

MINISTERIO DE SALUD
SERVICIO DE SALUD METROPOLITANO CENTRAL
HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN
SERVICIO DE PEDIATRÍA

UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE MEDICINA
CAMPUS CENTRO
DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA EN PEDIATRÍA

VII EDICIÓN

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

Dr. FRANCISCO BARRERA QUEZADA
Editor Científico



FUNDACIÓN PARA LA ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN
CLÍNICA PEDIÁTRICA
Séptima Edición
Santiago de Chile
2013

Cooperación Científica Laboratorios SAVAL

Toda una red de servicios

Manquehue
H. Roberto del Río
Clínica Servet
H. Calvo Mackenna
H. Barros Luco
H. del Salvador
Clínica Las Condes
Clínica Indisa



Centro SAVAL

Acceso personalizado a información biomédica

- Una red de centros a lo largo del país
- Atención profesional especializada en búsqueda de información
- Bases de datos de nivel mundial
- Artículos a texto completo
- Diseño de presentaciones y material gráfico
- Actividades de extensión científica
- Auditorios y salas de reuniones



Nueva Planta Saval

Tecnología de Punta
Certificada según normas Internacionales



GARANTÍA
IN[✓]IMA

MINISTERIO DE SALUD
SERVICIO DE SALUD METROPOLITANO CENTRAL
HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN
SERVICIO DE PEDIATRÍA

UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE MEDICINA
CAMPUS CENTRO
DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA

GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA EN PEDIATRÍA

VII EDICIÓN

HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

Dr. FRANCISCO BARRERA QUEZADA
Editor Científico

FUNDACIÓN PARA LA ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN
CLÍNICA PEDIÁTRICA
Séptima Edición
Santiago de Chile
2013

Portada:
Hospital Clínico San Borja - Arriarán
Fotografías portada: Dr. Francisco Barrera Q.

Tapa posterior
Fotografía Antiguo Hospital Manuel Arriarán Barros
Fotografía: Dr. Francisco Barrera Q.

Producción Gráfica: Tangram Ediciones (Gaete y Cía. Ltda.)
Av. Bustamante 16, 4° piso, Of. A
Fono: (56-2) 22253951

Impresión: Gráfica Funny S.A.

Santiago de Chile, marzo 2013

Editor

Francisco Barrera Q.

Comité Editor

Enrique Álvarez L.

Sofía Aros A.

Luis Delpiano M.

Francisco Moraga M.

Joel Riquelme R.

Nancy Unanue M.

Colaboradores

Pedro Advis V.
Servicio de Pediatría
Hospital Regional
Coyhaique

Enrique Álvarez L.
Unidad de Nefrología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

EU R. María Antilef H.
Programa Integración Materna
Servicio de Pediatría
HCSBA

Sofía Aros A.
Unidad de Agudos
Servicio de Neonatología
Unidad de Neonatología
HCSBA

Ignacio Arteche G.
Unidad de Gastroenterología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

EU Alejandra Ávila A.
IDIMI
Universidad de Chile

María Eugenia Ávalos A.
Unidad NINEAS
Servicio de Pediatría
Hospital Sótero del Río

Carmen L. Avilés L.
Unidad de Infectología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

Francisco Barrera Q.
Servicio de Pediatría
HCSBA

Hortensia Barrientos L.
Unidad Broncopulmonar Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

Jaime Burrows O.
Clínica Alemana
Universidad del Desarrollo

Silvana Bonilla
Profesor A. de Pediatría
División Gastroenterología
Universidad de Tufts Boston, EE.UU.

Anghiela Borghero R.
Ginecología Infantil
H. E. González Cortés

M^a Lina Boza C.
Unidad de Broncopulmonar Infantil
HCSBA

J. Francisco Cabello A.
INTA
Universidad de Chile

NUT Jeanette Cáceres V.
Departamento de Nutrición
HCSBA

M. Cristina Casado F.
Unidad de Intermedio
Servicio de Pediatría
HCSBA

Fernando Cassorla G.
Unidad Endocrinología Infantil
IDIMI
Universidad de Chile

Gabriel Castillo C.
Unidad de Cardiocirugía Infantil
H. Roberto del Río

Carlos Castillo D.
Departamento de Pediatría
Campus Centro Universidad de Chile

EU Daniela Castillo M.
Unidad de Nefrología Infantil
Hospital E.G. Cortés

Ethel Codner D.
Unidad de Endocrinología Infantil
IDIMI
Universidad de Chile

EU Víctor Concha O.
Enfermero Supervisor
Servicio de Pediatría
HCSBA

Francisca Corona H.
Centro de Salud Integral
y del Adolescente Ser Joven

Juan Cortés A.
Unidad Máxilo-Facial
HCSBA

Eduardo Chávez C.
Unidad de Gastroenterología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

MAT Cristina Chávez G.
Ingeniero Comercial
Coordinación G.E.S.
HCSBA

Luis Delpiano M.
Unidad de Infectología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

NUT Ximena Díaz SM.
Departamento de Nutrición
HCSBA

MAT Patricia Duarte R.
Unidad de Neonatología
HCSBA

Felipe Espinoza Ch.
Unidad de Hemato Oncología Infantil
Servicio de Pediatría
HCSBA

Cristián Esquer C. Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal Jackson N. Medical Center Profesor Asistente de Pediatría Universidad Internacional de Florida EE.UU.	Carolina González L. Unidad de Ginecología Infantil y Adolescencia Servicio Pediatría HCSBA	Catalina Le Roy O. Departamento de Pediatría Campus Centro Universidad de Chile
Francisca Eyzaguirre C. Unidad Endocrinología Infantil IDIMI Universidad de Chile	Carolina González R. Unidad de Ginecología Infantil y Adolescencia Hospital Roberto del Río	Abog. Constanza Letelier C. Departamento de Jurídica SSMC
Guillermo Fariña K. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Jean Grandy H. Unidad de Nefrología Infantil Servicio de Pediatría H. E. González Cortés	Alfonso Loosli G. Unidad de Inmunorreumatología Depto. de Pediatría Sur Universidad de Chile
Alejandro Flores Profesor de Pediatría División Gastroenterología Universidad de Tufts Boston, EE.UU.	Gladys Guevara P. Unidad de Gastroenterología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	KLGO Gustavo López A. Departamento de Medicina Física y Rehabilitación Unidad de Kinesiterapia Servicio de Pediatría HCSBA
Verónica Gahona U. Servicio de Pediatría, Unidad NANEAS HCSBA	Guillermo Guzmán C. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Lorena Márquez A. Unidad de Neonatología HCSBA
KLGO Ingrid Gallardo L. Departamento de Medicina Física y Rehabilitación Unidad de Kinesiterapia Servicio de Pediatría HCSBA	M. Isabel Hernández C. Unidad de Endocrinología Infantil IDIMI Universidad de Chile	Verónica Méricq G. Unidad de Endocrinología Infantil IDIMI Universidad de Chile
Claudia García C. Unidad de Cardiología Infantil H. Roberto del Río	Alejandra Hernández G. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Paulina Merino O. Unidad de Ginecología Departamento de Pediatría Universidad de Chile
Laura García de Cortázar G. de C. Unidad de Nefrología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	José Honores P. Unidad de Cardiología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Francisca Millán Z. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA
Mirna García M. Unidad de Neonatología HCSBA	Laura Kamei T. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Soledad Montes F. Unidad de Broncopulmonar Infantil HCSBA
Marcela Godoy P. Unidad de Gastroenterología Servicio de Pediatría HCSBA	Andrés Koppmann A. Unidad de Broncopulmonar Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Francisco Moraga M. Unidad de Nutrición Servicio de Pediatría HCSBA
M. Adela Godoy R. Unidad de Intermedio Servicio de Pediatría HCSBA	MAT Andrea Lara L. Coordinación G.E.S. HCSBA	Abog. Gabriel Muñoz C. Departamento de Jurídica SSMC
Pablo Gómez L. Unidad de Cardiología Infantil Servicio Pediatría HCSBA	Susana Lara M. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	MAT Flavio Mura M. Unidad de Neonatología HCSBA
	Mauricio Leiva S. Servicio de Cirugía Infantil HCSBA	Isabel Noemí H. Unidad de Parasitología H. L. Calvo Mackenna

Fernando Novoa S. Neuropsiquiatría Infantil Hospital Carlos van Büren	Francisco Prado A. Servicio de Pediatría HCSBA Clínica Las Lilas	Ana María Sepúlveda B. Unidad de Broncopulmonar Infantil Servicio de Pediatría HCSBA
Irina Ocheretin P. Unidad de Hemato Oncología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Arnoldo Quezada L. Unidad de Inmunorreumatología Depto. Pediatría Sur Universidad de Chile	Pamela Silva G. Unidad de Hemato Oncología Infantil Servicio de Pediatría H. Roberto del Río
M. Rosa Olguí D. Unidad Ginecología Infantil y Adolescencia Servicio de Pediatría HCSBA	Ana María Quiroga V. Unidad de Hemato Oncología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Patricio Torres E. Unidad de Neonatología HCSBA
Jorge Orellana W. Unidad NANEAS Servicio de Pediatría HCSBA	M ^a Jesús Rebollo G. Unidad de Nutrición Servicio de Pediatría HCSBA	Mónica Troncoso S. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA
Marcial Osorio F. Centro de Bioética Clínica Alemana Universidad del Desarrollo	Joel Riquelme R. Servicio de Pediatría HCSBA Clínica Las Condes	Jorge Ubilla M. Unidad de Neonatología HCSBA
Carolina Pacheco M. Unidad de Nefrología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Carla Rojas H. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Nancy Unanue M. Unidad de Endocrinología IDIMI Universidad de Chile
Jaime Palacios A. Unidad de Cardiología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA	Rossana Román R. Unidad de Endocrinología Infantil IDIMI Universidad de Chile	Patricia Urrutia G. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA
Patricia Parra V. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Patricia Romero F. Unidad de Ginecología Infantil y Adolescencia H. L. Calvo Mackenna	Pamela Urrutia S. Unidad NANEAS Servicio de Pediatría HCSBA
Carolina Pastene S. Unidad de Ginecología Infantil y Adolescencia H. Fuerza Aérea de Chile	MAT Jocelyn Romo D. Unidad de Neonatología HCSBA	Jaime Valderas J. Unidad de Agudos Servicio de Pediatría HCSBA
Carola Peña C. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Katherine Rossel C. Unidad de Neonatología HCSBA	Rodrigo Vásquez de K. Departamento de Pediatría Campus Centro U. de Chile
Verónica Peña N. Unidad de Neonatología HCSBA	EU Pamela Salinas F. Clínica Las Lilas	Marcela Venegas F. Unidad de Hemato Oncología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA
Eldreth Peralta V. Centro de Salud Integral y del Adolescente Ser Joven	Paola Santander V. Servicio de Neuropsiquiatría Infantil HCSBA	Alejandro Viovy A. Unidad de Parasitología H. L. Calvo Mackenna
Dagoberto Pizarro S. Unidad de Neonatología HCSBA	KLGO Ítalo Sassarini C. Departamento de Medicina Física y Rehabilitación Unidad de Kinesiterapia Servicio de Pediatría HCSBA	Eloísa Vizueta R. Unidad de Infectología Infantil Servicio de Pediatría HCSBA

Scarlett Witting E.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil
HCSBA

Johnny Yáñez P.
Servicio de Anestesiología
HCSBA

Secretaría:
Yini Esbeile L.
Servicio de Pediatría
HCSBA

Índice

Capítulo	Autor	Página
Capítulo 1	Francisco Barrera Q.	
ETICA, DERECHOS Y DEBERES		
Ética	Marcial Osorio F., Jaime Burrows O.	17
Derechos y deberes. Marco legal	Francisco Barrera Q.	22
Derechos del niño hospitalizado	Francisco Barrera Q.	26
Capítulo 2	Francisco Barrera Q.	
GENERALIDADES		
Generalidades del Servicio Salud		
Metropolitano Central	Francisco Barrera Q.	29
Garantías Explícitas en Salud (GES)	Andrea Lara L., Cristina Chávez G.	31
Centros de Responsabilidad Área Pediátrica		
Hospital Clínico San Borja Arriarán	Francisco Barrera Q.	34
Servicio de Pediatría. Organización General	Francisco Barrera Q., Víctor Concha O.	35
Cartera de Servicios	Francisco Barrera Q.	38
Capítulo 3	Joel Riquelme R.	
SEMIOLOGÍA		
Semiología en la práctica clínica pediátrica	Francisco Barrera Q., Joel Riquelme R.	43
Capítulo 4	M^a Jesús Rebollo G.	
NUTRICIÓN		
Evaluación nutricional ambulatoria	Catalina Le Roy O.	53
Alimentación normal en la edad pediátrica	Carlos Castillo D., Ximena Díaz SM.	58
Trastornos de la conducta alimentaria	Carlos Castillo D.	63
Obesidad, dislipidemia, síndrome metabólico	Francisco Moraga M., Jeanette Cáceres V.	67
Nutrición enteral	M ^a Jesús Rebollo G.	76
Nutrición parenteral	Francisco Moraga M., R. María Antilef H.	79
Nutrición en el niño hospitalizado	Carlos Castillo D., Ximena Díaz SM.	84
Nutrición en enfermedades neurológicas	Catalina Le Roy O.	93
Síndrome de intestino corto	Francisco Moraga M.	95
Fibrosis quística	M ^a Jesús Rebollo G.	97
Capítulo 5	Sofía Aros A.	
NEONATOLOGÍA		
Recién nacido sano	Jaime Valderas J.	99
Lactancia materna y apego	Patricia Duarte R.	102
Alimentación por vía enteral	Verónica Peña N.	105
Nutrición parenteral	Verónica Peña N.	109
Asfíxia perinatal	Mirna García M.	112
Reanimación neonatal	Jorge Ubilla M.	116
Poliglobulia	Dagoberto Pizarro S.	120
Hiperbilirrubinemia	Patricio Torres E.	122
Trastornos metabólicos adaptativos	Sofía Aros A.	126

Infecciones bacterianas	Mirna García M.	134
Síndrome de dificultad respiratoria	Jorge Ubilla M.	138
Asistencia ventilatoria	Cristián Esquer C.	146
Hipertensión pulmonar persistente	Jorge Ubilla M.	149
Convulsiones	Patricia Parra V.	153
Enterocolitis necrosante	Patricio Torres E.	157
Emergencias quirúrgicas	Mauricio Leiva S.	159
Transporte neonatal	Lorena Márquez A.	171
Síndrome alcohol fetal	Sofía Aros A.	174
Cocaína, marihuana y tabaco: Efecto fetal	Jaime Valderas J.	179
Prematuro extremo		
Manejo inicial	Lorena Márquez A.	183
Prematuro extremo y ambiente	Jocelyn Romo D., Flavio Mura C.	186
Seguimiento ambulatorio	Katherine Rossel C.	191
Capítulo 6	Enrique Álvarez L.	
ALTERACIONES DEL METABOLISMO HIDROSALINO Y ACIDO BASE		
Deshidratación e hidratación parenteral	Enrique Álvarez L.	195
Alteraciones metabolismo del sodio	Enrique Álvarez L.	200
Alteraciones metabolismo del potasio	Jean Grandy H.	206
Alteraciones metabolismo ácido-base	Enrique Álvarez L.	210
Alcalosis metabólica	Jean Grandy H.	214
Capítulo 7	M^a Lina Boza C.	
ENFERMEDADES RESPIRATORIAS		
Laringitis aguda	Andrés Koppmann A.	217
Neumonía adquirida en la comunidad	Hortensia Barrientos I.	220
Neumonía complicada	Hortensia Barrientos I.	224
Bronquiolitis	Soledad Montes F.	227
Estridor laríngeo	Soledad Montes F.	229
Asma bronquial	M ^a Lina Boza C.	232
Oxigenoterapia	Andrés Koppmann A.	236
Displasia broncopulmonar	Ana María Sepúlveda B.	239
Sibilancias recurrentes en el lactante	Hortensia Barrientos I.	242
Apnea	Hortensia Barrientos I.	244
Síndrome de apnea-hipopnea durante el sueño	Soledad Montes F.	247
Asistencia ventilatoria no invasiva	Andrés Koppmann A.	249
Enfermedad neuromuscular	Andrés Koppmann A.	253
Tuberculosis	M ^a Lina Boza C.	256
Fibrosis quística	M ^a Lina Boza C.	260
Capítulo 8	Carmen L. Avilés L.	
ENFERMEDADES INFECCIOSAS		
Inmunizaciones vacunas PNI	M. Cristina Casado F.	265
Vacunas no PNI	M. Cristina Casado F.	270
Vacunas en situaciones especiales	M. Cristina Casado F.	277
Aislamiento de pacientes	Luis Delpiano M.	282
Coqueluche	Eloísa Vizuela R.	286
Varicela	Luis Delpiano M.	290
Síndrome diarreico agudo y disintérico	Jaime Valderas J.	293
Encefalitis aguda viral	Carmen L. Avilés L.	299
Meningitis	Carmen L. Avilés L.	303
Neutropenia febril	Carmen L. Avilés L.	307
Síndrome febril prolongado	Carmen L. Avilés L.	310

Virus de inmunodeficiencia humana	Eloísa Vizueta R.	313
Prevención de transmisión VIH madre-hijo	Eloísa Vizueta R.	318
Enfermedad de Kawasaki	Eloísa Vizueta R.	321
Enfermedad por arañazo de gato	Eloísa Vizueta R.	325
Sífilis congénita	Eloísa Vizueta R.	328
Infecciones en el niño que viaja	Rodrigo Vásquez de K.	332
Infecciones invasoras por <i>Streptococcus pyogenes</i>	Luis Delpiano M.	336
Diagnóstico de infección por catéter venoso central	Luis Delpiano M.	339
Infecciones parasitarias frecuentes	Alejandro Viovy A.	341
Parasitosis en inmunosuprimidos	Isabel Noemí H.	351

Capítulo 9**GASTROENTEROLOGÍA**

Reflujo gastroesofágico	Ignacio Arteche G.	357
Alergia a proteína de la leche de vaca	Eduardo Chávez C., M ^a Jesús Rebollo G.	360
Ingestión de cáusticos	Gladys Guevara P.	363
Síndrome de mala absorción	Gladys Guevara P.	367
Hemorragia digestiva	Eduardo Chávez C.	371
Constipación	Ignacio Arteche G.	375
Ictericia colestásica del primer trimestre	Marcela Godoy P.	377
Dismotilidad intestinal	Alejandro Flores, Silvana Bonilla	380

Eduardo Chávez C.**Capítulo 10****NEFROLOGÍA**

Infección urinaria	Carolina Pacheco M.	385
Hematuria	Enrique Álvarez L.	389
Púrpura de Schönlein-Henoch	Carolina Pacheco M.	392
Hipertensión arterial	Laura García de Cortázar G de C.	395
Síndrome nefrótico	Laura García de Cortázar G de C.	398
Insuficiencia renal aguda	Jean Grandy H.	400
Síndrome hemolítico urémico	Jean Grandy H.	404
Diálisis peritoneal	Jean Grandy H.	407
Enfermería en diálisis peritoneal	Daniela Castillo M.	411
Insuficiencia renal crónica	Jean Grandy H.	416

Enrique Álvarez L.**Capítulo 11****CARDIOLOGÍA**

Garantías Explícitas en Salud	Claudia García C.	421
Cardiopatías congénitas	Claudia García C.	425
Insuficiencia cardíaca	Claudia García C.	442
Cirugía en cardiopatías congénitas	Gabriel Castillo C.	448
Síncope	Claudia García C.	452
Trastornos del ritmo	Claudia García C.	455
Dolor torácico	Jaime Palacios A.	460
Enfermedad de Kawasaki	Claudia García C.	463
Miocardopatías	Claudia García C.	468
Miocarditis	Pablo Gómez L.	473
Endocarditis infecciosa	José Honores P.	475
Pericarditis	Pablo Gómez L.	479

Claudia García C.**Capítulo 12****ENDOCRINOLOGÍA**

Patología tiroidea	M. Isabel Hernández C.	483
Pubertad y sus alteraciones	Rossana Román R.	487
Trastornos del desarrollo sexual	Nancy Unanue M.	490

Fernando Cassorla G.

