrome de vena cava superior en niña de 13 años

Ponente: Beatriz Arizcun Aguilera. *Tutora:* Elena Álvarez Rojas.
Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Se trata de una niña de 13 años que acude al Servicio de Urgencias del hospital de origen con tos nocturna y disnea de 3 meses de evolución, más marcada en decúbito. Recibe tratamiento broncodilatador inhalado por diagnóstico de broncoespasmo pero evoluciona desfavorablemente asociando limitación progresiva de la actividad física. La paciente también refiere edema palpebral bilateral matutino, sudoración nocturna y pérdida de 4 kg de peso desde el inicio de la sintomatología.

En la exploración física se recogen los siguientes datos: frecuencia cardiaca (FC) de 107 lpm, tensión arterial (TA) de 103/86/62 mmHg, frecuencia respiratoria (FR) de 18 rpm, saturación de oxígeno (SatO₂) del 98%. Presenta un edema palpebral leve, con eritema malar bilateral. En la auscultación cardiopulmonar hay una hipoventilación en hemitórax derecho. No presenta signos de dificultad respiratoria, los tonos son rítmicos, pero apagados, no hay soplos. A nivel vascular, los pulsos periféricos son palpables y simétricos. No tiene ingurgitación venosa yugular, el abdomen es blando y depresible, sin presentar hepatomegalia y con un polo de bazo palpable. No hay signos de irritación peritoneal. En la exploración neurológica la escala de Glasgow es de 15/15, no hay focalidad ni signos meníngeos.

PREGUNTA 1. ANTE EL CUADRO CLÍNICO DE LA PACIENTE, ¿CUÁL ES LA PRUEBA COMPLEMENTARIA DE ELECCIÓN PARA REALIZAR EL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN EL SERVICIO DE URGENCIAS?

- Analítica sanguínea.
- Electrocardiograma.
- Radiografía de tórax.
- Tomografía computarizada torácica de urgencia.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la c.

La tos es un síntoma muy frecuente de consulta pediátrica, pudiendo ser la tos persistente y/o prolongada un motivo de consulta urgente (véase Tabla 1).

En esta paciente, la coexistencia de edema facial, sudoración nocturna y pérdida de peso, así como los hallazgos en la exploración física, hacen poco probable que se trate de un cuadro respiratorio puro.

La radiografía de tórax permite el diagnóstico diferencial de la patología intratorácica.

En el hospital de origen realizan radiografía de tórax (Figura 1) en la que se objetiva ensanchamiento mediastínico, derrame pleural derecho y derrame pericárdico.

TABLA 1. ETIOLOGÍA MÁS FRECUENTE DE TOS PERSISTENTE.

Lactantes	1-6 años	Mayores de 6 años
RGE	Infección ORL	Asma
Asma	RGE	Sinusitis
Infección	Asma	RGE
Anomalías congénitas – Anillos vasculares – Vía aérea	Infección pulmonar Cuerpo extraño bronquial Malformación pulmonar	Tos psicógena Bronquiectasias

RGE: reflujo gastroesofágico; ORL: otorrinolaringológica.



FIGURA 1. Radiografía de tórax en hospital de origen.

La ecocardiografía confirma derrame pericárdico que compromete el llenado de las cavidades derechas.

Se solicita traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para diagnóstico y estabilización por riesgo de taponamiento pericárdico.

PREGUNTA 2. A LA LLEGADA A LA UCIP, SI LA SITUACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE LO PERMITE, ¿CUÁL DE ESTAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SOLICITARÍA ANTES?

- Ecocardiografía y electrocardiograma (ECG).
- Tomografía computarizada (TC) urgente.
- Resonancia magnética (RM) torácica.
- Citoquímica y cultivo de líquido pericárdico.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la a.

Ante la sospecha de taponamiento cardíaco, si la situación clínica lo permite, el paciente debe ser evaluado con electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiografía. Otras técnicas de imagen, como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM), no suelen ser necesarias para el diagnóstico si la ecocardiografía está disponible.

El tratamiento definitivo se consigue mediante el drenaje del líquido pericárdico. En pacientes asintomáticos o con síntomas hemodinámicos mínimos, se puede mantener una actitud expectante con exploraciones físicas y ecocardiogramas seriados aunque la mayoría requieren un drenaje precoz del derrame pericárdico.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA EN LA UNIDAD DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS?

- Canalización de 2 accesos venosos y expansión de volemia.
- Avisar al cirujano cardíaco pediátrico para drenaje urgente.
- Administrar diuréticos.
- Intubación urgente para asegurar la oxigenación.
- Las respuestas a y b son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La utilidad del tratamiento médico hasta que se pueda evacuar el derrame es muy limitada. Puede ser necesario infundir cristaloides para aumentar la presión de llenado ventricular, dado que el objetivo es mejorar el retorno venoso y el gasto cardíaco.

Ante el riesgo de desarrollar un shock obstructivo secundario a taponamiento cardíaco, se deben evitar diuréticos puesto que la depleción de la volemia repercute negativamente en el retorno venoso comprometido por la elevada presión en aurícula derecha. Los vasodilatadores podrían tener el mismo efecto que los diuréticos sobre el retorno venoso. Además, se debe valorar cuidadosamente la indicación de intubación, teniendo en cuenta que la ventilación con presión positiva compromete el gasto cardíaco al disminuir el retorno venoso, pudiendo desencadenar una situación de emergencia.

En la exploración al ingreso en UCIP se palpa una adenopatía supraclavicular derecha de 1 cm, no dolorosa, no adherida a planos profundos, de consistencia dura. Las pruebas complementarias realizadas aportan los siguientes datos:

- **Radiografía de tórax**, que detecta un derrame pleural derecho y marcado ensanchamiento mediastínico.
- **ECG** en el que presenta un ritmo sinusal a 110 lpm con hipovoltaje en todas las derivaciones, sin alteraciones de la repolarización, con los ejes e intervalos normales.
- **Analítica sanguínea** que presenta los siguientes resultados: hemoglobina (Hb) 12,3 mg/dl, plaquetas 410.000/mm³, creatinina (Cr) 0,38 mg/dl, leucocitos 6.000/mm³, neutrófilos 4.200/mm³, linfocitos 720/mm³, PCR 17 mg/dl, PCT 0,03 ng/ml, GOT 21 UI/L, GPT 20UI/L, GGT 15UI/L.
- **Ecocardiograma**, que confirma derrame pericárdico que compromete el llenado de las cavidades derechas.

Se realiza una ventana pericárdica urgente por taponamiento pericárdico y una toracocentesis evacuadora (drenándose 400 ml de líquido pericárdico), con colocación de drenajes pleural y pericárdico. Se extrae analítica de los líquidos evacuados, con los siguientes resultados:

- **Líquido pleural:** leucocitos 2.440/mm³ (92% mononucleares), glucosa 89 mg/dl, proteínas 4,7 g/dl, LDH 364 UI/L, albúmina 2,7 g/dl.
- **Líquido pericárdico:** leucocitos 554/mm³ (97% mononucleares), glucosa 88 mg/dl, proteínas 5,7 g/dl, LDH 268 UI/L, albúmina 3,4 g/dl.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE EN ESTE MOMENTO?

- a. Miocarditis aguda con derrame pericárdico asociado.
- b. Síndrome de vena cava superior.
- c. Masa mediastínica.
- d. Glomerulonefritis aguda con derrame pleuro-pericárdico.
- e. Pericarditis aguda.

La respuesta correcta es la b.

El síndrome de vena cava superior (SVCS) se manifiesta con presión venosa central elevada, circulación venosa colateral y edema debido a invasión o compresión externa vascular por procesos patológicos adyacentes que involucran al pulmón derecho, los ganglios linfáticos u otras estructuras mediastínicas, o por trombosis de VCS.

Aunque la disnea es el síntoma más frecuente, también puede manifestarse con tos, ortopnea, ronquera y disfagia.

Entre los hallazgos en la exploración física se incluyen edema de cabeza y cuello, plétora y cianosis de la cara, cuello y extremidades superiores; distensión de las venas cervicales y torácicas; edema conjuntival y estridor y/o sibilancias.

También pueden aparecer signos de derrame pleural o pericárdico.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES SÍNTOMAS PODRÍA PRESENTAR LA PACIENTE EN RELACIÓN CON LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA?

- a. Cefalea.
- b. Diplopía.
- c. Mareo y/o síncope.

TABLA 2. ETIOLOGÍA DE LAS MASAS MEDIASTÍNICAS SEGÚN SU LOCALIZACIÓN.

Masa en mediastino anterior:

- **Quístico:**
 - **Teratoma***
 - Linfangioma
 - Quiste tímico
 - Quiste pericárdico
- **Sólido:**
 - **Linfoma***
 - **Tiroides***
 - **Tímoma***
 - Dermoide
 - Germinal
 - Leucemia (cloroma)

Masa en mediastino medio:

- **Quístico:**
 - Quistes broncogénicos
- **Sólido:**
 - Linfoma

Masa en mediastino posterior:

- **Quístico:**
 - Duplicaciones esofágicas
 - Quistes broncogénicos
- **Sólido:**
 - Neuroblastoma y variantes
 - Neurofibroma
 - Paraganglioma
 - Secuestro pulmonar

*Se destaca con letra negrita cursiva las etiologías más frecuentes.

- d. Parálisis facial.
- e. Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La ansiedad, confusión, letargia, cefalea, visión borrosa o síncope en el contexto del SVCS, pueden indicar retención de dióxido de carbono, estasis venoso central o hipoperfusión cerebral.

En el SVCS asociado a malignidad también existe la posibilidad de afectación del sistema nervioso central por infiltración neuromeningea.

En la Tabla 2 se recogen las posibilidades de etiología de las masas mediastínicas.

PREGUNTA 6. ¿QUÉ EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS ADICIONALES REALIZARÍA TENIENDO EN CUENTA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA DE SVCS?

- a. Punción de la masa observada en aurícula derecha.
- b. Resonancia nuclear magnética (RNM).
- c. Tomografía computarizada (TC).
- d. Cavografía convencional.
- e. Ninguna de las anteriores.

La respuesta correcta es la c.

La historia clínica combinada con la TC generalmente diferencia las causas benignas de obstrucción de la vena cava superior (particularmente la trombosis) y la compresión extrínseca relacionada con la malignidad.

La cavografía convencional es el patrón oro (“gold standard”) para la identificación de la trombosis de la vena cava superior pero no permite el diagnóstico diferencial con otras causas de SVCS.

El 60-80% de los SVCS son de etiología neoplásica intratorácica y el SVCS es la forma de presentación hasta en el 60% de los casos de neoplasias intratorácicas.

Ante la sospecha de neoplasia maligna como primera posibilidad diagnóstica en el caso que se presenta, se optó por la realización de otras pruebas diagnósticas:

- Punción lumbar.
- Biopsia de médula ósea.
- Biopsia de ganglio linfático.

Y se obtuvieron resultados de las pruebas complementarias realizadas al ingreso:

- **Líquido pleural:** citología negativa para células tumorales malignas.
- **Líquido pericárdico:** citología negativa para células tumorales malignas.
- **Biopsia de pericardio:** histiocitosis reactiva.

PREGUNTA 7. ANTE LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA, A PESAR DE LOS RESULTADOS INICIALES, ¿INICIARÍA ALGÚN TRATAMIENTO?

- a. Metilprednisolona.
- b. Hidrocortisona.
- c. Tratamiento quimioterápico empírico.
- d. Exéresis quirúrgica de la masa mediastínica.
- e. Ninguna de las anteriores es correcta.

La respuesta correcta es la e.

El diagnóstico histológico es indispensable para elegir el tratamiento adecuado en los pacientes con síndrome de vena cava superior asociado a malignidad.

Dado el riesgo de compromiso hemodinámico agudo por el tamaño de la masa, a pesar de los resultados iniciales negativos se decidió comenzar tratamiento con metilprednisolona (60 mg/m²/día). Se recibieron posteriormente el resto de resultados:

- **Biopsia de médula ósea:** sin infiltración neoplásica.
- **Punción lumbar:** frotis de líquido cefalorraquídeo con moderada-intensa pleocitosis constituida por elementos blásticos (TdT positivos).
- **Biopsia de ganglio linfático:** enfermedad de Hodgkin clásica, variante esclerosis nodular.

PREGUNTA 8. DADO EL DIAGNÓSTICO, ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES PRUEBAS COMPLEMENTARIAS SE DEBE REALIZAR?

- a. Tomografía computarizada.
- b. Venografía.
- c. Resonancia nuclear magnética.
- d. Tomografía por emisión de positrones.
- e. Las respuestas a y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento y el pronóstico de los linfomas Hodgkin se basa en el estadio de la enfermedad según el sistema de estadificación de Ann Arbor con modificaciones de Cotswolds.

Para el estadiaje se deben realizar radiografías de tórax (anteroposterior y lateral), TC de cuello, tórax, abdomen y pelvis (con y sin contraste intravenoso y oral) y tomografía por emisión de positrones (PET).

La radiografía de tórax proporciona información sobre las estructuras intratorácicas, la extensión de la afectación mediastínica y la permeabilidad de la vía aérea. La TC proporciona información sobre la enfermedad extranodal (parénquima pulmonar, pared torácica, pleura y el pericardio son los sitios afectados con más frecuencia). El PET es más sensible que otras modalidades de imagen para detectar tanto la enfermedad nodular como la difusa, y es también más sensible que la biopsia de médula ósea en la detección de afectación de la misma.

En este caso se solicitaron las siguientes pruebas con los resultados detallados:

- **Resonancia magnética cardíaca,** que evidencia masa gigante mediastínica de crecimiento intravascular hipocaptante de contraste desde la confluencia yúgulo-subclavia derecha hasta la aurícula derecha (Figura 2).
- **PET-TC:** con hallazgos de masa mediastínica ya conocida, grandes conglomerados adenopáticos mediastínicos y adenopatías en ambas fosas claviculares.

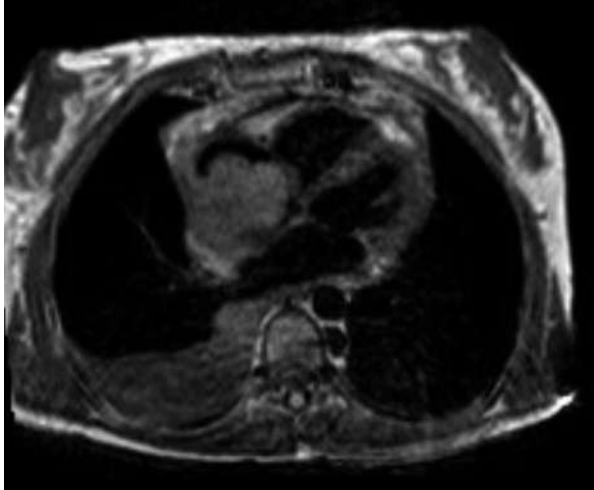


FIGURA 2. RNM cardiaca con contraste. Se objetiva masa mediastínica ocupando prácticamente la totalidad de la aurícula derecha.

Los diagnósticos finales de la paciente fueron:

- *Linfoma de Hodgkin clásico, variante esclerosis nodular, estadio IV B, con masa mediastínica con conglomerados adenopáticos mediastínicos, adenopatías supraclaviculares, derrame pericárdico y pleural, trombosis del territorio de la vena cava superior hasta la auricular derecha y síndrome de vena cava superior*
- *Anemia grado II, así como neutropenia grado IV, ambas secundarias a administración de citostáticos*
- *Trombosis pericatéter en miembro superior derecho.*
Se administra tratamiento quimioterápico según protocolo con vincristina, doxorubicina y etopósido, que es bien tolerado, con disminución progresiva del

del derrame pleural derecho con función ventricular conservada.

Actualmente se encuentra estable, en domicilio, con buena tolerancia al protocolo quimioterápico, pendiente de completar último ciclo previo al inicio del tratamiento radioterápico. Persistencia de la masa mediastínica con leve disminución de su tamaño aunque la última evaluación por tomografía de emisión de positrones ha resultado negativa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adler Y, Charron P, Imazio M, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2015; 36: 2921.
2. Casado Flores J. Tos persistente. Tos ferina. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. *Urgencias y tratamiento del niño grave.* Madrid, España: Ergon; 2015. p. 370-3.
3. Eren S, Karaman A, Okur A. The superior vena cava syndrome caused by malignant disease. *Imaging with multi-detector row CT.* *Eur J Radiol.* 2006; 59(1): 93-103.
4. Lassaletta Atienza A. Masa mediastínica. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. *Urgencias y tratamiento del niño grave.* Madrid, España: Ergon; 2015. p. 458-60.
5. McClain KL, Kamadar K. Overview of Hodgkin lymphoma in children and adolescents. *UpToDate* (2017).
6. Rabkin DJ, Edit JF, Mills JL, et al. Malignancy-related superior vena cava syndrome. *UpToDate* (2016).
7. Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine (Baltimore).* 2006; 85(1): 37-42.

Convulsiones y alteraciones en electrocardiograma

Ponente: José María Gómez Luque. *Tutora:* María José Salmerón Fernández.
Hospital Materno Infantil. Granada.

Se trata de un lactante de un mes de vida trasladado a Urgencias por presentar episodio de llanto, lateralización cervical y desviación de la mirada hacia la izquierda junto con movimientos de flexión de miembros inferiores de unos cinco minutos de duración. Llega al Hospital en estado postcrítico con quejido, hipotonía y cianosis peribucal. La familia no refiere fiebre.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ CONSIDERARÍA PRIORITARIO EN UN PRIMER MOMENTO?

- Anamnesis detallada sobre antecedentes neonatales.
- Explorar al paciente para buscar etiología de la convulsión.
- Canalizar un acceso vascular periférico.
- Abrir vía aérea y administrar oxígeno para asegurar saturación de oxígeno >95%.
- Administrar fármacos anticonvulsivantes.

La respuesta correcta es la d.

El paciente se encuentra en estado postcrítico. Como en toda situación crítica hay que garantizar el ABC en el paciente. La primera medida debe ser la A: apertura de la vía aérea mediante la maniobra frente-mentón, evitando la obstrucción por secreciones, vómito o desplazamiento de la lengua hacia atrás y administración de oxígeno garantizando una buena oxigenación. La anamnesis (opción a) y la exploración (opción b) se realizarán tras la estabilización inicial del paciente, siendo de vital importancia para el diagnóstico etiológico. Es necesario realizar una breve historia clínica que indague sobre los antecedentes personales; convulsiones previas, medicación que recibe, interrupción de la misma y cómo y con qué tratamiento cedieron las crisis previas. Será necesario canalizar un acceso vascular periférico, a ser posible dos

vías periféricas, para administración de medicación y extracción de muestras sanguíneas con determinación de glucemia, gasometría venosa y electrolitos, determinación de niveles de fármacos antiepilépticos de tratamiento base y, ante sospecha de intoxicación, determinación de tóxicos en sangre y orina. La administración de anti-convulsivantes (opción e) en nuestro paciente carece de sentido, puesto que no se encuentra con una convulsión activa. Además podría producir depresión respiratoria e interferir en la exploración neurológica seriada del paciente hasta recuperación completa.

Entre los antecedentes familiares, destaca que ambos padres viven y no padecen enfermedades conocidas, además no existe consanguinidad. Son de origen marroquí pero viven en España desde hace 12 años. No presentan hábitos tóxicos. Tiene un hermano de 4 años, sano y un hermano fallecido en el hospital de Rabat; según refieren los padres, desde los tres meses de vida presentaba episodios compatibles con crisis convulsivas de origen no filiado y atribuido a complicaciones obstétricas. No tienen informes médicos.

Entre los antecedentes personales, el paciente nace de un embarazo normal, con parto a término y eutócico, con una puntuación de APGAR en el 1' de 9, y a los 5' de 9. Su peso al nacimiento fue de 3.430 g, con una talla de 54 cm y un perímetro cefálico de 36 cm. Su grupo sanguíneo es B Rh+ con test de Coombs directo negativo. Está vacunado con primera dosis de VHB. Recibe lactancia materna exclusiva con una ganancia ponderal adecuada. Su desarrollo psicomotor es acorde a su edad. No recibe ningún tipo de tratamiento y no refieren ingresos previos.

En la exploración física realizada tras mejorar el estado postcrítico, presenta un peso de 4,79 kg (p57), una longitud de 57 cm (p78), un perímetro cefálico de 41 cm

($p > 99$). Además, tiene aceptable estado general, está bien hidratado y perfundido. Ha desaparecido la cianosis y se objetiva cierta hipertonia de miembros superiores, sin apreciarse focalidad neurológica. Su nivel de conciencia es normal (escala de Raimondi 11/11). No presenta signos meníngeos (con la fontanela normotensa). Los reflejos osteotendinosos están discretamente exaltados en miembros inferiores. Se encuentra en respiración espontánea con oxígeno en mascarilla a 6 litros por minuto (lpm) con ventilación simétrica libre de ruidos patológicos y sin signos de dificultad respiratoria. Los tonos cardiacos son puros y rítmicos, los pulsos centrales y periféricos están presentes y son simétricos. El abdomen, la faringe y la otoscopia no muestran alteraciones. No presenta lesiones dérmicas.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ ESTUDIO INDICARÍA EN PRIMER LUGAR?

- Analítica de sangre con hemograma, bioquímica, gasometría venosa, electrolitos y amonio.
- Electrocardiograma (ECG).
- Tomografía computarizada (TC) craneal.
- Análisis de orina.
- Ecografía transfontanelar.

La respuesta correcta es la a.

Lo más urgente es diagnosticar y tratar las causas reversibles de convulsión y prevenir el daño neurológico secundario a dicha causa. Las convulsiones en la infancia y adolescencia pueden ser epilépticas o no; las convulsiones no epilépticas pueden acompañar a distintas patologías del SNC (infección, traumatismo, hipoxia, edema cerebral...) o extracraneal (intoxicación, hipoglucemia, hipocalcemia...). Las etiologías no epilépticas más frecuentes son la hipoglucemia, la hipocalcemia y la infección del sistema nervioso central (SNC).

Las pruebas de imagen (respuestas c y e) deben realizarse en segundo lugar, así como la analítica de orina (respuesta d). La resonancia magnética (RM) cerebral es el estudio de neuroimagen preferido para evaluar la etiología de las crisis convulsivas en la edad pediátrica siendo más sensible que la TC para detectar malformaciones y displasias cerebrales en zonas del hipocampo y lóbulos temporales. No obstante, la TC es la prueba de imagen de elección cuando el paciente se encuentra estabilizado tras un proceso urgente. El ECG (respuesta b) es necesario para descartar causa cardiogénica que

pueda justificar la clínica del paciente como el síncope de origen cardiogénico.

Al ingreso se realiza la siguiente analítica con los resultados mostrados:

- Hemograma:** hemoglobina (Hb) 11,9 g/dl, velocidad corpuscular media (VCM) 90,7 fl, leucocitos 17.320/mm³ (polimorfonucleares (PMN) 42%, linfocitos (L) 48,2%, monócitos (M) 7,5%), plaquetas 624.000/mm³.
- Bioquímica:** proteína C reactiva (PCR) 0,38 mg/L, sodio (Na) 136 mEq/L, potasio (K) 4,6 mEq/L, glucosa 83 mg/dl, cloro (Cl) 109 mEq/L, calcio (Ca) total 6,4 mg/dl. Calcio iónico (Cai) 0,7 mMol/L, urea 11 mg/dl creatinina 0,3 mg/dl.
- Gasometría venosa:** pH 7,35, pCO₂ 37,1 mmHg, pO₂ 43,4 mmHg, bicarbonato 20,6, exceso de bases (EB) -4.
- Amonio** 57,1 Umol/L, cetonemia 0,3 mMol/L.
- Tóxicos en orina:** negativos. Tira de orina: negativa.
- ECG:** QTc de 500 milisegundos (mseg).
- Ecografía transfontanelar, renal y abdominal** sin alteraciones significativas.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA ANTE LOS RESULTADOS ANALÍTICOS?

- Convulsión por alteración hidroelectrolítica.
- Convulsión por encefalopatía hipóxico isquémica.
- Convulsión por infección del SNC.
- Convulsión por error innato del metabolismo.
- Convulsión por intoxicación.

La respuesta correcta es la a.

Se define hipocalcemia como la concentración de calcio iónico inferior a 4,2 mg/dl o 1 mMol/L. Las manifestaciones clínicas graves, como en nuestro caso, suelen aparecer con niveles de Ca iónico menores a 0.8 mMol/L (opción a). Las principales alteraciones son neuromusculares y cardiovasculares. Se produce irritabilidad neuromuscular con parestesias, hiperreflexia, espasmos musculares, convulsiones y tetania, pudiendo provocar laringoespasma, broncoespasma y apnea por afectación de los músculos respiratorios. A nivel cardiovascular se produce hipotensión, bradicardia, arritmias (prolongación de QT) y disminución de la contractilidad miocárdica con fallo cardiaco. Durante la exploración, los signos de Chvostek y Trousseau sirven para confirmar una tetania latente. En toda crisis convulsiva es importantísimo descartar alte-

raciones hidroelectrolíticas, ya que el retraso diagnóstico y terapéutico de estas si presentan manifestaciones neurológicas, puede generar daño neuronal irreversible.

La encefalopatía hipóxica isquémica (opción b) produce convulsiones precoces en los primeros días de la vida en neonatos que han sufrido asfixia antes o durante el parto y generalmente se acompañan de puntuaciones bajas en el test de APGAR. La presencia de hemorragia cerebral en principio queda descartada al tener una ecografía transfontanelar normal (opción c). Los resultados analíticos descartan el resto de opciones (opciones d y e).

Tras el diagnóstico de hipocalcemia grave sintomática y prolongación de QT en ECG, se decide ingresar al paciente en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) para monitorización y corrección electrolítica. Al tomar la tensión arterial en extremidad superior derecha se aprecia signo de Trousseau.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD TERAPÉUTICA ANTE LA HIPOCALCEMIA GRAVE O SINTOMÁTICA?

- Pautar bolo intravenoso de gluconato cálcico al 10% a 1 ml/kg (máximo 20 ml) diluido al medio.
- Administrar gluconato cálcico 10%, a 2-5 ml/kg/día en perfusión o cada 4-6 horas.
- Descartar hipomagnesemia asociada si no responde a tratamiento inicial.
- Tratamiento de posible acidosis concomitante con normalización del pH.
- Todas las anteriores son correctas.

La respuesta correcta es la e.

La hipocalcemia aguda y sintomática, o la hipocalcemia grave (niveles de calcio iónico inferiores a 0,8 mMol/L) constituye una urgencia médica que requiere actuar administrando un bolo inicial intravenoso de gluconato cálcico (opción a) en 15-20 minutos con lo que se mantendrán unos niveles de calcio estables no más de 30 minutos, por lo que puede ser necesario administrar nuevas dosis de forma pautada o en perfusión continua (opción b). Además hay que tratar la acidosis concomitante si existe, ya que puede disminuir aún más los niveles de calcio iónico (opción d). Se deben descartar otras alteraciones hidroelectrolíticas asociadas (opción c) ya que, por ejemplo, la hipocalcemia secundaria a hipomagnesemia responde débilmente a la administración de calcio, pero se corrige con la normalización de los

niveles de magnesio. Hay que pensar en ella ante una hipocalcemia refractaria a la reposición intravenosa de calcio. Es necesaria la monitorización del ECG durante la infusión de calcio intravenoso por el riesgo de bradicardia y asistolia. La aparición de bradicardia obliga a detener la infusión de calcio y en ocasiones puede requerir administrar atropina. Las soluciones de calcio causan daño tisular al extravasarse por lo que se requiere un catéter seguro en una vena de calibre adecuado y deben ser administradas a una dilución adecuada.

Durante su evolución en UCIP se objetiva hipocalcemia resistente a la infusión intravenosa de cálcico por lo que se determina el nivel de magnesio, que es <0,6 mg/dl, en rango por tanto de hipomagnesemia grave, por lo que se administra sulfato de magnesio (Mg) a 50 mg/kg en 15 minutos cada 4 horas diluido en suero glucosado al 5%. Tras 24 horas de tratamiento, se consigue la normalización de mg y calcio en sangre. Una vez estabilizado el paciente, se decide realizar el aporte de mg por vía oral objetivándose nueva hipomagnesemia que conlleva a descartar un déficit de vitamina D y un síndrome malabsortivo.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL PODRÍA SER LA CAUSA DE LA HIPOMAGNESEMIA EN NUESTRO PACIENTE?

- Hipomagnesemia familiar con hipercalciuria y nefrocalcinosis.
- Es una forma de hipomagnesemia familiar que se hereda de forma autosómica recesiva (AR).
- Síndrome de Gitelman.
- Hipomagnesemia primaria con hipocalcemia secundaria.
- Las respuestas b y d son correctas.

La respuesta correcta es la e.

El antecedente de un hermano fallecido con clínica similar, así como la presencia de un hermano sano hace pensar en una enfermedad genética autosómica recesiva. Tras descartar un síndrome malabsortivo, se realiza estudio genético para despistaje de hipomagnesemia primaria con hipocalcemia secundaria (opción b). Es una forma de hipomagnesemia familiar (opción d) debida a mutaciones del gen TRPM6 que codifica el transportador activo de Mg intestinal (Figura 1) y renal. El distintivo fisiopatológico principal es una absorción intestinal defectuosa de Mg. El diagnóstico se confirma mediante el cribado genético de

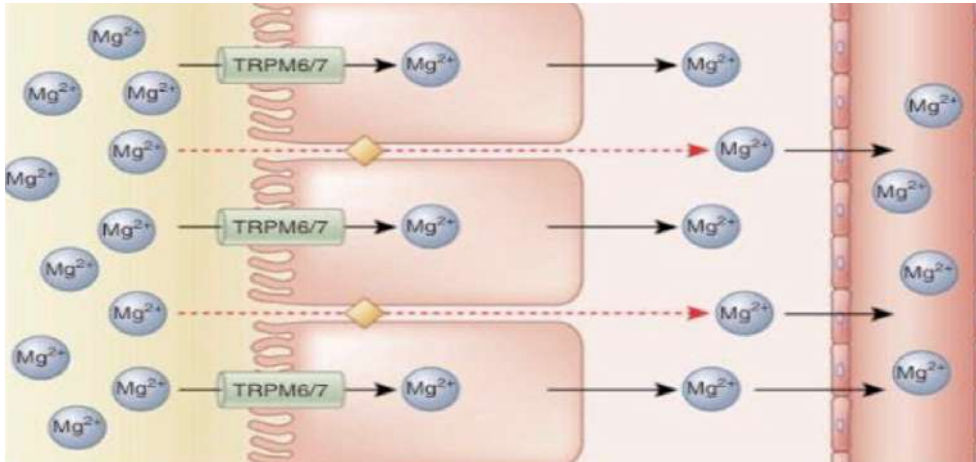


FIGURA 1. Mecanismo activo y pasivo de absorción de mg a nivel intestinal.