Hipoglicemia	Verónica Méricq G.	493
Diabetes tipo 1	Ethel Codner D.	496
Insuficiencia suprarrenal	Fernando Cassorla G., Francisca Eyzaguirre C.	500
Defectos del metabolismo calcio-fósforo-magnesio	Verónica Méricq G.	504

Capítulo 13**M. Rosa Olguí D.****GINECOLOGÍA INFANTIL Y DE LA ADOLESCENCIA**

Vulvovaginitis	M. Rosa Olguí D.	509
Sinequia vulvar	Carolina González R.	512
Sangramiento uterino anormal en adolescentes	Carolina González L.	515
Genitorragia	Anghiela Borghero R.	517
Abuso sexual	Patricia Romero F.	520
Dismenorrea	Carolina Pastene S.	524
Amenorrea	Paulina Merino O.	526

Capítulo 14**Mónica Troncoso S.****NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA INFANTO-JUVENIL**

Desarrollo psicomotor	Patricia Parra V.	529
Apnea	Alejandra Hernández G.	534
Trastornos del sueño	Alejandra Hernández G.	538
Epilepsia: Conceptos generales	Carla Rojas H.	541
Encefalopatías epilépticas	Carla Rojas H.	544
Estado epiléptico convulsivo	Scarlet Witting E.	548
Convulsión febril	Scarlet Witting E.	551
Cefalea	Susana Lara M.	553
Compromiso de conciencia	Guillermo Guzmán C.	558
Complicaciones neurológicas de enfermedades sistémicas	Francisca Millán Z.	564
Ataxia aguda	Paola Santander V.	567
Agitación psicomotora	Laura Kamei T.	570
Intento de suicidio	Patricia Urrutia G.	574
Parálisis cerebral	Guillermo Fariña K.	578
Rehabilitación en enfermedades neuromusculares	Carola Peña C.	581

Capítulo 15**Sofía Aros A.****ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO**

Generalidades enfermedades metabólicas	Sofía Aros A.	583
Clínica	J. Francisco Cabello A., Sofía Aros A.	584
Laboratorio	Sofía Aros A., Nancy Unanue M.	587
Terapia de urgencia	J. Francisco Cabello A.	590
Pesquisa neonatal	Sofía Aros A.	593

Capítulo 16**Eldreth Peralta V.****ADOLESCENCIA**

Etapas en la adolescencia	Eldreth Peralta V.	595
Consumo de drogas y alcohol	Eldreth Peralta V.	597
Control de salud del adolescente	Francisca Corona H.	600

Capítulo 17**Pamela Silva G.****CUIDADOS PALIATIVOS Y MANEJO DEL DOLOR**

Cuidados paliativos pediátricos	Pamela Silva G.	603
Dolor en cuidados paliativos	Johnny Yáñez P.	606
Dolor agudo	M. Cristina Casado F.	609

Capítulo 18**INMUNOLOGÍA-REUMATOLOGÍA**

Infecciones recurrentes
 Alergia a fármacos
 Eritema multiforme
 Inmunodeficiencias primarias
 Artritis idiopática juvenil
 Lupus eritematoso sistémico
 Dermatomiosistis-polimiositis

Arnoldo Quezada L.

Arnoldo Quezada L. 613
 Arnoldo Quezada L. 617
 Arnoldo Quezada L. 621
 Arnoldo Quezada L. 623
 Arnoldo Quezada L. 627
 Arnoldo Quezada L. 630
 Alfonso Loosli G. 633

Capítulo 19**HEMATO ONCOLOGÍA**

Anemia
 Generalidades en enfermedades hemorrágicas
 Trombosis y trombofilia
 Adenomegalia
 Enfermedad de von Willebrand
 Trombocitopenia inmune en pediatría
 Leucemia
 Linfomas
 Síndrome mieloproliferativo del recién nacido
 y leucemia congénita
 Tumores sólidos
 Tumores del sistema nervioso central
 Histiocitosis
 Urgencias oncológicas
 Transfusiones

Felipe Espinoza Ch.

Irina Ocheretin P. 637
 Felipe Espinoza Ch. 643
 Felipe Espinoza Ch. 647
 Ana María Quiroga V. 652
 Felipe Espinoza Ch. 655
 Ana María Quiroga V. 658
 Irina Ocheretin P. 662
 Irina Ocheretin P. 666
 Marcela Venegas F. 669
 Marcela Venegas F. 672
 Ana María Quiroga V. 683
 Pedro Advis V. 689
 Felipe Espinoza Ch. 693
 Felipe Espinoza Ch. 696

Capítulo 20**PACIENTE CRÍTICO**

Traslado de paciente crítico
 Bronquiolitis y síndrome bronquial obstructivo
 Insuficiencia respiratoria
 Reanimación cardiopulmonar

 Asistencia ventilatoria no invasiva
 Ventilación mecánica

 Sepsis y shock
 Politraumatizado

M. Adela Godoy R.

M. Adela Godoy R. 699
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A. 705
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A. 711
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A.,
 Pamela C. Salinas F. 715
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A. 720
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A.,
 Pamela C. Salinas F. 724
 Luis Delpiano M. 730
 M. Adela Godoy R; Francisco Prado A.,
 Pamela C. Salinas F. 736

Capítulo 21**NIÑO Y ADOLESCENTE CON NECESIDADES ESPECIALES DE ATENCIÓN EN SALUD (NANEAS)**

Consideraciones éticas
 Pacientes NANEAS: Reflexiones generales
 Generalidades y modelo HCSBA
 Atención hospitalaria
 Semiología maxilofacial
 Seguimiento del niño con síndrome de Down
 Marco normativo de protección
 de los menores con discapacidad

Pamela Urrutia S.

Fernando Novoa S. 745
 María Eugenia Ávalos A. 748
 Pamela Urrutia S. 750
 Verónica Gahona G., Jorge Orellana W. 753
 Juan Cortés A. 756
 Katherine Rossel C. 760
 Constanza Letelier C., Gabriel Muñoz C. 763

Capítulo 22**KINESIOTERAPIA**

Kinesioterapia respiratoria
 Neurorrehabilitación

Italo Sassarini C.

Italo Sassarini C. 769
 Ingrid Gallardo L., Gustavo López A. 771

Prefacio

La séptima edición de las “Guías de Práctica Clínica Pediátrica” corresponde al permanente esfuerzo de fortalecer la red asistencial y docente en la atención del niño sano y enfermo, tanto en nuestro Hospital Clínico como en la atención ambulatoria del Servicio de Salud Metropolitano Central y las regiones de referencia de Los Ríos, Los Lagos, Aysén y Magallanes.

Contribuyeron a la Séptima Edición profesionales médicos y de colaboración médica del Hospital Clínico San Borja Arriarán y especialistas de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile: Departamentos de Pediatría Campus Centro, Sur y Campus Oriente, Instituto de Investigación Materno Infantil, Instituto de Ciencias Biomédicas e Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos. Facultad de Medicina de la Universidad del Desarrollo. También agradecemos la participación de especialistas de los hospitales Luis Calvo Mackenna, Roberto del Río, Exequiel González Cortés, Sótero del Río, Luis Tizné, Josefina Martínez de Ferrari, Ramón Barros Luco, José Joaquín Aguirre y Hospital de la Fuerza Aérea de Chile. Profesionales médicos de Clínicas Alemana, Las Condes, Indisa y Las Lilas. Pediatras del Centro de Salud Integral y del Adolescente, Corporación Ser Joven. Especial mención a la colaboración de los especialistas de la Universidad Internacional de Florida y División de Gastroenterología Infantil de la Universidad de Tufts, Boston EE.UU.

Nuestro mayor agradecimiento a todos los médicos especialistas y profesionales de colaboración médica que contribuyeron a esta séptima edición, con la esperanza de que el esfuerzo que ha significado su realización vaya en beneficio de los niños, sus familias y del equipo de salud que les otorga atención.

Un especial reconocimiento a Laboratorios SAVAL, sin cuya valiosa colaboración esta obra no hubiera podido llevarse a cabo.

Editor

Introducción

El primer hospital de Chile, creado en las postrimerías del gobierno de don Pedro de Valdivia e inaugurado el 3 de octubre de 1552, fue el Hospital San Juan de Dios. La sociedad de esa época se escandalizaba, dado que era inconcebible que el hospital albergara a ciudadanos de ambos sexos y que la atención de las mujeres quedara en manos de los religiosos de la orden de San Juan de Dios.

El Hospital San Francisco de Borja, fue inicialmente concebido como “Hospital de Mujeres” en 1767 y originalmente ubicado en la Cañada (actual Alameda Bernardo O’Higgins entre las calles Castro y Dieciocho). Con el transcurrir del tiempo se transforma en un Hospital General de adultos cuya ubicación hasta 1977 correspondería al vetusto edificio de la Alameda Bernardo O’Higgins al llegar a la Avenida Vicuña Mackenna.

La primera preocupación notable por la salud infantil en Chile surge en el año 1761, cuando por Real Cédula de Carlos III de España, se funda la “Casa de Huérfanos”. El Hospital Manuel Arriarán Barros, se inaugura en 1911 como el segundo hospital pediátrico en Chile, para atender las necesidades de los niños del sector sur de Santiago. Previo a él, se había creado el de Niños de Matucana, fundado en 1901, base del actual Hospital Roberto del Río. En la creación y organización del Hospital Arriarán tuvieron destacada participación, entre otros, el Dr. Alejandro del Río Soto Aguilar, el filántropo don Manuel Arriarán Barros y el Dr. Alfredo Enrique Commentz Löffler, quien fue su primer Jefe de Servicio. Ubicado desde siempre en lo que originalmente se denominó Area Sur de Santiago, dado que quedaba más allá del Camino de Cintura (hoy Avenida Manuel Antonio Matta).

El Hospital Manuel Arriarán (denominado por muchos como “el Arriarán”), se distinguió rápidamente por su equipo médico dotado de un espíritu renovador e inquieto, efectuando precozmente las primeras publicaciones científicas pediátricas del país y desarrollando líneas de investigación, dentro de las cuales destacarían internacionalmente entre otras, las investigaciones del Dr. Julio Meneghello Rivera en deshidratación y del Dr. Fernando Monckeberg Barros en desnutrición. Ambos emigrarían del hospital, el primero a dirigir el Hospital Roberto del Río y el Dr. Fernando Monckeberg a liderar el Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos de la Universidad de Chile, INTA, destacando los dos por su prestigio e investigación científica en el ámbito nacional e internacional.

El Hospital Clínico San Borja Arriarán, se origina de la fusión de los hospitales San Francisco de Borja y Manuel Arriarán Barros. Luego de varios años de construcción, inicia su funcionamiento en 1975. Inicialmente denominado Hospital Paula Jaraquemada, en 1990, siendo su Director el Dr. Miguel de la Fuente Villalón, recupera el nombre de sus hospitales de origen.

En 1977 se inicia el traslado del Hospital San Francisco de Borja, a su nuevo edificio construido en los terrenos del Hospital Manuel Arriarán y la posterior fusión de ambos hospitales. La torre pediátrica prometida en la década del 60, tras los importantes cambios ocurridos en el país a partir de 1970, quedaría esperando para siempre.

En 1999 culmina la construcción del Centro Diagnóstico Terapéutico (CDT), destinado a albergar todas las especialidades de adultos y niños en un solo edificio, en atención de consulta y procedimientos diagnósticos y terapéuticos de mayor complejidad.

Hoy, ambos edificios, CDT y Hospital, constituyen el Hospital Clínico San Borja Arriarán, que dispone de todas las especialidades de adultos e infantiles, organizándose en los denominados “Centros de Responsabilidad”, base de las futuras unidades de Gestión que contarán con recursos definidos, capaces de generar productos medibles y comunes, a través de su cartera de servicios. Se pretende que constituyan los pilares para el mejoramiento en eficiencia y calidad, optimizando la gestión de los recursos asignados.

Chile, como país, se distingue en el contexto de América Latina por sus excelentes índices de expectativas de vida y mortalidad infantil, ubicándose junto con Cuba y Costa Rica en este último rubro con las mejores tasas actuales.

Actualmente, los Centros de Responsabilidad clínicos definidos en el Hospital Clínico San Borja Arriarán comprenden:

De la mujer y recién nacido: Obstetricia, ginecología, neonatología, emergencia de maternidad, ecografía.

Medicina indiferenciada adultos: Medicina, gastroenterología, broncopulmonar, dermatología, infectología, reumatología, nefrología, neurología, endocrinología, hemato-oncología, oncología médica, oncología paliativa.

Área quirúrgica indiferenciada: Cirugía, urología, maxilofacial, neurocirugía, traumatología, oftalmología, otorrinolaringología, cirugía plástica.

Emergencia infantil

Área quirúrgica infantil: Cirugía, traumatología, quemados

Pediatría: Intermedio médico quirúrgico, ingresos; agudos; NANEAS

Neuropsiquiatría infantil

Cardiovascular: Cardiología, cardiocirugía, hemodinamia, unidad coronaria

Psiquiatría adultos

Paciente crítico adulto

Paciente crítico infantil

Pabellones quirúrgicos centralizados

Apoyo diagnóstico

Apoyo clínico

Centro Diagnóstico Terapéutico (CDT)

Dental especialidades

Persisten aún dificultades en la gestión de dichos Centros de Responsabilidad, derivados de un proceso de cambio paradigmático, surgiendo como importante proceso su transformación en Centros de Costo, en una medicina de alta complejidad y en creciente judicialización, con usuarios que claramente conocen sus derechos y con un alto grado de desconocimiento de sus deberes.

CAPITULO 1 - ÉTICA, DERECHOS Y DEBERES

Ética

*Marcial Osorio F.

*Jaime Burrows O.

*Magister en Bioética. Centro de Bioética Facultad de Medicina CAS - UDD

BIOÉTICA Y SU IMPORTANCIA

La práctica de la pediatría nos enfrenta, al igual que toda la medicina, a numerosos problemas éticos. El acelerado progreso tecnológico plantea múltiples y complejos problemas morales que agregan a nuestro quehacer la necesidad de una adecuada formación ética. Estas características de la práctica médica actual y la preponderancia de la ética, han determinado el surgimiento de la Bioética.

La Bioética –como una forma de reflexión (ética) sobre los fundamentos racionales de nuestro actuar (moral)–, se desarrolla como disciplina a partir de los años 70, con un fuerte impulso generado por el escándalo causado por el Experimento Tuskegee*, que evidenció serios abusos en la investigación científica en seres humanos en los Estados Unidos. La investigación del caso realizada por la *Comisión Nacional para la Protección de los Sujetos Humanos ante la Investigación Biomédica y de Comportamiento* (1974-1978), llevaría a la entrega de un informe titulado «*Principios éticos y pautas para la protección de los seres humanos en la investigación*»¹, más conocido como Informe Belmont, el que postula los principios de Respeto a las personas (autonomía), Beneficencia y Justicia como fundamentales en la investigación que involucre seres humanos. Al corto tiempo, Beauchamp y Childress publican un texto fundante: «*Principios de la Ética Biomédica*», que incorpora la “Teoría de los Principios” enunciada en el Informe Belmont a la práctica clínica, adicionando el principio de No Maleficencia.

La “Teoría de los Principios”, sin ser una teoría ética completa, desarrolla un marco teórico que permite identificar, analizar y resolver los problemas morales que se presentan en el día a día de la práctica clínica. En ese sentido es importante revisar brevemente cada uno de los principios propuestos por Beauchamp y Childress:

- El principio de beneficencia se refiere a las acciones que promuevan el bienestar de los demás. En el contexto médico, esto significa tomar acciones que sirvan a los mejores intereses de los pacientes. La idea de buscar el bienestar del paciente resume el fin por el que existe la medicina.
- El principio de autonomía reconoce los derechos de las personas a la autodeterminación. Esto se basa en el respeto de la sociedad por la capacidad del individuo para tomar decisiones informadas acerca de asuntos personales. El principio de autonomía indica el deber de respetar el derecho del paciente a decidir sobre su vida o tratamiento.
- El principio de no-maleficencia se materializa con la frase: «primero, no hacer daño» (*primum non nocere*). Muchos consideran que no hacer daño al paciente, debe ser la consideración principal o primaria (de ahí *primum*). En otras palabras, que los posibles beneficios superen a los riesgos probables. Este principio nos compromete a realizar

* El «Experimento Tuskegee» fue un estudio clínico llevado a cabo entre 1932 y 1972 en Tuskegee, Alabama (Estados Unidos), por los servicios públicos de salud de Estados Unidos. Entonces, 399 labradores afroamericanos, en su mayoría analfabetos, fueron estudiados para observar la progresión natural de la sífilis si no era tratada.

correctamente nuestro trabajo profesional. La impericia, el desconocimiento, la no actualización, el descuido en el trabajo no son éticos e incumplen este principio.

La teoría simple, a primera vista, lo que ha facilitado su amplia difusión, es de una complejidad que se hace evidente solo al profundizar en su estudio. El principio de autonomía indica el deber de respetar el derecho del paciente a decidir sobre su vida o tratamiento. El principio de no maleficencia se refiere al deber de actuar siempre en beneficio del enfermo, evitando imponer valores, prejuicios o intereses de los cuidadores. El principio de beneficencia y la beneficencia caen en el ámbito personal, singular, subjetivo y privado de cada individuo, de acuerdo a sus valores en la vida y se ha relacionado con concepciones demasiado paternalistas de la medicina, objeción válida sólo si se aplica en forma autoritaria. El principio de justicia se refiere a acceso igualitario y una justa distribución de los recursos. La bioética, debe ser laica, independiente de cualquier moral concreta, sustentada en razones, y plural, es decir capaz de aceptar, escuchar y deliberar sobre distintas posiciones culturales, valóricas, en base a mínimos comunes y el respeto de máximos personales. Si no cumple estas condiciones, la bioética está más cerca de la moral personal o de determinados grupos, perdiendo fuerza y universalidad. El respeto por los demás, por la dignidad del ser humano, expresada desde la declaración universal de los derechos humanos, debe traducirse en una atención de calidad que considere los valores y espiritualidad de cada paciente en cada una de nuestras acciones. La bioética se asocia a grandes decisiones. En el periodo neonatal definir el límite de la vida y el manejo de prematuros extremos o de niños malformados o portadores de cromosopatías; en niños mayores el manejo de las patologías crónicas (enfermedades neurológicas, enfermedades raras, sobrevivientes de grandes cirugías, etc), que se han incrementado como consecuencia del desarrollo tecnológico de las últimas décadas y plantean problemas de justicia. En el otro extremo las decisiones de mayor trascendencia en medicina se relacionan con limitación del esfuerzo terapéutico y final de la vida. La eutanasia despierta interés mediático y político, considerándose un tema virtualmente agotado entre los bioeticistas. Poner fin a la vida de una persona, aunque sea por petición de la persona, debe ser siempre una excepción. El punto de interés en la actualidad es el conjunto de situaciones que se presentan al final de la vida. El camino de consenso parecen ser los cuidados paliativos, de desarrollo exponencial y que representa la mejora en la atención a los enfermos terminales. Llegar a la muerte sin dolor ni angustia, ha abierto la discusión en torno a temas como la sedación terminal, la deshidratación terminal, la sedación del moribundo, o la llamada sedación hacia la muerte.

En la práctica se propone asociar la bioética, no solo a estos grandes temas, sino a la imperiosa necesidad de atención humanizada en la medicina de cada día. Para ello es fundamental el trabajo desde la etapa de estudiantes de los alumnos de las carreras de la salud. La bioética debe penetrar y guiar el accionar de quienes trabajamos en salud desde valores y principios, que incorporemos al modo de ser, hasta llegar a realizarlas de forma natural, como parte de nuestra conducta habitual. La formación en bioética, y su ejercicio docente, facilita este camino.

PROBLEMAS ÉTICOS EN PEDIATRÍA

A lo largo de la historia se ha producido un cambio por la estimación del niño. La medicina y su eficaz control de las enfermedades infantiles y la mortalidad perinatal, han ayudado a ubicar la infancia en el lugar preponderante que se da hoy a los niños y jóvenes en nuestra cultura occidental.

En pediatría, la relación médico paciente fue clásicamente paternalista. El niño y sus padres aceptaban las decisiones que el pediatra tomaba en beneficio del niño enfermo. En los últimos años la situación ha cambiado y el respeto a la autonomía del niño está representada por terceras personas, habitualmente, los padres del paciente. La relación clínica se establece entonces en una tríada, pues la atención de cada paciente, es también la de sus padres y sus

valores. La integración de los padres a la atención de sus hijos es relativamente reciente y el Servicio de Pediatría del Hospital Arriarán fue pionero en esta apertura ya en la década del 80.

En la práctica clínica, ya sea en sala de hospital o ambulatoria, tendremos que decidir con frecuencia entre diversos cursos de acción moral. El manejo adecuado de los valores de todos los involucrados permitirá dar una atención de calidad, con el adecuado equilibrio entre el respeto a la autonomía del niño, la de sus padres y la posición del médico, en su rol de garante en beneficio del menor atendido; por lo tanto, una condición básica para la toma de decisiones en pediatría es definir el mayor bien del niño y debe hacerse en función de los valores y esperanzas, del niño y de su familia.

La toma de decisiones autónomas en salud requiere de una adecuada capacidad y competencia, que los niños adquieren progresivamente de acuerdo a su desarrollo, y experiencia. La autonomía, la adquieren generalmente, al llegar a la adolescencia y adultez. En etapas previas igual se debe explicar y considerar al niño ante una decisión relacionada a su salud, buscando comprenda la naturaleza, alcance y riesgos de su enfermedad. La participación del niño o adolescente, acelera el desarrollo moral, favorece la cooperación y adherencia al tratamiento, al comprender la razón de éste. Si el niño no está de acuerdo, debemos revisar la indicación, ver si es la única posibilidad, si se puede diferir o si el no hacer el tratamiento pasaría a ser maleficente. El desarrollo del niño como persona y su madurez, no se adquieren de un día para otro, ni el día que marca la ley. El concepto de menor maduro, surge de la necesidad de respetar cierta autonomía. Si un menor es maduro, puede definir el contenido de su beneficencia, es decir, decidir lo que es bueno para él, ejerciendo su autonomía. Un menor tiene derecho a la información, a la confidencialidad, a la intimidad, y si es competente, también a dar su consentimiento; sin embargo, no siempre es fácil definir la capacidad y competencia, pues no existen criterios objetivos ni consensuados para decidir la madurez o inmadurez de un niño.

En la práctica clínica ambulatoria, la labor del pediatra es fundamentalmente educativa y las decisiones deben ser compartidas con los padres en condiciones de igualdad. Los mayores dilemas éticos en este ámbito, se plantean ante un grupo creciente de padres que rechazan la vacunación de sus hijos, o quienes quieren usar la biotecnología en busca de lograr el mayor potencial y éxito de sus niños, o quienes optan por las llamadas medicinas alternativas o complementarias, de riesgo no medido de acuerdo a los requerimientos científicos de la medicina alopática. También se producen dilemas cuando por los movimientos migratorios nos enfrentamos a otras culturas y sus costumbres.

En el caso de la práctica hospitalaria, especialmente frente a enfermedades graves, la relación se torna más asimétrica dado el nivel de conocimientos del profesional, y especialmente la necesidad de decisiones urgentes en situaciones de internación en Unidades de Tratamiento Intensivo. En estos casos es latente el riesgo de paternalismo, en que los valores y la espiritualidad de la familia pueden no ser considerados en pos de lo que parece el mayor bienestar del niño, llegando en casos extremos incluso a la judicialización.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

El consentimiento informado es el proceso comunicativo e idealmente deliberativo entre el médico y el paciente capaz o maduro, o su representante, que permite tomar decisiones conjuntas frente a un problema de salud. El abandono de la actitud paternalista clásica, lleva al respeto de la voluntad del paciente, o su familia, a su autonomía en la toma de decisiones, luego de estar o ser adecuadamente informado. Siempre es bueno recordar que el consentimiento informado es más que un “papel” a firmar, es la relación de comunicación recíproca.

RECHAZO A LA VACUNACIÓN

Es indiscutible el valor de la vacunación como una de las estrategias que más ha contribuido a la disminución de la morbilidad y mortalidad infantil; sin embargo, ninguna vacuna está exenta de riesgos ni es 100% efectiva, circunstancia que hace resaltar los efectos secundarios de la vacunación, y crea la polémica y el rechazo. Esto último, facilita la reaparición de brotes de enfermedades, al bajar la cobertura de los planes nacionales de vacunación. En la práctica clínica, los pediatras tratamos directamente con padres que no quieren inmunizar a sus hijos, a veces basados en argumentos poco científicos; en estos casos, considerando el respeto a la autonomía, nuestra forma de colaborar en busca de mayor cobertura es en base a la educación, la que debe incluir a un pequeño grupo de colegas que promueve la no vacunación.

ENFERMEDADES CRÓNICAS

Las Enfermedades Crónicas No Trasmisibles (ECNT) se definen como patologías con duración superior a 3 a 6 meses (cardiopatías, enfermedades pulmonares, diabetes, etc.) que pueden limitar o invalidar a los niños, de acuerdo a la evolución natural de la enfermedad (estable o progresiva, o por brotes, incapacitante o invalidante). El manejo de este tipo de pacientes requiere una sólida formación y apoyo bioético, en la búsqueda de los cuidados adecuados y razonables de los mejores intereses del niño. Paciencia, comprensión y la necesidad de apoyo permanente a familias que esperaban o tenían un hijo sano, y se ven enfrentadas a esta situación no esperada. Desde la beneficencia debemos lograr una adecuada estabilidad emocional de la familia, que es la base del éxito y la estabilidad del niño. La desesperanza aprendida y el cansancio son frecuentes en el cuidado de estos menores. La no maleficencia, exige estar al día en nuestros conocimientos, para ofrecer el mejor tratamiento, que permita al niño una vida normal e integrada o lo más cercana a la normalidad. El respeto a la autonomía es entregar a los padres y al paciente, información adecuada y de calidad. Desde la justicia, favorecer el acceso a la tecnología y medicamentos que indique la medicina basada en evidencias.

BIOTECNOLOGÍA

Mejorar el rendimiento académico de sus hijos mediante el uso de estimulantes como el metilfenidato o el modafilino en niños por lo demás normales, el uso de hormona de crecimiento con objeto de mejorar la talla final, o recurrir a cirugía plástica en adolescentes, para perfilar su nariz, o mejorar su aspecto general con lipoescultura o la colocación de prótesis mamarias o de otro tipo, o uso de anabólicos con objeto de mejorar el rendimiento deportivo. Se debe emplear el tiempo que sea necesario en educar, tanto a los padres como a los niños, y reservar la indicación de las respectivas terapias a los casos que corresponda.

DERECHOS DE NIÑAS Y NIÑOS EN SALUD

Una consecuencia importante del ejercicio de la reflexión moral en las sociedades democráticas, es la posibilidad de ir consensuando normas públicamente aceptadas que derivan en la elaboración de las leyes. En este ámbito, durante los últimos dos o tres decenios, concomitantemente con el desarrollo de la Bioética, ha habido un gran avance hacia el reconocimiento de aquello que constituyen deberes de las sociedades políticamente organizadas hacia niños y niñas; se trata de los “Derechos del Niño”.

Un pilar fundamental en el reconocimiento de derechos de niñas y niños es la Convención sobre los Derechos del Niño, adoptada por la Asamblea General de las Naciones Unidas en 1989. En este tratado, compuesto por 54 artículos, se consagran el derecho a la protección de la sociedad

y el gobierno, el derecho de los menores a desarrollarse en medios seguros, y el derecho a participar activamente en la sociedad. Respecto de la salud, la Convención reconoce el derecho de los niños al disfrute del “más alto nivel posible de salud y a servicios para el tratamiento de las enfermedades y la rehabilitación de la salud” (Artículo 24 de la Convención). La Convención fue ratificada por Chile en 1990, por lo que los derechos consagrados en ella, constituyen derechos fundamentales de rango constitucional, tal como lo señala el artículo 5° de nuestra Constitución Política.

La noción de derechos en salud es relativamente reciente, siendo un ejemplo de los denominados Derechos Humanos de *segunda generación* (derechos económicos, sociales y culturales), cuyo desarrollo más específico es posterior al de los DDHH de *primera generación* (derechos civiles y políticos), aunque ambos son reconocidos en la Declaración Universal de los Derechos Humanos de 1948. En nuestro país, la Constitución de 1980 reconoce en su Artículo 19, N°9 el derecho a la protección de la salud, garantizando el acceso libre e igualitario a las acciones de salud (promoción, protección, recuperación y rehabilitación). Sin embargo, este derecho no contó con un marco legal que definiera concreta y específicamente qué era lo que se estaba garantizando sino hasta la reforma de la salud realizada en el período 2000-2005, con el establecimiento del Régimen de Garantías en Salud. A través de las Garantías Explícitas en Salud, en el marco de dicho Régimen, se define una serie de problemas de salud para los cuales el Estado chileno garantiza a las personas que habitan el país, el acceso oportuno con protección financiera. Dentro del listado de 69 problemas garantizados en la actualidad, un número importante afecta directamente a los pacientes en edad pediátrica.

Recientemente se promulgó la comúnmente llamada “Ley de Derechos y Deberes en Salud” (N°20.584), la que apunta a regular los derechos y deberes que tienen las personas en relación a su atención en salud. En otras palabras, regula directamente la relación entre los prestadores (individuales o institucionales) de servicios de salud y los pacientes. Entre los derechos establecidos por la ley, destacan: el derecho a un trato digno y respetuoso; el derecho a tener compañía (de parientes y amigos cercanos) y asistencia espiritual; el derecho a la información; el derecho a la reserva de la información contenida en la ficha clínica; el derecho a decidir autónomamente en cuanto a la atención de salud o a la participación en protocolos de investigación científica; el derecho a los cuidados paliativos y el derecho a la participación.

Durante su tramitación fue muy debatido el aspecto de la autonomía del menor maduro. El proyecto de ley que había presentado el poder ejecutivo en 2006 explicitaba el derecho de los menores de 18 años, pero mayores de 14 años, a ser informados, a que se les protegiera la confidencialidad, y a decidir sobre sus tratamientos, salvo en excepciones. Sin embargo, toda referencia al tema del menor maduro fue finalmente excluida de la versión de la ley finalmente aprobada, debido a que no hubo acuerdo en algunos de los puntos considerados. No obstante lo anterior, los derechos consagrados en general son igualmente aplicables en el caso particular de los menores, por lo que se puede concluir que tienen derecho a ser informados, a la confidencialidad y a consentir en la medida que su desarrollo así lo permita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cortina A. Bioética cívica en sociedades pluralistas. En Bioética selecciones. Consultado el 18 de Septiembre de 2007. Accesible en <http://www.javeriana.edu.co/bioetica/revistaselecciones/revistaseleccionesN4pdf>.
2. Beauchamp TL, Childress JF. Principles of Biomedical Ethics. Oxford: Oxford University Press; 1978.
3. Osorio M, Beca JP. Ética en Pediatría. En: Meneghello. Editores: Tratado de Pediatría. Santiago, Chile. Editorial Panamericana 2012.
4. Gracia D. Bioética y Pediatría En: de los Reyes López M, Sánchez Jacob M, Editores, Bioética y Pediatría. Madrid, España. Editorial Ergon; 2010, pag. 29-38.
5. Osorio M. Ética en Pediatría. En: Beca JP, Astete C, Editores. Bioética clínica. Santiago, Chile. Editorial Mediterráneo 2012. En prensa.
6. UN. Convention on the Rights of the Child, 1989.

Derechos y deberes. Marco legal*

Francisco Barrera Q.

DERECHOS Y DEBERES DE LOS PACIENTES EN SALUD

Preguntas frecuentes que explican en lenguaje ciudadano los principales contenidos de este tema.

El Congreso Nacional aprobó la Ley N° 20.584, que regula los derechos y deberes de las personas en relación con acciones vinculadas a su atención de salud (esta Ley entró en vigencia el 1 de octubre de 2012).

- ¿Los derechos de los pacientes son válidos en el sistema público y en el privado?
Los derechos se pueden exigir en ambos sistemas. Asimismo, se aplican respecto a todos los profesionales y trabajadores que se relacionen con público en el marco de atenciones de salud.

- ¿Qué dice la ley sobre la atención oportuna y la discriminación?

La ley es clara en señalar que toda persona tiene derecho, cualquiera sea el prestador de salud, a que las acciones de promoción, protección y recuperación se le den oportunamente y sin discriminaciones arbitrarias, en la forma que determine la Constitución y las leyes.

- ¿Cuáles son los derechos de las personas respecto del trato que reciben de los prestadores de salud?

Derecho a recibir un trato digno y respetuoso en todo momento y circunstancia; que comprende: lenguaje adecuado e inteligible; actitudes que se ajusten a normas de cortesía y amabilidad generalmente aceptadas; y respetar y proteger la vida privada y honra de las personas.

- ¿Cuáles son los derechos de las personas referentes a la seguridad en la atención de salud?