TABLA 1. CUADRO RESUMEN DEL TRATAMIENTO DE HIPOCALCEMIA EN UCIP.

Con fósforo alto

Tratar solo la hiperfosfatemia (sin Ca), si (Ca x P) es > de 60

Con normofosfatemia

Crítica (convulsión, tetania, hipotensión o arritmia) Ca elemental: 10-20 mg/kg/dosis en 15 min
 Gluconato Ca 10%: 1-2 ml/kg → Perfusión 0,25 ml/kg/h hasta Ca total de 8 mg%

Sintomática (Si es secundaria a hiperventilación/ansiedad, aplicar mascarilla buconasal)
 Ca elemental: 9 mg/kg en 15-30 min
 Gluconato Ca 10% 10% 1 ml/kg/dosis. Puede repetirse

Asintomática (N. basales x 3) = 50-100 mg (5-10 ml GCa 10%)/100 cal/día. i.v.
 O v.o.: 100-200 mg/kg en tres dosis/día

Resistente al Ca++ Añadir magnesio (sulfato mg: 25-50 mg/kg/dosis/4-6 h) si no hay insuficiencia renal. Valorar diálisis

(*) Precauciones. Véase texto.

El calcio no puede mezclarse con bicarbonato.
 La acidosis debe corregirse previamente y la hipopotasemia simultáneamente.
 Monitorización ECG durante la administración i.v. rápida de calcio.
 Ritmo máx. de infusión 0,5-1 ml/min. Diluir al 1/2 en SG5%.
 Monitorizar FC y suspender infusión si aparece bradicardia.

Preparados de Ca: contenido en calcio elemental:

- Gluconato cálcico 10%: 9,4 mg/ml = 0,5 mEq/ml = 0,1 mmol/ml
 - Cloruro cálcico: 27,2 mg/ml = 1,35 mEq/ml
 - Citrato de calcio: 1.000 mg (25% de Ca elemental). v.o.
 - Lactato de calcio: 500 mg (13% de Ca elemental). v.o.
 - Carbonato cálcico: 500 mg (4% de Ca elemental). v.o.
- Preparados de magnesio: sulfato de magnesio: 14,5 mg/ml.*

gen TRPM6 (en nuestro caso se ha obtenido una mutación patológica de dicho gen no descrita previamente). El síndrome de Gitelman (opción c) y la hipomagnesemia familiar con hiper calciuria y nefrocalcinosis (opción b) son causas de hipomagnesemia pero con el mg elevado en orina.

PREGUNTA 6. ¿CUÁL SERÍA EL TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD?

- a. Administrar suplementos de calcio vía oral.
- b. Administrar suplementos de magnesio vía oral.

- c. No precisa tratamiento específico.
- d. Administración de calcio y magnesio por vía oral.
- e. Ninguna respuesta es correcta.

La respuesta correcta es la b.

El tratamiento es sintomático, administrando magnesio oral a dosis altas, para conseguir saturar el **transporte pasivo** que coexiste con el activo a nivel intestinal (Figura 1). La proteína afecta en esta enfermedad, por una mutación en el gen que la transcribe, es la que realiza el transporte activo de magnesio. Dado que se trata de

una enfermedad autosómica recesiva es recomendable hacer consejo genético a las parejas de riesgo. Actualmente el paciente se encuentra asintomático con aportes de magnesio oral a 20 mg/kg/día. El tratamiento de la hipocalcemia en UCIP se resume en la Tabla 1.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kelly A, Levine MA. Hypocalcemia in the critically ill patient. *J Intensive Care Med.* 2011; 28(3) 166-77.
2. Cooper MS, Gittoes NJ. Diagnostis and management of hypocalcaemia. *BJM.* 2008; 336: 1298.
3. Patel S, Rayanagoudar G, Gelding S. Familial hypomagnesaemia with secondary hypocalcaemia. *BMJ Case Rep.* 2016; 2016.
4. Hsieh DT, Chang T, Tsuchida TN, Vezina LG, Vanderver A, Siedel J, et al. New-onset afebrile seizures in infants: role of neuroimaging. *Neurology.* 2010; 74(2): 150.
5. MacCormick JM, McAlister H, Crawford J, French JK, Crozier I, Shelling AN. Misdiagnosis of long QT syndrome as epilepsy at first presentation. *Ann Emerg Med.* 2009; 54(1): 26.
6. Tapia Moreno R, Iglesias Bouzas MI. Alteraciones iónicas del potasio, calcio, fósforo y magnesio. En: Casado Flores J, Serrano González A, editores. *Urgencias y tratamiento del niño grave.* 2ª ed. Madrid: Ergon; 2007. p. 1225-32.

Estatus asmático

Ponente: Eduardo Arnaus Martín. *Tutor:* Valentín Alzina de Aguilar.
Clínica Universidad de Navarra.

Niño de 11 años, con asma episódico ocasional controlado, sin otros antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por cuadro progresivo de tos y disnea de 12 horas de evolución, a pesar de estar realizando inhalaciones de salbutamol (4 puffs cada 2 horas) y de haber recibido 2 dosis de deflazacort a 1 mg/kg/dosis, pautado por su pediatra de Atención Primaria el día previo. Refiere haber iniciado el cuadro con síntomas catarrales hace 4 días y niega alza térmica.

En el Servicio de Urgencias se aprecia una clínica de taquipnea y trabajo respiratorio (tiraje intercostal, bamboleo abdominal y uso de músculos accesorios), presentando las siguientes constantes: T° 36,5°C, presión arterial (PA) 130/85 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 130 lpm, frecuencia respiratoria (FR) 30 rpm y saturación de oxígeno (Sat O_2) 93-94%. A la auscultación cardiopulmonar destaca una hipoventilación basal bilateral y sibilancias espiratorias. Al interrogatorio es capaz de decir frases cortas completas.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL SERÍA SU DIAGNÓSTICO INICIAL Y SU ACTITUD TERAPÉUTICA A SEGUIR?

- Es una crisis asmática moderada, pondría una vía periférica y oxígeno a través de mascarilla con reservorio, pediría una gasometría y una placa de tórax.
- Se trata de una crisis asmática leve, daría inhalaciones con terbutalina (presentación turbohaler) a demanda, valorando respuesta.
- Es una crisis asmática moderada, hay que realizar inhalaciones con ventolin y bromuro de ipratropio con cámara espaciadora, cada 20 minutos hasta completar 3 tandas, administrar metilprednisolona intravenosa (i.v.) a 1 mg/kg y valorar respuesta.

- Se trata de una crisis asmática moderada, administrar salbutamol y bromuro de ipratropio nebulizado cada 20 minutos y valoraría la respuesta.
- Ante la mala evolución a pesar del tratamiento en domicilio debemos realizar una radiografía de tórax.

La respuesta correcta es la d.

La clínica y las constantes enumeradas cumplen los criterios de una crisis asmática moderada. De acuerdo con el "pulmonary score" (escala pulmonar, véase Tabla 1), el paciente tiene un total de 4 puntos, cifra que aunada a una saturación inferior o igual a 94% confirma dicha ponderación. El tratamiento inicial de una crisis moderada es el salbutamol, pudiéndose asociar bromuro de ipratropio nebulizado y corticoides ya sean orales o intravenosos, pero en este caso, al haber recibido corticoides previamente, no estaría indicado en un primer tiempo.

La terbutalina inhalada se encuentra en presentación polvo y por eso está indicada cuando el paciente es capaz de realizar una inspiración eficaz. En el ámbito hospitalario la terbutalina se puede utilizar por vía parenteral o nebulizada.

La radiografía de tórax no es fundamental en una crisis asmática, salvo que sospechemos aire extra pulmonar.

En Urgencias se le administran 3 nebulizaciones de salbutamol, con disminución del trabajo respiratorio y de la taquipnea (con FR 20 rpm), pero persiste la hipoventilación basal, por lo que se decide ingreso en la unidad de observación, donde se mantiene estable. Sin embargo, al cabo de 5 horas presenta un deterioro clínico brusco, con trabajo respiratorio notable, con marcado uso de músculos accesorios, incremento de la FR (40 rpm) y descenso de la saturación de oxígeno a 91%.

TABLA 1. PULMONARY SCORE.

Puntuación	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	Uso de músculos accesorios (esternocleidomastoideo)
	<6 años	>6 años		
0	<30	<20	No	No
1	31-45	21-35	Final espiración (estetoscopio)	Incremento leve
2	46-60	36-50	Toda la espiración (estetoscopio)	Aumentado
3	>60	>50	Inspiración y espiración (sin estetoscopio)**	Actividad máxima

El uso de músculos accesorios se refiere sólo al esternocleidomastoideo, que es el único músculo que se ha correlacionado bien con el grado de obstrucción. *Se puntúa de 0 a 3 en cada uno de los apartados (mínimo 0 máximo 9). **Si no hay sibilancias y la actividad del esternocleidomastoideo está aumentada, puntuar el apartado sibilancias con un 3.

TABLA 2. VALORACIÓN GLOBAL DE LA GRAVEDAD DE LA CRISIS CORRELACIONADA CON LA SATURACIÓN DE OXÍGENO.

	PS	SpO ₂
Leve	0-3	>94%
Moderada	4-6	91-94%
Grave	7-9	<91%

En caso de discordancia entre la puntuación clínica y la saturación de oxígeno, se utilizará el de mayor gravedad. PS: Pulmonary Score; SpO₂: saturación periférica de oxígeno.

PREGUNTA 2. ANTE DICHO DETERIORO, ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD INMEDIATA?

- Oxígeno, vía periférica, gasometría y radiografía de tórax.
- Oxígeno, intensificar el tratamiento con salbutamol nebulizado y administrar dexametasona i.v. a 0,6 mg/kg.
- Oxígeno, vía periférica y traslado a la Unidad de Cuidados Intensivos.
- Valorar oxigenoterapia de alto flujo (OAF) y repetir nebulizaciones de salbutamol.
- Heliox inhalado.

La respuesta correcta es la a.

Se puede ver que, a pesar del tratamiento con broncodilatadores y tras un periodo de observación de más de 4 horas, presenta un deterioro clínico tórpido que cumple con los criterios de una crisis asmática severa por lo que la administración de oxígeno con mascarilla con reservorio, un acceso venoso y una gasometría es fundamental. Dado el deterioro súbito sería de utilidad una radiografía de tórax para descartar aire extrapulmonar. El uso de heliox ha demostrado su eficacia en el tratamiento del estatus asmático, previniendo incluso la necesidad de intubación endotraqueal. Sin embargo, su uso en una actuación inmediata es obsoleto.

PREGUNTA 3. CON ESTOS DATOS, ¿CON QUÉ FÁRMACOS COMPLETARÍA EL TRATAMIENTO?

- Metilprednisolona i.v., sulfato de magnesio y salbutamol en nebulización continua.
- Aminofilina, salbutamol y dexametasona i.v.
- Salbutamol i.v. en perfusión continua, sulfato de magnesio y metilprednisolona.
- Adrenalina, aminofilina y metilprednisolona i.v.
- Adrenalina nebulizada y metilprednisolona i.v.

La respuesta correcta es la a.

En una crisis asmática grave, el sulfato de magnesio está indicado como último escalón farmacológico si no hay respuesta al tratamiento convencional tras 1 o 2 horas. En este caso se debe administrar una carga de metilprednisolona a 2 mg/kg. Finalmente, el uso de beta-agonistas en perfusión continua es más eficaz que las pautas espaciadas.

La aminofilina se recomienda en crisis graves cuando no han respondido a dosis máximas de broncodilatadores y corticoides. Estos casos precisan una monitorización electrocardiográfica continua, por lo que su uso es exclusivo de los cuidados intensivos.

PREGUNTA 4. SEÑALE LA RESPUESTA INCORRECTA ACERCA DEL SULFATO DE MAGNESIO:

- Disminuye la captación de calcio de las células de la musculatura bronquial.
- Inhibe la liberación de acetilcolina en la unión neural.
- Inhibe la degranulación de los mastocitos.
- Mejora la función respiratoria.
- Disminuye el número de hospitalizaciones.
- El sulfato de magnesio nebulizado en niños no es eficaz.
- Puede producir hipertensión arterial.

La respuesta incorrecta es la g.

El sulfato de magnesio puede producir hipotensión arterial. Posee un efecto broncodilatador y se estipula que el mecanismo de acción tiene que ver con el bloqueo de la entrada de calcio al espacio intracelular y su liberación del retículo endoplasmático. Sus efectos antiinflamatorios ocurren además a través de la estabilización de las células T y la inhibición de la degranulación mastocitaria. En dos metaanálisis (2005 y 2013) y una revisión Cochrane (2009) se determinó un efecto beneficioso del sulfato de magnesio, tanto en la función respiratoria y en la admisión hospitalaria (en el segundo en el subgrupo de asma grave), pero los datos siguen siendo escasos y son necesarios más estudios. No está indicado el uso rutinario. Por último, en el último metaanálisis no se encontró un efecto beneficioso por vía nebulizada.

Se coloca una mascarilla reservorio con oxígeno a 10 lpm, se canaliza una vía periférica, se extrae sangre para realizar una gasometría y se realiza una radiografía de tórax. Se inicia una perfusión durante 30 minutos de sulfato de magnesio a 25 mg/kg y se administra un bolo de metilprednisolona a 2 mg/kg. En la analítica se detecta una acidosis respiratoria con los siguientes valores: pH 7,27, PCO₂ 53 mmHg y HCO₃ 20,3 mmHg. La radiografía de tórax muestra un significativo atrapamiento aéreo.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL DE ESTAS RESPUESTAS ES FALSA RESPECTO A LA FISIOPATOLOGÍA DEL ATRAPAMIENTO AÉREO?

- Ocurre a un incremento de la resistencia aérea.
- Se debe a hiperventilación y alargamiento de la espiración.
- Hay un aumento del volumen y flujo telespiratorio.
- La presión alveolar al final de la espiración es mayor a la presión atmosférica.
- Existe un cierre prematuro de la vía aérea pequeña.

La respuesta incorrecta es la b.

En efecto, durante una crisis asmática el paciente hiperventila, por lo que acorta la espiración a través de una vía aérea con resistencias incrementadas, por lo que disminuye el volumen espirado. Este acortamiento de la espiración condiciona un vaciado alveolar incompleto que se conoce como hiperinsuflación dinámica. Este fenómeno termina estabilizándose a través de un incremento progresivo del volumen telespiratorio y del flujo

espiratorio, produciendo un atrapamiento aéreo donde el volumen de aire inspirado puede ser espirado antes del siguiente ciclo.

PREGUNTA 6. CON ESTOS DATOS, ¿CUÁL SERÍA SU ACTITUD?

- Contactar con la Unidad de Cuidados Intensivos (UCIP).
- Colocar oxigenoterapia de alto flujo (OAF) con salbutamol nebulizado en perfusión continua y, si no mejora, contactar con UCIP.
- Colocar una CPAP.
- Colocar una BIPAP.
- Avisar a anestesia ante una posible intubación.

La respuesta correcta es la a.

En efecto, la persistencia del trabajo respiratorio a pesar de un tratamiento intensivo, la necesidad de oxígeno suplementario y los datos de la gasometría justifican contactar con la UCIP pediátrica para comentar el caso y organizar el ingreso. Una PaCO₂ >40 mmHg en presencia de trabajo respiratorio es una indicación *per se* de ingreso en UCIP. El uso de ventilación mecánica no invasiva (VNI) en conjunto con el tratamiento broncodilatador y antiinflamatorio ha demostrado su eficacia en la reducción de la tasa de hospitalización y de la duración de la crisis, pero su uso puede ser complejo y requiere de vigilancia continua, por lo que debe ser exclusivo de la UCIP. Este paciente no cumple con criterios clínicos, ni gasométricos de fracaso respiratorio, por lo que en este momento no es subsidiario de ventilación mecánica invasiva (VMI).

En UCIP ingresa con las siguientes contantes: Sat O₂ 95% con mascarilla Venturi 10 lpm, FR 40 rpm y pH 7,29, PaCO₂ 43,6 mmHg, PaO₂ 89,2 mmHg, HCO₃- 20,7 mmHg. Se inicia ventilación con OAF (a 5 lpm de O₂ + 15 lpm de aire; FiO₂ 0,4) pero al incrementar el tiraje intercostal, empezar a hacer uso de músculos accesorios e incrementar la FR (49 rpm), se pasa a VNI doble nivel de presión en modalidad asistida/controlada (PEEP 4 cm H₂O, PIP 12 cmH₂O, FiO₂ 40%) y se administra a través de una conexión en T salbutamol. Se pauta además una perfusión continua de salbutamol i.v. y se mantiene el tratamiento con metilpredonisolna a 2 mg/kg/día. Se logra estabilizar durante 3 horas, descendiendo la FR a 33 rpm y disminuyendo el trabajo respiratorio, pero presenta nuevo deterioro clínico a pesar de incrementar

la FiO_2 hasta 0,6 y la PIP hasta 16 cm H_2O , con desaturación hasta 89-90%, incremento de la FR (55 rpm) y leve alteración del estado de conciencia. Se realiza una gasometría arterial que muestra los siguientes valores: pH 7,24 pCO_2 58,5 mmHg, pO_2 87,7 mmHg. Mantiene una FC de 152 lpm y una tensión arterial de 143/91 mmHg. El trabajo respiratorio vuelve a ser notable y la auscultación revela un tórax silente.

PREGUNTA 7. ANTE ESTA SITUACIÓN, ¿QUE HARÍA?

- Estamos ante un fracaso respiratorio y procedería a la intubación endotraqueal.
- Es probable que por la VNI haya hecho un neumotórax. Procedería realizar una punción del 2º espacio intercostal a nivel de la línea media clavicular ante la gravedad del cuadro.
- Es probable que haya hecho un neumomediastino, por lo que solicitaría una placa AP de tórax portátil.
- Realizaría una radiografía de tórax y, según los hallazgos, actuaría.

La respuesta correcta es la a.

El paciente presenta un fracaso respiratorio. En la gasometría hay 2 valores en rango de gravedad (pH 7,24 y pCO_2 de casi 60 mmHg). Además, la alteración del estado de conciencia, la falta de respuesta al tratamiento agresivo con broncodilatadores y el deterioro respiratorio a pesar de la optimización de los parámetros del respirador (presiones altas y $FiO_2 >0,5$), son argumentos más que razonables para proceder a la intubación. La sospecha de un neumotórax es válida por el uso de VNI pero, ante la urgencia del caso, el orden de la actuación es estabilizar al paciente a través de la intubación endotraqueal para mejorar los parámetros respiratorios y posteriormente realizar una radiografía de tórax para corroborar o descartar la sospecha diagnóstica. Un neumomediastino podría comprometer la función cardíaca, pero en esta situación el paciente no presenta hipotensión, por lo que una placa de tórax no cambiaría nuestra actuación.

Previo secuencia de sedorrelajación con midazolam, rocuronio y ketamina, se procede a la intubación endotraqueal y se conecta al respirador.

PREGUNTA 8. ¿QUÉ MODALIDAD Y QUE PARÁMETROS DE LOS ENUMERADOS A CONTINUACIÓN ESCOGERÍA PARA EL RESPIRADOR?

- Modalidad volumen control con volumen corriente (VC) 6 ml/kg, FR 12-15, relación inspiración:expiración (I:E) 1:3 y PEEP de 3 cm H_2O .
- Modalidad presión control para evitar el riesgo de barotrauma: PEEP de 5 cm H_2O , presión sobre la PEEP de <12 cm H_2O , FR 20 rpm, I:E 1:4.
- Modalidad ventilación mandataria intermitente sincronizada (SIMV) controlada por presión para la adecuada sincronización con el paciente: PEEP de 5 cm H_2O , presión sobre la PEEP de <12 cm H_2O , FR 15 rpm, I:E 1:3.
- Modalidad volumen control con VC 10 ml/kg, FR 15-20 y I:E 1:5 y PEEP de 5 cm H_2O .
- Modalidad de alta frecuencia.

La respuesta correcta es la a.

En efecto, la complejidad de la ventilación mecánica en el estatus asmático reside en que el paciente se encuentra en una situación de hiperinsuflación dinámica, por lo tanto se deben calibrar los parámetros del respirador para evitar empeorar este fenómeno y sufrir las complicaciones asociadas a este. La modalidad de elección es la de volumen control con volúmenes bajos y tiempos espiratorios largos. Para lograr alargar el tiempo espiratorio debemos seleccionar una frecuencia respiratoria baja e incrementar el flujo inspiratorio, seleccionando un valor constante para este, para acortar de esta manera el tiempo inspiratorio, logrando así una relación I:E superior a 1:3. Dado que el fenómeno de hiperinsuflación dinámica induce una PEEP intrínseca, la PEEP del respirador debe ser inicialmente baja (<5 cm H_2O).

La gasometría tras la intubación muestra los siguientes valores: pH 7,04; pCO_2 122,36 mmHg; pO_2 125,9 mmHg; HCO_3^- 22 mmHg y el paciente presenta cierto discomfort y lucha contra el ventilador por lo que se incrementa la sedación y se añade una perfusión continua de rocuronio, con mejoría de la adaptación al respirador. En el monitor se lee una saturación del 95%, (con FiO_2 0,6). La frecuencia cardíaca y la presión arterial no presentan alteraciones.

PREGUNTA 9. ANTE LOS VALORES GASOMÉTRICOS, ¿REALIZARÍA ALGÚN CAMBIO?

- Incrementar la FR para mejorar la ventilación.
- Incrementar la sedación para mejorar la ventilación.
- Incrementar la PEEP para disminuir la hiperinsuflación.



FIGURA 1. Radiografía AP de tórax tras la intubación: neumomediastino y enfisema.

- d. Incrementar el volumen corriente para mejorar el intercambio gaseoso.
- e. No realizaría cambios.

La respuesta correcta es la e.

Los valores gasométricos muy alterados irán disminuyendo, ya que corresponden al momento inmediato tras la intubación. Se podría disminuir la FiO_2 para mantener una saturación de oxígeno por encima del 90-92%. La hipercapnia está condicionada por la hipoventilación establecida en los parámetros del respirador. En principio, dado que se quiere alargar al máximo posible el tiempo espiratorio, disminuyendo la FR, se pueden permitir valores de pCO_2 de hasta 90 mmHg. Se repitió la gasometría a las 2 horas con los siguientes valores: pH 7,15; pO_2 70 mmHg; pCO_2 80 mmHg; HCO_3^- 20 mmHg.

Durante la ventilación realiza picos inspiratorios de hasta 50 cmH_2O , con una presión meseta de 35-40 cmH_2O . Pasadas 4 horas tras la intubación se palpa un enfisema subcutáneo a nivel cervical. Se realiza una radiografía de tórax en la que se confirma dicho enfisema (véase Figura 1) y se aprecia un neumomediastino.

PREGUNTA 10. SEÑALE EL PARÁMETRO QUE MEJOR SE CORRELACIONA CON EL RIESGO DE BAROTRAUMA:

- a. La presión del pico inspiratorio.
- b. La presión meseta.
- c. El volumen al final de la inspiración.
- d. La PEEP intrínseca.
- e. La hipotensión arterial.

La respuesta correcta es la c.

El volumen pulmonar al final de la inspiración (VEI) es el volumen de gas que es exhalado tras una apnea prolongada provocada al final de una ventilación corriente, y está formado por el volumen administrado por el respirador y el volumen de gas atrapado. El VEI es un buen indicador de la gravedad de la hiperinsuflación pulmonar. Lo ideal en estos pacientes es mantener un VEI <20 ml/kg para reducir el riesgo de barotrauma secundario a la ventilación mecánica. La presión del pico inspiratorio puede llegar a elevarse significativamente debido a la resistencia de las vías respiratorias, no obstante no ha demostrado ser predictiva de riesgo de barotrauma. En cambio, la presión meseta, aunque no es un indicador directo de riesgo, se correlaciona bien con el VEI y, por lo tanto, se recomienda mantener valores por debajo de 35 cmH_2O . La PEEP intrínseca tampoco ha demostrado correlacionarse con riesgo de complicaciones de la hiperinsuflación dinámica.

Durante las primeras 24 horas se mantienen unas FR entre 15 y 17 rpm, con una relación I:E entre 1:3 y 1:4, pudiéndose disminuir la FiO_2 hasta 0,4, manteniendo una saturación de oxígeno en torno al 94%. Mantiene una pCO_2 en torno a 70 mmHg, que disminuye progresivamente.

Al cabo de 7 horas presenta un pico febril de 39°C, por lo que se extrae sangre para analítica y hemocultivos. En la analítica destaca una PCR de 4,36 mg/d y una leucocitosis de 29.600/ucl con 91,9% de neutrófilos. Se inicia antibioterapia con ceftriaxona y claritromicina, con mejoría clínicoanalítica posterior y desaparición de la fiebre a las 24 horas. En el hemocultivo de catéter crece un Staphilococcus epidermidis sensible a la antibioterapia. En el aspirado nasofaríngeo recogido al ingreso se detecta por PCR positiva para coronavirus 229E y rinovirus.

En sucesivas radiografías se demuestra una reducción y resolución del aire-extrapulmonar (véase Figura 2).

Pasadas 24 horas presenta una mejoría significativa, presentando un pH de 7,4, una pO_2 de 60 mmHg y una pCO_2 de 46,7 mmHg. Se reduce la sedación, se suspende la relajación muscular y se cambia a modo SIMV controlado por volumen. Al cabo de 48 horas precisa una FiO_2 de 0,25 para una saturación del 95% y realiza picos inspiratorios de 20-25 mmHg, para un volumen corriente de 7 ml/kg. Presenta una frecuencia respiratoria de 15 rpm (en el respirador establecida 10 rpm) y la siguiente gaso-



FIGURA 2. Radiografía AP de tórax tras la extubación.

metría: pH 7,43, pCO₂ 40 mmHg, HCO₃⁻ 29 mmol/L. Se intenta la extubación con éxito, requiriendo únicamente oxígeno en gafas nasales. Permanece ingresado en total 5 días y se le da el alta con una pauta descendente de corticoides orales y tratamiento de base de su asma con corticoides inhalados a dosis altas y broncodilatador de acción prolongada (LABA). Se cita a controles sucesivos (1,2 y 6 meses) con buena evolución y estudio espirométrico en la última revisión, normal.

Conclusiones

Este caso presenta la peculiaridad de ser un niño con asma episódico controlado con necesidad de medicación de rescate de forma ocasional. El paciente no presentaba alergias y las pruebas realizadas (test de phadiatop y *prick test*) eran normales. Se sabe que las exacerbaciones asmáticas son más frecuentes y graves en niños alérgicos ya que las infecciones respiratorias virales comparten mecanismos inmunogénicos similares a los inducidos por alérgenos. En el 85% de los episodios de sibilancias en escolares se detecta algún virus, siendo el más frecuente el rinovirus (60%). Este, a su vez, se correlaciona con exacerbaciones moderadas-graves y con ingresos hospitalarios. En cambio, el coronavirus se detecta en un 2 a 8% de las exacerbaciones asmáticas graves. En este caso se detectó una infección por dos agentes virales. El papel de la coinfección viral es difícil de establecer. Algunos

autores encuentran que conlleva una mayor gravedad del proceso, pero este hecho no está bien establecido.

Por otra parte, este caso detalla las particularidades del manejo del estatus asmático, condicionadas por el atrapamiento aéreo que culmina en una hiperinsuflación dinámica que puede presentar complicaciones graves tanto respiratorias, como hemodinámicas (que no ocurrieron en este caso). En resumen, el manejo consiste en mantener un tiempo espiratorio lo suficientemente largo a través de una I:E >1:3, una hipoventilación permisiva y un flujo inspiratorio constante y elevado. Es importante mantener una presión meseta <35 cmH₂O y una PEEP total <10 cmH₂O, y de ser posible monitorizar un VEI <20 ml/kg. La sedación y la adecuada relajación muscular son imprescindibles para un manejo óptimo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rey CC, Flecha IC, Mateos MS, et al. Papel del rinovirus en las infecciones respiratorias en niños hospitalizados. *Anales de Pediatría*. 2006; 65(3): 205-10.
2. Gern JE, Busse WW. Association of rhinovirus infections with asthma. *Clin Microbiol Rev*. 1999; 12(1): 9-18.
3. Catenaccio V, Xavier S, Artagaveytia P. Sulfato de magnesio en la crisis asmática: ¿hay evidencia acerca de su beneficio?
4. Ciarallo L, Brousseau D, Reinert S. Higher-dose intravenous magnesium therapy for children with moderate to severe acute asthma. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2000; 154(10), 979-83.
5. Bizzintino J, Lee WM, Laing IA, et al. Association between human rhinovirus C and severity of acute asthma in children. *Eur Respir J*. 2011; 37(5): 1037-42.
6. Kudukis TM, Manthous CA, Schmidt GA, et al. Inhaled helium-oxygen revisited: effect of inhaled helium-oxygen during the treatment of status asthmaticus in children. *J Pediatr*. 1997; 130(2): 217-24.
7. Ortolá Puig J, Vidal Micó S (última revisión abril 2010). Estatus asmático en Pediatría. UCI Pediatría, Hospital Infantil la Fe, Valencia.
8. Cid JLH, Rey CC. Asma grave. Tratamiento farmacológico y asistencia respiratoria. *Rev Esp Pediatr*. 2010; 66(1): 48-59.
9. Bateman E, Hurd SS, Barnes PJ, et al. Global strategy for asthma management and prevention: GINA executive summary. *Eur Respir J*. 2008; 31(1): 143-78.
10. Úbeda Sansano MI, Murcia García J, Castillo Laita JA. Tratamiento de las sibilancias recurrentes: asma en el niño menor de 3 años de edad. *Pediatr Aten Primaria*. 2009; 11(41): 97-120.

Cefalea intensa en niña de 11 años

Ponente: Marina Regatero Luna. Tutora: Esther Aleo Luján.

Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Se trata de una niña de 11 años de edad que, habiendo despertado asintomática por la mañana, presenta a las 11.30 h, mientras veía la televisión, un cuadro de cefalea frontal intensa, llevándose una mano a la frente y otra al abdomen, comenzando con llanto y segundos después desviación de la comisura bucal a la izquierda y pérdida de fuerza en miembro superior derecho, sujetándose el brazo derecho con la mano izquierda. Desde ese momento refieren los familiares disminución del nivel de consciencia, sin respuesta a estímulos verbales. No presenta movimientos tónico clónicos en ningún momento ni tampoco pérdida de tono, relajación de esfínteres, sialorrea ni cambios de coloración facial. Avisan al SUMMA que acude en 10 minutos aproximadamente. A su llegada la niña no responde a estímulos verbales ni dolorosos, mantiene constantes normales y el electrocardiograma (ECG) no presenta alteraciones. Durante el traslado tiene dos vómitos abundantes. Los familiares niegan la posibilidad de ingesta de tóxicos o traumatismo.

En los días previos la paciente había presentado cuadro de rinorrea sin fiebre y una conducta normal. En cuanto a sus antecedentes personales, salvo pubertad precoz que no precisó ningún tratamiento, es una niña sana, con calendario de vacunación al día, sin antecedentes de ingresos ni cirugías previas. Como antecedentes familiares solo destaca que la madre padece migrañas sin recibir tratamiento de base y la abuela tiene cáncer de mama polimedicada.

A su llegada a Urgencias se encuentra hemodinámica y respiratoriamente estable. Sus constantes vitales son las siguientes: tensión arterial (TA) de 110/80 mmHg, frecuencia cardíaca (FC) 80 lpm, y respiratoria (FR) 36 lpm, saturación de O₂ 100% y temperatura (T^a) de 37°C. El hemograma inicial, la coagulación, así como la velocidad de sedimentación, bioquímica y proteína C reactiva

(PCR) resultaron normales. A la exploración neurológica se encuentra somnolienta y mutista. No obedece órdenes, no nomina ni repite. Presenta desviación oculocefálica hacia la izquierda con reflejo de amenaza ausente en el lado derecho. Completa la mirada con maniobras oculocefálicas y tiene parálisis facial grave derecha supranuclear que no corrige. En miembros superiores solo moviliza sobre plano el derecho y destaca plejía del miembro inferior izquierdo. El reflejo cutáneo plantar derecho es extensor y tiene una hipoestesia moderada derecha.

A los pocos minutos de su llegada a Urgencias objetivan movimientos de sacudida de miembro superior izquierdo por lo que se administra una dosis de midazolam intravenoso sin respuesta aparente.

PREGUNTA 1. EN ESTE MOMENTO, ¿CUÁL ES EL DIAGNÓSTICO MÁS PROBABLE?

- Crisis epiléptica.
- Accidente cerebrovascular.
- Intoxicación farmacológica.
- Migraña con aura.
- Neoplasia cerebral.

La respuesta correcta es la b.

En Pediatría, se ha dejado de considerar el accidente cerebrovascular (ACV) como una patología excepcional. La incidencia de ACV en la infancia es baja comparativamente a la de los adultos (los neonatos, niños y adultos jóvenes menores de 45 años comprenden menos del 5% de todos los casos de enfermedades cerebrales vasculares), aunque ha aumentado recientemente, probablemente porque se diagnostican más (de 0,6 a 7,9 por 100.000 niños al año y en adultos jóvenes menores de 45 años de raza blanca 3,4 a 1,3 por 100.000 y 22,8

por 100.000 para los de raza negra). El 50% ocurren en menores de 1 año. Varios estudios han encontrado que es más frecuente en niños que en niñas en cualquier grupo de edad, tipo de infarto e historia de trauma. La explicación de este predominio es desconocida por ahora. Constituyen una de las 10 causas más frecuentes de mortalidad en la infancia, siendo más alta la probabilidad de morir para los menores de un año. Son la tercera causa de muerte después de las enfermedades cardíacas y el cáncer, en los Estados Unidos. Se estiman recurrencias hasta en el 20% de los casos.

El diagnóstico diferencial en el caso de esta paciente es amplio ya que numerosas entidades pueden manifestarse con un déficit neurológico agudo: neoplasias cerebrales que pueden producir cuadros de inicio súbito de hemiplejía después de hemorragia intratumoral (respuesta e), una obstrucción aguda a nivel de los ventrículos generando hernias cerebrales, u otras lesiones estructurales causales de inicio agudo de hemiplejía como los hematomas epidurales, el hematoma subdural agudo y la hemorragia intracerebral traumática. Otras patologías serían las crisis convulsivas y los déficits postictales (parálisis de Todd postictal prolongada después de una crisis epiléptica focal, respuesta a), la migraña prolongada que produce hemiplejía transitoria (respuesta d), la infección intracraneal como el absceso o la meningoencefalitis, las enfermedades desmielinizantes, la hipertensión intracraneal idiopática, la toxicidad farmacológica (respuesta c), la cerebelitis postinfecciosa, las condiciones musculoesqueléticas, las anormalidades tóxico-metabólicas y las patologías psicógenas.

Aunque se podría pensar en todas ellas como posible diagnóstico, la sintomatología que presenta esta paciente es la forma menos habitual de presentación de estas patologías y la más típica del ACV isquémico (respuesta b).

PREGUNTA 2. ¿CUÁL ES LA FORMA DE PRESENTACIÓN MÁS FRECUENTE DE LOS ACCIDENTES CEREBROVASCULARES EN LA INFANCIA?

- Irritabilidad.
- Crisis convulsiva.
- Disminución del nivel de conciencia.
- Déficit neurológico focal motor, sensitivo o visual.
- Todas son verdaderas.

La respuesta correcta es la e.

En niños el diagnóstico resulta más dificultoso, dado que la clínica puede tener un debut frecuentemente insidioso, y un curso progresivo, fluctuante o recurrente. En la infancia es más frecuente que se presente como crisis o alteración del estado mental. En niños mayores es más común que presenten hemiparesia u otros signos focales como afasia, déficits visuales o signos cerebelosos, aunque las crisis, la cefalea y la letargia no son infrecuentes. El dolor de cuello puede estar asociado con disección arterial y el síndrome de Horner puede acompañar a la disección de carótida. En el 42% de los casos con ACV isquémico, los síntomas iniciales fueron confundidos con otras alteraciones neurológicas, fundamentalmente migraña, hemiparesia postictal y encefalitis.

PREGUNTA 3. ¿QUÉ PRUEBA COMPLEMENTARIA NO REALIZARÍA EN PRIMERA INSTANCIA?

- Tomografía axial computarizada (TC) de cráneo y columna.
- Sedimento y tóxicos en orina.
- Resonancia magnética (RM) de cráneo y columna.
- Punción lumbar.
- Gasometría, hemograma, coagulación, bioquímica y reactantes de fase aguda.

La respuesta correcta es la a.

Nunca se debe realizar una punción lumbar (PL) si hay sospecha clínica de hipertensión intracraneal (la ausencia de edema de papila no excluye la hipertensión intracraneal). Si hay una lesión ocupante de espacio, especialmente en la fosa posterior, la extracción de líquido cefalorraquídeo (LCR) crea un gradiente de presión que puede originar una herniación (tentorial o amigdalina). Obviamente, la realización de un TC craneal urgente será la exploración de elección ante signos clínicos sugestivos de hipertensión intracraneal. En los casos en los que existan síntomas leves de hipertensión intracraneal, con clara sospecha de infección meningea y haya imposibilidad de realizar TC de forma urgente, puede realizarse una PL con aguja muy fina, posición en decúbito lateral en Trendelenburg y extracción de mínima cantidad de LCR (1 ml). Por último, es muy conveniente realizar examen del fondo de ojo previo a la realización de la PL siempre que sea posible. Si existen signos de edema papilar se deberá realizar TC craneal, cuyo resultado aconsejará o desaconsejará la realización de la PL.

La PL está contraindicada en caso de sospecha de neoplasia intrarraquídea o edema medular (bloqueo subaracnoideo espinal). Puede favorecer una ulterior compresión medular y ante ésta no hay tratamientos médicos efectivos. Es preferible realizar RM previa o contar con apoyo neuroquirúrgico por si se precisa una descompresión medular de urgencia.

Las imágenes diagnósticas confirman la impresión clínica del ataque cerebro vascular y ayudan a caracterizarlo. El TC (respuesta a) es la prueba de elección ante sospecha de accidente cerebrovascular tanto de tipo hemorrágico como isquémico. De una manera rápida puede definir si existe una hemorragia intracerebral o subaracnoidea, detectar otras lesiones que puedan explicar la sintomatología del paciente y aproximar el diagnóstico de infarto arterial. Sin embargo, en un porcentaje de pacientes (50-60%) el TC cerebral puede ser completamente normal en el periodo agudo y es poco sensible para demostrar infarto venoso, por esto, se han desarrollado otros métodos de diagnóstico con técnicas especiales como la resonancia magnética (RM) y la angioresonancia (angio RM) (respuesta c), que permiten definir si existe o no una isquemia aguda y además conocer cuánto del tejido cerebral afectado presenta infarto y, por tanto, es un tejido no recuperable y cuánto presenta isquemia sin infarto, área a la que se denomina "penumbra".

Estas técnicas serían las de elección si no fuera porque en la actualidad en nuestro medio no se suele realizar de urgencias por necesidad de sedación del paciente por la duración de la técnica (esto puede agravar la situación neurológica, generando incluso depresión respiratoria que precise intubación orotraqueal para asegurar la vía aérea, dificultando la valoración clínica) y por la falta de disponibilidad de la técnica las 24 horas del día. Además las lesiones no siempre se manifiestan las primeras horas de evolución de la clínica.

Aparte de las técnicas de imagen indicadas, es importante realizar los estudios complementarios descritos en la Tabla 1 y el algoritmo de la Figura 1 para el esclarecimiento etiológico (respuestas b y e).

Se realiza TC de urgencia a las 13:21 h que muestra datos de isquemia aguda a nivel de núcleos caudado y lenticular izquierdos descartándose hemorragia.

Se realiza a su vuelta a UCIP video electroencefalograma (vídeo EEG) urgente. Se administra nuevo bolo de midazolam y ácido valproico sin respuesta. En EEG

TABLA 1. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS EN CASO DE ACV EN NIÑOS.

- Hemograma y velocidad de sedimentación
- Tiempos de protrombina y tromboplastina
- Bioquímica sanguínea con perfil hepático y renal
- Fibrinógeno, mutación de protrombina
- Proteínas S y C
- Factor V Leiden (en caso de ACV neonatal repetir a los 3 meses)
- Homocisteína y MTHFR
- Factores VII y VIII
- Nivel de antitrombina III
- En casos de ACV neonatal pedir a la madre homocisteína, anticoagulante lúpico, ANA, Ac anticardiolipina y antifosfolípido
- Ac antifosfolípidos y anticardiolipina Ac antinucleares
- Estudio cardiológico con ecografía (valorar transesofágica) y ECG
- Tóxicos en orina
- Estudio de LCR si se sospecha infección

no se observan crisis eléctricas. Ante la posibilidad de que se trate de una intoxicación (por convivir con abuela polimedcada) se administra biperideno, flumazenilo y naloxona. Previamente se recoge orina y sangre para realizar análisis de tóxicos.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES ACCIONES NO ESTARÍA INDICADA?

- a. Colocar un sensor de presión intracraneal.
- b. Evitar la hiperglucemia y la hipoglucemia.
- c. Mantener una temperatura normal.
- d. Uso de agentes trombolíticos.
- e. Uso de agentes neuroprotectores.

La respuesta correcta es la e.

El tratamiento implica dos aspectos, primero las medidas de emergencia generales que tienen como objetivo la supervivencia del paciente y la prevención del daño cerebral secundario y a continuación, las medidas específicas destinadas a restituir la circulación que incluyen la terapia endovascular con la trombolisis y la anticoagulación o antiagregación. Solo el 25% de pacientes con ACV fueron diagnosticados dentro de las 3 a 6 horas que son los límites establecidos para el tratamiento trombolítico en adultos.

1. **Las medidas generales:** consisten en mantener buena oxigenación y normocapnia, controlar la tensión arterial, un adecuado manejo de líquidos, evitar la hiperglucemia y la hipoglucemia (ambos pueden afectar a la zona de penumbra (respuesta b), man-

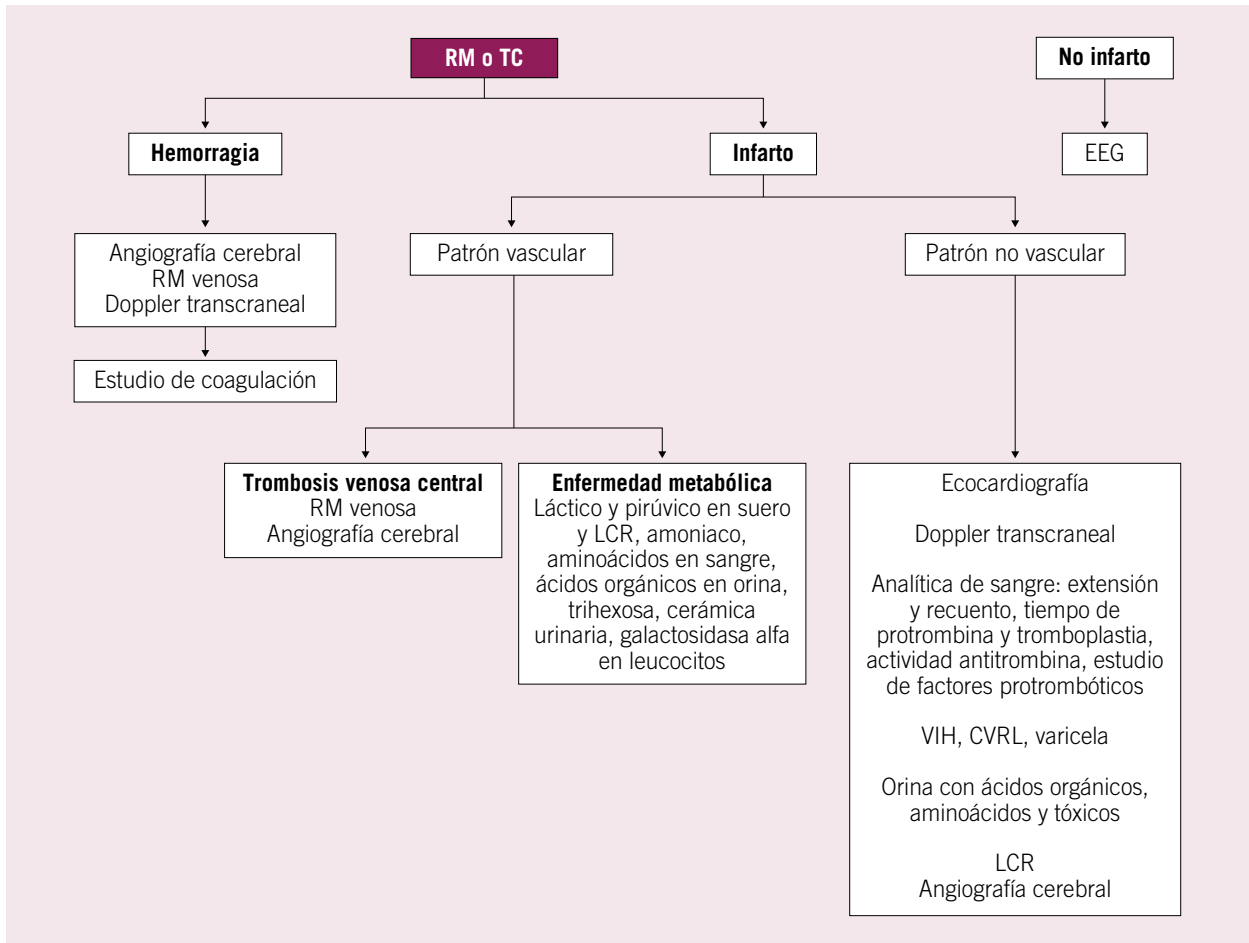


FIGURA 1. Conducta a seguir ante sospecha de ACV en niños.

tener una temperatura normal (la hipotermia aún no es una terapia aprobada para el ACV isquémico en niños ni ha mostrado utilidad en adultos, respuesta c), monitorizar el EEG y tratar de forma rápida las crisis con antiepilépticos intravenosos (no hay evidencia que apoye el uso de antiepilépticos profilácticos). En caso de deterioro del estado de consciencia, se debe proceder a intubación y ventilación mecánica. Además los niños tienen menor espacio intracraneal para adaptarse al edema que acompaña a los infartos masivos. Similar problema se presenta con los ACV de la circulación posterior que comprometen el cerebelo con riesgo de hernia cerebelosa y/o hidrocefalia obstructiva por obliteración del 3^{er} ventrículo. El edema maligno que suele presentarse en el segundo o tercer día puede ser muy precoz. Deberá considerarse esta complicación cuando el paciente presenta deterioro del nivel de consciencia, anomalías pupilares unilaterales u otro signo de disfunción de tronco. El manejo de la hipertensión intracraneal requerirá

inmovilización, sedación, niveles adecuados de CO₂ y terapia osmótica. La monitorización de la presión intracraneal (PIC) en accidentes cerebrovasculares extensos es motivo de controversia (respuesta a). Si el enfermo tiene signos de afectación de línea media y descenso del nivel de consciencia está indicada la medición de la PIC y si esta es alta a pesar del tratamiento, se realizará hemicraniotomía descompresiva, ya que ha demostrado su utilidad en adultos jóvenes.

2. **El tratamiento endovascular en caso de sospecha de ictus isquémico (respuesta d):** en caso de sospecha de ictus trombótico se usarán agentes trombolíticos que disuelvan el trombo. En adultos con ACV isquémico la administración intravenosa de tPA (del inglés *tissue plasminogen activator*, activador tisular del plasminógeno) dentro de las tres horas o hasta 4,5 horas de aparición de los síntomas se asocia con mejor pronóstico a los tres meses y a un año de seguimiento. Es el único tratamiento médico aprobado para esta condición. Los que llegan a Urgencias fuera de esta

ventana terapéutica o con contraindicaciones al tPA intravenosos pueden beneficiarse de la administración intraarterial o trombolisis/trombectomía mecánica con una variedad de dispositivos endovasculares. Las diferencias fisiológicas y patológicas entre el ACV isquémico en el niño y el adulto hacen muy difícil por lo tanto trasladar la experiencia acumulada en adultos. Su uso en los niños todavía no está aprobado debido a la ausencia de ensayos clínicos randomizados y las recomendaciones que existen se basan en ensayos pequeños no aleatorios o en estudios de adultos, aunque ya existen numerosos casos publicados sobre niños tratados con tPA y diagnóstico de ACV isquémico agudo. En algunos pacientes se han documentado sangrados excesivos, que requirieron transfusiones sanguíneas. Se han visto más complicaciones en aquellos con menor peso y con mayor duración de la terapia. Actualmente se considera que dada la falta de datos de seguridad y eficacia del tPA, su uso no se recomienda si no es en un protocolo de investigación. En todos ellos se demuestra la importancia de un diagnóstico rápido.

Aparte de los tratamientos trombolíticos mencionados, en adultos se han realizado tratamientos de angioplastia, retirada del coágulo, o colocación de stent en las arterias cerebrales. En la infancia no hay estudios todavía.

Pese a la escasa frecuencia de Ictus isquémico trombotico en la edad pediátrica, dada la alta sospecha del mismo y teniendo en cuenta la relación riesgo beneficio, se activa código ictus iniciando fibrinólisis a contrarreloj a las 14:47 h.

En la actualidad los agentes neuroprotectores (respuesta e) no se administran en niños ya que no existen estudios donde se evalúen posibles efectos sobre la maduración o el aprendizaje.

Posteriormente se deberá continuar con una terapia antitrombótica. La elección del agente antitrombótico para cada patología en particular está en relación a la importancia que se le da al papel de las plaquetas y de la coagulación en la génesis del ACV.

Se realiza angioTC posterior (estudio de muy baja calidad debido a fallo de presión de la bomba), en el que se objetiva dudoso defecto de repleción de la división superior de M2 izquierda que podría estar en relación con oclusión de la misma por fracaso de la fibrinólisis por

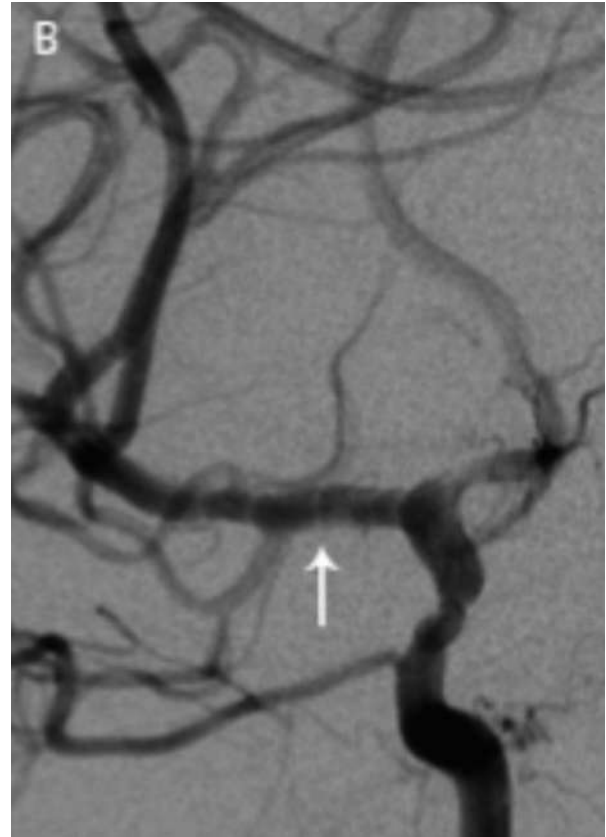


FIGURA 2. Angiografía de arteria carótida interna derecha, con estricción anormal en la parte distal de la arteria carótida interna y la ACM.

lo que se contacta a las 15:20 h con centro de guardia de Radiología Intervencionista.

A su llegada al centro a las 16:12 h continua con cuadro de mutismo, hemiparesia derecha, hemianopsia homónima derecha, somnolencia e hipoestesia derecha. Realizan nuevo TC sin contraste (16:40 h) donde se observan signos precoces de isquemia aguda sin transformación hemorrágica y angioTC (realizado a las 15:25 h) que muestra trombo recanalizado en M1 de arteria cerebral media izquierda con algún defecto de repleción distal que se rellena de forma retrógrada y en el segmento supraclinoideo carotídeo izquierdo y A1 izquierdo se observa una irregularidad muy focal de características indeterminadas. Se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular y ácido acetil salicílico.

La situación clínica de la niña en ese momento es estable con mejoría progresiva de su exploración neurológica. En el TC craneal basal a las 24 horas se observa área de isquemia establecida en territorio de arteria cerebral media (ACM) izquierda, sin signos de transformación hemorrágica visible. En la angio RM con contraste se

detecta el infarto descrito con discreto efecto masa sobre el ventrículo lateral izquierdo. Hay estenosis focales en carótida terminal con segmento ACM izquierdo arrosariado (segmento supraclinoideo).

PREGUNTA 4. TENIENDO EN CUENTA LOS ANTECEDENTES DE LA PACIENTE, ¿CUÁL ES LA ETIOLOGÍA MÁS PROBABLE?

- ACV secundario a alteración de la coagulación.
- ACV hemorrágico secundario a malformación vascular.
- ACV secundario a arteriopatía focal transitoria.
- ACV secundario a cardiopatía congénita.
- ACV isquémico secundario a anemia drepanocítica.

La respuesta correcta es la c.

Las causas de ACV infantiles son mucho más numerosas que en los adultos. Aunque se han identificado múltiples factores de riesgo (Tabla 2), en más de un tercio de los casos nunca se establece la causa.

Actualmente se considera que después de excluir a las enfermedades cardíacas congénitas (nuestra paciente no presenta una historia compatible, respuesta d), las alteraciones de la pared arterial contribuyen a más del 85% de los infartos cerebrales en niños. El daño arterial puede ser de origen infeccioso, traumático o genético.

Por otro lado el estudio de imagen descartó la malformación vascular y la transformación hemorrágica (respuesta b) y se realizó estudio de coagulación (respuesta a), panel completo de autoanticuerpos, serología para familia Herpesviridae, ecografía doppler de vasos cervicales y ecocardiograma transtorácico (respuesta d) que resultaron todos normales. Nuestra paciente además no presenta historia ni hemograma compatible con anemia de células falciformes (respuesta e).

Dado que se pudieron descartar otras causas etiológicas, se orienta el caso como ictus isquémico de la arteria cerebral media izquierda secundario a arteriopatía cerebral transitoria.

La arteriopatía cerebral transitoria infantil (ACTI) o arteriopatía cerebral focal (ACF), es una de las causas más importantes de ictus infantil. En el 64% de los niños sanos que han presentado un ictus isquémico, había una arteriopatía estenótica y de ellos, el 25% era una ACTI. Se le considera una arteriopatía monofásica, que

TABLA 2. FACTORES DE RIESGO DE ACV EN EL NIÑO.

ACV isquémico

- **Cardiopatías:** congénitas o adquiridas, cirugía, cateterismo, enfermedad cardíaca adquirida
- **Anemia drepanocítica:** afecta a pequeños y/o grandes vasos. Puede existir una vasculopatía de grandes vasos
- **Arteriopatías no inflamatorias:** disección arterial, enfermedad de Moya-Moya, anemia de células falciformes, vasculopatía cerebral transitoria, vasos hipoplásicos congénitos
- **Anormalidades de la coagulación. Estados protrombóticos:** la relación entre muchos de ellos y la aparición de un ACV está discutida. Los que parecen más directamente relacionados son: déficits de la proteína C, factor V de Leiden y elevación de las lipoproteína o niños que tienen más de un factor. Otros factores a considerar son proteína S, homocisteína y MTHFR, ac. anticardiolipina y antifosfolípidos
- **Infecciones:** varicela (a veces el ACV ocurre meses después de la infección), HIV, parvovirus B19, influenza A, meningitis, encefalitis, absceso cerebral y sepsis
- **Traumatismos craneales:** disección arterial
- **Migraña:** sobre todo con signos focales asociados
- **Drogas:** consumo de cocaína, inhalación de pegamento.
- **Enfermedades metabólicas:** fundamentalmente encefalomiopatía mitocondrial con acidosis y episodios stroke-like (MELAS), homocistinuria, defectos congénitos de la glicosilación

Trombosis cerebral venosa:

- Etiologías similares al ACV isquémico: estados protrombóticos, infección, cáncer, cardiopatías
- Deshidratación
- Traumatismos craneales
- Intervenciones neuroquirúrgicas

ACV hemorrágico:

- Malformaciones vasculares
- Enfermedades hematológicas con alteraciones de las plaquetas y de la coagulación
- Tumores intracraneales

permanece estrictamente unilateral con un curso estable o reversible.

La etiología de momento es desconocida, pero la clasificación de las arteriopatías cerebrales la agrupa entre las vasculopatías no inflamatorias, aunque se cree que el mecanismo fisiopatológico subyacente más probable sea inflamatorio, una vasculitis aguda de vasos grandes y medianos inducida por infecciones, principalmente de origen viral y/o inflamación que está presente durante 1-3 meses. A esto se debe que la ACTI sea conocida también como “angiopatía post-varicelosa” ya que se ha relacionado con el antecedente de infección por varicela durante los 12 meses previos al inicio de los síntomas. Otros agentes que se han relacionado con esta patología son parvovirus B19, citomegalovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi*, algunos Enterovirus y *Helicobacter pylori*.

El predictor más frecuente según los estudios es la infección de vías respiratorias altas (la paciente del caso contaba historia de rinorrea). La infección podría promover un estado procoagulante.

Lo anterior sugiere que la clasificación de las arteriopatías cerebrales infantiles deberá modificarse conforme avance el conocimiento acerca de la fisiopatología y los factores genéticos y ambientales relacionados.

El diagnóstico depende de la evolución porque por definición esta patología no progresa ni recurre tras 6 meses. La realización de estudios vasculares de seguimiento es clave para la diferenciación de los casos de arteriopatía progresiva, los cuales conllevan un peor pronóstico. En un infarto cerebral secundario a arteriopatía, actualmente está indicado realizar al menos tres estudios angiográficos: uno al inicio de los síntomas y otros dos con un intervalo de al menos 3 meses entre cada uno de ellos.

Los criterios de arteriopatía cerebral transitoria de la infancia son:

1. Que la imagen tomada durante los tres meses posteriores al inicio del evento muestre oclusión o estenosis segmentaria o focal unilateral que involucre la parte distal de la arteria carótida interna y los segmentos iniciales y ramas de las arterias cerebral anterior, media o posterior (segmentos A1, M1 o P1), se suelen afectar sobre todo ganglios de la base con o sin infarto cortical de la zona de la ACM. La afectación de la ACP (arteria cerebral posterior) ipsilateral es rara.
2. Evidencia de que las lesiones arteriales no progresan a los 6 meses después del inicio de los síntomas (aunque pueden empeorar en los primeros 3 meses y es importante diagnosticarlo para tratar la arteriopatía).