Toda persona o quien la represente tiene derecho a que los prestadores de salud cumplan las normas vigentes en el país, y con los protocolos establecidos, en materias tales como infecciones intrahospitalarias, identificación, accidentes, errores en la atención y en general a ser informada de cualquier evento adverso durante la atención.

- ¿Qué derecho garantiza la ley respecto de la compañía al paciente de familiares y seres queridos?

Toda persona tiene derecho a que los prestadores le faciliten la compañía de familiares y amigos cercanos durante su hospitalización y con ocasión de prestaciones ambulatorias, de acuerdo con la reglamentación interna de cada establecimiento. Se podrá restringir cuando sea aconsejable por beneficio clínico. Asimismo, el paciente tiene derecho a consejería y asistencia religiosa o espiritual.

- ¿Qué derecho especial se garantiza para las zonas con alta población indígena?

En territorios con alta concentración de población indígena, los prestadores institucionales públicos deben considerar la aplicación de un modelo de salud intercultural, validado ante las comunidades.

- ¿Qué derechos tiene el paciente respecto de la información que recibe?

- a) Derecho a que la información sea suficiente, oportuna, veraz, comprensible, en forma visual, verbal o por escrito, respecto a: atenciones de salud o tipos de acciones de salud que ofrece o tienen disponibles los prestadores; mecanismos para acceder y su valor; las condiciones previsionales requeridas para su atención, disposiciones y obligaciones de sus reglamentos internos y formas de efectuar comentarios, agradecimientos, reclamos y sugerencias.

- b) Los prestadores deberán colocar y mantener en un lugar público y visible, una carta de derechos y deberes de las personas en relación con la atención de salud.

* Fuente: Copia fiel del archivo de la Biblioteca del Congreso Nacional de Chile.

- c) Las personas tienen derecho a que los miembros del equipo de salud tengan una identificación personal visible con la función que desempeñan, así como a saber quién autoriza y efectúa sus diagnósticos y tratamientos.
 - d) Toda persona tiene derecho a ser informada, en forma oportuna y comprensible acerca de: estado de su salud, del posible diagnóstico de su enfermedad, de las alternativas de tratamiento disponibles y de los riesgos que ello pueda representar, así como del pronóstico esperado, y del proceso previsible del postoperatorio cuando procediere, de acuerdo con su edad y condición personal y emocional. Si la condición de la persona, a juicio del médico, no le permitiera recibir tal información debe ser entregada al representante legal o la persona bajo cuyo cuidado se encuentre. En caso de atenciones de urgencia o emergencia el paciente recibirá la información cuando el médico determine que está en condiciones de recibirla.
- ¿Qué información debe entregar el médico tratante después de una hospitalización?

Toda persona tendrá derecho a recibir, por parte del médico tratante, un informe legible que, a lo menos, deberá contener: identificación de la persona y del profesional que actuó como tratante principal, el período de tratamiento; información comprensible sobre el diagnóstico de ingreso y de alta, con sus respectivas fechas, y los resultados más relevantes de exámenes y procedimientos efectuados que sean pertinentes al diagnóstico e indicaciones a seguir, y una lista de los medicamentos y dosis suministrados durante el tratamiento y de aquellos prescritos en la receta médica.

Asimismo, el prestador deberá entregar por escrito la información sobre los aranceles y procedimientos de cobro. Toda persona tiene también derecho a que se le extienda un certificado que acredite su estado de salud y licencia médica si corresponde.

- ¿El contenido de la ficha clínica es público?

No, toda la información que surja de la ficha clínica, de los estudios y demás documentos donde se registren procedimientos y tratamientos a los que fueron sometidas las personas, es considerada como dato sensible. Quienes no estén relacionados directamente con la atención no tendrán acceso a la información. Sin perjuicio de lo anterior, podrán tener acceso al contenido de la ficha o parte de ella: el paciente o su representante legal, otra persona habilitada por el titular mediante poder notarial simple y los tribunales siempre que la información contenida se relacione con las causas que conoce, y los fiscales del Ministerio Público y abogados, previa autorización del juez cuando la información se relacione con las causas que llevan.

TRATAMIENTOS Y DERECHOS

- ¿Puede una persona negarse a un tratamiento?

Toda persona tiene derecho a otorgar o denegar su voluntad para someterse a cualquier procedimiento o tratamiento para prolongar su vida artificialmente, pero con ciertas limitaciones: rechazo a tratamientos que puedan implicar la aceleración artificial de la muerte, la eutanasia o el auxilio al suicidio.

- ¿Hay algún derecho especial para las personas en estado de salud terminal?

Toda persona en estado terminal tendrá derecho a vivir con dignidad hasta el momento de su muerte.

- ¿Qué son los comités de ética?

Deberán existir comités de ética en los establecimientos que presten atención cerrada, ya sean autogestionados en red, experimentales, de alta complejidad e institutos de especialidad.

Mediante un reglamento expedido a través del Ministerio de Salud se establecerán las normas necesarias para la creación, funcionamiento periódico y control de los comités de ética, y los mecanismos que permitirán a los establecimientos acceder a comités de ética de su elección, en caso de que no posean o no estén en condiciones de constituir uno.

Los comités de ética analizarán los casos en que los médicos tratantes tengan dudas acerca de la competencia de la persona, o estimen que la decisión manifestada por ésta o sus representantes legales de rechazar un tratamiento la expone a graves daños a su salud o a riesgo de morir.

El paciente, su representante legal o cualquiera a nombre del paciente puede recurrir a la Corte de Apelaciones del domicilio si no está de acuerdo con la recomendación del comité de ética.

- ¿Qué derechos tienen las personas con discapacidad psíquica o intelectual del paciente?

El profesional tratante debe informar al representante legal del paciente o a la persona bajo cuyo cuidado se encuentre de las razones médicas que justifican no entregar la información al paciente ni el contenido de la ficha cuando aquello corresponda.

En caso de tratamientos invasivos e irreversibles, el médico debe contar con el informe favorable del comité de ética del establecimiento.

Además, se dispone que las hospitalizaciones involuntarias deberán ser comunicadas a la Secretaría Regional Ministerial de Salud y a la Comisión Regional de Protección de los Derechos de las Personas con Enfermedad Mental.

- ¿Pueden las personas consultar y reclamar?

Toda persona tiene derecho a efectuar las consultas y los reclamos que estime pertinentes, respecto de la atención de salud recibida. Asimismo, los usuarios podrán manifestar por escrito sus sugerencias y opiniones respecto de dicha atención. El Ministerio de Salud reglamentará los procedimientos para que los usuarios ejerzan sus derechos. Asimismo, deberá asegurar la presencia de los usuarios en los comités de ética.

- ¿Qué dice la ley sobre medicamentos e insumos?

Los prestadores institucionales, públicos y privados, mantendrán una base de datos actualizada y otros registros de libre acceso, con información que contenga los precios de las prestaciones, de los insumos y de los medicamentos que cobren en la atención de personas. Las personas tienen derecho a recibir una cuenta actualizada y detallada de los gastos en que haya incurrido en su atención.

DEBERES DE LOS PACIENTES

- ¿Cuáles son los deberes de los pacientes?
 - a) Respetar el reglamento interno del establecimiento, lo que se hace extensivo a sus representantes, familiares y visitas.
 - b) Procurar informarse acerca del funcionamiento del establecimiento y sobre los procedimientos de consulta y reclamo establecidos.
 - c) Cuidar las instalaciones y equipamiento que el prestador mantiene a disposición.
 - d) Tratar respetuosamente a los integrantes del equipo de salud. Igual obligación corresponde a los familiares, representantes legales y otras personas que los acompañen o visiten.
 - e) Tanto la persona que solicita la atención de salud, como sus familiares o representantes legales, deberán colaborar con los miembros del equipo de salud que la atiende, entregando la información necesaria para el tratamiento.
- ¿Cómo se asegura el cumplimiento de la ley?

Se puede reclamar ante el prestador institucional, el que deberá contar con personal especialmente habilitado para este efecto y con un sistema de registro y respuesta escrita de los reclamos planteados. Si la persona no queda conforme, podrá recurrir ante la Superintendencia de Salud o requerir un procedimiento de mediación.

La Superintendencia de Salud, a través de su Intendencia de Prestadores, controlará el cumplimiento de esta ley por los prestadores de salud públicos y privados.

Nota: La información aquí contenida es un material de referencia para entender el funcionamiento de las leyes. En ningún caso debe ser considerada como la ley en sí, doctrina, argumento legal ni sustituto de un abogado.

SOBRE EL CONSENTIMIENTO INFORMADO, EL ESTADO DE SALUD TERMINAL Y LA EUTANASIA

Respecto a la autonomía de las personas respecto a su atención de salud, el Artículo 14 del texto aprobado se refiere al «consentimiento informado», en que toda persona tiene derecho a aceptar o rechazar un tratamiento médico «en forma libre, voluntaria, expresa e informada», para lo cual será necesario que el médico tratante entregue información «adecuada, suficiente y comprensible».

Para la toma de esta decisión la ley garantiza la entrega de contenidos informativos específicos al paciente «en forma oportuna y comprensible», que le permitan aceptar o rechazar a conciencia y debidamente informado sobre su tratamiento.

Esta información que debe entregar el médico u otro profesional tratante, debe incluir:

- Estado de salud del paciente
- Posible diagnóstico de su enfermedad
- Alternativas de tratamiento disponibles para su recuperación
- Riesgos que el tratamiento pueda representar
- Pronóstico esperado
- Proceso previsible del postoperatorio cuando corresponda, de acuerdo a la edad y condición personal y emocional del paciente.

Cuando la condición de la persona, a juicio de su médico tratante, no le permita recibir la información directamente o padezca de dificultades de entendimiento o se encuentre con alteración de conciencia, la información será dada a su representante legal, o en su defecto, a la persona bajo cuyo cuidado se encuentre.

Se especifica también que «en ningún caso el rechazo a tratamientos podrá tener como objetivo la aceleración artificial de la muerte, la realización de prácticas eutanásicas o el auxilio al suicidio».

Cuando se trata de una persona cuyo estado de salud es terminal, la ley establece en su Artículo 16 que el paciente podrá aceptar o rechazar «someterse a cualquier tratamiento que tenga como efecto prolongar artificialmente su vida, sin perjuicio de mantener las medidas de soporte ordinario. En ningún caso, el rechazo de tratamiento podrá implicar como objetivo la aceleración artificial del proceso de muerte».

Este derecho de elección no se aplicará cuando la decisión implique riesgo para la salud pública.

Las personas que se encuentren en estado de salud terminal «tendrán derecho a vivir con dignidad hasta el momento de la muerte», es decir, a recibir los cuidados paliativos que les permitan hacer más soportables los efectos de la enfermedad, a la compañía de sus familiares y personas a cuyo cuidado estén y a recibir, cuando lo requieran, asistencia espiritual.

Siempre podrá solicitar el alta voluntaria la misma persona, el apoderado que ella haya designado o los parientes señalados en el artículo 42 del Código Civil.

En caso que el médico tratante tenga dudas acerca de la competencia de la persona, o estime que la decisión manifestada por ésta o sus representantes legales la expone a graves daños a su salud o a riesgo de morir, deberá solicitar la opinión del comité de ética del establecimiento o, en caso de no poseer uno, al que según fije el reglamento del Ministerio de Salud.

En el caso que la consulta diga relación con la atención a menores de edad, el comité de ética deberá tener en cuenta especialmente el interés superior de estos últimos.

Fuente: Biblioteca del Congreso Nacional de Chile.

Derechos del niño hospitalizado

Francisco Barrera Q.

Postulados en 1924 en Ginebra, han sido perfeccionados posteriormente en 1930, 1942, 1948 y 1986.

Extracto de la Carta Europea de los Niños Hospitalizados. Resolución del Parlamento Europeo de 13 de mayo de 1986

- A no ser hospitalizado salvo en el caso de que no pueda recibir los cuidados necesarios en su casa o en un ambulatorio.
 - A la hospitalización diurna, sin que ello suponga una carga adicional a los padres.
 - A estar acompañado de sus padres o de la persona que los sustituya el mayor tiempo posible durante su permanencia en el hospital, sin obstaculizar la aplicación de los tratamientos necesarios para el niño.
 - A recibir una información adaptada a su edad, su desarrollo mental y su estado afectivo y psicológico.
 - A una recepción y seguimiento individuales, destinándose en la medida de lo posible los mismos enfermeros y auxiliares para dicha recepción y los cuidados necesarios.
 - A negarse (por boca de sus padres o de la persona que los sustituya) a ser sujeto de investigación, y a rechazar cualquier cuidado o examen cuyo propósito primordial sea educativo o informativo y no terapéutico.
 - Derecho de sus padres o de la persona que los sustituya a recibir todas las informaciones relativas a la enfermedad y al bienestar del niño, siempre y cuando el derecho de éste al respeto de su intimidad no se vea afectado por ello.
 - Derecho de los padres o de la persona que los sustituya a expresar su conformidad con los tratamientos que se aplican al niño.
 - Derecho de los padres o de la persona que los sustituya a una recepción adecuada y a su seguimiento psicosocial a cargo de personal con formación especializada.
 - A no ser sometido a experiencias farmacológicas o terapéuticas. Sólo los padres o la persona que los sustituya tendrán la posibilidad de conceder su autorización así como de retirarla.
 - Derecho del niño, cuando está sometido a experimentación terapéutica, a estar protegido por la declaración de Helsinki de la Asamblea Médica Mundial y sus subsiguientes actuaciones.
 - A no recibir tratamientos médicos inútiles y a no soportar sufrimientos físicos y morales que puedan evitarse.
 - Derecho y medios de contactar con sus padres o con la persona que los sustituya en momentos de tensión.
 - A ser tratado con tacto, educación y comprensión y a que se respete su intimidad.
 - A recibir los cuidados prodigados por un personal cualificado, que conozca las necesidades de cada grupo de edad en el plano físico y afectivo.
 - A ser hospitalizado junto a otros niños, evitando todo lo posible su hospitalización entre adultos.
 - A disponer de locales amueblados y equipados, de modo que respondan a sus necesidades en materia de cuidados, de educación y de juegos, así como de las normas oficiales de seguridad.
-

- A proseguir su formación escolar y a beneficiarse de las enseñanzas de los maestros y del material didáctico que las autoridades escolares pongan a su disposición con la condición de que dicha actividad no cause perjuicios a su bienestar y/o no obstaculice los tratamientos que se siguen.
- A disponer de juguetes adecuados a su edad, libros y medios audiovisuales.
- A poder recibir estudios en caso de hospitalización parcial o de convalecencia en su propio domicilio.
- A la seguridad de recibir los cuidados que necesita, incluso en el caso de que fuese necesaria la intervención de la justicia si los padres o la persona que los sustituya se los niegan por razones religiosas, de retraso cultural, de prejuicios, o no están en condiciones de dar los pasos oportunos para hacer frente a la urgencia.
- A la necesaria ayuda económica, moral y psicosocial para ser sometido a exámenes y/o tratamientos que deban efectuarse necesariamente en el extranjero.

BIBLIOGRAFÍA

- Unicef: La futura convención de las Naciones Unidas sobre los Derechos del Niño, Nueva York, 1987.

CAPÍTULO 2 - GENERALIDADES

Generalidades del Servicio de Salud Metropolitano Central

Francisco Barrera Q.

Dentro de la Organización del Ministerio de Salud en Chile, su división administrativa reconoce 15 regiones de salud. Cada región incluye varias divisiones adicionales, denominadas Servicios de Salud. En el caso de nuestra división administrativa, corresponde al Servicio de Salud Metropolitano Central (SSMC), cuya estructura organizacional actual se señala a continuación:

Director: Sr. Nibaldo Mora O.
Victoria Subercaseaux N°381. Santiago Fono: 3952202

Hospital Clínico San Borja-Arriarán
Director: Sr. Claudio Robles T.
Santa Rosa 1234. Santiago Fono: 5749102

Universidad de Chile
Director Campo Clínico: Dr. Fernando Munizaga C.
Santa Rosa 1234. Santiago Fono: 5566792

Hospital Asistencia Pública de Santiago Dr. Alejandro del Río
Director: Pendiente
Portugal 125. Santiago Fono: 4633721

Centro Referencia de Maipu (CRS)
Camino Rinconada N°1001. Maipú Fono: 5746458

Hospital El Carmen de Maipú Dr. Luis Valentín Ferrada
Camino Rinconada 1201. Maipú hospitaldemaipu@redsalud.gov.cl

Dirección de Atención Primaria (DAP)
Nueva York N°17 Piso 6. Santiago Fono: 3944400

CONSULTORIOS DEL SERVICIO DE SALUD METROPOLITANO CENTRAL

Consultorio N°01 y S.A.P.U.
Copiapó N°1323. Santiago Fono: 6984585

Consultorio Maipú
Av. Pajaritos N°2470. Maipú Fono: 4828303

Consultorio N° 5
Unión Latinoamericana N°98. Santiago Fono: 5748400

Consultorio S.A.P.U. y Centro de Salud Dr. Norman Voullieme
Salomón Sack N°6376. Cerrillos Fono: 5746650

Consultorio S.A.P.U. San José de Chuchunco
Coyaique N°6025. Estación Central Fono: 5746800

Consultorio Los Nogales 21 De Mayo N°1854. Estación Central	Fono: 7791694
Consultorio Lo Valledor Norte Av. Central 4000. Pedro Aguirre Cerda	Fono: 5216402
Consultorio Centro de Salud Dr. José E. Ahues Independencia N°2200. Maipú	Fono: 5329440
Consultorio y S.A.P.U. Dra. Ana Maria Yuriscic “La Esperanza” Av. El Conquistador N°1841. Maipú	Fono: 5745353
Consultorio Enfermera Sofía Pincheira Av. Las Torres N°7590. Cerrillos	Fono: 5747802
Consultorio y Centro de Salud Mental Cerrillos 19 de Septiembre 6161	Fono: 5384083

Nota: S.A.P.U. corresponde a sigla Servicio de Atención Primaria de Urgencia

COMUNA DE SANTIAGO

Departamento de Salud Comuna de Santiago Arturo Prat N° 471 2° Piso. Santiago	Fono: 6328222
--	---------------

CONSULTORIOS MUNICIPALES

Consultorio Dr. Benjamín Viel San Ignacio 1217. Santiago	Fono: 5541015
Consultorio Padre Orellana Padre Orellana 1708. Santiago	Fono: 5557791
Consultorio San Vicente Españeira 2830. Santiago	Fono: 6836259
Consultorio Ignacio Domeyko Cueto 543. Santiago	Fono: 6822240

COMUNA DE MAIPÚ

Departamento de Salud y Medio Ambiente I. Municipalidad de Maipú	Fonos: 6776140 6776127
--	---------------------------

CONSULTORIOS MUNICIPALES

Consultorio Carlos Godoy El Conquistador 01565 - Villa Pehuén 7. Maipú	Fono: 2562064
Consultorio Iván Insunza Mar de Chile 491 La Farfana. Maipú	Fono: 2570376
Consultorio Clotario Blest Los Trabajadores 999. Maipú	Fono: 2566974
Consultorio El Abrazo Av. 5 de Abril 1150. Maipú	Fono: 6776387
Consultorio Bueras Calle Bueras 456. Maipú	Fono: 5321459

Garantías Explícitas en Salud (GES)

Andrea Lara L., Cristina Chávez G.