Una imagen típica es el arrosamiento de la arteria y aunque no es una imagen específica, se suele asociar a condiciones reversibles como la ACTI o en el síndrome de vasoconstricción cerebral reversible. El mecanismo más probable de este arrosamiento es la inflamación de la pared del vaso que produce vasoconstricción multifocal transitoria. No parece estar en relación con la recurrencia.

En los casos donde los estudios auxiliares no demuestran un proceso inflamatorio infeccioso o autoinmune asociado, el tratamiento óptimo continúa siendo tema de controversia. Dado el supuesto carácter inflamatorio de la enfermedad, un tratamiento con inmunosupresores, posiblemente combinados con medicamentos antivirales a corto plazo cuando el accidente cerebrovascular es precedido por varicela, es la elección más racional

TABLA 3. ESCALA DE RANKIN MODIFICADA.

0	Asintomático
1	Sin incapacidad significativa. Hay síntomas, pero realiza actividades laborales y sociales
2	Discapacidad leve. Incapaz de realizar todas las actividades previas, pero atiende sus asuntos sin ayuda
3	Discapacidad moderada. Camina sin ayuda de otra persona. Precisa ayuda para algunas tareas. Necesidad de cuidador al menos 2 veces en semana
4	Discapacidad moderadamente grave. Incapaz de andar y de atender satisfactoriamente sus necesidades. Precisa ayuda para caminar y para actividades básicas. Cuidador 1 vez/día
5	Discapacidad grave: encamado, incontinente. Precisa atención constante
6	Éxitus

del tratamiento en niños que presentan una AFC. No se han encontrado diferencias en el resultado tras tratamiento antiagregante o anticoagulante en cuanto a la recurrencia.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO MÁS PROBABLE DE ESTA PACIENTE?

- a. Remisión casi completa de los síntomas que presenta al alta.
- b. Progresión de las lesiones en los siguientes 3 meses.
- c. Secuelas neurológicas permanentes.
- d. Recidiva del episodio.
- e. Progresión de las lesiones en los siguientes 6 meses.

La respuesta correcta es la c.

La paciente presenta al alta hemiparesia derecha, parálisis facial derecha, disfagia y afasia mixta de predominio motor y continúa en seguimiento en una Unidad de Daño Cerebral Adquirido. Según la Escala de Rankin modificada para el resultado funcional del ictus, presenta un valor de 4 (Tabla 3).

El riesgo de recidivas en ACV isquémico se estima un 5% en neonatos y un 10-25% en lactantes y niños. En la ACTI aún en los casos sin progresión (puede empeorar en los primeros 3 meses, pero no a partir de los 6 meses, respuestas b y e), hasta el 59% de los niños presentan secuelas neurológicas permanentes (respuesta c), y el 77% tiene lesiones arteriales residuales. En un estudio el 18% tuvo nuevamente síntomas de isquemia (respuesta d).

BIBLIOGRAFÍA

- Arauz-Góngora A, Coral-Casas J, Leyva-Rendón A. Isquemia cerebral transitoria. *Conceptos actuales*. Arch Neurocienc (Mex). 2005; 10(4): 250-4.
- Barbosa Junior AA, Ellovitch SR, Pincerato Rde C. Imaging findings and cerebral perfusion in arterial ischemic stroke due to transient cerebral arteriopathy in children. *Einstein* (Sao Paulo). 2012; 10(2): 239-41.
- Amlie-Lefond C, Bernard TJ, Sébire G, Friedman NR, Heyer GL, Lerner NB, et al.; for the International Pediatric Stroke Study Group. Predictors of Cerebral Arteriopathy in Children With Arterial Ischemic Stroke. Results of the International Pediatric Stroke Study. *Circulation*. 2009; 119: 1417-23.
- Mineyko A, Kirton A. Mechanisms of pediatric cerebral arteriopathy: an inflammatory debate. *Pediatr Neurol*. 2013; 48(1): 14-23.
- De Veber G. In pursuit of evidence based treatments for paediatric stroke: The UK and Chest guidelines. *Lancet Neurology*. 2005; 4: 432-6.
- De Veber G. Cerebrovascular diseases in children. In: Swaiman K, Ashwal S, Ferriero DM, editores. *Pediatric Neurology, Principles and Practice*. 4ª edición. St. Louis, Missouri: CV Mosby Inc.; 2006. p. 1759-802.
- Roach ES, Golomb MR, Adams R, Biller J, Daniels S, Deveber G, et al. Management of Stroke in Infants and Children A Scientific Statement From a Special Writing Group of the American Heart Association Stroke Council and the Council on Cardiovascular Disease in the Young. *Stroke*. 2008; 39: 2644-91.
- Arroyo HA, Garrahan JP. Tratamiento del accidente cerebrovascular en la infancia y adolescencia. *Rev Med Hondur*. 2014; 82(Supl. 2): 1-108.
- Janjua N, Nasar A, Lynch JK, Qureshi AI. Thrombolysis for ischemic stroke in children. Data from the Nationwide Inpatient Sample. *Stroke*. 2007; 38: 1850-4.
- Marquez-Romero JM, Capristo F, Arauz A. Ictus isquémico secundario a arteriopatía focal cerebral unilateral. Ischaemic stroke secondary to unilateral focal cerebral arteriopathy. *An Pediatr (Barc)*. 2015; 82(5): 370-1.
- Jordan LC, Hillis AE. Hemorrhagic stroke in children. *Pediatr Neurol*. 2007; 36: 73-80.
- Yeon JY, Shin HJ, Seol HJ, Kim JS, Hong SC. Unilateral intracranial arteriopathy in pediatric stroke course, outcome, and prediction of reversible arteriopathy. *Stroke*. 2014; 45: 1173-6.
- Braun KP, Bulder MM, Chabrier S, Kirkham FJ, Uiterwaal CS, Tardieu M, Sébire G. The course and outcome of unilateral intracranial arteriopathy in 79 children with ischaemic stroke. *Brain*. 2009; 132: 544-57.
- Lynch JK, Pavlakis S, De Veber G. Treatment and prevention of cerebrovascular disorders in children. *Curr Treat Options Neurol*. 2005; 7: 469-80.
- Linch JK, Hirtz DG, de Veber G, Nelson KN. Report of the National Institute of Neurological Disorders and Stroke Workshop on Perinatal and Childhood Stroke. *Pediatrics*. 2002; 109: 116-23.
- Linch JK. Cerebrovascular disorders in children. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2004; 4: 129-38.
- Braun KP, Kappelle LJ, Kirkham F, De Veber G. Diagnostic pitfalls in paediatric ischaemic stroke. *Dev Med Child Neurol*. 2006; 48: 985-90.
- Monagle P, Chan A, Massicotte P, Chalmers E, Michelson AD. Antithrombotic therapy in children. The seven ACCP conference on antithrombotic and thrombolytic therapy. *Chest*. 2004; 126(3 Suppl): 645-87S.
- Pediatric Stroke Working Group. Stroke in childhood: clinical guidelines for diagnosis, management and rehabilitation, 2004. <http://rcplondon.ac.uk/pubs/books/childstro ke>.
- Prada DM, Espinosa E, Rangel O. Enfermedad cerebrovascular en niños. Enfoque diagnóstico y guías de manejo. *Acta Neurol Colomb*. 2004; 20: 23-38.
- Smith SE, Fox C. Ischemic stroke in children and young adults: Etiology and clinical features. *UptoDate*. Last updated: Dec 07, 2016.
- Valenzuela Zapata G, Velázquez Quintana M, Herrera Trujillo M. Infarto cerebral infantil secundario a arteriopatía transitoria. Estudio de un caso. *Rev Mex Neuroci*. 2008; 9(1): 77-80.

Adolescente con retención urinaria y debilidad

Ponente: Lucía González Callado. *Tutor:* Vicent Modesto i Alapont.
Hospital Universitario y Politécnico de La Fe. Valencia.

Se presenta el caso de un adolescente varón de 14 años que consulta por una clínica progresiva desde hace 4 días de fiebre, hipoactividad, retención urinaria y debilidad muscular con imposibilidad para la marcha.

Como antecedentes personales destacan un embarazo, parto y periodo perinatal normales, con ausencia de enfermedades importantes, cirugías o tratamientos médicos crónicos. Ha recibido administración actualizada de calendario vacunal, con la última vacuna administrada en 2014.

Como antecedente patológico reciente destaca el diagnóstico hace 6 días de una infección faringoamigdalal por estreptococo del grupo A, tratada con amoxicilina-clavulánico durante 4 días.

A la exploración física en el Servicio de Urgencias destaca exploración normal de pares craneales con pupilas medias isocóricas normorreactivas, exploración normal de sensibilidad (térmica, propioceptiva y algésica) con pérdida de fuerza en miembros inferiores con fuerza 2-3/5 de forma simétrica, más acentuada en grupos musculares distales, que condiciona imposibilidad para la marcha, manteniendo una fuerza 5/5 en miembros superiores. Presenta rigidez nuchal con signos meníngeos positivos. Los reflejos osteotendinosos están disminuidos y tiene tendencia a la somnolencia. No presenta defectos visuales, la puntuación en la escala de Glasgow es de 13 (ocular: con apertura ocular espontánea, motor: retira al dolor y respuesta verbal: confusa). Presenta imposibilidad para la micción espontánea, con diuresis ausente en las últimas 12 horas.

PREGUNTA 1. ANTE ESTA CLÍNICA, ¿CUÁLES SERÍAN LAS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS A REALIZAR?

a. Análítica sanguínea: hemograma, bioquímica, ionograma, gasometría y glucemia.

- b. Hemocultivo y serología vírica, para micobacterias y parásitos y Mantoux.
- c. Tomografía axial computarizada (TC) craneal urgente.
- d. Punción lumbar.
- e. Todas las anteriores.

La respuesta correcta es la e.

Se trata de un adolescente con clínica neurológica multifocal progresiva (vejiga neurógena y pérdida de fuerza) y disminución del nivel de conciencia, precedido por síntomas sistémicos (fiebre y cefalea) y con el antecedente reciente de infección faringoamigdalal. Se debe pensar en la posibilidad de encefalomielitis aguda diseminada (EMAD).

La EMAD es una enfermedad inflamatoria-desmielinizante del sistema nervioso central, mediada inmunológicamente, que usualmente se precede de una infección o vacunación y que cursa con síntomas neurológicos multifocales y encefalopatía.

En la mayoría de los casos (hasta 75%) existe un antecedente infeccioso previo, aunque en menos del 25% de los casos se confirma el agente infeccioso. Generalmente se trata de cuadros inespecíficos de infección del tracto respiratorio superior. Los principales virus conocidos implicados son el sarampión, rubéola y varicela zóster. En concreto, el virus del sarampión es el agente etiológico más relacionado con la EMAD, principalmente antes de la vacunación, y es responsable además de los casos más graves y con mayor mortalidad (alcanzaba una mortalidad del 30%). Otros virus frecuentemente asociados son: herpes simple (VHS) 1 y 2, virus de Epstein-Barr (VEB), herpes virus humano 6 (VHH-6), citomegalovirus, parotiditis, coronavirus, Coxsackie B, hepatitis A (VHA) y VIH. También se relaciona con otros agentes no víricos como *Mycoplasma pneumoniae*, *Campylobacter*, *Chlamy-*

dia y estreptococo beta-hemolítico. Menos del 5% de los casos se asocian a vacunaciones, son las denominadas EMAD postvacunación, relacionadas principalmente con la vacuna triple vírica. La incidencia de EMAD postvacunación del sarampión es de 1-2/1.000.000, frente al 1/1.000 con el virus salvaje. Otras vacunas implicadas son la de la gripe, *diphtheria/pertussis/tétanos*, hepatitis B y neumococo.

Por lo tanto, está indicado en el estudio inicial la realización de las siguientes pruebas complementarias en el Servicio de Urgencias:

- **Laboratorio:** deben incluirse estudios analíticos básicos con hemograma, función renal y hepática, gasometría y glucemia. Puede encontrarse elevación de marcadores inflamatorios inespecíficos (linfocitosis, aumento de proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular) o parámetros de insuficiencia respiratoria si la debilidad progresa.
- **Microbiología:** es preciso realizar estudios microbiológicos: cultivos, serologías (frente a los gérmenes más frecuentemente implicados: VEB, CMV, VHS, virus varicela zoster (VVZ), rubéola y *Mycoplasma*), frotis faríngeos para cultivo de virus (gripe en período estacional) y/o estudio de heces, en un intento de encontrar el agente infeccioso implicado.
- **Punción lumbar (PL):** el estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) puede ser normal, o mostrar alteraciones inespecíficas en el 20-80% de los casos (pleocitosis de predominio linfocitario y/o elevación de proteínas). Es preciso realizar estudios microbiológicos en LCR para descartar una meningoencefalitis vírica o bacteriana. Puede existir una presión de apertura aumentada que refleja la existencia de una hipertensión intracraneal.
- **TC craneal:** con frecuencia es normal. Ocasionalmente podría mostrar lesiones hipodensas en parénquima cerebral y cerebelo. Puede mostrar datos indirectos de edema cerebral o de hipertensión intracraneal.

En este caso, se realiza analítica sanguínea que muestra parámetros de función renal y hepática normal, hemograma normal y reactantes de fase aguda negativos. Se extrae serología completa y se realiza TC craneal que descarta lesión cerebral ocupante de espacio e hipertensión intracraneal (HTIC) y permite realización de punción lumbar. En LCR se realiza estudio citoquímico (87 células/mcL, con predominio de mononucleares del 95%, hipertroteinorraquia con 450 mg/dl), estudio microbiológico (antígenos capsulares negativos y VVZ, herpes virus,

citomegalovirus, VEB y enterovirus negativos) y cultivo. Se decide iniciar tratamiento con aciclovir y cefotaxima intravenosa e ingreso en sala de hospitalización para completar estudio y seguir evolución.

PREGUNTA 2. DADA LA CLÍNICA DE PRESENTACIÓN, ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES SE PUEDE DESCARTAR?

- a. Debut de esclerosis múltiple.
- b. Mielitis transversa.
- c. Angéitís primaria del Sistema Nervioso Central.
- d. Cefalea tensional.
- e. Encefalitis vírica.

La respuesta incorrecta es la d.

- **La encefalomiélitis aguda diseminada (EMAD)** se caracteriza por un inicio agudo o subagudo de un déficit neurológico multifocal con encefalopatía, a menudo tras una enfermedad vírica o la vacunación. Otros signos típicos asociados con la EMAD son cefalea, fiebre o meningismo. La resonancia magnética demuestra anomalías asimétricas de la sustancia blanca y gris. En su forma clásica, la ADEM es una enfermedad monofásica, aunque la clínica puede fluctuar en gravedad y evolucionar en los primeros tres meses después del inicio de la enfermedad. Sin embargo, la EMAD recidivante (es decir, la multifásica) ha sido reportada en una minoría de casos. La EMAD multifásica es definida como dos episodios consistentes con EMAD separados por tres meses o más, independientemente del uso de glucocorticoides, pero no seguidos por otros eventos. Las recaídas más allá de un segundo evento no son compatibles con la EMAD según los criterios diagnósticos actuales, sino que indican un trastorno crónico, como la esclerosis múltiple o la neuromielitis óptica.

En este caso la clínica es compatible con esta entidad, ya que presenta clínica multifocal que ha ido progresando en el tiempo en los últimos 5 días, asociado a encefalopatía y síntomas sistémicos inespecíficos.

Es necesario descartar la presencia de infección del SNC, ya sea de origen vírico, bacteriano o por micobacterias. En nuestro caso se hizo estudio microbiológico de LCR, con cultivo y detección de antígenos capsulares negativos, PCR de virus negativas.

- **La leucoencefalitis hemorrágica aguda** es una entidad rara que representa una forma más grave y fulminan-

te de EMAD y se asocia con hemorragia difusa del sistema nervioso central.

Dado que el paciente tuvo una recuperación prácticamente completa con ausencia de secuelas neurológicas permanentes y ausencia en la RM de lesiones hemorrágicas, esta forma de EMAD quedaría descartada.

- **La esclerosis múltiple (EM)** es una enfermedad crónica caracterizada por episodios recurrentes de desmielinización en el sistema nervioso central separados en el espacio y el tiempo. La inflamación aguda y la desmielinización en un área crítica del cerebro, nervios ópticos o médula espinal producen un déficit clínico correspondiente. La esclerosis múltiple pediátrica se define como el inicio de la EM antes de los 18 años de edad, lo que ocurre en al menos el 5% de los pacientes con EM. Sin embargo, la EM pediátrica es una enfermedad rara, con una frecuencia estimada de aproximadamente 2,5 por 100.000 niños.

Los niños con EM generalmente tienen una presentación clínica similar a los adultos, aunque algunas pruebas sugieren que los niños pueden ser más propensos que los adultos a presentar neuritis óptica aislada, síndrome del tronco encefálico aislado, o síntomas encefalíticos tales como dolor de cabeza, vómitos, convulsiones o alteración del nivel de conciencia.

Más del 95% de los niños con EM inicialmente tienen esclerosis múltiple recurrente-remitente (EMRR), caracterizada por ataques intermitentes de mayor discapacidad seguida de recuperación parcial o completa. La esclerosis múltiple progresiva primaria (EMPP), caracterizada por una discapacidad continua en el tiempo en ausencia de ataques específicos, es mucho menos común que la EMRR. Algunos pacientes con EMRR eventualmente se convierten en esclerosis múltiple progresiva secundaria (EMPS), que se caracteriza por un curso inicial de enfermedad de EMRR seguida de progresión con o sin recaídas ocasionales, remisiones menores y mesetas.

Dada la similitud en la clínica sin diferencia entre EM y EMAD en un primer brote, es necesaria la realización de RM y punción lumbar para completar el estudio y poder descartar que la clínica sea secundaria a debut de EM. En nuestro caso las imágenes de la resonancia magnética son típicas de EMAD y no de EM, así como las características bioquímicas del LCR (ausencia de bandas oligoclonales).

- **Neuritis óptica:** la neuritis óptica es la inflamación del nervio óptico que puede ser causada por cualquier condición inflamatoria o puede ser idiopática. Se cree que la desmielinización en la neuritis óptica es mediada inmunológicamente, pero el mecanismo específico y el (los) antígeno(s) objetivo son desconocidos. La neuromielitis óptica parece tener un marcador específico (NMO-IgG, o anti-acuaporinas). Está en discusión si los anticuerpos contra la glucoproteína de la mielina del oligodendrocito (anti-MOG) son un indicador fiable de la EMAD.

La neuritis óptica por lo general se presenta como un síntoma aislado y, por lo tanto, puede ocurrir como un síndrome clínicamente aislado en un niño sin historia previa de un evento desmielinizante central. La neuritis óptica también puede ocurrir como una característica que acompaña a otros trastornos desmielinizantes, incluyendo encefalomyelitis aguda diseminada (EMAD), esclerosis múltiple o neuromielitis óptica.

La neuritis óptica suele ser monocular en niños mayores y adultos, pero la evidencia retrospectiva sugiere que es bilateral en aproximadamente la mitad de los niños menores de 12 a 15 años de edad. En el inicio, la presentación puede ser asimétrica. Los pacientes pueden reportar dolor de cabeza o movimientos oculares dolorosos antes de la pérdida de la visión. Los síntomas generalmente progresan en varias horas a algunos días, con pérdida de visión parcial o completa, un defecto pupilar relativo aferente (pupila de Marcus Gunn) y defectos del campo visual. Además de la disminución de la agudeza visual, se puede detectar un escotoma central agrandado mediante pruebas del campo visual.

El examen fundoscópico es variable. El nervio óptico aparece hinchado en el 75% de los niños en la fase aguda. Sin embargo, la inflamación del disco óptico puede ser leve o ausente, especialmente si la inflamación es retrobulbar.

La resonancia magnética del cerebro y las órbitas con contraste de gadolinio proporcionan la confirmación del diagnóstico de neuritis óptica desmielinizante aguda e información pronóstica importante con respecto al riesgo de desarrollar esclerosis múltiple. Los potenciales evocados visuales se prolongan en los pacientes afectados. La prolongación puede persistir incluso años después de la enfermedad, a pesar de un examen oftalmológico normal y una visión normal.

TABLA 1. POSIBLES AGENTES ETIOLÓGICOS DE ENCEFALITIS SEGÚN LA CLÍNICA ASOCIADA (SEGÚN LA SOCIEDAD DE ENFERMEDADES INFECCIOSAS DE AMÉRICA).

Presentación clínica	Posible agente infeccioso
Síntomas generales	
Hepatitis	<i>Coxiella burnetti</i>
Linfadenopatía	VIH, VEB, CMV, sarampión, rubeola, virus del Nilo Occidental, <i>Treponema pallidum</i> , <i>Bartonella henselae</i> y otras, <i>Mycobacterium tuberculosis</i> , <i>Toxoplasma gondii</i> , <i>Trypanosoma brucei gambiense</i>
Parotiditis	Parotiditis virus
Rash	VVZ, B virus, VHH-6, virus del Nilo Occidental, rubéola, algunos enterovirus, VIH, <i>Rickettsia rickettsii</i> , <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , <i>Borrelia burgdorferi</i> , <i>T. pallidum</i> , <i>Ehrlichia chaffeensis</i> , <i>Anaplasma phagocytophilum</i>
Síntomas del tracto respiratorio	Virus de la encefalitis equina venezolana, virus Nipah, Hendra virus, virus influenza, adenovirus, <i>M. pneumoniae</i> , <i>C. burnetti</i> , <i>M. tuberculosis</i> , <i>Histoplasma capsulatum</i>
Retinitis	CMV, virus del Nilo Occidental, <i>B. henselae</i> , <i>T. pallidum</i>
Síntomas urinarios	Virus encefalitis de St. Louis (precoz)
Hallazgos neurológicos	
Ataxia cerebelosa	VVZ (niños), VEB, parotiditis, virus encefalitis de St. Louis, <i>Tropheryma whipplei</i> , <i>T. Brucei gambiense</i>
Anomalías de pares craneales	VHS, VEB, <i>Listeria monocytogenes</i> , <i>M. tuberculosis</i> , <i>T. pallidum</i> , <i>B. burgdorferi</i> , <i>T. whipplei</i> , <i>Cryptococcus neoformans</i> , <i>Coccidioides species</i> , <i>H. capsulatum</i>
Demencia	VIH, encefalopatías espongiiformes transmisibles a humanos (sCJD, vCJD), sarampión, <i>T. pallidum</i> , <i>T. whipplei</i>
Mioritmia	<i>T. whipplei</i> (oculomasticatoria)
Parkinsonismo (bradicinesia, facies en máscara, rigidez en rueda dentada, inestabilidad postural)	Virus de la encefalitis japonesa, encefalitis de St. Louis, virus del Nilo Occidental, Nipah virus, <i>T. gondii</i> , <i>T. brucei gambiense</i>
Parálisis flácida tipo poliomieltis	Virus de la encefalitis japonesa, virus del Nilo Occidental, encefalitis transmitidas por garrapatas, enterovirus (enterovirus 71, Coxsackievirus), poliovirus
Rhombencefalitis	VHS, virus del Nilo Occidental, enterovirus 71, <i>L. monocytogenes</i>

Nota: Estos síntomas pueden estar o no presentes al debut de la encefalitis. sCJD: enfermedad de Creutzfeldt Jakob esporádica, panencefalitis subaguda esclerosante; vCJD: enfermedad de Creutzfeldt Jakob variante.

Los pacientes suelen tener recuperación normal o casi normal de la visión. Sin embargo, el deterioro del color sutil y las anomalías estereoscópicas pueden persistir. Cuando la visión está más gravemente afectada al inicio, el buen pronóstico es más incierto. Además, la neuritis óptica es un factor de riesgo para el desarrollo posterior de la esclerosis múltiple. Las lesiones fuera de los nervios ópticos en la línea de base en la RM correlacionan con un mayor riesgo de desarrollar esclerosis múltiple.

El paciente no presenta durante el curso de su enfermedad alteraciones en la visión. En la RM realizada no se ven señales patológicas en el nervio óptico.

- **La mielitis transversa** se define como disfunción de la médula espinal que se desarrolla durante horas o

días en pacientes en los que no hay evidencia de una lesión compresiva. Típicamente, se debe a una lesión inflamatoria de la médula espinal.

La mayoría de los casos de mielitis transversa que afectan a los niños son idiopáticos y presumiblemente son resultado de un proceso autoinmune, estando hasta en la mitad de casos precedida por una enfermedad febril (Enterovirus) y aproximadamente un cuarto por vacunación. La mielitis transversa puede presentarse como síndrome clínicamente aislado o puede ser una manifestación de una enfermedad desmielinizante adquirida, como la encefalomielitis diseminada aguda (EMAD), la esclerosis múltiple (EM) o la neuromielitis óptica (enfermedad de Devic). Los síntomas se caracterizan por déficit motor y sen-

sorial atribuible a la participación de uno o ambos lados de la médula espinal. Incluyen debilidad, parestesias y disfunción del esfínter. Estos se presentan típicamente durante algunos días, con parestesias que preceden a la debilidad y retención urinaria. A veces ocurre una presentación hiperaguda con aparición rápida de paraplejía, anomalías sensoriales y retención urinaria. Esta forma se asocia a menudo con dolor de espalda significativo. Un nivel sensorial discreto puede o no ser detectado con cualquiera de las presentaciones.

Se debe realizar RM de la columna vertebral urgente para descartar la compresión de la médula espinal, especialmente cuando la presentación es rápidamente progresiva y se sospecha la presencia de otro tipo de lesión. La RM muestra típicamente anomalía de la señal en los segmentos afectados. Generalmente hay hiperintensidad de los segmentos afectados, particularmente en las secuencias T2.

- **Vasculitis del sistema nervioso central:** es un trastorno poco frecuente en los niños que pueden presentarse con clínica (alteraciones neurológicas multifocales, cefalea, convulsiones focales y cambios de comportamiento) y RM similar a la enfermedad desmielinizante. La angiografía cerebral puede demostrar lesiones perivasculares y el estrechamiento intraluminal. A veces se requiere biopsia meníngea para confirmar el diagnóstico.

Por la forma de debut del paciente adolescente con clínica multifocal neurológica, encefalopatía y antecedente en los días previos de infección respiratoria de vías altas, asociado a síntomas generales como cefalea y fiebre, el diagnóstico clínico más probable es la encefalomielititis aguda diseminada. Asociado a ello, presenta aparición rápida de paraplejía, anomalías sensoriales y retención urinaria compatible con mielitis transversa, que sabemos que puede asociarse a enfermedades desmielinizantes. Dado el antecedente epidemiológico en la península durante esta época de infecciones por enterovirus, es preciso descartar su presencia, ya que cambia el pronóstico del paciente. En este caso se realizó búsqueda de enterovirus en frotis faringoamigdalares y heces que fue negativo en 3 ocasiones.

Durante las próximas horas presenta progresión de la clínica con parálisis flácida de miembros inferiores que va en ascenso iniciando debilidad de miembros superiores, disartria evidente, disautonomía con hipertensión arterial

que precisa perfusión de nicardipino, y nistagmus bilateral. Evoluciona rápidamente a insuficiencia respiratoria mixta con retención de carbónico e hipoxia que precisa intubación y ventilación mecánica durante 14 días.

PREGUNTA 3. EL ESTUDIO RADIOLÓGICO CRANEAL Y ESPINAL ES CRUCIAL EN PACIENTES CON CLÍNICA NEUROLÓGICA Y SOSPECHA DE AFECTACIÓN DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL O SOSPECHA DE PATOLOGÍA MEDULAR. EN CUANTO AL ESTUDIO CON RESONANCIA MAGNÉTICA, ¿QUÉ NO ES VERDAD?

- Es el "gold standard" para el diagnóstico radiológico de las enfermedades desmielinizantes.
- Son típicas la lesiones desmielinizantes polifocales, bilaterales en sustancia blanca, corteza y ganglios basales.
- El tamaño de las lesiones varía entre <5 mm hasta 5 cm. Las lesiones más grandes se asocian con efecto masa
- Es típico de la EMAD la presencia de lesiones en diferente estadio (las más antiguas suelen ser hipointensas en T1).
- También puede existir afectación del tronco cerebral, cerebelo y médula espinal.

La respuesta incorrecta es la d.

La RM craneal y espinal es la técnica de imagen de elección. Resultan de especial utilidad las secuencias ponderadas en T2 y FLAIR. En las fases agudas las lesiones pueden captar contraste. Los hallazgos neurorradiológicos pueden progresar en el tiempo, conforme evoluciona la enfermedad. Respecto a la relación temporal entre la clínica y la aparición de alteraciones en la RM cerebral puede existir un desfase clínico-radiológico de 2 a 25 días entre el inicio de los síntomas y la detección de lesiones en la RM.

Típicamente existen lesiones desmielinizantes en sustancia blanca cortico-subcortical y profunda, bilaterales pero característicamente asimétricas, y que respetan la sustancia blanca periventricular. El tamaño de las lesiones varía entre <5 mm hasta 5 cm. Las lesiones más grandes se asocian con efecto masa. Es frecuente la existencia de focos desmielinizantes en la sustancia gris, en especial en ganglios basales y tálamos y, en menor proporción, en la corteza cerebral. La afectación de tálamos y ganglios basales es típicamente simétrica y pueden ser la única alteración radiológica en algunos casos. También puede

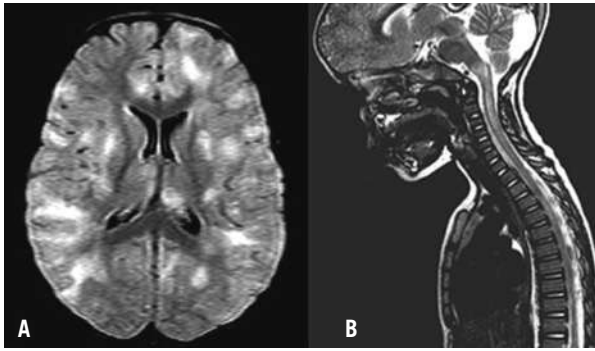


FIGURA 1. A) Secuencia FLAIR de la RM del cerebro de un niño con EMAD. Áreas multifocales hiperintensas diseminadas en ambos hemisferios cerebrales. Afectación de corteza y núcleos de la base. B) Corte sagital en T2 de RM espinal del mismo niño. Hiperintensidad de la señal en médula espinal consistente en mielitis transversa extensa.

existir afectación del tronco cerebral, cerebelo y médula espinal. Ciertas características de las lesiones, como son lesiones solitarias, grandes unilaterales, corticales, o talámicas bilaterales, son altamente sugestivas de EMAD.

Se propone que la existencia de al menos 2 de los siguientes criterios se correlacionan con el desarrollo de esclerosis múltiple (EM) con una sensibilidad y especificidad del 81 y 95%, respectivamente:

- ≥ 2 lesiones periventriculares.
- Presencia de agujeros negros (lesiones hipointensas en T1).
- Ausencia de un patrón de distribución difusa bilateral.

Las principales características radiológicas que permiten diferenciar la EMAD de la EM son las siguientes (Krupp y cols. 2007):

- EMAD habitualmente tiene más lesiones que la EM, con afectación bilateral de la sustancia blanca más extensa pero asimétrica.
- Las lesiones de la EMAD tienen márgenes peor definidos que en la EM.
- En la EMAD las lesiones están habitualmente en el mismo estadio evolutivo, mientras que en la EM suelen existir lesiones en diferente estadio (las más antiguas suelen ser hipointensas en T1).
- Las lesiones talámicas, principalmente si son bilaterales, son más sugestivas de EMAD.
- Las lesiones periventriculares son menos frecuentes en la EMAD y más típicas de la EM.

En la RM del paciente que se presenta en este caso, realizada a las 24 horas del ingreso, presenta lesiones milimétricas hiperintensas en T2 a nivel subcortical frontal

y parietal; restricción franca en difusión (FLAIR) en la porción central del esplenio calloso y en centro semioval izquierdo. Existe alteración de la intensidad de señal pontobulbar y de la médula con extensión a cono medular; lo que es concordante con la sospecha diagnóstica de EMAD.

PREGUNTA 4. EN CUANTO AL DIAGNÓSTICO DE LA EMAD, SEÑALE LA RESPUESTA FALSA:

- Es necesario descartar la presencia de infección vírica o bacteriana del SNC.
- Es muy importante investigar en la historia sobre los antecedentes personales, contacto con animales, vacunaciones o infecciones recientes.
- Se considera una entidad inmunomediada con desmielinización aguda del SNC.
- Es una enfermedad muy frecuente, que habitualmente cursa con una evolución recurrente o multifásica.
- El electroencefalograma (EEG) muestra frecuentemente una lentificación difusa del trazado de base en la EMAD, correlato del grado de encefalopatía que habitualmente existe. Puede observarse actividad epileptiforme intercrítica y, con menor frecuencia, crítica.

La respuesta falsa es la d.

Los criterios diagnósticos para la EMAD en pediatría fueron propuestos por el Grupo Internacional de Estudio sobre Esclerosis Múltiple Pediátrica en 2007 y actualizados en 2012 (véase Tabla 2). Los principales criterios son un primer evento clínico polifocal de enfermedad desmielinizante del sistema nervioso central, encefalopatía, la ausencia de nuevos hallazgos clínicos y de RM tres meses o más después del inicio e imágenes anormales en RM durante la fase aguda (3 meses). La RM cerebral muestra típicamente lesiones difusas, mal demarcadas, grandes (>1 a 2 cm) que involucran predominantemente la sustancia blanca. Las lesiones de la sustancia gris profunda (tálamo o ganglios basales) pueden estar presentes en la RM, pero las lesiones hipointensas de la sustancia blanca con T1 son raras.

La encefalopatía como síntoma de presentación es necesaria para el diagnóstico. La encefalopatía se define como cambios de comportamiento, tales como confusión o irritabilidad excesiva, o alteraciones en el nivel de conciencia, tales como estupor, letargo o coma, que son inexplicables por fiebre, enfermedad sistémica o síntomas

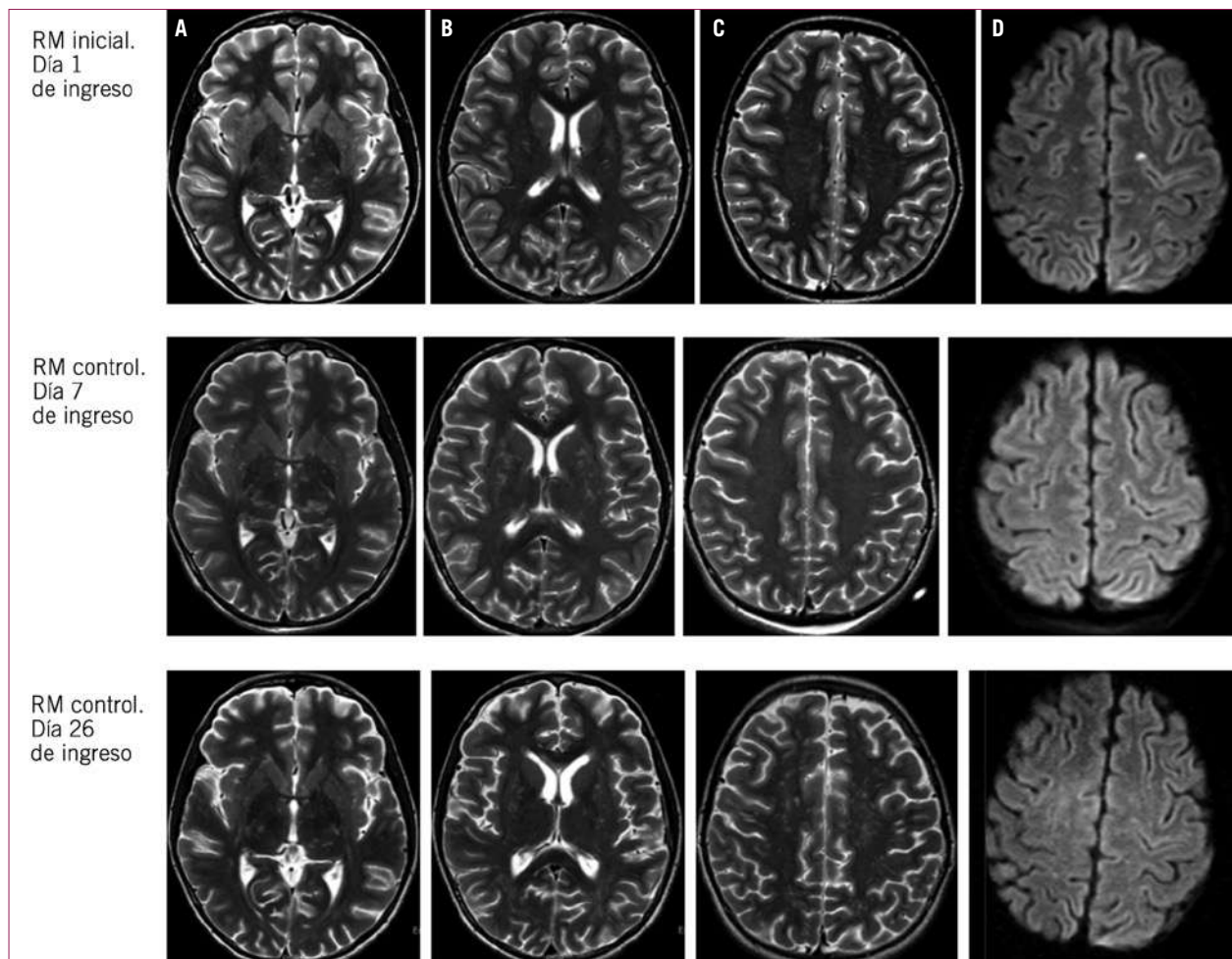


FIGURA 2. Evolución de la RM. A) Evolución de las señales milimétricas hiperintensas en tálamos. B) Captación cambiante en rodilla y esplenio del cuerpo caloso. C) Centro semioval, con desaparición de las lesiones y nueva aparición. D) Ausencia de lesiones en la difusión, no compatible con vasculitis.

postictales. El inicio de la encefalopatía debe corresponder con la aparición del estado patológico. Esta característica ayuda a distinguir la EMAD de otros síndromes clínicamente aislados, que tienen un mayor riesgo de recurrencia y posterior diagnóstico de EM.

- EMAD monofásica. Las características clínicas suelen seguir un curso de enfermedad monofásica, aunque pueden fluctuar en gravedad y evolucionar en los primeros tres meses después de la aparición de la enfermedad. Cualquier síntoma nuevo y fluctuante que ocurra dentro de los tres meses del evento inicial se considera que es parte del mismo evento inicial.
- EMAD multifásica. Se define como dos episodios de EMAD separados por tres meses o más, independientemente del uso de glucocorticoides, pero no seguidos por cualquier otro acontecimiento. El segundo evento puede implicar nuevos síntomas o una reaparición

de los síntomas neurológicos previos, así como de los signos y hallazgos de resonancia magnética. Por definición, tanto el primer como el segundo evento deben incluir una presentación clínica con encefalopatía.

Las recaídas más allá de un segundo evento ya no son compatibles con EMAD, e indican un trastorno crónico como la esclerosis múltiple o neuromielitis óptica. En ese caso, el evento inicial se consideraría la primera evidencia de la enfermedad crónica.

Un segundo episodio o episodio adicional que no incluye encefalopatía y ocurre tres o más meses después del primero, puede ser considerado como representación de la esclerosis múltiple si los hallazgos de la RM cumplen los criterios radiológicos para la diseminación en el espacio o para representar la neuromielitis óptica si reúne los criterios asociados.

TABLA 2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA (EMAD).**Características clínicas:**

- Primer ataque clínico de enfermedad inflamatoria o desmielinizante en el SNC
- Inicio agudo o subagudo
- Afecta áreas multifocales del SNC
- Presentación polisintomática
- Debe incluir encefalopatía. Cambio agudo de comportamiento como confusión o irritabilidad y/o alteración de la consciencia desde somnolencia a coma
- Ataque debe ir seguido de mejoría tanto clínica como neurorradiológica (RM)
- Secuelas pueden incluir defectos residuales
- Ninguna otra etiología puede explicar el evento
- Recaídas de EMAD (con síntomas nuevos o fluctuantes, signos o hallazgos en RM) que ocurren en los primeros 3 meses del inicio del EMAD, son considerados como parte del mismo evento. Además, eventos de EMAD que ocurren durante la bajada de esteroides o en las 4 semanas tras su reducción se consideran también parte del evento inicial

Características de la lesión en RM FLAIR y en T2

- Lesiones grandes (>1 a 2 cm) multifocales, hiperintensas, bilaterales, asimétricas en sustancia blanca supra- o infratentorial. De forma infrecuente, la RM muestra una lesión simple, grande (>1 a 2 cm) afectando predominantemente a sustancia blanca
- La sustancia gris, especialmente de ganglios basales y tálamos, puede estar alterada
- RM de médula espinal puede mostrar una o más lesiones confluentes intramedulares con hipercaptación variable, añadidas a las anomalías de la RM cerebral
- Ninguna evidencia radiológica de cambios previos destructivos en la sustancia blanca

La encefalopatía debe estar presente para el diagnóstico de EMAD, pero no es una característica típica de esclerosis múltiple. Además, la pleocitosis >50 células /mm en LCR puede aparecer en EMAD, mientras es muy atípico en EM

PREGUNTA 5. ANTE EL DIAGNÓSTICO DE ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA GRAVE, UNA VEZ DESCARTADAS LAS CAUSAS INFECCIOSAS BACTERIANAS Y VÍRICAS DE LA ENCEFALOPATÍA, ¿CUÁL DE ESTOS TRATAMIENTOS NO SE DEBE ADMINISTRAR?

- a. Corticoide intravenoso.
- b. Gammaglobulinas.
- c. Eculizumab.
- d. Plasmaféresis.
- e. Craniectomía descompresiva.

La respuesta correcta es la c.

Los niños con EMAD suelen presentar fiebre, signos meníngeos, encefalopatía aguda y aumento de reactantes de fase aguda y leucocitosis en sangre y alteración bioquímica en líquido cefalorraquídeo, por lo tanto, se debe considerar el tratamiento con antibióticos de amplio espectro y aciclovir hasta que se excluya una etiología infecciosa.

El tratamiento de la EMAD tiene como objetivo suprimir una respuesta inmunológica desproporcionada frente a antígenos mielínicos u otros autoantígenos. La administración de dosis elevadas de glucocorticoides ha demostrado una mejora en las tasas de curación. En los casos resistentes a la terapia con corticoides, están indicados la realización de plasmaféresis y el tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas.

El tratamiento se basa en:

- *Glucocorticoides*: hay varios estudios observacionales en los que el tratamiento de EMAD con metilprednisolona intravenosa (10 a 30 mg/kg por día) o dexametasona (1 mg/kg/día) durante tres a cinco días, seguido de glucocorticoides orales durante cuatro a seis semanas, se asoció con la recuperación completa en aproximadamente 60 a 90% de los pacientes.
- *Inmunoglobulina intravenosa*: los datos de pequeñas series sugieren que la inmunoglobulina intravenosa (IVIG) es beneficiosa como terapia de rescate en pacientes con EMAD que no responden a la metilprednisolona o como terapia inicial. Dosis de IVIG entre 1-2 g/kg, ya sea como una sola dosis, o dividido en tres a cinco días. Ningún estudio ha comparado el tratamiento con IVIG con glucocorticoides o intercambio plasmático. Se sugiere la administración de IVIG para pacientes que tienen una respuesta insuficiente al tratamiento con glucocorticoides intravenosos.
- *Plasmaféresis*: la plasmaféresis es un procedimiento que supone la extracción de sangre total con el propósito de separar el plasma, que contendría los autoanticuerpos responsables de la EMAD, del resto de los componentes sanguíneos y posteriormente reinfundir los hematíes y los leucocitos al torrente sanguíneo. El plasma extraído es reemplazado con una solución

de albúmina o con plasma alogénico para mantener las presiones oncótica y osmótica plasmáticas y la volemia.

Los datos que sugieren que el intercambio plasmático es beneficioso en niños con EMAD en los que fallan el tratamiento con inmunoglobulina intravenosa y/o metilprednisolona y la respuesta a estos tratamientos es limitada. La mayor serie es retrospectiva y reportó mejoría tras el intercambio plasmático en seis niños que no respondieron al tratamiento inicial con glucocorticoides seguidos de IVIG.

Se sugiere el tratamiento con intercambio plasmático para niños con EMAD que tienen mielitis transversa longitudinalmente extensa en los que falla el tratamiento con glucocorticoides. El intercambio de plasma también debe considerarse para otros pacientes que no responden al tratamiento con glucocorticoides e IgIV. El régimen sugerido es un total de seis intercambios, uno cada dos días, con cada intercambio consistente en 1 a 1,5 volúmenes de plasma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anlar B, Basaran C, Kose G, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children: outcome and prognosis. *Neuropediatrics*. 2003; 34(4): 194-9.
2. Madrid Rodríguez A, Ramos Fernández JM, Calvo Medina R, et al. Encefalomiélitis aguda diseminada: análisis epidemiológico, clínico, analítico y evolutivo en 16 pacientes. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 80(3): 165-72.
3. Lee YJ. Acute disseminated encephalomyelitis in children: differential diagnosis from multiple sclerosis on the basis of clinical course. *Korean J Pediatr*. 2011; 54(6): 234-40.
4. Tunkel AR, Glaser CA, Bloch KC, et al. Infectious Diseases Society of America. The management of encephalitis: clinical practice guidelines by the Infectious. *Clin Infect Dis*. 2008; 47(3): 303-27.
5. Peña JA, Montiel-Nava C, Hernández F, et al. Encefalomiélitis aguda diseminada en niños. *Rev Neurol*. 2002; 34(2): 163-8.
6. Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2008; 47(3): 303-27.
7. Krupp LB, Banwell B, Tenembaum S; International Pediatric MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology*. 2007; 68(16 Suppl 2): S7-12.
8. Krupp LB, Tardieu M, Amato MP, et al. International Pediatric Multiple Sclerosis Study Group criteria for pediatric multiple sclerosis and immune-mediated central nervous system demyelinating disorders: revisions to the 2007 definitions. *Mult Scler*. 2013; 19: 1261.
9. Tenembaum S, Chamois N, Fejerman N. Acute disseminated encephalomyelitis: a long-term follow-up study of 84 pediatric patients. *Neurology*. 2002; 59: 1224.
10. Sahlas DJ, Miller SP, Guerin M, et al. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis with intravenous immunoglobulin. *Neurology*. 2000; 54: 1370.
11. Banwell B, Tenembaum S, Lennon VA, et al. Neuromyelitis optica-IgG in childhood inflammatory demyelinating CNS disorders. *Neurology*. 2008; 70: 344-52.
12. Lennon VA, Kryzer TJ, Pittock SJ, et al. IgG marker of optic-spinal multiple sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. *J Exp Med*. 2005; 202: 473-7.
13. Gadian J, Kirk E, Holliday K, et al. Systematic review of immunoglobulin use in paediatric neurological and neurodevelopmental disorders. *Dev Med Child Neurol*. 2017; 59: 136-44.

Niño con diarrea, shock e insuficiencia renal aguda

Ponente: María García Barba. Tutoras: Sandra López Guinea, Mónica Rianza Gómez.
Hospital Universitario Madrid Montepríncipe, Madrid.

Se trata de un paciente varón de 5 años, previamente sano y con vacunación correcta para su edad. Presenta cuadro de fiebre y diarrea, sin productos patológicos, de 36 horas de evolución. Había sido valorado en el Servicio de Urgencias al inicio del cuadro y, ante exploración física normal y estado general conservado, fue dado de alta a domicilio con tratamiento sintomático y pautas de hidratación oral. A las 24 horas de esta primera visita consulta de nuevo por malestar general, alteración del nivel de consciencia, y mialgias en miembros inferiores que impiden deambulación, persistiendo cuadro diarreico y fiebre. Tiene ambiente epidémico familiar positivo, pero no refiere ingesta de fármacos o tóxicos, ni viajes recientes.

En la evaluación de las constantes se encuentra frecuencia cardiaca (FC) de 180 lpm, frecuencia respiratoria (FR) de 30 rpm, saturación de oxígeno del 80%, la tensión arterial (TA) es de 60/40 mmHg, la temperatura de 38,2°C. Se realiza una glucemia capilar que es de 75 mg/dl. El paciente pesa 21 kg.

En el triángulo de evaluación pediátrica se encuentra una alteración en la apariencia y en la circulación.

A la exploración física presenta además mal estado general, cutis reticular, gradiente térmico hasta raíz de miembros, marcada palidez de zonas acras, relleno capilar de 6 segundos y pulsos distales indetectables. Se muestra con desorientación, agitación psicomotriz y alucinaciones. Los signos meníngeos son negativos, las pupilas medias reactivas y se detecta una contractura dolorosa bilateral de los gemelos. El abdomen está distendido y tenso, sin masas ni megalias, y sin claros signos de irritación peritoneal. En el resto de la exploración no se evidencian hallazgos reseñables.

PREGUNTA 1. ANTE ESTE CUADRO CLÍNICO, ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INMEDIATA MÁS CORRECTA EN EL SERVICIO DE URGENCIAS?

- Cursar de forma inmediata ingreso en cuidados intensivos para estabilización y tratamiento.
- Es un shock hipovolémico descompensado, se debe realizar apertura de vía aérea, oxigenoterapia, valorar intubación, canalizar dos vías venosas periféricas, expansión de volemia con cristaloides (suero salino fisiológico SSF) a 20 ml/kg.
- Dado el deterioro neurológico que presenta, debemos realizar tomografía computarizada (TC) craneal urgente y punción lumbar para descartar patología del sistema nervioso central.
- Es un shock séptico descompensado, debemos iniciar antibioterapia intravenosa lo más precozmente posible, recogiendo muestras para cultivo, además de las medidas generales de manejo del shock.
- Son correctas b y d.

La respuesta correcta es la e.

El shock es un síndrome clínico que resulta de la incapacidad del sistema cardiovascular de transportar suficiente oxígeno y nutrientes a los tejidos. La TA depende del gasto cardiaco (GC) y de las resistencias vasculares periféricas (RVP). De forma práctica, se acepta como hipotensión arterial sistólica en niños mayores de 1 año valor por debajo de $70 + (\text{edad en años} \times 2)$ mmHg. En niños la hipotensión arterial es un signo tardío, siendo la taquicardia el primer mecanismo compensatorio para mantener un adecuado GC, según la fórmula: $\text{GC} = \text{FC} \times \text{VS}$ (volumen sistólico), puesto que la reserva contráctil para mejorar el VS es limitada en la infancia. Por tanto, la

taquicardia y los datos de hipoperfusión distal (gradiente térmico, pulsos distales débiles, color de extremidades, relleno capilar lento) definen la situación de shock. Si a pesar de los mecanismos compensatorios no se consigue mantener una adecuada TA, nos encontramos ante un shock descompensado, como ocurre en este caso.

Existen diferentes tipos de shock según su etiología: hipovolémico, cardiogénico, y distributivo (incluye séptico, neurogénico y anafiláctico).

Independientemente de la causa, el manejo inicial seguirá la regla del ABC, con medidas encaminadas a la estabilización hemodinámica y respiratoria de forma inmediata desde el servicio de urgencias, por lo que la respuesta a) es incorrecta.

Con los datos obtenidos en la anamnesis y exploración física, el paciente podría presentar un shock hipovolémico por pérdidas líquidas digestivas aumentadas, así como un shock séptico, dado el contexto infeccioso en el que se encuentra, ambos indistinguibles en este momento.

La actitud correcta sería asegurar apertura de vía aérea, administrar oxígeno, valorar necesidad de intubación en los casos de disminución grave del nivel de conciencia o inestabilidad hemodinámica mantenida, canalización de acceso vascular periférico (preferiblemente dos), administración de cristaloides en bolos de 20 ml/kg hasta mejoría de la FC, TA y signos clínicos de hipoperfusión (vigilando tras cada bolo respuesta y datos de sobrecarga hídrica), así como iniciar antibioterapia intravenosa de amplio espectro lo más precozmente posible, previa recogida de muestras para cultivos, siempre que la obtención de las mismas no demore el inicio del tratamiento antibiótico (en ese caso se recogerán posteriormente).

Aunque es cierto que el paciente presenta datos de afectación neurológica, esta parece secundaria a la hipoperfusión cerebral más que a patología primaria del sistema nervioso central. Se debe plantear la necesidad de realizar una punción lumbar cuando se encuentre en situación clínica estable, pero no constituye, en este caso, una prioridad en el manejo inicial, de ahí que la respuesta c) sea incorrecta.

Tras realizar medidas de estabilización inicial e inicio de antibioterapia intravenosa con cefotaxima a 200 mg/kg/d, el paciente es trasladado a UCIP.

Se inicia monitorización no invasiva continua y monitorización invasiva de presión arterial (TA) y presión venosa central (PVC), así como sondaje vesical, objetivando

inicio de diuresis espontánea hematórica, sin sangrado a otros niveles.

Se recoge analítica inicial, con los siguientes resultados: hemoglobina (Hb) 13 g/dl, leucocitos 4.030/mm³ [neutrófilos (N) 79%, linfocitos (L) 11%], plaquetas 283.000/mm³, actividad protrombina 23%, INR 3,3, APTT 39,5 segundos, fibrinógeno 794 mg/dl, dímero D 2.751 ng/ml, glucosa 74 mg/dl, creatinina 2,5 mg/dl, urea 120 mg/dl, GOT 812 U/L, GPT 178 U/L, GGT 4 U/L, LDH 1.752 U/L, amilasa 28 U/L, albúmina 2 g/dl, calcio total 4,57 mg/dl, calcio iónico 2,4 mg/dl, fósforo 6,8 mg/dl, sodio (Na) 126 mmol/L, potasio (K) 6,0 mmol/L, láctico 5,8 mmol/L, PCR 180 mg/L. En la gasometría se detecta pH 7,20, pCO₂ 25 mmHg, pO₂ 50 mmHg, bicarbonato 14,9 mmol/L, exceso de bases (EB) -8,7 mmol/L y saturación de oxígeno (sO₂) 75%.

En el análisis de orina los resultados son los siguientes: densidad 1.020, pH 5, leucocitos 100/mcL, nitritos positivo, proteínas 25 mg/dl, cuerpos cetónicos 15 mg/dl, eritrocitos 250/mcL, siendo el resto de parámetros normales. En el sedimento urinario no se observan hemátis, ni bacteriuria.

Se piden antígenos de rotavirus y adenovirus en heces, que son negativos.

Son recogidas muestras de orina, heces y sangre para cultivo, que están en este momento pendientes de resultado. No se realiza punción lumbar por inestabilidad clínica y coagulopatía.

Tras administración de volumen y optimización de PVC, mejoran parcialmente la FC y la TA, pero sin alcanzar objetivos para sexo y edad, y con escasa mejoría de la perfusión distal, por lo que ante shock frío refractario a volumen se inicia soporte inotrópico con dopamina hasta un máximo de 15 mcg/kg/min y milrinona a 0,4 mcg/kg/min para favorecer vasodilatación periférica, suspendiendo esta última e iniciando adrenalina hasta 0,1 mcg/kg/min por hipotensión persistente. Se administra dosis de hidrocortisona, ante posible insuficiencia suprarrenal secundaria (al presentar hiponatremia, hiperpotasemia y shock refractario a catecolaminas).

Ante la situación cardiovascular inestable y el aumento progresivo de soporte inotrópico y vasoactivo se solicita ecocardiografía en la que se visualiza adecuada contractilidad cardíaca y fracción de eyección, y se emplea como guía en el manejo de fluidoterapia mediante el estudio de colapsabilidad de vena cava inferior.

Dada la situación crítica, se decide intubación electiva, siendo conectado a ventilación mecánica con pará-

metros estándar, sin evidenciarse datos de patología pulmonar en radiografía de tórax.

Se solicitan radiografía de abdomen tangencial en la que no se objetivan datos de perforación intestinal, y ecografía abdominal en la que informan de importante dilatación de asas intestinales, que son aperistálticas, con ascitis moderada, sin hallazgos patológicos en parénquima hepático. Se descarta tratamiento quirúrgico en el momento actual.

Tras las primeras 24 horas de ingreso se logra cierta estabilidad hemodinámica. Se mantiene adecuada ventilación y oxigenación, sin datos de sobrecarga hídrica.

En controles analíticos sucesivos se objetiva anemia hasta Hb 10 g/dl, leucopenia $1.210/mm^3$ ($N 940/mm^3$, $L 210/mm^3$) y trombocitopenia de $115.000/mm^3$. La coagulopatía está en mejoría tras soporte transfusional. Se observa un aumento de transaminasas hasta GOT 3.349 U/L y GPT 1.095 U/L, sin aumento de GGT ni fosfatasa alcalina, y elevación de LDH hasta 7.073 U/L. La hipocalcemia está en resolución tras administración de bolos correctores intravenosos, con mejoría de las contracturas musculares, el fósforo está en descenso y la natremia prácticamente corregida con ajuste de aportes en sueroterapia. El resto de iones se mantienen en rango normal. Persiste acidosis metabólica compensada con bicarbonato en torno a 18-20 mmol/L y EB -4 (mejoría respecto al ingreso). El láctico desciende a nivel normal. Se objetiva empeoramiento de la función renal con cifras de urea y creatinina séricas que alcanzan 149 mg/dl y 2,94 mg/dl, respectivamente, junto con oliguria que precisa iniciar perfusión de furosemida a 0,5 mg/kg/h. Persiste orina color rojo-marrón, positiva para sangre en tira reactiva, sin otros pigmentos, y ausencia de eritrocitos en examen microscópico.

Desde el punto de vista infeccioso, queda afebril tras inicio de antibioterapia, observándose ascenso de PCR hasta 300 mg/L; e informan a las 24 horas de coprocultivo positivo para *Salmonella* no typhi multisensible, urocultivo estéril y hemocultivos sin aislamiento microbiológico hasta el momento.

PREGUNTA 2. EN BASE A SU SOSPECHA DIAGNÓSTICA, ¿QUÉ OTRO DATO DE LABORATORIO SOLICITARÍA A CONTINUACIÓN?

- No es necesario ningún otro dato de laboratorio.
- Antígeno de *Leishmania* en orina.
- Frotis de sangre periférica, bilirrubina fraccionada y haptoglobina.

- Inmunoglobulina G (IgG) y anticuerpos antinucleares (ANA), antimusculo liso (AML) y antimicrosoma de hígado y riñón (antiLKM-1).
- Estudio de hemofagocitosis en material obtenido de punción-aspiración de médula ósea.

La respuesta correcta es la c.

En todo paciente con orina coloreada y tira reactiva con reacción positiva para sangre, se debe realizar un examen microscópico de la orina. Si la tira reactiva es negativa para sangre, se deben descartar otras causas de orina teñida, como coluria, porfirias, ingesta de determinados alimentos o fármacos. La ausencia de hematíes en el sedimento (falsa hematuria) orienta a la presencia de hemoglobinuria o mioglobinuria, mientras que la presencia de los mismos supone una verdadera hematuria, que puede ser de origen glomerular si existen dismorfias eritrocitarias y/o cilindros hemáticos, sobre todo con proteinuria asociada, o no glomerular (o de vías urinarias) si no existen estas alteraciones eritrocitarias y hay presencia de coágulos.

Dado que el paciente presenta posible hemoglobinuria, disminución de las cifras de hemoglobina y plaquetas, LDH elevada e insuficiencia renal aguda, es obligado descartar en este momento un síndrome hemolítico urémico (SHU), para lo cual se solicitarán otros datos de hemólisis, como frotis de sangre periférica (presencia de esquistocitos), bilirrubina en sangre (aumentada, a expensas de fracción indirecta), así como determinación de haptoglobina (disminuida por consumo secundario al aumento de hemoglobina que se unirá a la misma).