El 1 de julio de 2005 entró en vigencia el primer decreto que dió inicio a la cobertura del Régimen General de Garantías que contiene Garantías Explícitas en Salud (GES) relativas a acceso, calidad, protección financiera y oportunidad con que deben ser otorgadas las prestaciones asociadas a un conjunto priorizado de programas, enfermedades o condiciones de salud.

Esta priorización se realiza en base a la atención de las enfermedades que causan mayor cantidad de muertes en el país o que generan mayor cantidad de años de vida perdidos y que cuentan con tratamiento efectivo para su atención. Es así que desde esa fecha al día de hoy los problemas de salud GES han aumentado de 25 a 69. Alcanzando el número máximo que permite la Ley, por lo que cualquier nueva incorporación debe implicar un cambio en la ley o cambiar alguno de los problemas ya existentes.

Tanto el Fondo Nacional de Salud (FONASA) como las Instituciones de Salud Previsional (ISAPRE) deben asegurar obligatoriamente dichas garantías a sus respectivos beneficiarios. Las Garantías Explícitas en Salud son constitutivas de derechos para los beneficiarios y su cumplimiento puede ser exigido a las entidades aseguradoras y reclamar ante la Superintendencia de Salud.

Cada uno de los problemas de salud define condiciones para los siguientes ámbitos de la atención del paciente:

- ACCESO a recibir la atención ante cualquier episodio de enfermedad garantizada.
- Realizar la atención con OPORTUNIDAD en los plazos garantizados para ello.
- Recibir prestaciones con la CALIDAD definida para recibir los resultados esperados, incluyendo la mayor satisfacción usuaria.
- PROTECCIÓN FINANCIERA del paciente de tal forma que el pago no limite el acceso a la atención ni lo lleven a una situación de pobreza.

De acuerdo al Decreto N° 1 de 2010, los 69 problemas de salud que actualmente están bajo el régimen de garantías de salud son los siguientes:

1. Insuficiencia renal crónica terminal
2. Cardiopatías congénitas operables en menores de 15 años
3. Cáncer cervicouterino
4. Alivio del dolor por cáncer avanzado y cuidados paliativos
5. Infarto agudo del miocardio
6. Diabetes mellitus Tipo 1
7. Diabetes mellitus Tipo 2
8. Cáncer de mama en personas de 15 años y más
9. Disrafias espinales
10. Tratamiento quirúrgico de escoliosis en menores de 25 años
11. Tratamiento quirúrgico de cataratas
12. Endoprótesis total de cadera en personas de 65 años y más con artrosis de cadera con limitación funcional severa
13. Fisura labio palatina
14. Cáncer en menores de 15 años
15. Esquizofrenia
16. Cáncer de testículo en personas de 15 años y más
17. Linfoma en personas de 15 años y más

18. VIH/SIDA
 19. Infección respiratoria aguda (IRA) baja de manejo ambulatorio en menores de 5 años
 20. Neumonía adquirida en la comunidad de manejo ambulatorio en personas de 65 años y más
 21. Hipertensión arterial primaria o esencial en personas de 15 años y más
 22. Epilepsia no refractaria en personas desde 1 año y menores de 15 años
 23. Salud oral integral para niños de 6 años
 24. Prevención de parto prematuro
 25. Trastorno de generación del impulso y conducción en personas de 15 años y más, que requieren marcapaso
 26. Colectomía preventiva del cáncer de vesícula en personas de 35 a 49 años
 27. Cáncer gástrico
 28. Cáncer de próstata en personas de 15 años y más
 29. Vicios de refracción personas de 65 años y más
 30. Estrabismo en menores de 9 años
 31. Retinopatía diabética
 32. Desprendimiento de retina regmatógeno no traumático
 33. Hemofilia
 34. Depresión en personas de 15 años y más
 35. Tratamiento quirúrgico hiperplasia benigna de la próstata en personas sintomáticas
 36. Órtesis (o ayudas técnicas) para personas de 65 años y más
 37. Accidente cerebrovascular isquémico en personas de 15 años y más
 38. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica de tratamiento ambulatorio
 39. Asma bronquial moderada y grave en menores de 15 años
 40. Síndrome dificultad respiratoria en el recién nacido
 41. Tratamiento médico en personas de 55 años y más con artrosis de cadera y/o rodilla, leve o moderada
 42. Hemorragia subaracnoidea secundaria a ruptura de aneurismas cerebrales
 43. Tumores primarios del sistema nervioso central en personas de 15 años y más
 44. Tratamiento quirúrgico hernia núcleo pulposo lumbar
 45. Leucemia en personas de 15 años y más
 46. Urgencias odontológicas ambulatorias
 47. Salud oral integral del adulto de 60 años
 48. Politraumatizado grave
 49. Traumatismo craneo encefálico moderado o grave
 50. Trauma ocular grave
 51. Fibrosis quística
 52. Artritis reumatoidea
 53. Consumo perjudicial o dependencia de riesgo bajo a moderado de alcohol y drogas en personas menores de 20 años
 54. Analgesia del parto
 55. Gran quemado
 56. Hipoacusia bilateral en personas de 65 años y más que requieren uso de audifono
 57. Retinopatía del prematuro
 58. Displasia broncopulmonar del prematuro
 59. Hipoacusia neurosensorial bilateral del prematuro
 60. Epilepsia no refractaria 15 años y más
 61. Enfermedad de Parkinson
 62. Artritis idiopática juvenil
 63. Asma bronquial en personas de 15 años y más
-

64. Prevención secundaria insuficiencia renal crónica terminal
65. Displasia luxante de caderas
66. Salud Oral Integral de la Embarazada
67. Esclerosis múltiple remitente recurrente
68. Hepatitis crónica por virus hepatitis B
69. Hepatitis crónica por virus hepatitis C

El 21 de noviembre de 2012 la Subsecretaría de Redes Asistenciales del Ministerio de Salud realizó la Jornada Nacional GES y entre otros temas informó que la tramitación del aumento de los problemas de salud GES de 69 a 80 estaba en etapa avanzada, por lo que a partir del 1 de julio de 2013 entraría en vigencia un nuevo decreto que incorporaría tal modificación.

Se incorporarían como problemas de salud GES, los siguientes:

70. Cáncer colorrectal en personas de 15 años y más
71. Cáncer de ovario epitelial
72. Cáncer vesical en personas de 15 años y más
73. Osteosarcoma en personas de 15 años y más
74. Tratamiento de depresión en personas de 10 a 14 años
75. Tratamiento de personas con trastorno bipolar
76. Hipotiroidismo primario en personas de 15 años y más
77. Tratamiento farmacológico del glaucoma
78. Lupus eritematoso sistémico
79. Tratamiento de lesiones valvulares reumáticas y no reumáticas en personas de 15 años y más
80. Úlcera péptica

Actualmente el grupo de trabajo está avocado a la revisión de los nombres de problemas de salud y a la determinación de las respectivas canastas para la redacción del Listado Específico de Prestaciones.

Centros de Responsabilidad Área Pediátrica
Hospital Clínico San Borja Arriarán
 (Denominación actual de los servicios clínicos)

Francisco Barrera Q.

Centro de Responsabilidad (CR)

Urgencia infantil

Pediatría

Neonatología*

Neuropediatría

Quirúrgico infantil

 Cirugía infantil

 Quemados y cirugía plástica

 Ortopedia y traumatología

Intensivo pediátrico

Apoyo diagnóstico

 Anatomía patológica

 Laboratorio

 Radiología

Dermatología

Neurocirugía**

Otorrinolarigología**

Oftalmología**

* Integrado a Centro de Responsabilidad Obstetricia - Ginecología - Neonatología.

** Integrado a CR Quirúrgico Indiferenciado Adulto.

ESPECIALIDADES PEDIÁTRICAS
 HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN

Jefe Especialidades

Dr. Francisco Moraga M.

Especialidad

Enfermedades Respiratorias

Nefrología

Cardiología

Endocrinología y Genética

Ginecología y Adolescencia

Gastroenterología

Nutrición

Infectología

Reumatología

Inmunología

Hemato oncología

Medicina alternativa

Jefe Especialidad

Dra. M^a Lina Boza C.

Dr. Enrique Álvarez L.

Dr. Jaime Palacios A.

Dr. Fernando Cassorla G.

Dra. María Rosa Olgúí D.

Dr. Eduardo Chávez C.

Dra. M^a Jesús Rebollo G.

Dra. Carmen L. Avilés L.

Dr. Patricio Aránguiz Z.

Dra. Liana Schlessinger F.

Dr. Felipe Espinoza Ch.

Dr. Ignacio Arteche G.

Servicio de Pediatría. Organización General

Francisco Barrera Q, Víctor Concha O.

El proceso de Reforma de Salud en marcha en Chile, propende a la transformación progresiva y gradual de los servicios clínicos en nuestro país en los así denominados Centros de Responsabilidad, con el propósito final de transformarlos en Centros de Costo insertos en establecimientos hospitalarios administrativamente autogestionados.

El Servicio Clínico o Centro de Responsabilidad Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, está inserto dentro del Servicio de Salud Metropolitano Central, uno de los seis Servicios de Salud con que cuenta la Región Metropolitana. Su población total corresponde a 1.165.177 habitantes. Se propende a que la atención pediátrica se extienda al menos hasta los 18 años de edad, incluso 20 años. Ellos residen en las comunas de Santiago, Maipú (805.503 habitantes), Cerrillos, Estación Central y un sector de la comuna de Pedro Aguirre Cerda. Debe atender además por derivación a aquellos pacientes provenientes de la Región de Los Lagos; Región de Los Ríos; de Aysén y Región de Magallanes. Dichas regiones derivan habitualmente pacientes de alta complejidad diagnóstica y terapéutica. Se agrega a lo anterior la existencia de al menos tres Centros de Referencia Nacional (Neurología Infantil, Columna y Quemados), que le añade mayor complejidad aún.

El Servicio Clínico dispone de una planta física definida para atender a un máximo de 95 niños hospitalizados, excepto en la contingencia de invierno (de abril a agosto), que llega a 160 camas, dado el incremento estacional de las enfermedades respiratorias agudas. El promedio de egresos anuales alcanza a 4.200 niños. Debe agregarse a ello los ingresos de los otros servicios que atienden la población infantil (Unidad de Tratamiento Intensivo, Neuropsiquiatría, Cirugía-Quemados y Cirugía Plástica-Ortopedia), considerando estos servicios la cantidad de egresos supera los 6.000 al año.

El Hospital Clínico San Borja Arriarán cuenta además con los servicios pediátricos de: Neonatología (integrado en el CR de la Mujer), Urgencia infantil, Quirúrgico infantil (Cirugía infantil, Quemados y Cirugía plástica, Ortopedia-Traumatología), Tratamiento intensivo, y Neuropsiquiatría infantil. Las especialidades derivadas incluyen: Endocrinología y Genética, Enfermedades respiratorias, Nefrología, Gastroenterología, Nutrición, Ginecología y Adolescencia, Infectología, Inmunología, Reumatología, Cardiología, Hemato Oncología y Medicina alternativa.

En 1990 el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, se constituye en el primer Centro hospitalario del país que integra a la madre, padre y/o tutor a participar en la atención del niño durante su hospitalización, inicialmente en su rol afectivo, confort y cuidados básicos. Con posterioridad y en forma paulatina se capacita para el autocuidado posalta, reconociendo una importante labor de enfermería y otros profesionales de colaboración médica. Este proceso paulatino de integración ha permitido el desarrollo de técnicas, cuidados y procedimientos ambulatorios de complejidad creciente como: oxigenoterapia ambulatoria, manejo de ostomías, nutrición enteral y parenteral domiciliaria, asistencia ventilatoria no invasiva e invasiva, fototerapia permanente.

A partir del año 1997, considerando la evolución de la medicina pediátrica en nuestro país, los nuevos desafíos a la práctica pediátrica tradicional hacia una atención integral, personalizada y en estrecha colaboración con los padres, familia e incluso la comunidad, reconociendo el bienestar psíquico y emocional como recurso y objetivo terapéutico, el servicio de pediatría del HCSBA desarrolló un cambio organizacional clínico. Dicho cambio

se orientó a la implementación de un sistema de atención progresiva, que considera unidades con objetivos precisos, configurándose así el Sector de Agudos, la Unidad de Paciente Crítico Intermedio y la Unidad Niños con Necesidades Especiales de Atención (NANEAS).

Junto a ello se readecuó a un esquema más funcional aún, incluyendo cambios en el espacio físico de funcionamiento de las distintas unidades, adquiriendo su perfil definitivo cada una de ellas. Transcurridos veinte años de su implementación, el modelo demostró su eficiencia, coincidiendo con el modelo propuesto posteriormente por la Reforma de Salud centrado en el usuario y su familia, considerando sus necesidades de manera integral y promoviendo su participación activa en el cuidado de su salud. Sin embargo, la disminución importante de la mortalidad infantil, el aumento de los pacientes crónicos infantiles y NANEAS, la complejidad creciente que se requiere para la atención de estos niños medida en los índices de categorización de pacientes, está obligando a una nueva transformación de los servicios clínicos disminuyendo las camas básicas y aumentando las camas de complejidad media y crítica.

El sistema de atención progresiva, actualmente distingue en el Servicio Clínico de Pediatría:

SECTOR DE PACIENTES AGUDOS

Unidad de ingreso

Unidad destinada a recibir aquellos pacientes que ingresan desde servicio de urgencia y que requieran, dada su condición clínica, de una mayor vigilancia de enfermería y/o médica.

Su promedio de hospitalización es de 48-72 hrs., siendo luego derivados a las distintas unidades de acuerdo a su evolución. Su capacidad total es de 24 camas y dispone de 6 unidades de aislamiento individual.

Es indispensable la complejización mayor de al menos el 50% de su dotación de camas, permitiendo monitarización básica y asistencia ventilatoria.

Unidad de agudos

Atención de lactantes, preescolares y escolares que cursan con patología aguda o paciente crónico con descompensación intercurrente, derivados desde la unidad de ingreso o desde servicio de urgencia cuando su condición clínica es de menor gravedad o estable. Dispone de aislamientos destinados a pacientes portadores de patología infecto-contagiosa y con indicación de aislamiento aéreo. Su estadía aproximada es de 5-7 días de hospitalización egresando desde esta unidad o siendo trasladados a la unidad de NANEAS, para su estabilización final y preparación para el egreso y autocuidado domiciliario.

UNIDAD DE INTERMEDIO MÉDICO-QUIRÚRGICO

Unidad inserta en el Servicio de Pediatría e integrada a su sistema de atención progresiva. Orientada al manejo de pacientes graves que no requieren de manejo en intensivo pediátrico, referidos desde terapia intensiva, salas de pediatría, servicios de urgencias pediátricos de la red de salud pública, Centro de Responsabilidad Quirúrgico Infantil (Cirugía infantil, Ortopedia y Traumatología, Quemados), Neuropsiquiatría y Neurocirugía. Permite además el pronto rescate de pacientes derivados al extrasistema en situaciones de falta de camas críticas o de complejidad media.

Consta de 10 camas de las cuales 3 son unidades de aislamiento. Ha permitido optimizar el manejo pediátrico general, posquirúrgico y de falla multisistémica, facilitando el traslado de pacientes inicialmente ingresados a Unidad de Tratamiento Intensivo.

Esta unidad de alta eficiencia, ha disminuido notablemente la derivación pediátrica a las unidades de intensivo del sistema público y privado, permitiendo además un más rápido retorno de los pacientes y ha contribuido al desarrollo de proyectos fundamentales como asistencia ventilatoria no invasiva e invasiva entre otros.

SECTOR DE PACIENTE CRÓNICO

Unidad Niño con Necesidades Especiales de Atención en Salud (NANEAS)

Unidad surgida a raíz de los cambios epidemiológicos observados en las enfermedades propias de la infancia, relacionados con la superación de problemas como desnutrición y enfermedades infecto-contagiosas y sus complicaciones (enfermedad reumática, síndrome nefrítico) y con mayor prevalencia de otras patologías crónicas. Ello ha hecho relevante la necesidad de un manejo integral y multidisciplinario del niño con enfermedad crónica y necesidades especiales de cuidado, involucrando al pediatra general como profesional integrador. Concentra pacientes en estudio de enfermedades metabólicas, estudio de patologías específicas de diversos órganos y sistemas, inmunodeficiencias, pacientes que requieren mayor tiempo de hospitalización por terapias prolongadas o específicas como inmunosupresores, estudio diagnóstico de variada índole, pacientes neurológicos que requieren ostomías. Las familias que lo requieran realizan un proceso de capacitación en autocuidado: oxígeno terapia, manejo de sonda nasoduodenal, ostomías, manejo de monitores de apnea, capacitación en reanimación básica. Acoge además a niños con enfermedad crónica y necesidad de asistencia en su fase terminal con apoyo a la familia.