Respecto a la etiología y patogenia del SHU, existen dos formas: 1) SHU clásico, secundario a infecciones, la más frecuente diarrea por *Escherichia coli* productor de toxina Shiga, la cual se une a receptores de la membrana endotelial produciendo daño de la misma y formación de microtrombos, dando lugar a anemia microangiopática (por fragmentación de los hematíes a su través), trombocitopenia (por consumo en la formación de trombos) e insuficiencia renal (por disminución del filtrado glomerular secundaria a microtrombos en los capilares glomerulares); también se ha visto asociado a otros gérmenes gastrointestinales como *Shigella dysenteriae*, y menos frecuentemente a infecciones por *Streptococcus pneumoniae*; y 2) SHU atípico, producido por mutaciones en los genes que regulan los factores del complemento, o anticuerpos frente a estos, con activación anómala que produce daño endotelial. Dada la historia clínica del paciente, la sospe-

cha diagnóstica sería de SHU secundario a diarrea, que se apoyaría con un resultado positivo en coprocultivo para bacterias típicamente productoras del mismo.

Dentro del diagnóstico diferencial de citopenias y compromiso multiorgánico, en contexto de patología febril, habría que valorar también la linfocitosis hemofagocítica (LHH), producida por activación anómala de linfocitos T y macrófagos, reactiva o secundaria a proceso infeccioso (en este caso sería lo más probable), o bien primaria o genética. Las manifestaciones clínico-analíticas pueden ser indistinguibles de una sepsis bacteriana, suponiendo ambas un estado proinflamatorio con aumento descontrolado de citoquinas, pudiendo producir ambas fiebre, sintomatología neurológica y hepatoesplenomegalia, como hallazgos clínicos, y citopenias, coagulopatía, aumento de enzimas hepáticas e insuficiencia renal, como hallazgos de laboratorio. Las adenopatías y rash característicos de la LHH no suelen estar presentes en las formas secundarias a infecciones. En base a los criterios diagnósticos de la LHH, además de lo anterior, orientarían a su detección: hipertrigliceridemia >265 mg/dl en ayunas, hipofibrinogenemia <150 mg/dl, hiperferritinemia >500 ng/ml, aumento de receptor soluble IL-2 (CD25) y disminución o ausencia de actividad de las células NK. El criterio diagnóstico histopatológico es la confirmación de hemofagocitosis en médula ósea, bazo o ganglios linfáticos. En el paciente del caso clínico analizado, harían dudar de este diagnóstico la disminución leve de las series hematológicas (normalmente la Hb desciende por debajo de 9 g/dl y las plaquetas por debajo de $100.000/\text{mm}^3$), la presencia de fibrinógeno elevado (aunque este es un reactante de fase aguda), así como una insuficiencia renal más grave de lo esperable en la LHH, y no justificando la hemoglobinuria o mioglobinuria detectada en el análisis urinario. No obstante, de sospecharse esta entidad, los primeros datos a solicitar serían ferritinemia y trigliceridemia, y solo tras una sospecha diagnóstica firme se realizaría la punción-aspiración de médula ósea en busca de datos de hemofagocitosis, lo que hace que la respuesta e no sea correcta.

La leishmaniasis visceral, por su parte, aunque podría producir una situación de gravedad, con citopenias e importante compromiso hepático, no justificaría el resto de hallazgos del paciente, y suele producir hepatomegalia y esplenomegalia marcadas, ausentes en este caso, por lo que la demostración del antígeno en orina no sería lo más indicado en este momento, siendo la respuesta b incorrecta.

La determinación de IgG y anticuerpos ANA, AML y antiLKM-1 iría encaminada al diagnóstico de hepatitis autoinmune. Esta puede ser causa de fallo hepático agudo, que cursa con necrosis hepatocelular (aumento de aminotransferasas séricas), defecto de productos de síntesis hepática (hipoalbuminemia, coagulopatía, hipoglucemia, hipocolesterolemia), y defecto en la función detoxificadora hepática (encefalopatía). Puede producir además alteraciones hemodinámicas e insuficiencia renal por desarrollo de un síndrome hepatorenal (vasoconstricción renal intensa por activación de renina y sistema simpático secundario a vasodilatación esplácnica). Todo ello es, *a priori*, compatible con el paciente del caso analizado. No obstante, las hepatitis autoinmunes suelen producir una destrucción progresiva del parénquima hepático, con sintomatología más larvada y de larga evolución, siendo poco frecuente su debut como fallo hepático agudo. Además, son más frecuentes en el sexo femenino, y en asociación con otras patologías autoinmunes. Para su diagnóstico se requiere la exclusión de otras causas de fallo hepático, por lo que, de iniciarse estudio etiológico hepático en este paciente, lo primero a solicitar serían otras determinaciones, como serologías de virus hepatotropos, y no estudio de autoanticuerpos inicialmente.

Dada la sospecha diagnóstica de SHU, se solicitan parámetros de hemólisis, con los siguientes resultados:

Frotis de sangre periférica: en serie roja no se observan esquistocitos ni otras dismorfias. No hay agregados plaquetarios (trombocitopenia confirmada). En serie blanca se observa desviación izquierda con múltiples formas inmaduras, sugestivo de infección bacteriana. No se detectan células de hábito blástico.

La bilirrubina total es de 0,7 mg/dl, siendo la fracción conjugada 0,17 mg/dl y la haptoglobina de 102 mg/dl (valor normal 34,0-200,0).

Se solicitan además triglicéridos en sangre, con un valor de 81 mg/dl (valor normal 40,0-150,0).

Con estos datos, se descarta el diagnóstico de SHU. No se determinan otros parámetros de hemofagocitosis por no considerarse probable esta entidad en el paciente. Se asume como causa de la pancitopenia una aplasia medular funcional secundaria a sepsis. El aumento de transaminasas es atribuido a hepatopatía secundaria al proceso séptico, o bien a una posible etiología muscular, puesto que, en base a las características de la orina, una vez descartada la presencia de hemólisis y ante la

TABLA 1. CAUSAS DE RABDOMIOLISIS.

Trauma	Trauma, convulsiones, lesiones por electricidad (cardioversión eléctrica, lesiones con altos voltajes), desastres naturales como terremotos, picaduras (abejas, avispas), mordeduras de serpientes
Ejercicio	Ejercicio extremo con desacondicionamiento físico, delirium tremens y estado asmático
Hipoxia muscular	Isquemia de extremidades, posiciones forzadas en cirugía durante tiempos prolongados, pacientes inconscientes con posturas forzadas durante tiempos prolongados, síndrome compartimental
Defectos enzimáticos musculares	Trastornos del metabolismo del glucógeno, purinas y lípidos; miopatías metabólicas; glucogenosis (enfermedad de Pompe, Cori-Forbes, Andersen, McArdle). Déficit de carnitin-palmitoil-transferasa, mioadenilato deaminasa, acilcoenzima A deshidrogenasa
Infecciones	Influenza A y B, virus Cocksackie, virus de Epstein-Barr, virus de la inmunodeficiencia humana, virus del Dengue, <i>Legionella</i> , <i>Streptococcus pyogenes</i> , <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Clostridium</i> spp, <i>Salmonella</i>
Cambios de temperatura corporal	Golpe de calor, quemaduras, hipertermia maligna, síndrome de neuroléptico maligno
Trastornos electrolíticos	Hipocalcemia, hipofosfatemia, hiponatremia, hipernatremia
Trastornos endocrinos	Cetoacidosis diabética, estado hiperosmolar no cetósico, hiperaldosteronismo, hipotiroidismo
Medicamentos (más de 150)	Ciprofloxacino, daptomicina, fibratos, estatinas, salicilatos, anfotericina, teofilina
Drogas y toxinas	Alcohol, heroína, cocaína, anfetaminas, metales pesados, exposición a monóxido de carbono, etilenglicol y arsénico
Enfermedades autoinmunes/sistémicas	Polimiositis, dermatomiositis, anemia de células falciformes

De: Nieto-Río JF, Vega-Miranda J, Serna-Higuera LM. Insuficiencia renal aguda inducida por rabdomiolisis. *Iatreia*. 2016; 29(2): 157-69.

alta sospecha de mioglobinuria, junto con el resto de hallazgos, se sugiere una rabdomiolisis como posibilidad diagnóstica.

PREGUNTA 3. RESPECTO AL DIAGNÓSTICO DE RABDOMIOLISIS QUE SE PLANTEA, ¿QUÉ ENUNCIADO CONSIDERA CORRECTO?

- No es probable dado que no existe antecedente de lesión traumática muscular, y esto es condición indispensable en la rabdomiolisis.
- La mioglobinuria puede estar producida por otras causas distintas a la rabdomiolisis, por lo que debemos realizar un correcto diagnóstico diferencial.
- Hay que determinar CK. Valores elevados de la misma, en el contexto clínico-analítico del paciente, confirmarían el diagnóstico de rabdomiolisis.
- Son correctas b y c.
- Todas las respuestas son correctas.

La respuesta correcta es la c.

La rabdomiolisis es un trastorno caracterizado por la necrosis y destrucción del músculo esquelético, con liberación a la circulación sanguínea de los productos que se encuentran en el interior de las células musculares

dañadas. Esta situación puede ser producida por una gran variedad de mecanismos, tanto traumáticos (entre los que se encuentran el síndrome de aplastamiento, la causa más frecuente) y no traumáticos, como el ejercicio intenso, procesos infecciosos (entre ellos la infección por *Salmonella*, como en el caso analizado), inflamatorios, metabólicos, endocrinológicos e inmunológicos (véase Tabla 1), por lo que la respuesta a es incorrecta.

La lesión muscular, independientemente de la causa que la produzca, genera isquemia tisular, por disminución del flujo sanguíneo o porque las demandas de oxígeno superan los suministros; como consecuencia, se reduce considerablemente la producción de ATP lo que lleva al mal funcionamiento de los transportadores iónicos de la membrana celular [bomba de sodio/potasio (bomba Na/K) y cotransportador de calcio ATP-dependientes] encargados de mantener los gradientes de concentración de sodio y de calcio (existiendo en condiciones normales mucha menor cantidad intracelular que extracelular). Esto lleva a la apertura de los canales, dando lugar a la entrada masiva al interior de la célula muscular de agua (edema intracelular) y múltiples iones de sodio y calcio (con disminución de sus niveles en sangre), produciendo interacción entre la actina y miosina, con contracción muscular prolongada (con mayor agotamiento del ATP,

que perpetúa el mal funcionamiento de la bomba), y activación de fosforilasas y proteasas citoplasmáticas, produciéndose finalmente destrucción y muerte celular, y liberación del contenido intracelular hacia la circulación general. Además, el fenómeno de reperfusión da lugar a la producción de radicales libres y quimiotaxis de neutrófilos (reacción inflamatoria local), que agravará aún más el daño muscular.

La sintomatología depende de la gravedad de la rabdomiolisis y de su etiología, pudiendo variar desde formas asintomáticas hasta situaciones de riesgo vital. Los síntomas musculares, si están presentes, serán dolor, hipersensibilidad a la palpación, debilidad e inflamación de los músculos afectados. Si la inflamación es muy rápida, el movimiento de líquido del sistema circulatorio al músculo dañado (tercer espacio) puede causar hipotensión y shock hipovolémico. El edema muscular puede conducir a un síndrome compartimental, con compresión vascular y nerviosa local, limitando la perfusión del miembro, con ausencia de pulso y cambios en la coloración del mismo, y reducción de la sensibilidad en la extremidad afectada. Además, se producirán síntomas y alteraciones analíticas derivados de la liberación de los componentes del tejido muscular a la circulación, que son potasio (náuseas, vómitos, confusión, coma o anomalías de la frecuencia y el ritmo cardíacos), fósforo (empeoramiento de la hipocalcemia), ácidos orgánicos (acidosis metabólica con anion GAP aumentado), nucleótidos (hiperuricemia), mioglobina (orina oscura y daño renal, con oliguria o anuria), creatin-kinasa (CK), aminotransferasas, LDH, y tromboplastina (coagulación intravascular diseminada). A menudo se acompaña de malestar general y fiebre.

La mioglobina es una hemoproteína que se encuentra en el interior de las células musculares esqueléticas, que sirve para el almacenamiento intracelular de oxígeno. Su unión a proteínas es escasa, por lo que se filtra libremente en el glomérulo y es reabsorbida en las células tubulares, siendo después metabolizada. Aparece en la orina cuando su cantidad excede 1,5 mg/dl y produce cambios visibles de coloración cuando excede los 100 mg/dl. Por tanto, en la rabdomiolisis no siempre existirá mioglobinuria, pero la presencia de mioglobinuria solo podrá estar producida por una destrucción muscular o rabdomiolisis, por lo que la respuesta b) es incorrecta. Lo que si debemos es establecer un diagnóstico diferencial con otras causas de orina coloreada.

El paciente de este caso presenta datos compatibles con rabdomiolisis (dolor y contractura muscular, cambios

de coloración, alteración neurológica, hipovolemia, sintomatología sistémica, coagulopatía, hipocalcemia, hiperfosforemia, hiponatremia, hiperpotasemia, acidosis metabólica, aumento de transaminasas y LDH, e insuficiencia renal). En este contexto clínico-analítico, indistinguible de los hallazgos propios de una sepsis bacteriana grave, valores elevados de CK en sangre (pudiendo alcanzar cifras incluso >100.000 U/L), confirmarán el diagnóstico de rabdomiolisis, junto con la mioglobinuria detectada. Por tanto, la respuesta c) es correcta. La CK tiene una vida media de 1,5 días. Se eleva a las 2-12 horas del inicio del daño muscular, con valor máximo a las 24-48 horas, y comienza a descender a los 3-5 días tras el cese del mismo. No es necesaria la determinación de fracciones de CK salvo que exista fuerte sospecha de patología isquémica cardíaca, en cuyo caso la CK se elevará a expensas de su fracción CK-MB y no por rabdomiolisis.

Se solicita determinación de CK al 5º día de ingreso, obteniendo un valor de 3.857 U/L (CK-MB 60 U/L), siendo probablemente mucho más alto al inicio del cuadro. Se confirma diagnóstico de rabdomiolisis.

A lo largo de la primera semana de ingreso el paciente presenta evolución favorable desde el punto de vista hemodinámico, respiratorio, infeccioso, metabólico, digestivo y hematológico, con mejoría del aspecto general y de todos los parámetros clínicos y analíticos referidos a los mismos. Se realiza retirada lenta del apoyo vasoactivo. Es extubado de forma programada sin incidencias. Se mantiene antibioterapia de amplio espectro, que impregna de ser eficaz en el control de la infección, no obteniéndose aislamiento microbiológico en los hemocultivos seriados. Los desequilibrios hidroelectrolíticos se corrigen precozmente con fluidoterapia, manteniendo iones en valores normales, salvo hipercalcemia leve a partir del 4º día, en contexto de hipoalbuminemia y aportes exógenos de calcio, los cuales se suspenden. Las enzimas hepáticas y LDH inician descenso al 3º día de ingreso, manteniendo GGT y bilirrubina persistentemente normales. La diarrea se hace menos profusa, disminuye la frecuencia de las deposiciones y mejora parcialmente la exploración abdominal, manteniéndose a dieta absoluta con nutrición parenteral. La aplasia medular y la coagulopatía inician también rápida recuperación.

Respecto a la insuficiencia renal, en contraposición con la mejoría del resto de sistemas, se objetiva empeoramiento progresivo de cifras de urea y creatinina, con aumento paralelo de excreción fraccionada de sodio

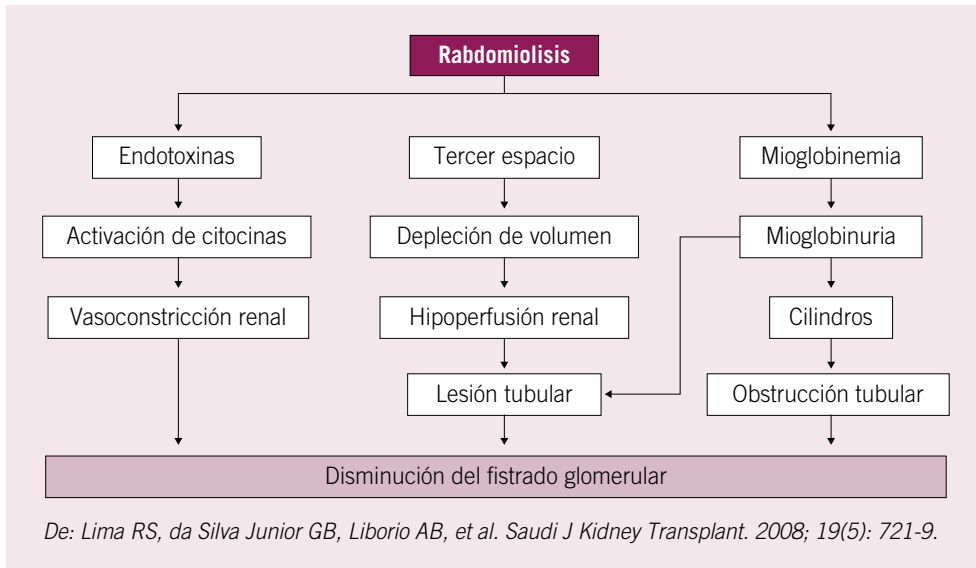


FIGURA 1. Fisiopatología de la insuficiencia renal aguda inducida por rabdomiolisis.

urinario, y balances teóricos diarios positivos a pesar de ajuste de líquidos intravenosos y diuresis forzada con furosemida a dosis de 1 mg/kg/h, sin alteraciones iónicas ni datos clínicos de sobrecarga hídrica. El color de la orina se vuelve normal a las 72 horas, pero persiste reacción positiva para sangre en tira reactiva. No se observa proteinuria. El complemento es normal. La ecografía renal muestra aumento de tamaño renal bilateral con hiperecogenicidad cortical difusa.

Hasta este momento se ha mantenido tratamiento conservador de la insuficiencia renal.

PREGUNTA 4. ¿QUÉ MECANISMO LE PARECE RESPONSABLE DE LA INSUFICIENCIA RENAL QUE PRESENTA EL PACIENTE DESDE EL INICIO DEL CUADRO?

- Hipovolemia (mecanismo prerrenal).
- Lesión tubular.
- Glomerulonefritis.
- Vasoconstricción renal.
- Son correctas a, b y d.

La respuesta correcta es la e.

En la rabdomiolisis, la causa de la insuficiencia renal es multifactorial. Inicialmente, el paso de fluidos al interior del músculo dañado produce tercer espacio y depleción de volumen intravascular, que se ve agravado en este caso, además, por las pérdidas digestivas abundantes y por el proceso infeccioso. Esta hipovolemia produce activación refleja del sistema nervioso simpático (SNS), hormona antidiurética (ADH) y sistema renina-angioten-

sina-aldosterona (SRA), que producen vasoconstricción renal, con la consiguiente disminución de flujo renal, siendo el túbulo renal la zona más sensible a la isquemia. Por otro lado, el aumento de la filtración de mioglobina, que supera la capacidad de reabsorción tubular, hace que esta interacción con proteínas de Tamm-Horsfall, favorecido por el medio ácido urinario, formando cilindros que precipitan en el túbulo distal, produciendo obstrucción al flujo urinario. La mioglobina, además, tiene efecto tóxico directo sobre las células del túbulo proximal mediante la formación de radicales libres de oxígeno y liberación de peroxidasas.

La isquemia renal y el daño tubular directo van a producir, además, disfunción endotelial y liberación de mediadores inflamatorios (endotelina, tromboxano A2, TNF alfa, prostaglandinas...), que contribuyen a la vasoconstricción renal.

Por tanto, las opciones a, b y d son correctas, mientras que la lesión glomerular no se ha demostrado implicada en la patogenia de esta enfermedad (véase algoritmo de la Figura 1).

Al 7º día de ingreso los valores de urea y creatinina continúan en ascenso, alcanzando 206 mg/dl y 5,02 mg/dl, respectivamente, junto con edemas periféricos, manteniendo estabilidad iónica. Se decide finalmente iniciar técnica de depuración extrarrenal mediante hemodiafiltración veno-venosa continua, que se mantiene durante 48 horas, consiguiendo descenso de urea y creatinina a 47 mg/dl y 1,6 mg/dl, respectivamente, y mejoría de los edemas tras dos días de balance negativo.

Inmediatamente tras la retirada del soporte renal, se constata hipercalcemia, con cifra máxima de calcio iónico de 7,49 mg/dl, sin alteraciones electrocardiográficas. Se suspenden aportes basales en nutrición parenteral. Se objetiva, además, hipermagnesemia, manteniendo el resto de iones en rango normal. En este momento, la albuminemia ya se encuentra en valor normal. Paralelamente, se observa nuevo ascenso de cifras de urea y creatinina, y la diuresis espontánea no es óptima. Controles seriados de CK muestran descenso de su valor y, por tanto, resolución del daño muscular. Se objetiva asimismo desarrollo de hipertensión arterial (HTA) con TA mantenida en torno a 140/100 mmHg (>p99 para edad y sexo). Se descarta obstrucción de vasos renales con ecografía-Doppler. Se observan en este momento signos clínicos de síndrome de abstinencia y delirium, con importante taquicardia e índice de colapsabilidad de vena cava inferior del 23%.

PREGUNTA 5. ¿QUÉ ACTITUD TERAPÉUTICA TOMARÍA EN ESTE MOMENTO?

- Observación. No es necesario tratamiento específico en momento actual.
- Restricción hídrica, IECA y metadona.
- Reinicio de hemodiafiltración veno-venosa continua.
- Hiperhidratación, furosemida, labetalol, metadona y clorpromazina.
- Bifosfonatos y clorpromazina.

La respuesta correcta es la d.

El paciente presenta en este momento hipercalcemia, HTA y nuevo empeoramiento de su insuficiencia renal.

La hipercalcemia es característica de la rabiomiositis tras el inicio de la recuperación muscular, por salida del calcio que se introdujo en el interior del músculo dañado en las fases iniciales. Esta hipercalcemia puede producir HTA, alteraciones eléctricas cardíacas, y mayor deterioro de la función renal. Su manejo es fundamental en este momento, y se realizará con hiperhidratación y aumento de la excreción de calcio urinario mediante el empleo de diuréticos como la furosemida. No obstante, la hiperhidratación puede producir agravamiento de la HTA por sobrecarga de volumen, pero el índice de colapsabilidad de la vena cava inferior obtenido indica que no existe hipervolemia significativa, y permitiría continuar la administración de líquidos de forma segura, con control clínico estricto. La furosemida, por su parte, puede producir depleción de volumen intravascular y disminución

del flujo renal (mecanismo prerrenal), que deterioraría aún más la función renal, por lo que debe ser administrada con cautela y monitorizando respuesta. En base a esto, la restricción hídrica unida a la administración de furosemida no estaría indicada por suponer un riesgo de daño renal importante.

Los bifosfonatos como tratamiento de la hipercalcemia solo se utilizan si la causa de la misma es un aumento de la resorción ósea, y su empleo en niños es muy controvertido.

La HTA del paciente debe ser tratada, puesto que es una urgencia hipertensiva. Se pueden emplear diversas estrategias farmacológicas, dependiendo de la experiencia del servicio médico y de las condiciones de cada paciente; en este caso, al ir acompañada de taquicardia, una buena opción sería el empleo de betabloqueantes como el labetalol. El uso de inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) como tratamiento antihipertensivo, útil en la etiología renovascular, puede producir disminución del filtrado glomerular, que no interesaría en este paciente.

Además, se deben tratar aquellas causas concomitantes que puedan contribuir a la HTA, como la existencia de síndrome de abstinencia, iniciando precozmente tratamiento sustitutivo con metadona, y valorando la necesidad de neurolépticos como la clorpromazina si existen datos de delirium.

Si tras la aplicación de todas estas medidas persistieran hipercalcemia, deterioro de la función renal, otros trastornos iónicos, y/o datos de sobrecarga hídrica, habría que valorar el reinicio de técnicas de depuración extrarrenal, pero no existen datos suficientes para considerarla como primera opción en este momento.

Por todo ello, la opción correcta de entre las que se enumeran es la respuesta d.

Tras realizar todas estas medidas, se consigue finalmente normalización de calcemia y control de HTA, retirando lentamente la perfusión de labetalol y administrando bolos intermitentes de hidralazina según necesidad.

Tras un ascenso progresivo de las cifras de urea y creatinina, a los 14 días de ingreso inicia fase poliúrica y se estabilizan los valores.

Presenta nuevo deterioro al 19º día de ingreso, en contexto de sospecha de sobreinfección (sin aislamiento microbiológico), con datos clínicos de sobrecarga hídrica, como disnea y estertores pulmonares que precisan reintubación, inestabilidad hemodinámica, hepatomegalia

y edemas generalizados. Presenta buena respuesta al tratamiento diurético, permitiendo extubación a los 5 días y no objetivándose nuevas interurrencias.

A los 24 días de evolución del cuadro inicia recuperación de todos los parámetros de función renal.

Es dado de alta a los 38 días de ingreso, con cifras de urea y creatinina normales, sistemático de orina con sangre negativa, proteinuria en rango no nefrótico (8 mg/m²/h), que se normalizó en controles posteriores ambulatorios, e HTA controlada con amlodipino oral, que se retiró sin incidencias a los 7 meses.

El paciente realiza actualmente vida normal, con dieta pobre en sal, sin ningún tipo de tratamiento crónico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Urgencias y tratamiento del niño grave. En: Casado Flores J, Serrano A, editores. 3ª ed. Madrid: Ergon; 2014.
2. Bosch X, Poch E, Grau JM. Rhabdomyolysis and Acute Kidney Injury. N Engl J Med. 2009; 361: 62-72.
3. Duarte Mote J, Díaz Meza S, Lee Eng Castro VE. Rhabdomyolisis e insuficiencia renal aguda. Medicina Interna de México. 2007; 23(1): 47-58.
4. Miller ML. Clinical manifestations and diagnosis of rhabdomyolysis. UptoDate review Jan 2017.
5. Miller ML. Causes of rhabdomyolysis. UptoDate review Jan 2017.
6. Nieto-Ríos JF, Vega-Miranda J, Serna-Higueta LM. Insuficiencia renal aguda inducida por rhabdomyolisis. Iatreia. 2016; 29(2): 157-69.
7. Wald R. Urinalysis in the diagnosis of kidney disease. UptoDate review Jan 2017.
8. Camacho Alonso JM, Camacho VR, Manso G. Síndrome hemolítico urémico. An Pediatr Contin. 2013; 11(4): 187-96.
9. McClain KL. Clinical features and diagnosis of hemophagocytic lymphohistiocytosis. UptoDate review Oct 2016.
10. Brisse E, Matthys P, Wouters CH. Understanding the spectrum of hemophagocytic lymphohistiocytosis: update on diagnostic challenges and therapeutic options. Br J Haematol. 2016; 174: 175-87.
11. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría, www.aeped.es/protocolos.

Infarto de miocardio de etiología poco frecuente. Dispositivos de asistencia ventricular

Ponentes: Diego Rodríguez Álvarez, Elena Pérez Costa. *Tutora:* Elena Álvarez Rojas.
Hospital Universitario Infantil La Paz. Madrid.

Se trata de una niña de 12 meses de edad con cardiopatía congénita tipo canal aurículo-ventricular transicional, insuficiencia mitral moderada-severa e insuficiencia tricuspídea moderada, en la que se realiza cirugía cardiaca extracorpórea a los 12 meses de edad, consistente en cierre de la comunicación interauricular (CIA) y plastia del cleft mitral. La cirugía transcurre sin incidencias, pero el control ecocardiográfico a la salida de la circulación extracorpórea (CEC) muestra disfunción sistólica grave del ventrículo izquierdo (VI) e imagen sugestiva de hematoma miocárdico en la cara lateral-posterior del VI. Tras el drenaje del hematoma precisa asistencia con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) venoarterial (VA) durante 5 días por shock cardiogénico. Tras la retirada de la ECMO presenta episodios recurrentes de arritmia ventricular tipo fibrilación ventricular (FV) y de nuevo disfunción ventricular con insuficiencia mitral (IM) grave y edema agudo de pulmón. Recibe tratamiento inodilatador (con levosimendan) y antiarrítmico (con amiodarona y lidocaína) además de desfibrilación. La evolución clínica es desfavorable con shock cardiogénico y bloqueo aurículo-ventricular (AV) de primer grado, elevación del segmento ST de V₄ a V₆. Tras un episodio de parada cardiorrespiratoria (PCR) se reinicia la asistencia mecánica circulatoria con ECMO VA post-PCR.

PREGUNTA 1. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES FACTORES NO ESTÁ IMPLICADO EN EL SÍNDROME DE BAJO GASTO POST-CEC?

- Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS).
- Fibrilación ventricular.
- Isquemia miocárdica.

- Hematoma intramiocárdico.
- Todas son correctas.

La respuesta correcta es la e.

Tras una cirugía cardiaca en la que se haya utilizado CEC, el miocardio presenta un aturdimiento que tiene su pico máximo entre las 8 y 12 horas del postoperatorio. La función ventricular se recupera normalmente a partir de las 24 horas, alcanzando la normalidad entorno al 7º día postoperatorio.

Existen distintos mecanismos que afectan a la función cardiaca, entre los que se encuentran la mala protección miocárdica, el daño por reperfusión, el miocardio aturrido y la isquemia miocárdica.

Una vez establecido el daño, las principales causas que conducen a un síndrome de bajo gasto cardiaco en el posoperatorio son:

- Una precarga disminuida, con respuesta inflamatoria con fuga al tercer espacio (SIRS postbomba), ventilación con presión positiva, etc.
- Una contractilidad disminuida, con arritmias (fibrilación auricular, arritmias ventriculares, bradicardia...), lesión vascular, lesión inducida por la cardioplejia, mala protección miocárdica, espasmo coronario...
- Una postcarga aumentada, por hipertensión arterial o pulmonar.

La exposición de los componentes de la sangre al circuito no endotelizado en la ECMO, el daño en la reperfusión del miocardio y pulmones, y la formación de complejos heparina-protamina, provoca una respuesta inflamatoria sistémica (SIRS), mediante la liberación de mediadores proinflamatorios locales y sistémicos y la activación de la cascada de la coagulación y fibrinólisis.