Consta de una sala de lactantes, una sala de preescolares y escolares, y un sector de 6 aislamientos (18 camas).

Unidad de nutrición

Dedicada al estudio y manejo de pacientes con alteración nutricional, por déficit o exceso, insuficiencia digestiva, trastornos metabólicos, nutrición enteral prolongada y nutrición parenteral secundaria a múltiples patologías. Un rol fundamental es la preparación para la nutrición enteral y parenteral domiciliaria, logrando ya varios niños que han permanecido años en su domicilio con dichas técnicas alimentarias. Consta de 6 camas. Sus especialistas además efectúan policlínico e interconsultas en todo el hospital, y participan en los respectivos comités ministeriales.

Unidad de hemato oncología

Dedicada a la atención de la patología hematológica grave y pacientes con enfermedades oncológicas. Consta de 6 camas, 2 de ellas unidades de aislamiento. Dispone además de box de procedimientos. Dedicada al estudio y tratamiento de la patología oncológica del niño en sus fases de inducción, consolidación, mantención, recaídas, durante la hospitalización y en su seguimiento ambulatorio y domiciliario. Esta Unidad se encuentra en un proceso de reacondicionamiento físico y crecimiento, dados los requerimientos específicos de su patología y el incremento observado.

Transcurridos veinte años de funcionamiento de este modelo y los cambios ya mencionados en las enfermedades de la infancia se hace indispensable renovar este modelo de atención, manteniendo y potenciando la integración de la madre y la familia durante la permanencia hospitalaria del niño, el modelo de atención progresiva introduciendo mayor complejidad en su estructura y organización clínica y el autocuidado domiciliario.

Cartera de Servicios

Francisco Barrera Q.

ÁREA CLÍNICA AMBULATORIA

- a. CONSULTA MÉDICA
 - Consulta Pediatría General
 - Consulta en paciente crónico y niño con necesidades especiales
 - Consulta Médica de Especialidad Pediátrica
 - Enfermedades respiratorias
 - Nutrición
 - Infectología
 - Neonatología
 - Gastroenterología
 - Nefrología
 - Endocrinología
 - Genética
 - Ginecología infantil y de la adolescencia
 - Inmunología
 - Reumatología
 - Cardiología
 - Hemato oncología
 - Medicina complementaria
 - Junta Médica de Especialistas
- b. CONSULTAS DE OTROS PROFESIONALES
 - Consulta Multiprofesional
 - Junta Multiprofesional
 - Consulta por otros profesionales
 - Nutricionista
 - Enfermera
 - Kinesioterapia
 - Fonoaudiología
 - Asistente Social
 - Psicología
 - Educación de grupo
 - Talleres
 - Charlas

AREA CLINICA HOSPITALIZADOS

- Hospitalización diurna para observación, examen de laboratorio o tratamiento
 - Hospitalización en cama básica
 - Hospitalización en cama de especialidad (aislamiento, nutrición, hematooncología, niño con condiciones crónicas y cuidados paliativos)
 - Hospitalización en cama complejidad media
 - Hospitalización en cama crítica intermedio
- c. PROCEDIMIENTOS
 - Adiestramiento para corregir defectos del habla
 - Adiestramiento y terapia del habla
 - Administración de medicamentos intratecales
 - Administración de antibióticos en aerosol
-

Aerosolterapia convencional
Aerosolterapia en terapia abreviada de rescate
Alimentación enteral continua
Alimentación gástrica por sonda
Alimentación transpilórica por sonda
Alimentación por ostomías
Alimentación parenteral
Analgésia epidural
Aplicación de soporte cervical
Aspiración de secreciones vía aérea superior
Azúcares reductores en deposición (Benedict-Fehling)
Biopsia de médula ósea
Biopsia hepática
Biopsia intestinal
Biopsia renal
Biopsia pleural con aguja
BIPAP a través de interfase externa
BIPAP a través de tubo endotraqueal o traqueostomía
Cardioversión
Cardioversión auricular
Colonoscopia
CPAP a través de tubo endotraqueal o traqueostomía
CPAP a través de interfase externa
Desfibrilación
Drenaje postural
ECG de reposo de 12 derivaciones y 4 complejos
Ecocardiografía
Educación familiar en técnicas de autocuidado
Ejercicio asistido
Ejercicios respiratorios
Electrolitos en sudor por técnica macroduct
Enema o irrigación transanal
Enfriamiento gástrico
Entrenamiento en movimiento de articulaciones
Eritrocitoféresis terapéutica
Esofagoscopia
Espirometría basal
Espirometría con broncodilatador
Estiramiento de músculo o tendón
Examen de orina sulfosalicílico
Examen físico químico de orina mediante cinta
Extracción endoscópica cuerpo extraño vía digestiva
Extracción endoscópica cuerpo extraño vía respiratoria
Extracción de dispositivo de drenaje peritoneal
Extracción de dispositivo de drenaje retroperitoneal
Extracción de drenaje mediastínico
Extracción de heces impactadas
Extracción de leche de mama de madre lactante
Extracción de sonda uretral
Extracción de suturas de la pared abdominal
Extracción de suturas del tronco
Extracción de tapón nasal
Extracción de tubo de gastrostomía
Extracción de tubo de toracotomía o de drenaje de la cavidad pleural

Extracción de tubo de traqueostomía
Extracción no quirúrgica de sistema de asistencia cardíaca
Fibrobroncoscopia con broncodilatador
Fibrobroncoscopia diagnóstica
Fototerapia en ictericia del recién nacido
Gastroclisis
Gastroduodenoscopia
Hipotermia
Información de registro de saturación nocturna
Infusión de ciclofosfamida
Infusión de agente vasopresor
Infusión enteral de sustancias nutritivas concentradas
Infusión parenteral de sustancias nutritivas concentradas
Inmovilización, presión y cuidado de herida
Inserción de tubo endotraqueal
Inserción de tubo Miller-Abbott para descompresión
Inserción de tubo rectal
Inserción de vía aérea nasofaríngea
Inserción de vía aérea orofaríngea
Instalación de drenaje pleural
Instalación de sonda enteral
Instalación de sonda vesical
Intradermorreacción dinitroclorobenceno, PPD y otros
Intubación endotraqueal
Intubación para descompresión
Inyección de antibiótico
Inyección de anticoagulante
Inyección de antídoto
Inyección de esteroide
Inyección de hormona
Inyección de insulina
Inyección de otra sustancia antiinfecciosa
Inyección de tranquilizante
Inyección intratecal
Inyección o infusión de agente trombolítico: estreptoquinasa
Inyección o infusión de electrolitos
Inyección o infusión de gammaglobulina
Inyección o infusión de otra sustancia terapéutica profiláctica
Inyección o infusión de sustancia terapéutica contra el cáncer
Inyección o infusión de anticuerpos monoclonales
Iontoforesis
Irrigación de catéteres urinarios permanentes
Irrigación de nefrostomía y pielostomía
Irrigación de ureterostomía y catéter ureteral
Irrigación, limpieza, e instilación local no quirúrgica de otros órganos digestivos y genitourinarios
Irrupción de la barrera hematoencefálica vía infusión
Lavado gástrico
Lavado broncoalveolar diagnóstico, toma de muestras
Lavado broncoalveolar terapéutico
Leucoféresis terapéutica
Limpieza de traqueostomía
Manometría anorrectal
Marcha y entrenamiento de la marcha

Masaje cardíaco a tórax cerrado
Masoterapia
Monitorización de apnea
Monitorización de presión arterial sistémica
Movilización de columna
Movilización de otras articulaciones
Musicoterapia
Nebulización continua con aire y oxígeno
Osteoclisis
Otoscopia
Otro ejercicio activo musculoesquelético
Paracentesis
Participación en polisomnografía
Peritoneo diálisis (incluye insumos)
Peritoneo diálisis continua en pacientes crónicos (mensual)
pH en deposiciones
pHmetría de 24 horas
Pimometría
Plasmaféresis terapéutica
Proctoclisis
Punción articular
Punción de reservorio ventricular
Punción ganglionar
Punción lumbar
Punción médula ósea
Punción pleural
Punción ventricular con toma de muestra
Punción ventricular sin toma de muestra
Punción vesical
Reducción manual de hernia
Respiración artificial, respiración boca a boca y resucitación manual
Respiración de presión positiva intermitente
Resucitación cardiopulmonar
Retiro de CVC
Retiro de drenajes
Retiro de línea arterial
Retiro de sonda vesical
Retiro de suturas de cabeza y cuello
Retiro de suturas de tórax
Retiro de suturas de tronco
Retiro de suturas de extremidades
Saturimetría nocturna o diurna de oxígeno con gases matinales
Sondeo vesical
Sondeo vesical intermitente
Sustitución de tapón nasal
Sustitución de tubo de gastrostomía
Sustitución de tubo de traqueostomía
Sustitución de tubo gástrico o de esofagostomía
Taponamiento nasal anterior
Taponamiento nasal posterior
Terapia de anticuerpo monoclonal
Terapia educativa: educación de niños confinados en cama y escolarización especial de minusválidos
Terapia educativa: educación de padres de niños con malnutrición por exceso

Terapia educativa: educación de padres y familia con niños portadores de necesidades especiales de atención y/o dependientes de tecnología
 Terapia recreativa: terapia de diversión y de juego
 Terapia respiratoria
 Terapia de trastornos de deglución
 Test de ayuno
 Test cutáneo para aeroalergenos
 Test de Holter
 Test de marcha
 Toma de muestra bacteriológica de secreción bronquial
 Tracción de partes blandas
 Transfusión de anticuerpos inmunosupresores
 Transfusión de concentrados de hematíes
 Transfusión de expansor sanguíneo (Dextrán)
 Transfusión de factores de la coagulación
 Transfusión de plaquetas
 Transfusión de plasma
 Transfusión de sangre y de componentes sanguíneos
 Transfusión de sangre: exsanguinación
 Tratamiento individual de la sarna
 Tratamiento individual de pediculosis
 Ventilación mecánica continua invasiva
 Ventilación mecánica no invasiva
 Volumen, acidez titulable y pH en jugo gástrico

DOCENCIA

Docencia de Pregrado

Medicina: Universidad de Chile
 Enfermería: Universidad de Chile - Universidad de Los Andes - Universidad Diego Portales - Universidad Mayor - Universidad de Santiago
 Nutrición: Universidad Mayor - Universidad Diego Portales - Universidad Finis Terrae
 Kinesiología: Universidad Metropolitana
 Fonoaudiología: Universidad Pedro de Valdivia

Docencia de Posgrado

Estadías de capacitación
 Beca de pediatría
 Estadías de perfeccionamiento
 Formación en subespecialidades
 Pasantías diplomado y Magister Nutrición (INTA y U. de Chile)

Institutos de Formación Técnica

INVESTIGACION

EXTENSIÓN

Protocolos clínicos
 Guías de Práctica Clínica
 Curso de Extensión Nivel Ambulatorio
 Boletín del Servicio y Departamento
 Participación en sociedades científicas
 Participación en Comités Ministerio de Salud

PUBLICACIONES

CAPÍTULO 3 - SEMIOLOGÍA

Semiología en la Práctica Clínica Pediátrica

Francisco Barrera Q.

Joel Riquelme R.

El médico pediatra en base a la semiología, tiene la oportunidad de establecer la condición de salud de un niño. Ello adquiere máxima trascendencia en el momento del nacimiento y pone en juego su destreza clínica y experiencia en un momento tan crucial. Sin embargo en toda consulta pediátrica, particularmente en los servicios de urgencia, el buen entrenamiento clínico y semiológico puede ser fundamental para decidir una adecuada y oportuna conducta médica.

Los antecedentes obtenidos de la historia clínica permitirán determinar con mayor o menor precisión la orientación del examen físico y la posterior solicitud de exámenes complementarios. Por ello, la información resultante, su grado de confiabilidad, cuan completa sea y su enfoque integral son de la mayor trascendencia. Aunque lamentablemente su importancia se ha visto reducida, por una mal entendida modernidad, el rol actual de la semiología debería ser el de siempre: precisar síntomas y signos en la historia clínica que le permitan al pediatra establecer las bases de su hipótesis diagnóstica y orientar la solicitud de exámenes de laboratorio e imágenes necesarios, para finalmente definir la conducta terapéutica. Una inadecuada historia clínica, un examen físico superficial o incompleto o una incorrecta interpretación semiológica son la base principal de los errores diagnósticos y, por consecuencia, terapéuticos. Hoy en día, ello no solo se traduce en iatrogenia, sino que además en un innecesario aumento de los costos en salud y en riesgo de juicio por mala práctica.

En la actualidad, la práctica clínica médica ha sufrido importantes modificaciones derivadas de los cambios observados en las enfermedades propias del niño, patologías emergentes (influenza aviar, síndrome agudo respiratorio, Hanta virus, Ebola, enfermedades adictivas, etc.) y reemergentes (tuberculosis), así como por la aparición de nuevos y modernos métodos de estudio; ambas situaciones unidas a la premura en lograr un rápido y preciso diagnóstico, induce al clínico a la solicitud de variados exámenes complementarios a la evaluación clínica.

Se ha insistido en que el primer y mejor pediatra para un niño es su propia madre. Ello basado en que la permanente y oportuna apreciación de la madre en relación al estado de salud-enfermedad del niño, es fundamental. Diversos estudios señalan que, por ejemplo, la percepción de fiebre en su hijo, a través del contacto físico, tiene un alto grado de correlación con la medición de temperatura efectuada por personal entrenado. Una consulta tardía, sobre todo en una patología aguda (hernia inguinal atascada en la niña, dolor inguinoescrotal en el varón, síndrome diarreico, enfermedad meningocócica, apendicitis aguda), puede ser el principal factor de mal pronóstico. Lo mismo puede observarse en enfermedades de curso más lento (enfermedades oncológicas, particularmente leucemia, conectivopatías, alteraciones psiquiátricas). Trastornos del ánimo de la madre, especialmente relacionados con depresión, pueden retrasar la apreciación del estado de salud del niño, sobrevalorar o subvalorar determinados síntomas y signos e inducir al pediatra, sobre todo con menor experiencia, a una evaluación semiológica inadecuada e incluso equivocada. Las características de crianza

(autoritaria o permisiva) como generadora de estilo de vida saludable o desencadenante de variados trastornos en el crecimiento y desarrollo, o en la nutrición (desnutrición-obesidad), es de responsabilidad familiar, en que la madre constituye el pilar fundamental. Debe permitirse el tiempo necesario para un relato espontáneo, sin presión ni apresuramiento, que permitirá muchas veces obtener valiosos antecedentes y otorgarles la jerarquía adecuada. Aunque también muchas veces la información espontánea entregada por los padres puede ser insustancial y no revelar el real motivo de consulta. Si bien, durante mucho tiempo los esfuerzos del equipo de salud estuvieron dirigidos a las mediciones antropométricas y la búsqueda de enfermedades orgánicas, actualmente, parte importante de la entrevista médica (e incluso del examen físico), deben estar orientados a valorar estilo de vida, hábitos de crianza, riesgo de maltrato y violencia intrafamiliar, que muchas veces corresponden al verdadero y encubierto motivo de consulta. Suele ser frecuente la administración de medicamentos sin prescripción médica, previa a la consulta, algunos de los cuales pueden confundir la evaluación clínica especialmente uso de antihistamínicos, benzodiazepinas, antiespasmódicos y sedantes, así como la administración de diversas infusiones de hierbas (anís, cedrón, matico, boldo), que poseen anetol, otros alcoholes y sustancias con acción en el sistema nervioso central y digestivo, que pueden confundir la apreciación clínica del recién nacido y lactante menor. Al menos en Chile, son usados por la familia para aliviar distintas molestias, particularmente meteorismo, flatulencia y cólico del lactante menor, pudiendo ser la causa del compromiso neurológico del niño.

En la consulta ambulatoria, la evaluación clínica puede comenzar con algunos antecedentes observados por la asistente médico en la sala de espera, relacionados con la interacción familiar y comportamiento del niño, sin la influencia ni angustia que genera el médico en su sala de examen. Ello pudiera contribuir a una mejor interpretación médica de procesos de somatización temprana en el niño (dolor precordial, taquicardia, disnea suspiriosa, dolor abdominal recurrente, cambios de hábito intestinal, falta de progreso ponderal e incluso estatural, esto último previo descarte de patología orgánica, etc.). En el caso de una consulta en Unidad de Urgencia o en el transcurso de la atención hospitalaria, los profesionales de colaboración médica (especialmente enfermera) y técnicos de enfermería pueden pesquisar aspectos semiológicos de gran importancia que deben ser informados y acogidos por el médico para su adecuada interpretación. De particular trascendencia signos sugerentes de maltrato, abuso sexual, lesiones de piel e incluso comportamiento inadecuado durante la atención por dichos profesionales. El mismo valor tiene la pesquisa de actitudes sospechosas en los padres y la familia. En ocasiones suele ser la primera señal de violencia y maltrato.

Especial consideración debe asignarse al grado de confiabilidad de la información entregada por la madre y la familia. Para ello el médico clínico debe tener algunos conocimientos en sociología, antropología cultural y psicología del comportamiento. Ello adquiere mayor importancia cuando no existe suficiente confianza entre la madre del niño, o el informante, y el pediatra. Incluso, puede haber aspectos de la información que son omitidos por sentimientos de vergüenza o culpa y simulación (síndrome de *Münchhausen by proxy*) a los que el pediatra debe estar atento y buscar con discreción la oportunidad para recabar y comprobar dicha información. Especialmente en indagar aspectos que orienten a patologías relacionadas con infecciones de transmisión sexual, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), adicción a drogas, sexualidad y sospecha de embarazo en la adolescencia. Suele ser difícil, sobre todo al comienzo de los trastornos conductuales, evaluar cuánto hay de alteración propia del niño y cuánto de desviación de estilo de crianza.

En la atención de niños mayores, la relación primordial debe establecerse con el propio paciente, de modo que tenga clara sensación de que es la persona más importante. Debe generarse la oportunidad para que el niño señale, desde su punto de vista, el motivo de

consulta, lo que permite valorar su comportamiento, actitudes y pesquisar algún trastorno de personalidad. Al mismo tiempo, especialmente en aquellos niños en los cuales se ha observado perturbaciones de carácter, retraimiento, actitud temerosa o desconfiada, averiguar rendimiento y desempeño escolar; dificultades en su colegio, con sus profesores, compañeros e incluso aquellos relativos al transporte escolar. En niños preescolares, poner énfasis en la observación de regresiones psicológicas, aparición de tics, mutismo o trastornos recientes de lenguaje. Su comportamiento en relación a uso de televisión, videojuegos, internet y el control que ejercen los padres respecto a tiempo invertido, tipo de programas de televisión, juegos en uso y el impacto que ello pueda producir en su salud psicológica y orgánica. Existe una creciente preocupación por aquellos niños que permanecen solos en su casa, con los padres ausentes por razones laborales o sociales, provocando un vacío afectivo especialmente en horario de 16 a 20 horas. En relación a trastornos psicopatológicos mayores, la actitud pirómana debe inducir a la sospecha de síndrome de Klinefelter y otras aberraciones cromosómicas.

Dado que hoy en día el uso de la información médica a través de internet está disponible no solo para el equipo médico sino para el niño consultante y su familia, debe considerarse que, previo a la consulta médica, o con posterioridad a ella, los padres del niño pueden cotejar la información clínica entregada por el médico con esta fuente de conocimiento. Frente a ello, el médico pediatra debe estar abierto a evaluar el grado de comprensión de dicha información así como su veracidad, con la limitante que el procesamiento de la información obtenida no siempre es tarea fácil para la familia.

Por último, se destaca el apoyo que puede brindar o las dificultades que genera en la madre y la familia la utilización de distintos medios de comunicación y educación con contenidos de orientación semiológica para una consulta oportuna. Interesantes resultados se han obtenido en Chile en las denominadas “Campañas de Invierno” y de riesgo de “Enfermedad meningocócica”, logrando una significativa disminución en la consulta tardía y riesgo de muerte. Lo mismo se ha observado en distintos países en relación a campañas orientadas a educación sexual: prevención de infección por VIH y de embarazo en adolescentes, uso de preservativos y anticoncepción de emergencia. Los conflictos generados desde el punto de vista ético y religioso agregan otras dificultades que sobrepasan a la semiología.

El tiempo destinado a cada consulta pediátrica ha sido materia de permanente discusión, sobre todo hoy en día, en que por la premura del tiempo y la mayor disponibilidad de exámenes complementarios impulsan la tendencia a una entrevista breve, un examen físico escueto y la pronta solicitud de exámenes, sin mayor profundización semiológica, hechos que contribuyen a aumentar el gasto en salud y exponen a procedimientos médicos invasivos que pueden provocar un sufrimiento innecesario del niño. El pediatra debe organizar su tiempo, dejando oportunidad y tiempo protegido para el más cuidadoso examen clínico en el paciente nuevo y en el más enfermo.

El ideal es practicar un examen físico periódico, a intervalos regulares en todos los niños. Con mayor frecuencia en período de recién nacido y lactante, pero también con alguna periodicidad en el niño mayor, especialmente en la pubertad y adolescencia. El examen clínico no debe restringirse a aquellas partes del cuerpo que pudieran considerarse comprometidas, sino que debe ser un examen físico completo. La omisión de segmentos corporales, puede traducirse en tardanza diagnóstica, incluso en patología de riesgo. Particular evaluación de la salud oral del niño. Tampoco es adecuada una reiteración innecesaria e inconducente en el examen clínico, especialmente de las zonas que pueden vulnerar el pudor del niño o niña. Es de la mayor importancia considerar la presencia de terceros en el examen clínico del paciente, idealmente la madre, el padre, o su acompañante, particularmente en período de pubertad y adolescencia y en la evaluación de dicho grado de desarrollo respecto a las tablas de Tanner. Se debe ser cuidadoso y respetuoso con el pudor y la autoestima en los niños en este período

de la vida, en los cuales una escasa consideración a dichos sentimientos puede dañar irreversiblemente la confianza y comunicación con el pediatra.

En una primera consulta, ya sea un recién nacido o un niño mayor, la entrevista debe ser lo más completa que el tiempo asignado o disponible lo permita, no olvidando la referencia a los antecedentes familiares. La apreciación clínica debe comenzar en el momento que el niño y sus padres entran al recinto de atención médica. Ello constituye una excelente oportunidad para observar la marcha espontánea del niño o el modo de “portación” (la madre, el padre o la abuelita, porta bebé u otro) y la interacción con sus padres. Lo anterior puede facilitar el examen físico, debiendo efectuarse siempre una inspección completa, que puede permitir poner en evidencia hallazgos semiológicos a veces inesperados, como asimetrías de cráneo, más de dos remolinos en el cabello de la región occipital (sugere de microcefalia), implantación de cabello, características del cuello (*pterygium colli*), clinodactilia, alteraciones de los surcos principales de la mano, trastornos de la marcha, vicios posturales, desviaciones de columna, genitales ambiguos, sinequia de labios menores. Manchas café con leche considerando su número, tamaño y ubicación (especialmente en región axilar), angiomas indicadores de riesgo, estigmas genéticos o malformaciones menores (que en caso de ser tres o más obligan a investigar una malformación mayor). Otras alteraciones evidentes a la inspección como agenesia de pectoral, papilomas preauriculares, politelia, anomalías de radio y pulgar pueden sugerir alteraciones renales y, en el último caso, cardíacas.

La correlación entre hallazgos del examen clínico y probable etiología puede no ser sencilla, debiendo recordarse a la sífilis como la antigua “gran simuladora”. Modernos y actuales simuladores con signos y síntomas confusos pueden ser el parvovirus B19, *Mycoplasma pneumoniae*, algunas vasculitis e incluso el VIH.

Es importante establecer una secuencia en el examen clínico, la cual dependerá del motivo de consulta, la orientación diagnóstica, la condición general del niño y su tolerancia al examen. No siempre es posible efectuar un examen clínico acabado, debiendo darse por satisfecho si dicho examen ha permitido una adecuada orientación diagnóstica. De hecho, no es infrecuente que el niño no permita ser pesado en la balanza e incluso medición de talla y, si no es indispensable, puede omitirse dicha parte del examen, aun frente a la insistencia de los padres. Suele ser de gran ayuda efectuar parte del examen clínico como auscultación cardíaca, evaluación de la faringe, palpación de cuello e incluso procedimientos (otoscopia, evaluación visual, toma de presión arterial), en los brazos de uno de sus padres. Se recomienda que los procedimientos más invasivos del examen físico (como otoscopia y uso de bajalengua) sean diferidos para el final del examen clínico, aprovechando dicha oportunidad para una evaluación de la salud oro dental del niño.

En el paciente agudo, establecido el relato espontáneo por parte de la madre o su acompañante, la anamnesis debe orientarse al motivo de consulta y el examen físico a lo necesario para establecer la hipótesis diagnóstica. Sin embargo, un examen físico superficial puede confundir al clínico, siendo frecuente factor de error diagnóstico, por ejemplo entre amigdalitis aguda y síndrome mononucleósico, enfermedades exantemáticas (sarampión, dengue, escarlatina) y enfermedad de Kawasaki, prurigo y varicela o enfermedad mano-pie-boca, abdomen agudo médico-quirúrgico, etc. De particular trascendencia debe ser la acuciosidad del examen semiológico en la evaluación de un paciente neurológico, frente a la sospecha de un síndrome meníngeo o de hipertensión intracraneana, dado que a veces las manifestaciones clínicas iniciales son muy sutiles.

Con frecuencia los padres de un niño enfermo intentan aprovechar el momento de la consulta para efectuar un “control de niño sano”. Es posible que el médico con la mejor de las intenciones, acceda a dicha solicitud, sin embargo la experiencia ha señalado que deben establecerse diferentes oportunidades, dirigiendo los esfuerzos clínicos a establecer el mejor diagnóstico y postergar otras instancias.

En el paciente en falla multisistémica o estado de shock, la evaluación semiológica inicial debe ser la indispensable para establecer la conducta inmediata que permita la estabilización clínica, difiriéndose para una segunda etapa una evaluación semiológica más completa.

Un aspecto de particular interés es la situación del niño portador de una enfermedad crónica, o que ya ha sido evaluado por otros pediatras, y al que le han sido solicitados un número variable de análisis de laboratorio. Con frecuencia, estos pacientes asisten a consultar con una importante cantidad de exámenes de laboratorio e imágenes, e incluso con padres deseosos de la más rápida interpretación de éstos. Frente a esta situación es más prudente obtener la mayor información respecto al motivo de consulta, efectuar un minucioso examen clínico y dejar los exámenes para el final de la apreciación clínica. En tal caso, el pediatra debe transformarse en el más cuidadoso médico semiólogo. Al respecto es indispensable preguntar hasta cuándo estuvo sano y cómo se iniciaron los síntomas; indagar respecto a la progresión de la sintomatología. Incluso, no siempre es posible en una primera consulta establecer una hipótesis diagnóstica precisa, siendo prudente en algunas oportunidades, citar nuevamente al paciente para resolver un adecuado plan de estudio y tratamiento.

Con el transcurso del tiempo, la favorable evolución socioeconómica, cambios epidemiológicos observados, el desarrollo de la pediatría, y modificaciones ambientales, ha habido cambios en la interpretación semiológica de ciertos hallazgos. Hoy en día, la posibilidad de diagnóstico prenatal, a través de métodos ultrasonográficos, de biología molecular o histológicos, puede facilitar la tarea del neonatólogo, particularmente en algunos síndromes malformativos mayores y aberraciones cromosómicas. El diagnóstico prenatal, o en el momento del nacimiento, de Hidrops fetal ya no es sinónimo de incompatibilidad Rh, pudiendo corresponder con mayor frecuencia a otras causas (sepsis congénita, cardiopatías graves, linfedema congénito, síndrome nefrótico, síndromes genéticos o cromosómicos). Del mismo modo, la interpretación semiológica de la pesquisa de ictericia en el recién nacido, en Chile y otros países de América Latina, se acerca más a la de países desarrollados, obligando a un estudio clínico y de laboratorio a veces exhaustivo. Los procedimientos de "screening neonatal", aún incipientes en nuestros países en vías de desarrollo, han permitido un diagnóstico precoz de hipotiroidismo y al menos fenilketonuria, entre los errores innatos del metabolismo. Se requiere una pesquisa más amplia, pero también la capacidad del clínico de interpretar con sumo cuidado y criterio estos resultados. La existencia de algunos procedimientos de pesquisa neonatal no permiten dejar de considerar la posibilidad de dichas enfermedades subyacentes, dada la existencia de falsos positivos y negativos y la confiabilidad del laboratorio y método en uso.

Es necesario que el médico clínico sea capaz de apreciar el valor semiológico de algunos síntomas y signos frecuentes en pediatría. La presencia de estridor (ruido generalmente inspiratorio audible), su edad de aparición, probable ubicación anatómica (nasal, laríngea, traqueal), relación con los tiempos del ciclo respiratorio (inspiratorio, espiratorio), puede ser fundamental para el diagnóstico clínico (estridor laríngeo congénito, sífilis, cuerpo extraño). La tos (espiración explosiva con glotis cerrada), cuando está presente es imprescindible escucharla, ya sea en forma espontánea o inducida, precisando sus características clínicas (seca, húmeda productiva y no productiva, quintosa, coqueluchoidea, ronca, afónica, emetizante, bitonal, estridulosa), junto con la inspección para evaluar la presencia de secreciones mucosas, purulentas o de sangre. El vómito es uno de los síntomas que causa mayor alarma en el paciente pediátrico, pudiendo muchas veces ser precedido de náusea y ser causado tanto por afecciones digestivas como extradigestivas. Es indispensable, en el recién nacido y lactante menor, diferenciarlo de la regurgitación (proceso pasivo). En el análisis semiológico del vómito debe precisarse sus características fundamentales: alimentario reciente o de retención; de contenido gástrico o biliar; mucoso o incluso purulento en

pacientes gastrectomizados. Excepcionalmente puede contener cuerpos extraños, parásitos (*áscaris lumbricoides*). Con frecuencia, la presencia de productos patológicos en deposiciones (mucus, pus, sangre), que pueden llegar a constituir el síndrome enterocólico, también suele confundirse con medicamentos y alimentos. Por ello es fundamental que el pediatra vea las deposiciones, su aspecto, consistencia, color y olor. Si el aspecto semiológico corresponde a un síndrome enterocólico, las posibles causas van a depender de la edad, siendo más probable en el período de recién nacido y lactante menor de dos meses una enterocolitis necrosante o alergia alimentaria (alergia a proteína de leche de vaca). En el lactante y niño mayor, dependiendo de la realidad epidemiológica local, una infección bacteriana (*Shigella*, *Salmonella*, *Campylobacter*), invaginación intestinal o en algunos países una infección parasitaria (amebiasis). En el escolar además debe tenerse presente las enfermedades inflamatorias intestinales, en cuyo comienzo con frecuencia se ha hecho el diagnóstico de infección bacteriana o parasitaria. La eliminación de sangre por deposiciones debe ser identificada como melena (sangramiento originado sobre el ángulo de Treitz), hematoquezia (entre ángulo de Treitz y válvula ileocecal) y rectorragia (bajo la válvula ileocecal), aunque también va a depender de la velocidad de tránsito intestinal. Del mismo modo en el caso que haya cambios de coloración de la orina, visualizar su color, indagando respecto a la ingesta de medicamentos, alimentos y otras sustancias que pueden explicar dicho cambio (por ejemplo metronidazol, furoxona, rifampicina, colorantes naturales y artificiales), así como la eventual exposición a tóxicos y venenos (mordedura de araña).

De la mayor trascendencia, aun en muchos países en vías de desarrollo, son aquellos signos relacionados con la clínica de la desnutrición tanto aguda como crónica al disminuir la desnutrición primaria, incluso en edades tempranas, y emerger cada día con mayor incidencia la desnutrición secundaria, aunque hoy en Chile el principal problema nutricional es la obesidad. Por ello, de acuerdo a la realidad nutricional de cada país, la evaluación semiológica de un niño clínicamente desnutrido debe incluir la búsqueda sistemática y exhaustiva de una causa secundaria. Una cuidadosa evaluación semiológica en una aparente desnutrición primaria puede revelar un compromiso renal, infección respiratoria, ótica o digestiva, o que efectivamente corresponde a una desnutrición secundaria, por la existencia de un síndrome de malabsorción compatible con una enfermedad celíaca o fibrosis quística, estigmas genéticos concordantes con una genopatía o alteración cromosómica, anomalías externas sospechosas de una malformación de vía urinaria (antecedente de arteria umbilical única, papilomas preauriculares, politelia, anomalías de músculo pectoral, o de recto anterior del abdomen, etc). La evaluación cardiovascular de un lactante con desnutrición de causa no precisada, en búsqueda de una cardiopatía inaparente a un examen clínico superficial (fibroelastosis del endocardio, miocardiopatía). El sabor salado del sudor referido por la madre, puede orientar a una fibrosis quística o su olor junto con el de la orina a una enfermedad metabólica. Debe ser costumbre del pediatra evaluar o preguntar por olor característico del niño (olor a azúcar quemada, ratón, manzana, etc.).

Importantes variaciones se han observado además en la interpretación de los exantemas, sobre todo en aquellos países con una amplia cobertura de inmunizaciones y con baja incidencia de sarampión, rubéola, o desplazamiento de dichas enfermedades exantemáticas a edades mayores. En muchos países debe tenerse presente el dengue. Un exantema maculopapuloso obliga a descartar otras causas como la mononucleosis infecciosa, exantema súbito, enterovirus y la acrodermatitis enteropática. Aunque su diferenciación no suele ser fácil, un exantema polimorfo asociado a fiebre mayor de 4 días de evolución es una alerta clínica para sospechar enfermedad de Kawasaki y la epidermolisis tóxica hiperérgica. A pesar de la acuciosidad semiológica del clínico, el diagnóstico diferencial de los exantemas continúa siendo un gran desafío, agravado ello por la eventualidad de una enfermedad de Kawasaki (síndrome linfomucocutáneo) que ya puede ser de

difícil diagnóstico en su forma clásica y que se ha descrito en edades mayores y con presentaciones incompletas o atípicas. Ocasionalmente la madre consulta por la aparición de exantema en la mejilla y sin comprometer el labio superior (refiriendo incluso como si hubiese sufrido “una cachetada”), el pediatra puede efectuar con relativa facilidad el diagnóstico de un eritema infeccioso o quinta enfermedad, provocada por el parvovirus B19.

No es infrecuente, en relación a un brote de enfermedad exantemática en una sala cuna o jardín infantil, la observación de variados diagnósticos clínicos, tales como escarlatina, enterovirus, exantema súbito, prurigo, alergia. Ello confirma las dificultades en la apreciación clínica de los exantemas.

Debe recordarse siempre la progresión cefalocaudal de la ictericia, circunstancia invaluable para establecer correlación con el laboratorio y la necesidad de hacer determinaciones o no de bilirrubina sérica, añadido a ello la edad del recién nacido y la existencia de factores de riesgo. En la apreciación clínica de la ictericia es fundamental disponer de las condiciones adecuadas de iluminación (ojalá natural) y considerar factores perturbadores como color natural de la piel, antecedente de fototerapia, existencia de anemia concomitante y vestimenta del recién nacido. En general, se considera que la aparición clínica de la ictericia facial corresponde a niveles séricos de 5 mg/dl y la impregnación palmo plantar sobre 18 mg/dl.