FIGURA 1. Lesión isquémica secundaria a hematoma epicárdico.

La magnitud de dicha respuesta se asocia a los factores prequirúrgicos (shock, fallo cardíaco...), intraquirúrgicos (tiempo de cardioplejia) y a variaciones genéticas. En algunos estudios se ha encontrado que la administración de glucocorticoides tras el bypass reduce la cascada proinflamatoria y mejora la respuesta antiinflamatoria.

El hematoma intramiocárdico se considera una forma incompleta de ruptura miocárdica sin hemopericardio. La mayoría de los casos descritos en adultos ocurren tras infartos de miocardio. En niños es una presentación rara que ocurre tras traumas o cirugías de cardiopatías congénitas. Se puede diagnosticar con ecocardiografía, tomografía computerizada o resonancia magnética. En este caso la paciente presentaba una hematoma intramiocárdico que le había producido un infarto en la cara posterolateral (véase Figura 1).

Ante la imposibilidad de destete de ECMO por disfunción sistólica grave del VI e insuficiencia mitral gra-

ve secundaria a dilatación y disquinesia ventricular, la paciente entra en lista de trasplante cardíaco.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ TIPO DE DISPOSITIVO MECÁNICO DE SOPORTE CIRCULATORIO ELEGIRÍA PARA ESTE PACIENTE?

- a) ECMO.
- b) Asistencia ventricular con bomba centrífuga.
- c) Asistencia ventricular con bomba pulsátil.
- d) Balón de contrapulsación aórtica.
- e) Corazón artificial.

La respuesta correcta es la b.

Los dispositivos de asistencia ventricular se utilizan en la población pediátrica como tratamiento para el fallo cardíaco refractario al manejo médico y quirúrgico. Son dispositivos que se sitúan entre el corazón y la aorta o la arteria pulmonar y ayudan a la circulación de la sangre del paciente. La mejora en la planificación de la implantación de los dispositivos, así como el manejo posterior ha mejorado las tasas de supervivencia hasta realizar el trasplante cardíaco.

Los dispositivos de asistencia ventricular con bomba pulsátil permiten soportar la circulación, hasta que se pueda realizar un trasplante, durante varios meses, al contrario que la ECMO, los dispositivos de asistencia ventricular con bomba centrífuga y el balón de contrapulsación que ofrecen un soporte por un periodo de tiempo más recortado.

Para elegir el tipo de asistencia circulatoria a implantar, se deben tener en cuenta las características del paciente, así como el plazo previsto para recibir un trasplante cardíaco (Tabla 1).

TABLA 1. TIPOS DE ASISTENCIA CARDIACA.			
	<i>ECMO</i>	<i>VAD corta duración</i>	<i>VAD larga duración</i>
Duración	2-3 semanas	3-4 semanas	Meses
Flujo sanguíneo	Continuo	Continuo	Pulsátil
Bomba	Rodillo o centrífuga	Centrífuga	Pulsátil
Soporte	Biventricular	Uni o biventricular	Uni o biventricular
Puente a trasplante	Sí (espera <2 semanas)	Si (espera <2 semanas)	Sí (espera >2 semanas)
Anticoagulación	Sí	Sí	Sí
Antiagregación	No	No	No
Descarga ventricular	Incompleta	Casi completa	Completa

VAD: dispositivo de asistencia ventricular.

En las cardiomiopatías se colocarán dispositivos de larga duración como puente al trasplante. En <10% de las ocasiones ocurrirá una recuperación del miocardio que permitirá retirar el dispositivo.

En las miocarditis fulminantes podremos utilizar dispositivos de bomba pulsátil en espera de que la función cardíaca pueda recuperarse.

En el postoperatorio de las cirugías cardíacas, si se espera que la recuperación completa se lleve a cabo en menos de 2 semanas y la función pulmonar no está comprometida, una bomba centrífuga sin oxigenador puede ser la mejor elección mientras que, si existe fallo respiratorio, la mejor opción será la ECMO. En los casos en los que no se espere la recuperación de la función ventricular se usará un dispositivo de larga duración como puente al trasplante.

Los estadios crónicos de las cardiopatías congénitas pueden desarrollar disfunción ventricular años después de la cirugía cardíaca. Los dispositivos de larga duración serán la opción más adecuada en espera del trasplante.

El corazón artificial es una buena opción para los pacientes en los que el trasplante cardíaco no es una opción terapéutica, aunque presenta riesgos como formación de coágulos, sangrado, infección o malfuncionamiento del dispositivo.

En este caso, la patología de la paciente, junto con su edad (12 meses) hace prever un tiempo en lista de espera superior al que pudieran ofrecer los dispositivos de soporte circulatorio de corta duración. La opción más adecuada será un dispositivo de asistencia ventricular tipo Berlin Heart EXCOR®, paracorpóreo, pulsátil e impulsado por un mecanismo neumático, con una bomba izquierda de 15 ml, canulando el ápex del ventrículo izquierdo y la aorta ascendente. De esta manera la sangre se extraerá directamente del ventrículo izquierdo, permitiendo la descarga del mismo y, tras ser impulsada por la bomba neumática, será devuelta a la aorta ascendente.

Desde el punto de vista infeccioso, la asistencia circulatoria pulsátil es implantada en un escenario con elevada sospecha de foco infeccioso activo por presencia de fiebre con elevación de marcadores. En los días posteriores se confirma el crecimiento de Enterobacter asburiae de forma persistente en todos los hemocultivos extraídos, sin respuesta a la antibioterapia ajustada a antibiograma (meropenem y tobramicina) más vancomicina.

PREGUNTA 3. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD INICIAL MÁS ADECUADA A TOMAR ANTE LA PRESENCIA DE ENTEROBACTER ABSURIAE EN LOS HEMOCULTIVOS DESDE SU INGRESO DE MANERA PERSISTENTE?

- Mantener antibioterapia empírica para bacterias Gram (-) de manera prolongada.
- Recambio de los accesos vasculares sobre guía.
- Canalización de nuevas vías centrales y sellado de las anteriores con antibioterapia.
- Canalización de nuevas vías y retirada de los anteriores con cultivo de punta.
- Recambio de vías centrales y del dispositivo de asistencia ventricular.

La respuesta correcta es la e.

En el tratamiento de la infección relacionada con catéter intervienen dos decisiones: la decisión de la retirada del catéter o no y la elección de la antibioterapia.

Se debe retirar el catéter en casos de:

- Bacteriemia complicada: sepsis grave, persistencia hemocultivo positivo >72 horas, tromboflebitis supurada, endocarditis, osteomielitis o émbolo séptico.
- Pus en el punto de entrada.
- Infección por *S. aureus*, enterococo, bacilos Gram negativos, hongos o micobacterias, salvo en casos excepcionales.
- Bacillus* spp, *Micrococcus* spp o propionilbacteria, tras descartar contaminación.

Se puede conservar el catéter y sellarlo o infundir a través de él el antibiótico en:

- Infecciones no complicadas de catéteres i.v. de larga permanencia que no sean debidas a *S. aureus*, *P. aeruginosa*, *Bacillus* spp., *Micrococcus* spp., Propionilbacteria, hongos o micobacterias.
- En infecciones por *S. epidermidis*, *Corynebacterium* no JK o *Streptococcus* ssp.

Se podrá realizar recambio sobre guía en el caso de infección por *S. aureus* en que se ha conservado el catéter, considerando que el nuevo catéter sea de impregnación antibiótica.

En cuanto a la antibioterapia, se deberá comenzar con antibioterapia empírica y posteriormente ajustarla mediante antibiograma. La duración del tratamiento dependerá del germen causante de la sepsis.

En este caso en el que se obtienen hemocultivos persistentemente positivos, se recomienda retirar los catéteres venosos centrales por la tendencia del *Enterobacter asburiae* a producir una biocapa alrededor

del mismo, y mantener antibioterapia durante 7-14 días.

La paciente ingresó portando una vía femoral y otra yugular. A pesar de retirar estos accesos vasculares y de ajustar el tratamiento según el antibiograma que se obtuvo, los hemocultivos fueron persistentemente positivos.

La bacteria puede acantonarse en el dispositivo tanto en las cánulas como en la bomba (véase Figura 2). La actitud más adecuada a tomar en este caso sería cambiar el tipo de asistencia ventricular por una de corta duración, que permita soportar la circulación de la paciente durante un periodo de tiempo recortado, mientras se resuelve el estado de sepsis.

Una vez eliminados todos los dispositivos intravasculares, tanto catéteres como dispositivo de asistencia ventricular, se mantiene el tratamiento antibiótico ajustado al antibiograma obtenido en los hemocultivos (meropenem, tobramicina y ciprofloxacino), consiguiendo la negativización de los hemocultivos a los 18 días del ingreso.

Desde el punto de vista hematológico, a pesar de las altas dosis de aspirina, clopidogrel y heparina que se administran, ajustadas a controles seriados de tromboelastograma y la metilprednisolona como tratamiento del estado de hiperfibrinogenemia se objetivan depósitos de fibrina y pequeños coágulos persistentemente en la bomba.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES ASPECTOS NO ESTÁ IMPLICADO EN LA FORMACIÓN DE LOS DEPÓSITOS DE FIBRINA Y COÁGULOS?

- Activación de la agregación plaquetaria.
- Hiperfibrinogenemia y déficit de antitrombina III.
- Sepsis.
- Circuito de la asistencia ventricular y bomba pulsátil.
- Coagulación intravascular diseminada (CID).

La respuesta correcta es la e.

Los pacientes con dispositivos de asistencia ventricular de larga duración requieren tratamiento con anti-coagulación y doble antiagregación, dado que estos dispositivos al generar turbulencias favorecen la formación de depósitos trombóticos.

La dosis necesaria para alcanzar dichos objetivos se modifica en función de los controles de anticoagulación y antiagregación que se realizan de manera seriada, tan-

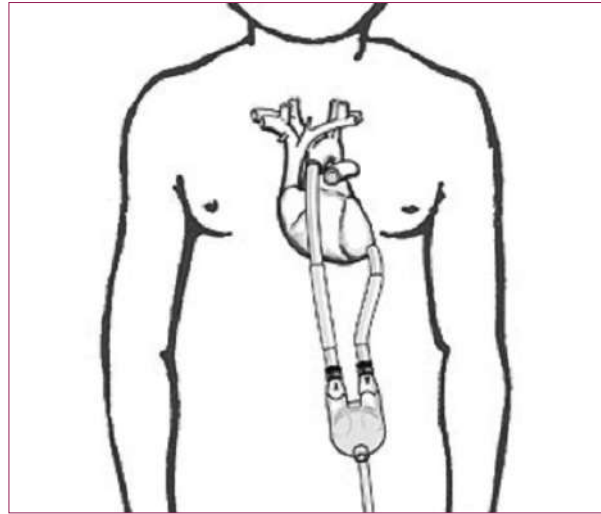


FIGURA 2. VAD de la larga duración.

to con los datos obtenidos en laboratorio, como con el tromboelastograma.

La sepsis es un estado procoagulante, proinflamatorio y antifibrinolítico, en el que se expresan múltiples citoquinas como IL-1 y TNF-alfa que dañan el endotelio. Al dañar este endotelio se produce la expresión de factor tisular y se activa así la vía extrínseca de la coagulación generando trombina y finalmente fibrina.

El fibrinógeno es un reactante de fase aguda con una vida media de aproximadamente una semana que puede permanecer elevado en situaciones de sepsis o ante la presencia de un cuerpo extraño. En estas ocasiones se ha visto que la utilización de corticoides como tratamiento puede ser útil. La acción de la trombina sobre el fibrinógeno circulante genera monómeros de fibrina y activa el factor XIII. Este último hace que se entrecrucen las fibras de fibrina, dando lugar a la fibrina estable que estructura el coágulo plaquetario.

Además, en la sepsis disminuye la síntesis hepática de antitrombina (AT) y se degrada más por la elastasa neutrófila. La AT actúa como un inhibidor fisiológico de la trombina y del factor Xa. Su disminución producirá por tanto, un estado protrombótico.

Por tanto, la actitud fue retirar el cuerpo extraño y eliminar la infección, desapareciendo en los días posteriores el estado protrombótico.

La respuesta incorrecta es la CID, ya que esta es una coagulopatía de consumo en la que se puede encontrar trombopenia, prolongación de los tiempos de protrombina y tromboplastina, disminución de la antitrombina III, pero también un descenso en el nivel de fibrinógeno, que en este caso estaba aumentado.

Dado que mantiene un estado protrombótico durante el periodo de sepsis, se producen múltiples episodios de tromboembolismo a varios niveles:

- *Cerebral: en territorio de la arteria cerebral media y posterior izquierda, así como de la arteria cerebral anterior derecha.*
- *Renal: con microinfartos renales bilaterales.*
- *Mesentérica: produciendo perforación de duodeno distal en la zona del ángulo de Treitz y plastrón de asas de yeyuno necrosadas.*

La paciente presenta un empeoramiento progresivo de la exploración abdominal con aumento de la distensión y signos de enterocolitis necrotizante.

PREGUNTA 5. ¿CUÁL SERÍA LA ACTITUD A TOMAR ANTE LA PRESENCIA QUE UNA PERFORACIÓN EN LA PORCIÓN ASCENDENTE DEL DUODENO CON ESTA EXPLORACIÓN FÍSICA?

- a. Mantener actitud expectante por la localización retroperitoneal de la perforación.
- b. Resección del segmento perforado con anastomosis término-terminal.
- c. Resección del segmento perforado con duodenostomía de descarga.
- d. Sutura de la perforación.
- e. Tratamiento conservador con inhibidores de la bomba de protones.

La respuesta correcta es la b.

Las lesiones duodenales se encuentran entre las lesiones intestinales que presentan mayor morbilidad, debido a la situación retroperitoneal que presenta este órgano.

Como norma general el manejo de las perforaciones duodenales suele ser quirúrgico excepto el de aquellas que son periampulares en el que se puede realizar inicialmente un manejo conservador. La sutura directa de una perforación con un borde inflamado puede ser muy difícil o imposible.

En este caso se produce una perforación en la 4ª porción del duodeno en la zona retroperitoneal. La mejor actitud para llevar a cabo dicha reparación será realizar una

resección del segmento necrótico perforado, y realizar una anastomosis término-terminal, con reposo digestivo prolongado posteriormente, para evitar la deshicencia de las suturas. Será imposible realizar una duodenostomía de descarga debido a la situación retroperitoneal de dicha zona.

La paciente recibe un trasplante cardíaco a las 4 semanas de implantar la asistencia ventricular. La evolución de la paciente fue favorable, permitiendo el alta a planta a los 20 días del trasplante.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hetzer R, Stiller B. Technology insight: Use of ventricular assist devices in children. *Nat Clin Pract Cardiovascular Med.* 2006; 3(7): 377-86.
2. Morales DL, Almond CS, Jaquiss RD, et al. Bridging children of all sizes to cardiac transplantation: the initial multicenter North American experience with the Berlin Heart EXCOR ventricular assist device. *J Heart Lung Transplant.* 2011; 30(1): 1-8.
3. Stiller B, Lemmer J, Schubert S, et al. Management of pediatric patients after implantation of the Berlin Heart EXCOR ventricular assist device. *ASAIO J.* 2006; 52(5): 497-500.
4. Szabo G, Romics L, Jr., Frenzl G. Liver in sepsis and systemic inflammatory response syndrome. *Clin Liver Dis.* 2002; 6(4): 1045-66.
5. Ikegami R, Tsuchida K, Oda H. Acute myocardial infarction caused by spontaneous coronary intramural hematoma. *J Invasive Cardiol.* 2012; 24(12): 692-3.
6. Menéndez Suso J. Asistencia Ventricular. *An Pediatr Contin.* 2012; 10(4): 222-7.
7. Mermel LA, Allon M, Bouza E, et al. Clinical practice guidelines for the diagnosis and management of intravascular catheter-related infection: 2009 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2009; 49(1): 1-45.
8. Bronicki RA, Chang AC. Management of the postoperative pediatric cardiac surgical patient. *Crit Care Med.* 2011; 39(8): 1974-84.
9. Lim JK, Lee JH, Mok YH, et al. Intramyocardial hematoma after Ebstein anomaly repair: A case of unexpected diagnosis and its management. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017; 8(1): 117-120.
10. M. da Cruz et al., editors. Uni and Biventricular Assistance (LVAD-RVAD), *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care.*

Manejo de un caso de malaria grave

Ponente: Lucía Ruiz Aranzana. Tutora: Nerea Ovelar Zubiaga.
Hospital Universitario de Basurto.

Se trata de una niña de 9 años que acude a Urgencias por cuadro de 36 horas de evolución consistente en dolor abdominal de tipo cólico, 4 vómitos alimenticios sin diarrea y sensación distérmica no termometrada acompañada de escalofríos. Es natural de Guinea, está en España de vacaciones desde hace una semana. Presenta antecedente de 3 episodios de malaria previos, según refieren tratados en su país de origen con medicación oral y buena adherencia al tratamiento. El último episodio ocurrió hace 2-3 meses. Además, es asmática conocida sin precisar tratamiento de fondo. No presenta otros antecedentes personales o familiares de interés.

A la exploración a su llegada a Urgencias presenta los siguientes parámetros: temperatura (T^a) 40°C axilar, frecuencia cardíaca (FC) 102 lpm, tensión arterial (TA) 110/60 mmHg, saturación (SpO_2) 97% (con FiO_2 0,21), frecuencia respiratoria (FR) 25 rpm y glucemia 108 mg/dl.

Presenta buen estado general en Urgencias, con un triángulo de evaluación pediátrica (TEP) normal en la evaluación inicial. Llama la atención la presencia de **ictericia conjuntival** con mucosas sonrosadas y buena perfusión periférica. Se palpa además **hepatomegalia** de 2 traveses sin esplenomegalia asociada. No hay otras alteraciones en la exploración física.

Se realiza analítica sanguínea en la que se encuentran los siguientes hallazgos:

- Gasometría venosa: pH 7,35, pCO_2 33 mmHg, **HCO_3^- 17 mmol/L**, EB -4 y **láctico 4 mmol/L**.
- Bioquímica: glucosa 80 mg/dl, creatinina 0,53 mg/dl, urea 19 mg/dl, ácido úrico 3,7 mg/dl, albúmina 3,09 g/dl, proteínas totales 5,31 g/dl, **bilirrubina total 5 mg/dl**, GPT 43 U/L, **CK 302 U/L**, **LDH 418 U/L**, amilasa 62 U/L, sodio 137 mEq/L, potasio 3,5 mEq/L, cloro 98 mEq/L, calcio iónico 1,2 mmol/L, magnesio 1,71 mg/dl. **PCR 10,85 mg/L** y **PCT 2,87 ng/ml**.

- Hemograma: **Hb 8 g/dl**, **Hto 25%**, **plaquetas 57.000/mcl** y leucocitos 4.700/mm³ (N 77,6%, L 16,5%).
- Coagulación: índice de protrombina (IP) 59%, tiempo de tromboplastina parcial activado (APTT) 40,4 sg, INR 1,41 y fibrinógeno 357 mg/dl.

Con los siguientes datos recogidos en anamnesis, exploración física y los hallazgos de laboratorio y ante la necesidad de descartar paludismo en todo paciente procedente de zona endémica se decide realización de test de malaria.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ ANÁLISIS DE LABORATORIO CONSIDERA QUE ES MÁS APROPIADO REALIZAR ANTE ESTA SITUACIÓN?

- Frotis sanguíneo con gota fina.
- Frotis sanguíneo con gota gruesa.
- Técnicas inmunocromatográficas (ICT).
- Detección genómica por reacción en cadena de la polimerasa (PCR).
- Opciones a y b.

La respuesta correcta es la e.

La **microscopía es el método de referencia** y la opción preferida para diagnosticar el paludismo (véase Figura 1). El examen de las extensiones gruesas y finas revelará en prácticamente todos los casos la presencia de los parásitos. Por un lado, las extensiones gruesas son más sensibles que las finas para detectar el grado de parasitemia (incluso permiten contabilizar las de baja intensidad), pero no son útiles como diagnóstico etiológico (no tipifican la especie). Por el otro, las extensiones finas permiten determinar la especie, pero su sensibilidad es menor. Si estas técnicas no están disponibles, deberemos derivar al paciente a un centro especializado.

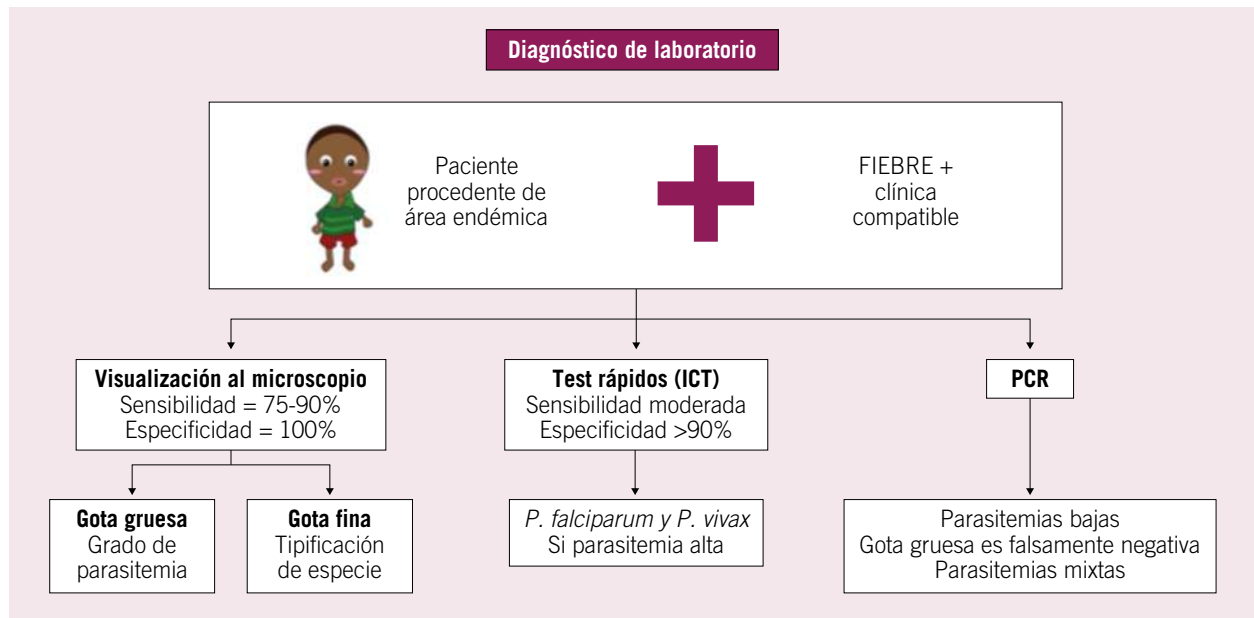


FIGURA 1. Diagnóstico de laboratorio de malaria.

Las técnicas inmunocromatográficas (ICT) son test rápidos que detectan antígenos del parásito (*P.falciparum* y *P. vivax*) en sangre, con moderada sensibilidad y alta especificidad (90%) cuando la parasitemia es alta.

Cuando no se disponga de microscopía o no sea viable su aplicación, se puede utilizar la prueba de detección genómica por PCR. Está indicada ante parasitemias muy bajas, cuando la gota gruesa es falsamente negativa y ante sospecha de parasitemias mixtas. No se pueden utilizar para seguir la respuesta al tratamiento (siguen siendo positivas hasta 4 semanas después de la desaparición de la parasitemia) y además no ofrecen información sobre la densidad parasitaria ni el estadio evolutivo de los parásitos. Solo puede realizarse en centros especializados.

Es fundamental determinar el grado de parasitemia previo al inicio del tratamiento.

Tras realización de un frotis de sangre periférica, se confirma la presencia de infección por *P. falciparum* con un **11%** de parasitación.

Además, se realizan las siguientes pruebas complementarias para completar el estudio:

- Examen general de orina: proteínas 25, cetonas 5, hemoglobinuria 0,15, bilirrubina 1 mg/dl y urobilina 8 mg/dl. Sedimento: 1-2 hematíes/campo.
- Ecografía abdominal: sin objetivarse hallazgos patológicos.
- Radiografía de tórax: sin objetivarse hallazgos patológicos.
- Electrocardiograma: normal.

Con todos estos datos se confirma que se trata de un caso de malaria grave y se decide ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP).

PREGUNTA 2. ¿CUÁL DE LOS SIGUIENTES HALLAZGOS ENCONTRADO ES CRITERIO DE MALARIA GRAVE?

- a. Anemia (Hb 8 g/dl y Hto 25%).
- b. Hiperlactacidemia (láctico 4 mmol/L).
- c. Parasitemia 11%.
- d. Presencia de reactantes de fase aguda positivos (PCR 10 mg/dl y PCT 2,87 ng/ml).
- e. Plaquetopenia (plaquetas 57.000/mcl).

La respuesta correcta es la c.

De todos los datos expuestos, el único que determina por sí mismo que es un caso de malaria grave es la presencia de un índice de parasitemia del 11%. Así la malaria grave y por tanto la necesidad de requerir ingreso en UCIP queda definida por la presencia de uno de los siguientes criterios (véase Tabla 1).

Dado que se trata de un caso de malaria grave, se decide ingreso en UCIP. Al ingreso, la paciente no presenta cambios en la exploración física ni tampoco en las constantes. Aun así, se toman las siguientes medidas: monitorización de constantes habituales (ECG, FC, TA, FR, SpO₂, Tª, glucemia, ritmo de diuresis y balance hídrico), programación de extracciones periódicas de sangre

TABLA 1. CRITERIOS DE MALARIA GRAVE (PRESENCIA DE UNO DE ELLOS).

- Disminución del nivel de conciencia y/o coma
- Convulsiones de repetición (>2 episodios/día)
- Distrés respiratorio
- Edema pulmonar
- Hemorragias espontáneas y/o CID
- Hiperparasitemia: >2,5% en no inmunes y >10% en semiinmunes
- Anemia severa: Hb <5 g/dl y Hto <15%
- Hipobluemia <40 mg/dl
- Acidosis metabólica: pH <7,35, bicarbonato <15 mEq/L
- Fallo renal: diuresis menor de 0,5 ml/kg/h y creatinina >1,5 g/dl
- Shock y fallo multiorgánico (hipotensión, hipoperfusión)
- Hemoglobinuria

para titulación de parasitemia y valoración de homeostasis, dieta absoluta con necesidades basales de líquidos cubiertas con sueroterapia endovenosa, antipiréticos, inicio de tratamiento antipalúdico endovenoso y antibioterapia de empírica amplio espectro (cefotaxima).

PREGUNTA 3. EN CUANTO A LA QUIMIOTERAPIA ANTIPALÚDICA, ¿QUÉ AGENTE ANTIPALÚDICO SE DEBE ELEGIR Y EN QUÉ POSOLOGÍA PARA TRATAR UN CASO DE MALARIA GRAVE?

- a. Atovuacuna-Proguanil (Malarone) por vía oral (v.o.).
- b. Quinina + doxicilina intravenosos (i.v.).
- c. Sulfato de quinina oral + doxiciclina (v.o.).
- d. Artesunato intravenoso (i.v.).
- e. Cualquiera de las opciones anteriores.

La respuesta correcta es la d.

En casos de malaria grave el tratamiento debe ser **siempre** inicialmente por **vía parenteral** y se debe mantener esta vía durante un **mínimo de 24 horas**, independientemente de que el paciente pueda tolerar la medicación oral antes.

Según los últimos estudios publicados, el tratamiento con artesunato i.v. es más eficaz que la quinina para el tratamiento de la malaria grave puesto que consigue una reducción mayor de la mortalidad infantil y de las secuelas neurológicas, motivo por el cual se recomienda como primera opción (véase Figura 2). Además, posee menores efectos secundarios que la quinina (hipoglucemia y efectos cardiacos) por lo que la monitorización y velocidad de infusión no deben vigilarse de forma tan estrecha.

Si este medicamento no se encontrase disponible, no se retrasará el inicio de tratamiento antipalúdico hasta conseguirlo. Se iniciará tratamiento con la segunda opción terapéutica de elección, es decir, con quinina i.v.

Se realizará el paso a vía oral cuando el paciente no tenga datos de gravedad, presente buena tolerancia oral, haya disminuido la parasitación <1% y haya recibido tratamiento intravenoso al menos durante 24 horas.

La paciente recibe tratamiento con quinina intravenosa ante el desabastecimiento de artesunato en farmacia y la ausencia de contraindicaciones para recibir tratamiento con la misma.

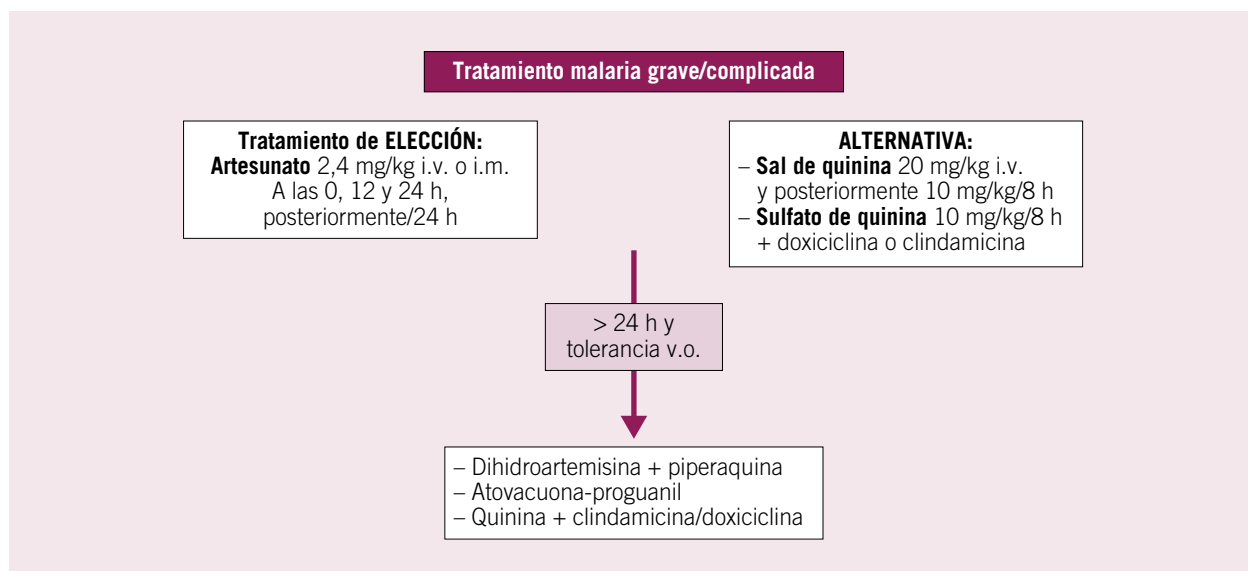


FIGURA 2. Posibles complicaciones de la malaria grave.

PREGUNTA 4. POR OTRO LADO, SE TRATA DE UN PACIENTE CON MALARIA GRAVE QUE PRESENTA UNA ANEMIA (HB 8 G/DL Y HTO 25%) Y PLAQUETOPENIA (57.000/MCL) IMPORTANTES. ¿DEBE RECIBIR TRANSFUSIÓN DE HEMODERIVADOS?

- No, no debe recibir en este momento ningún hemoderivado.
- Le transfundiría concentrado de hematíes.
- Le transfundiría plaquetas.
- Le transfundiría concentrado de hematíes y plaquetas.
- Le transfundiría concentrado de hematíes, plaquetas y plasma.

La respuesta correcta es la a.

En cuanto a la **transfusión con concentrado de hematíes**, no existe consenso claro de cuándo realizarla, aunque se aconseja si la cifra de Hb es inferior a 7 mg/dl. Además, la decisión debe ser tomada tras realizar una valoración de la repercusión de la misma a nivel respiratorio y hemodinámico y se debe tener en cuenta que la anemia crónica puede ser bien tolerada.

La **transfusión de plaquetas** sigue los criterios habituales, teniendo en cuenta que la plaquetopenia se recupera normalmente tras 24-48 horas de inicio de tratamiento.

La paciente no requiere transfusiones, pero ante la presencia de un IP alargado (53%) se administró una dosis de vitamina K.

A la hora del ingreso, la paciente realiza un episodio consistente en desconexión del medio, versión ocular y realización de movimientos tónico-clónicos generalizados. Tras estabilización inicial, se administra una dosis de diazepam intravenoso [según protocolo de convulsión (véase Figura 3)] con cese del mismo a los pocos minutos. También se realiza análisis de LCR, glucemia y TC todos con resultado normal.

Tras este episodio y habiendo descartado una convulsión secundaria a hipoglucemia o sobreinfección bacteriana a nivel del sistema nervioso central (SNC) se plantea la duda de que sea un caso de paludismo cerebral.

PREGUNTA 5: ¿CUÁL DE LAS SIGUIENTES CARACTERÍSTICAS NO ES PROPIA DEL PALUDISMO CEREBRAL?

- Presenta una mortalidad del 25-30% incluso con tratamiento adecuado.
- Su origen es multifactorial.

- La presencia de una convulsión en un caso confirmado de malaria grave es criterio diagnóstico de paludismo cerebral.
- Es una encefalopatía aguda simétrica y difusa con base multifactorial.
- Pueden aparecer todo tipo de convulsiones.

La respuesta correcta es la c.

Un niño que pierda la consciencia después de una convulsión no debe ser clasificado como paludismo cerebral, a no ser que presente un nivel de conciencia disminuido durante más de 30 minutos tras la convulsión o que presente dos o más convulsiones en menos de 24 horas.

El paludismo cerebral afecta predominantemente a niños mayores de 6-8 meses y presenta una **mortalidad del 25-30%** incluso con adecuado tratamiento. Se trata de una encefalopatía aguda simétrica y difusa con base multifactorial en la que juega un papel muy importante el secuestro de hematíes en la microcirculación cerebral. La **clínica típica** consiste en:

- Fiebre elevada.
- Alteración del nivel de conciencia no atribuible a otras causas (descartar hipoglucemia e infección bacteriana).
- Presencia de más de 2 convulsiones en un periodo menor a 24 horas.
- Somnolencia, test de Glasgow oscilante y deterioro mental progresivo.
- Además, pueden aparecer: reflejos corneales y oculocefálicos anormales («ojos de muñeca»), posturas motoras anormales con incluso intenso opistótonos y presión de apertura del LCR elevada.

Para establecer el **diagnóstico** de paludismo cerebral, el paciente debe cumplir los siguientes criterios:

- Estado de coma o >2 convulsiones.
- Exclusión de otras encefalopatías.
- El hallazgo de formas de *P. falciparum* en la gota gruesa de sangre periférica.
- Análisis de LCR inespecífico pudiendo ser desde normal hasta aparecer hiperproteínorraquia (>100 mg/dl) y pleocitosis con predominio linfocitario. En él no se aísla el *Plasmodium*.

En cuanto al **tratamiento**, es fundamental el inicio de tratamiento antimalárico por vía endovenosa tan pronto como sea posible, tratar las convulsiones según algoritmos habituales e iniciar medidas para tratamiento de hipertensión intracraneal si existen sospechas de la misma. No se recomienda el uso profiláctico de anticomicia-

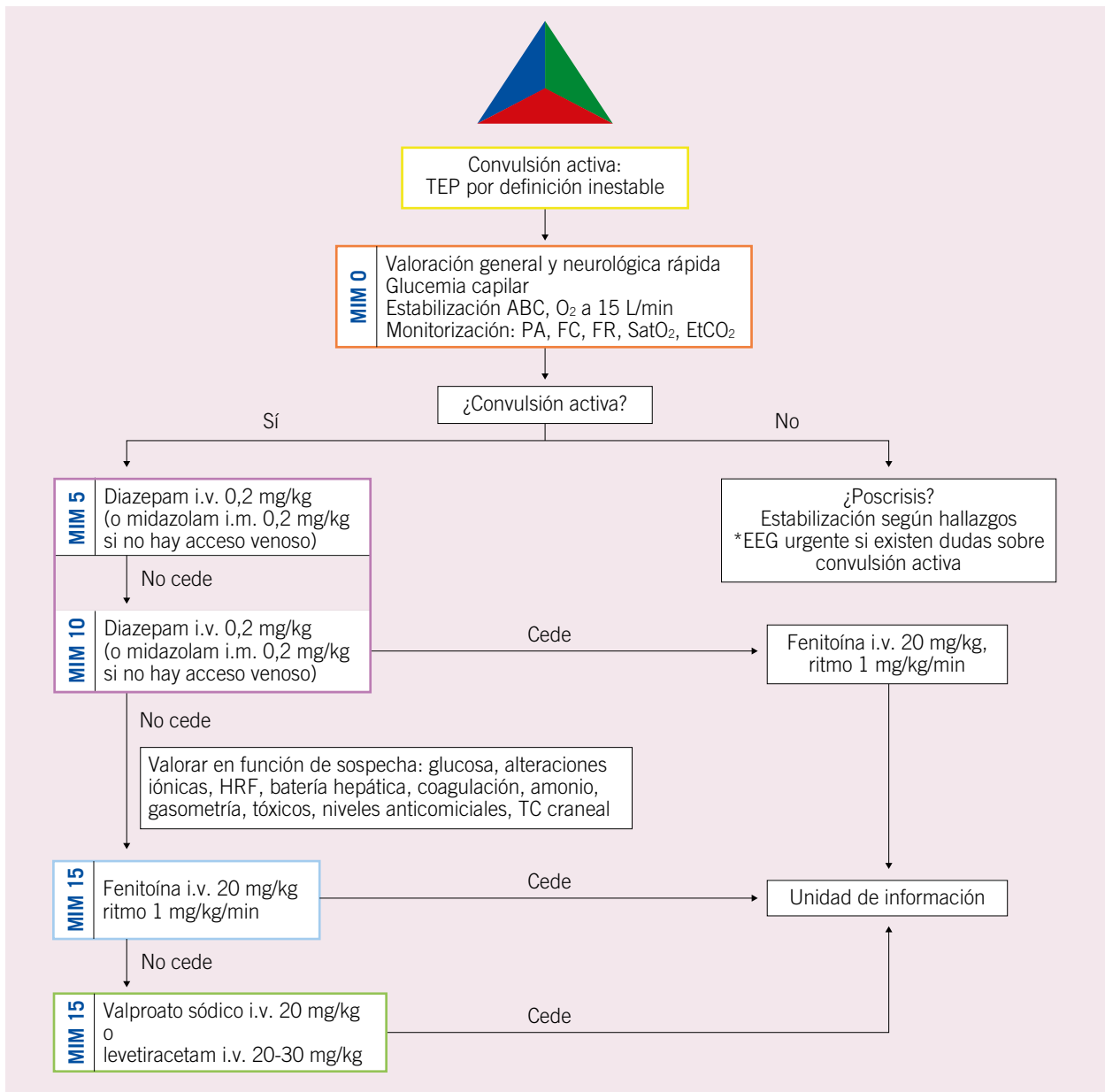


FIGURA 3. Algoritmo de tratamiento de una convulsión.

les para evitar convulsiones. A continuación mostramos un gráfico que resume los puntos fundamentales a tener en cuenta en el paludismo cerebral (véase Figura 4).

Tras esta convulsión no hay presencia de nuevos episodios similares ni alteraciones en el nivel de conciencia.

Además del estado neurológico, en un caso de paludismo cerebral se debe vigilar que no aparezcan ninguna de las siguientes **complicaciones** (Tabla 2).

La paciente evoluciona favorablemente con buena respuesta al tratamiento antipalúdico. Se mantiene

hemodinámicamente estable con constantes adecuadas para su edad y con normalización de ácido láctico en las primeras horas de ingreso. Presenta diuresis espontánea con tendencia a la oliguria (0,5 ml/kg/h) en las primeras 12 horas de ingreso, normalizándose posteriormente (>1,5 ml/kg/h) con mantenimiento de balance hídrico neutro. La función renal y los iones son normales. Respiratoriamente está estable, sin necesidad de oxígeno suplementario. Presenta ligera hipoventilación en base derecha con derrame pleural no mayor de 1 mm y sin otros signos de complicación que se resuelve durante las primeras horas de ingreso. Se mantiene a dieta absoluta durante las primeras 24 horas, iniciando de forma pro-

Paludismo cerebral

Definición: encefalopatía aguda simétrica y difusa con base multifactorial en la que juega un papel muy importante el secuestro de hematíes en la microcirculación cerebral

- Mortalidad del 25-30%
- Afecta a niños mayores de 6-8 meses

Clínica típica:

- Fiebre elevada
- Alteración del nivel de conciencia no atribuible a otras causas (descartar hipoglucemia e infección bacteriana)
- Presencia de más de 2 convulsiones en un periodo menor a 24 horas

Diagnóstico:

- Exclusión de otras encefalopatías
- Estado de coma o >2 convulsiones
- Hallazgo de formas de *P. falciparum* en la gota gruesa de sangre periférica
- Análisis de LCR es inespecífico

Tratamiento:

- Quimioterapia antimalárica vía endovenosa
- Tratar las convulsiones
- Tratamiento de hipertensión intracraneal

FIGURA 4. Posibles complicaciones de la malaria grave.

TABLA 2. POSIBLES COMPLICACIONES DE LA MALARIA GRAVE.	
Posibles complicaciones	Características
Malaria cerebral	Encefalopatía simétrica y difusa con base multifactorial
Alteraciones hematológicas	<ul style="list-style-type: none"> – Anemia: muy frecuente (<1 año). Normocítica normocrómica. Se correlaciona con grado e intensidad de parasitemia – Plaquetopenia: se debe a mecanismos microangiopáticos y secuestro esplénico. Es raro que induzca coagulopatía o precise transfusión
Hipoglucemia	Muy frecuente. Indica mal pronóstico . Alteración hepática en la producción de glucosa y aumento de su utilización (por el parásito y el organismo)
Acidosis láctica	Indica mal pronóstico . El aumento de consumo de glucosa general glucólisis anaerobia con liberación de ácido láctico y acidemia secundaria
Insuficiencia renal aguda oligúrica	Secundaria a necrosis tubular aguda
Edema pulmonar (SDRA)	Complicación muy grave . Suele aparecer con parasitemia alta
Sobreinfección bacteriana y shock	TODO paciente GRAVE debe recibir antibióticos ya que la coinfección por bacilos gram negativos es muy frecuente e indistinguible
Coagulación intravascular diseminada	Buscar signos de sangrado o signos de isquemia periférica

gesiva tolerancia oral sin problemas. Presenta normoglu-
lucemias mantenidas. Tras resolución de la convulsión,
permanece estable desde el punto de vista neurológico
y con nivel de conciencia adecuado mantenido. No pre-
senta sangrados, con corrección progresiva de la cifra
tanto de plaquetas como de hemoglobina y así como de la
coagulación. Persiste con picos febriles, sin repercusión
hemodinámica, que ceden con tratamiento antitérmico

pautado. Se continúa con tratamiento antibiótico empírico
hasta la llegada de cultivos negativos. Inicialmente recibe
tratamiento antipalúdico por vía intravenosa, pasando a
la vía oral tras 24 horas desde su inicio y tras confirmar
adecuada tolerancia. No aparecen eventos adversos en
relación a la administración de quinina y tiene buena
respuesta al tratamiento con descenso progresivo de
parasitemia, siendo al alta <1%.

Rabdomiolisis grave en paciente con síndrome de QT largo

Ponente: Anna Solé Ribalta. *Tutora:* Sara Bobillo Pérez.
Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

Se trata de una niña de 12 años que ingresa por rabdomiolisis grave. Entre sus antecedentes destaca retraso psicomotor, miopatía no filiada con episodios de rabdomiolisis recurrentes, síndrome de QT largo e hipotiroidismo primario bien controlado. Su padre y hermana están afectados de síndrome de QT largo, esta última fallecida tras arritmia ventricular en contexto de episodio de rabdomiolisis.

La paciente inicia un cuadro de infección respiratoria en las 24 horas previas a la consulta, con un único pico febril de 38°C, junto con debilidad muscular sin existir traumatismo previo y sintomatología neurológica progresiva (disartria, apraxia, conducta lentificada y somnolencia). La analítica de ingreso muestra elevación de CPK (155.000 UI/L), LDH (3.853 UI/L) y transaminasas (ALT 692 UI/L y AST 1658 UI/L); 20.600 leucocitos/mm³ (1.600 linfocitos, 16.100 neutrófilos), PCR 12,7 mg/dl, función renal y ionograma correctos, amonio de 142 umol/L y TP de 62%.

PREGUNTA 1. ¿QUÉ TRATAMIENTO SE DEBE INICIAR ANTE UNA SITUACIÓN DE RABDOMIOLISIS GRAVE?

- Hiperhidratación a 3 L/m²/día, furosemida y acetazolamida para la alcalinización sanguínea.
- Sueroterapia a necesidades basales con alcalinización de la orina con bicarbonato.
- Forzar diuresis osmótica con manitol y alcalinización sanguínea.
- Hiperhidratación, alcalinización urinaria, manitol y diuréticos de asa en caso de signos de sobrecarga de líquidos.

La respuesta correcta es la d.

Con respecto a la hiperhidratación, los pacientes que tienen un nivel de CPK >5.000 UI/L requieren hiperhidratación intravenosa con control estricto de balance de líquidos, hasta que decrezcan los valores de CPK de manera secuencial y por debajo de <5.000 UI/L y la orina sea negativa para hematuria, o haya evidencia de sobrecarga de volumen. La administración precoz y mantenida de volumen mejora la perfusión renal y aumenta la diuresis (siendo el objetivo conseguir más de 2-3 ml/kg/h) lo que disminuirá el riesgo de formación de moldes intratubulares y aumentará la eliminación de potasio. El volumen recomendado es 3 L/m²/día.

El bicarbonato provoca una diuresis alcalina forzada, en la que el pH de la orina se eleva a más de 6,5, y puede disminuir la toxicidad renal del grupo hemo. En teoría, la alcalinización de la orina previene la precipitación de la proteína de hemo con la proteína de Tamm-Horsfall y por lo tanto la formación del molde del pigmento intratubular. A pesar de estos beneficios potenciales, no hay evidencia clínica clara de que una diuresis alcalina sea más eficaz en la prevención de la insuficiencia renal aguda (IRA). Además de la falta de evidencia clara de beneficio, mantener el pH de orina por encima de 6,5 es difícil en pacientes con lesión renal aguda. También hay riesgos potenciales para la alcalinización del plasma, como la promoción del depósito de fosfato de calcio (que es más probable si hay hiperfosfatemia) y la inducción o el empeoramiento de las manifestaciones de la hipocalcemia. Se puede administrar bicarbonato si no existe hipocalcemia grave, el pH arterial es inferior a 7,5 y el bicarbonato sérico es menor a 30 mEq/L. Si se admi-

nistra, se deben monitorizar el pH arterial y el calcio sérico cada dos horas durante la infusión. La infusión de bicarbonato debe suspenderse si el pH de la orina no sube por encima de 6,5 después de tres a cuatro horas.

Los diuréticos de asa y el manitol no han demostrado conseguir beneficio en la rabdomiolisis. Los estudios experimentales sugieren que el manitol podría ser protector, al inducir diuresis, que minimiza la deposición de pigmento hemo intratubular. A menos que el paciente sea cuidadosamente monitorizado y las pérdidas reemplazadas cuando sea apropiado, el manitol puede producir tanto depleción de volumen como hipernatremia. El beneficio clínico neto del manitol sigue siendo incierto y, por lo tanto, no se administra rutinariamente. El manitol está contraindicado en pacientes con oligoanuria. El uso de diuréticos de asa puede estar justificado en pacientes con rabdomiolisis o hemólisis si hay evidencia de sobrecarga de volumen.

Si a pesar de la fluidoterapia intensiva los pacientes permanecen oligúricos o anúricos, se debe considerar la presencia de una insuficiencia renal aguda establecida y realizar un manejo acorde a esta situación con restricción hídrica garantizando el soporte circulatorio y muy probablemente diálisis.

Se inicia tratamiento para rabdomiolisis con hiperhidratación, alcalinización con bicarbonato, y se fuerza diuresis con manitol y furosemida, precisando inicio de depuración extrarrenal a las pocas horas.

PREGUNTA 2. ¿QUÉ TÉCNICA DE DEPURACIÓN EXTRARRENAL SE DEBE UTILIZAR?

- Hemodiafiltración continua.
- Ultrafiltración continua.
- Diálisis peritoneal.
- Hemodiálisis intermitente.

La respuesta correcta es la a.

Las técnicas de depuración extrarrenal se basan en el intercambio de solutos y agua entre dos compartimentos separados por una membrana semipermeable. Utilizan mecanismos de difusión (paso de solutos por gradiente de concentración), convección o ultrafiltración (paso de agua y solutos por gradiente de presión) y adsorción (fijación de moléculas a la membrana).

Actualmente las terapias de depuración extrarrenal continuas utilizadas son venovenosas. La sangre atra-

viesa el circuito empujada por una bomba y pasa por un filtro de baja resistencia que permite la filtración de agua, electrolitos, urea, creatinina y solutos no unidos a proteínas con peso molecular menor de 50.000 Daltons. Las proteínas y las células sanguíneas no se filtran.

Existen tres modalidades de técnicas de depuración extrarrenal continua:

- Ultrafiltración continua: el agua plasmática y los electrolitos se extraen por mecanismo de convección, sin reponer los mismos. El volumen de ultrafiltración puede regularse con una bomba (bomba del efluente). Se utiliza en pacientes con hipervolemia y/o insuficiencia cardíaca, y en la cirugía cardíaca tras la salida de la bomba extracorpórea (ultrafiltración modificada).
- Hemofiltración continua: se extrae agua y electrolitos por mecanismo de convección. Una solución de sustitución vuelve a añadir parte o toda el agua y electrolitos extraídos, antes del paso de la sangre por el filtro (prefiltro) o después del filtro (postfiltro). Los solutos no deseados no se sustituyen disminuyendo de esta forma su concentración en la sangre del paciente. Se utiliza en pacientes con insuficiencia renal y/o hipervolemia.
- Hemodiafiltración: a la hemofiltración se añade la infusión de líquido de diálisis a contracorriente por la cámara externa del filtro. Además de extraer líquido y solutos por mecanismo de convección lo hace por diálisis (diferencia de concentración). Se utiliza en pacientes con insuficiencia renal, hipercatabolismo, fallo multiorgánico o alteraciones electrolíticas severas.

La diálisis peritoneal en estas ocasiones resulta insuficiente para controlar el volumen o la situación metabólica del paciente crítico.

En pacientes críticos se prefieren las técnicas de depuración extrarrenal continuas que las intermitentes por mejor tolerancia hemodinámica.

Se cursa estudio infeccioso de virus y Mycoplasma pneumoniae en sangre así como hemocultivo. La radiografía de tórax, realizada por clínica respiratoria, muestra una neumonía y el estudio microbiológico resulta positivo para Mycoplasma pneumoniae y se inicia tratamiento con doxiciclina. Presenta empeoramiento progresivo de la función hepática (AST >3.000 UI/L, ALT >1.500 UI/L, bilirrubina total 9,4 umol/L, bilirrubina conjugada 4,5 umol/L, GGT 7 UI/L, LDH 15.690 UI/L, TP 55%, FA 141 UI/L).

PREGUNTA 3. ¿SE TRATA DE UNA INSUFICIENCIA HEPÁTICA AGUA? ¿CÓMO SE DEFINE ÉSTA?

- Elevación de las transaminasas >1.000 UI/L.
- Afectación grave de la función hepática (INR >1,5 o actividad de protrombina menor al 50%) de aparición aguda, con o sin encefalopatía, en contexto de necrosis hepatocelular, en un niño sin enfermedad hepática crónica reconocida.
- Empeoramiento de la función hepática en paciente con hepatopatía crónica correspondiente a elevación de la bilirrubina 2 veces por encima de la normalidad, con elevación severa de las transaminasas y coagulación normal.
- Elevación de transaminasas >1.500 UI/L y bilirrubina >10 mg/dl.

La respuesta correcta es la b.

El fallo hepático agudo (FHA) es una enfermedad multisistémica, con afectación grave de la función hepática (INR >1,5 o actividad de protrombina menor al 50%) de aparición aguda, con o sin encefalopatía, que ocurre en asociación con necrosis hepatocelular en un niño sin enfermedad hepática crónica reconocida. Por lo tanto, en esta paciente no se puede hacer el diagnóstico de insuficiencia hepática aguda.

La incidencia es desconocida. Clásicamente el FHA hacía referencia al deterioro neurológico, y, según el momento de su aparición, aparecen clasificaciones con cierto valor etiológico, clínico y pronóstico, pero hay que tener en cuenta que esta clasificación fue realizada basándose en pacientes adultos:

- Fallo hepático hiperagudo: coagulopatía de 7-10 días o menos, debida a disfunción hepática, en estos casos existe importante edema cerebral y se beneficia del tratamiento médico.
- Fallo hepático agudo: coagulopatía de más de 10 días y menos de 30, con importante edema cerebral y pronóstico mucho peor.
- Fallo hepático subagudo: la coagulopatía se prolonga más de 31 días, con baja incidencia de edema cerebral. La ictericia casi siempre está presente y la encefalopatía generalmente predice un estado preterminal.

También se habla de fallo hepático de comienzo tardío (>12 semanas, pero nunca más de 26).

Neurológicamente no presenta focalidades, aunque sí episodios de hipodinamia respiratoria y disartria, apraxia

y conducta lentificada. La neuroimagen [tomografía axial computarizada (TAC)] es normal y la cobertura empírica para encefalitis con cefotaxima, doxiciclina y aciclovir se retira al tercer día tras cultivos y serologías negativas en líquido cefalorraquídeo (LCR). Los parámetros analíticos de infección son normales en todo momento. Ante la posibilidad teórica de tratarse de una encefalopatía asociada a fallo hepático se decide también iniciar tratamiento dirigido a esta.

PREGUNTA 4. ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO DE LA ENCEFALOPATÍA DEBIDA A FALLO HEPÁTICO?

- Dieta hipoproteica, neomicina y lactulosa.
- Eliminar las proteínas de la dieta e iniciar hiperhidratación.
- Es muy importante realizar tratamiento etiológico antes de iniciar otras medidas.
- Ácido ursodesoxicólico y neomicina.

La respuesta correcta es la a.

El tratamiento de la encefalopatía se basa en la disminución de la producción y el acúmulo de amonio (con un objetivo de mantener el amonio <125mg/dl). Las medidas de primera línea son:

- Dieta hipoproteica: administrando 0,8-1 g de proteínas/kg/día.
- Neomicina (disminuye la flora intestinal): a dosis de 50-100 mg/kg/día en tres dosis (máx. 6 g/día). Valorar la rifaximina que no tendría efecto ototóxico ni nefrotóxico (a 20 mg/kg/día).
- Lactulosa (oral o en enemas): disacárido no absorbible que actúa como catártico, acidifica el contenido colónico (excreta amonio) y altera la flora bacteriana. Se debe suspender si el pH de las heces >6.
- Inhibidores de la formación de amonio (que son de indicación dudosa).
- Forzar la diuresis y, en caso de disfunción renal, iniciar hemodiafiltración venovenosa continua o MARS (*Molecular Adsorbent Recirculating System*).

De acuerdo con gastroenterología se inicia nutrición enteral con Pegtide MCT 1, lactulosa y neomicina.

Al ingreso se realiza valoración por cardiología que objetiva alargamiento de QT hasta 0,51 seg por lo que recibe tratamiento con propranolol. En los controles electrocardiográficos sucesivos presenta QTc largo de forma persistente. El sexto día de ingreso presenta bra-

dicardia extrema que precisa maniobras de reanimación cardiopulmonar.

PREGUNTA 5 ANTE ESTE RITMO, ¿CÓMO SE DEBE PROCEDER EN LA REANIMACIÓN CARDIOPULMONAR (RCP)?

- Ante una bradicardia no sería necesario iniciar maniobras de RCP, con la administración de atropina normalmente se recupera.
- Se trata de un ritmo desfibrilable así que la prioridad es desfibrilar.
- Se trata de un ritmo no desfibrilable así que, si no hay recuperación tras 2 minutos de RCP, estaría indicada la administración de adrenalina a 0,01 mg/kg.
- Estaría indicado el inicio de ventilación y compresiones torácicas con administración de adrenalina lo antes posible.

La respuesta correcta es la d.

La bradicardia extrema es el ritmo de la parada cardiorrespiratoria pediátrica más común, junto con la asistolia. Ambos, junto con la actividad eléctrica sin pulso (excluyendo la taquicardia ventricular sin pulso) forman parte del grupo de ritmos no desfibrilables en un RCP. Ante estos ritmos se tienen que iniciar maniobras de reanimación cardiopulmonar y administrar adrenalina de forma preferente a dosis de 0,01 mg/kg y repetir la dosis cada 2 ciclos o cada 3-5 minutos si no existe recuperación o no se transforma en un ritmo desfibrilable.

La paciente requiere maniobras de RCP durante 6 minutos con administración de 2 dosis de adrenalina endovenosas, además de intubación endotraqueal. En el ecocardiograma posterior, se evidencia disfunción miocárdica grave, que se asocia a clínica de shock cardiogénico por lo que precisa inicio de infusión de inotrópicos (adrenalina y dopamina). Ante la escasa respuesta y dada la situación de gravedad con importante afectación de la contractilidad se inicia de soporte con oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO).

En los días sucesivos, a pesar del tratamiento con milrinona y, posteriormente levosimendán, no se observa mejoría significativa de la contractilidad. Además, se mantienen episodios de arritmia con ritmo de base nodal a 50 lpm y QTc largo persistente de hasta 635 ms, asociado a episodios de bloqueo aurículo-ventricular completo y taquiarritmias.

Valorando las posibles etiologías se orienta como posible patología mitocondrial. El diagnóstico final es de una mutación en el gen TANGO 2. Esta entidad cursa con crisis metabólicas recurrentes con encefalopatía, rabdomiolisis, hiperamonemia y susceptibilidad para presentar taquiarritmias fatales. Ante fallo miocárdico grave y persistente secundario a arritmias incansables, y dado el pronóstico vital de la paciente, se decide conjuntamente con la familia la retirada del soporte, falleciendo la niña tras 9 días de ECMO.

BIBLIOGRAFÍA

- Maconochie IK, Bingham R, Eich C, et al. (2015). European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015: section 6. Paediatric life support. Resuscitation. 2015; 95: 223-48.
- Protocolo de la SECIP de hemofiltración venovenosa continua: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos/category/37-hemofiltracion-hemofiltracion>
- Protocolo de la SECIP de insuficiencia hepática: <https://www.secip.com/publicaciones-relacionadas/protocolos/category/43-insuficiencia-hepatica-insuficiencia-hepatica>
- Jiménez Gómez JM, Polo Miquel B, Donat Aliaga E. Fallo hepático agudo. Protocolos AEPED.
- Al-Ismaili Z, Piccioni M, Zappitelli M. Rhabdomyolysis: pathogenesis of renal injury and management. Pediatr Nephrol. 2011; 26(10): 1781-8.
- Chen CY, Lin YR, Zhao LL, et al. Clinical spectrum of rhabdomyolysis presented to pediatric emergency department. BMC Pediatr. 2013; 13: 134.
- Luck RP, Verbin S. Rhabdomyolysis: a review of clinical presentation, etiology, diagnosis, and management. Pediatr Emerg Care. 2008; 24(4): 262-8.
- Cervellin G, Comelli I, Lippi G. Rhabdomyolysis: historical background, clinical, diagnostic and therapeutic features. Clin Chem Lab Med. 2010; 48(6): 749-56.

CURSO AVALADO POR LA SECIP



SECIP

SOCIEDAD Y FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE CUIDADOS INTENSIVOS PEDIÁTRICOS