La fiebre en la primera semana de vida, asociada a deshidratación y característica del cuarto día de vida, con un mayor descenso de peso concomitante, hoy día es poco frecuente de observar, derivado ello de la especial preocupación por el apego e inicio precoz de la alimentación del niño al seno materno. Puede observarse fiebre por ambiente físico (exceso de abrigo y calor ambiente), por hemorragia intracraneana o meningitis o incluso por urosepsis, siendo importante evaluar las características de distribución del aumento de temperatura (universal y con rubicundez en la fiebre por exceso de abrigo y con enfriamiento distal, palidez o cianosis en las otras causas). La sepsis del periodo de recién nacido tiende a asociarse más frecuentemente a hipotermia, lo que debe considerarse además un signo de mal pronóstico. Transcurrida la primera semana de vida, actualmente se observa incidencia creciente de confirmación de infecciones virales provocadas por rinovirus, virus sincicial respiratorio e incluso por influenza, adenovirus y parainfluenza. Constituye un gran desafío para el clínico, diferenciar el estado infeccioso del periodo de recién nacido como de causa viral o bacteriana, adquiriendo la mayor relevancia el grado de compromiso del estado general y requiriendo con frecuencia una monitorización seriada de laboratorio, dada la dificultad en la interpretación de los exámenes iniciales. Sin embargo, la fiebre en el recién nacido plantea la necesidad de descartar siempre en forma proactiva una etiología bacteriana, para lo cual la mayoría de las veces el paciente debe ser policultivado e iniciar en forma empírica tratamiento antibiótico.

En el período escolar, la existencia de fiebre inducía a pensar rápidamente en una salmonelosis (fiebre tifoidea), sin embargo actualmente un cuadro febril que se extiende hasta los 5 días, es más probable que corresponda a una virosis, y dependiendo del estado clínico, es posible esperar incluso hasta el 7º día para su estudio, que debe incluir la confirmación de *Salmonella typhi* o *paratyphi* a través de cultivos o técnicas específicas de biología molecular y la investigación de *Bartonella henselae* en especial si existe el antecedente de contacto con gatos pequeños (fiebre por arañazo o lamido de gato).

La clásica conducta ante un niño con cefalea persistente, de investigar vicio de refracción ocular o patología de cavidades perinasales, hoy día debe considerarse riesgosa e insuficiente, sobre todo en el niño menor de 6 años, en que debe tenerse presente la probabilidad de un proceso expansivo intracraneano (tumor o aneurisma). Incluso existe la tendencia en el pediatra a un sobrediagnóstico de dichas patologías, particularmente sinusitis. Ello ha

inducido con mayor frecuencia a apoyarse en una evaluación por imágenes, para descartar o diagnosticar oportunamente un proceso expansivo intracraneano (tumor o anomalía vascular) e incluso intoxicaciones crónicas (sobredosis de vitamina A o D, plomo, arsénico). Muchas veces las manifestaciones asociadas como vómito, síndrome atáxico o convulsivo, son tardías. En ocasiones, el pediatra se ve enfrentado a un niño alegre y con desnutrición, lo que pudiera corresponder a un contrasentido, sin embargo el tumor hipotalámico es una posibilidad digna de tener en consideración.

En Chile, la práctica rutinaria de radiografía de caderas alrededor de los 3 meses de edad, ha desplazado la investigación semiológica de la displasia de caderas, olvidando incluso ya los términos de subluxación, luxación o luxación inveterada de caderas. La mínima sospecha clínica, la existencia de anomalías ortopédicas relacionadas o su antecedente familiar obligan a anticipar el estudio radiológico o a recurrir (si las condiciones lo permiten), a la ultrasonografía de caderas que permite un diagnóstico más preciso y precoz.

En lo que respecta a dolor abdominal crónico, las parasitosis en los niveles socioeconómicos con mayor saneamiento ambiental son infrecuentes, requiriendo una anamnesis muy exhaustiva que permita evaluar el componente funcional y causas orgánicas. La solicitud apresurada de exámenes de laboratorio e imágenes, nuevamente puede inducir a confusión al clínico. Con mayor frecuencia de la deseable, al médico pediatra se le olvida efectuar un cuidadoso examen de la pared abdominal, cayendo en la tentación de solicitar exámenes de alta complejidad y costo o incluso en diagnósticos infrecuentes cuando la causa del dolor puede ser tan solo una hernia supraumbilical o de la línea media. Asimismo, una situación de estrés derivada de conflictos en la familia o colegio puede ser fácilmente identificable en la anamnesis.

Del mismo modo, cuando en el grupo familiar del niño en consulta, existen pacientes de riesgo (hermano u otro familiar con enfermedades oncológicas, inmunodeficiencias, fibrosis quística), el médico pediatra debe ser en extremo cuidadoso en su interpretación clínica y en la mayor necesidad de apoyarse en exámenes de laboratorio en caso de duda diagnóstica, e incluso la solicitud de evaluación por otros especialistas (particularmente infectólogos) si las condiciones lo permiten, dada la repercusión que ello pudiera tener. También es de la máxima prudencia informar a sala cuna o jardín de situaciones de riesgo y la notificación epidemiológica si corresponde.

En aquellas situaciones en que el médico pediatra se ve enfrentado a un posible trastorno genético o anomalía cromosómica, debe recopilarse todos los antecedentes necesarios (antecedentes familiares, fallecimientos de causa conocida y no precisada, antecedentes prenatales, exposición a medicamentos, drogas, tóxicos, irradiación, curso del embarazo, síntomas de aborto, características del parto y aspecto de la placenta). Con frecuencia dicha información es fundamental en la orientación diagnóstica, por la existencia de factores de riesgo. En algunas circunstancias la evaluación de la placenta puede permitir sospechar una sífilis congénita o incluso una diabetes. Recopilados dichos antecedentes, el examen físico debe estar orientado a la búsqueda de malformaciones menores y mayores, no siempre evidentes al examen físico y que pueden aparecer con mayor claridad semiológica (en el caso de un recién nacido), semanas o meses después del nacimiento. La presencia a la inspección clínica de hipotonía, ausencia de segmentos corporales (amelia, focomelia, agenesias musculares, alteraciones articulares) pueden ser hallazgos semiológicos muy importantes, aunque algunas noxas ambientales pueden producir embriopatías tempranas difíciles de diferenciar con trastornos genéticos (ej.: síndrome de Roberts y embriopatía por talidomide; osteocondrodisplasias y efecto fetal de la warfarina). Particularmente la fascie del niño puede inducir a confusión entre rasgos familiares, factores étnicos, malformaciones menores o estigmas genéticos. Ello es especialmente importante en algunas patologías como

hipotiroidismo, síndrome de alcohol fetal, mucopolisacaridosis, síndrome de Turner, Wiedemann-Beckwith entre otros. Del mismo modo, la cuidadosa inspección de manos y pies pueden demostrar alteraciones de probable origen genético y cromosómico (sindactilia cutánea, clinodactilia, camptodactilia, braquidactilia, polidactilia, alteraciones de los surcos principales de la palma, talón prominente, superposición de dedo índice y meñique sobre el medio y anular denominada *clenched hand*, sugerente de trisomía 18). Algunas malformaciones externas suelen asociarse con alta probabilidad a malformaciones mayores (agenesia de pectoral o ausencia de rectos anteriores y malformación renal; anomalía de radio y pulgar y malformación cardiaca; heterocromía de iris y síndrome de Waardenburg; pelo color ceniza y síndrome de Chediak Higashi; angiomas vascular de zona de trigémino y síndrome de Sturge Weber). Alteraciones de la pigmentación cutánea (manchas café con leche) suelen identificarse como neurofibromatosis (enfermedad de Von Recklinghausen), sin embargo, ocasionalmente pueden corresponder a hipomelanosis de Ito u otros síndromes neurocutáneos. Es importante que el médico pediatra que pesquise estos síndromes malformativos derive a dichos pacientes al especialista en enfermedades genéticas, para precisar su diagnóstico y establecer un oportuno consejo genético.

Es necesario enfatizar en la importancia de la evaluación clínica en el niño, la más adecuada interpretación semiológica que permita establecer el mejor diagnóstico integral en su estado de salud, considerando la realidad socioeconómica del país, nivel de saneamiento ambiental, antecedentes epidemiológicos, grado de cobertura de inmunizaciones derivada del programa nacional del país, la aplicación de nuevas vacunas y aquellos elementos que permitan valorar adecuadamente la calidad de vida.

El énfasis en el valor inestimable de la semiología debe iniciarse en la formación de pregrado de las escuelas de Medicina, permitiendo a través del método analítico, la medicina basada en evidencia, la integración del conocimiento y la participación de docentes con profundo entrenamiento clínico, la elaboración diagnóstica clínica que permita la razonable solicitud de estudios complementarios. Una indispensable y mayor profundización debe realizarse en la formación de posgrado, no solo en los aspectos del examen físico por sistemas sino en la integración de la información obtenida. De este modo, la semiología continuará siendo el más confiable, eficiente, accesible e irremplazable recurso para el diagnóstico clínico, considerando que la tecnología aún no logra superar el valor humano del acto médico.

Ejemplos de asociaciones semiológicas de alta sospecha clínica en pediatría:

- RN con compromiso estado general, vómito bilioso, hipotermia, distensión abdominal generalizada: plantear síndrome séptico.
- Recién nacido mayor de 15 días o lactante menor de dos meses con ictericia y aumento de bilirrubina directa mayor de 1,5 mg/dl: plantear colestasia hepática y derivar a la brevedad a centro especializado.
- Lactante menor de 18 meses con opsoclono-mioclono (síndrome de ojos bailarines): sospechar neuroblastoma, aunque puede haber otras causas.
- RN con genitales ambiguos, aumento de pigmentación de aréolas, genitales y línea parda; crisis de vómito y deshidratación durante la segunda semana de vida, abdomen blando: sospechar hiperplasia suprarrenal virilizante por falla de 21 hidroxilasa.
- Varón en la tercera semana de vida, vómito explosivo, falla en incremento ponderal, hambre voraz, distensión abdomen superior y aumento de peristaltismo gástrico: plantear estenosis hipertrófica del píloro. En el prematuro su debut puede ser más tardío.
- Tardanza en la caída del cordón umbilical, infecciones cutáneas bacterianas y micóticas a repetición, falla en la cicatrización: sospechar síndrome del leucocito perezoso.

- Microcefalia, narinas antevertidas, filtrum largo y labio superior fino, hendiduras palpebrales pequeñas: sospechar síndrome alcohol fetal.
- Fiebre de más de 5 días de duración, exantema maculo-papuloso o morbiliforme, adenopatía sobre 1,5 cm unilateral, inyección conjuntival bulbar, dolorosa y sin exudado, enantema en cavidad oral, edema palmo-plantar: sospechar enfermedad de Kawasaki.
- Preescolar o escolar, disminución de peso, polidipsia, poliuria: Diabetes mellitus. Cuando el diagnóstico es muy precoz puede no observarse baja de peso.
- Lactante alegre, casi eufórico, desnutrido y con nistagmus: sospechar tumor intracraneano (síndrome de Rusell o *Cocktail Party Syndrome*).

BIBLIOGRAFÍA

1. Goic A, Chamorro G, Reyes H. Semiología médica. Santiago de Chile. Ed. Mediterráneo; 2002.
 2. Meneghello J. Pediatría Práctica en Diálogos. Editorial Médica Panamericana. 2001.
 3. Lyons JK. Recognizable patterns of malformation. En: Smith DW. Recognizable patterns of human malformation. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006.
 4. Schonhaut, Assef. Semiología Pediátrica: Conociendo al Niño Sano. Editorial Mediterráneo. 2004.
 5. Elizabeth K. Pediatric History and Physical Examination. Current Clinical Strategies Medical Books. Fourth Edition. 2003.
 6. Ozge A, Termine C, Antonaci F, Natriashvili S, Guidetti V, Wöber-Bingöl C. Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part I: Diagnosis. J Headache Pain 2011; 12(1): 13-23.
 7. Fleming S, Thompson M, Stevens R et al. Normal ranges of heart rate and respiratory rate in children from birth to 18 years of age: a systematic review of observational studies. Lancet 2011; 377: 1011.
 8. Seashore CJ, Lohr JA. Fever of unknown origin in children. Pediatr Ann 2011; 40(1): 26-30.
 9. Drutz J. The pediatric physical examination: General principles and standard measurements. UpToDate 2012.
 10. Mc Millan J, Nieburg P, Oski F. The history and physical examination. En Oski F. The Whole pediatrician catalog. Philadelphia: W B Saunders, 1997.
-

CAPÍTULO 4 - NUTRICIÓN

Evaluación nutricional ambulatoria

Catalina Le Roy O.

La evaluación nutricional tiene como objetivo evaluar el crecimiento de un niño y los factores que se relacionan con éste. Comprende una combinación de parámetros anamnésicos, examen físico, antropométricos y de laboratorio, que dependiendo del escenario clínico van a presentar distintos niveles de complejidad.

Los patrones de referencia del crecimiento son un valioso instrumento para evaluar el bienestar general de los niños de la comunidad en que viven, siendo la antropometría el elemento diagnóstico más simple para determinar la calidad de su crecimiento, considerando a éste como un proceso complejo determinado por factores genéticos, nutricionales y ambientales.

Lograr un desarrollo físico normal es un objetivo prioritario de cualquier estrategia sanitaria, haciendo que la evaluación del crecimiento sea un indicador centinela de la situación de salud y desarrollo socioeconómico comunitario, permitiendo evaluar la medida en que son cubiertas las necesidades para crecimiento y desarrollo de una población, detectar en forma temprana y sistemática la malnutrición y, de esta manera, focalizar y desarrollar programas de salud y nutrición para la población de mayor riesgo.

La OMS desarrolló un estudio multicéntrico entre 1997 y 2003 para generar un nuevo patrón de referencia para evaluar el crecimiento y el desarrollo de los niños hasta los 5 años en todo el mundo. Este estudio seleccionó niños sanos que vivieran en condiciones favorables para alcanzar plenamente su potencial de crecimiento. Las madres de estos niños debían alimentar a los niños con leche materna y no fumar. Así, los patrones OMS 2006 establecen al lactante alimentado con leche materna como patrón de referencia para determinar el crecimiento adecuado.

El diagnóstico nutricional integrado (DNI) contempla el resultado de la calificación de los indicadores peso/edad (P/E), longitud o talla/edad (T/E) y peso/talla (P/T) o índice masa corporal/edad (IMC/E), según corresponda, a los que se añade los datos anamnésicos (como antecedentes perinatales y mórbidos, encuesta alimentaria), los antecedentes familiares y los del examen físico como son la curva pondoestatural, desarrollo puberal, entre otros.

La antropometría consiste en la medición de dimensiones corporales a diferentes edades, dentro de la cual se consideran las siguientes mediciones: Peso (P), longitud o talla (T), circunferencia craneana (CC), circunferencia abdominal (CA), circunferencia braquial (CB) y pliegue subcutáneo tricípital (PT). El P/E a nivel poblacional es un indicador de fácil medición y adecuado para el diagnóstico de déficit nutricional durante el primer año de vida, por corresponder a un tiempo de rápido crecimiento. A nivel individual, especialmente si se trata de un niño prematuro, pequeño para edad gestacional o con una enfermedad crónica es más adecuado utilizar P/T y T/E.

La recomendación actual del Ministerio de Salud de Chile para la evaluación de la población infantil es la siguiente:

A) Evaluación nutricional del recién nacido hasta los 6 años

Definiciones

- RNPT. Recién nacido de pretérmino nacido antes de las 37 semanas.
- RNBP. Recién nacido de bajo peso al nacer: Peso inferior a 2.500 g.
- RNMBPN. Recién nacido de muy bajo peso al nacer: Peso inferior a 1.500 g.
- AEG. Recién nacido adecuado para la edad gestacional: Peso entre los p10 y p90 de la curva de crecimiento intrauterino de RN chilenos.
- PEG. Recién nacido pequeño para la edad gestacional: Peso bajo el p10 de la curva de crecimiento intrauterino de RN chilenos.
- GEG. Recién nacido grande para la edad gestacional: Peso mayor a p90 de la curva de crecimiento intrauterino.

Los niños de término disminuyen su peso de nacimiento entre 7% y 10% hasta el cuarto o quinto día de vida, recuperándolo entre los 7 a 10 días de vida. Los niños prematuros y PEG pueden recuperar su peso de nacimiento en forma más lenta, hasta el día 14.

Evaluación en niños <2.500 g y/o prematuros

Se recomienda usar la edad corregida en vez de la edad cronológica hasta que su crecimiento o recuperación nutricional se vaya asemejando a un niño sano, de término y AEG, el cual es variable según los factores perinatales que llevaron a esta situación inicial, viéndose incluso recuperación de talla hasta la adolescencia.

RNPT: Corregir la edad posnatal (EP) por edad gestacional (EG).

$\text{Edad posnatal corregida (EPC)} = (\text{EP}) - (40 - \text{EG}) \text{ expresado en semanas}$
--

La EPC se utiliza para hacer la evaluación nutricional P/E, T/E o P/T según corresponda utilizando el patrón de referencia OMS 2006 hasta los 12 meses para los nacidos con peso entre 1.500-2.500 g y hasta los 24 meses para los RNPT con peso de nacimiento inferior a 1.500 g. Pasado este periodo la evaluación se hace utilizando la edad cronológica.

En niños de poca EG que se evalúan los primeros meses de vida, si el cálculo de EPC da valores negativos, este valor negativo se suma a 40 semanas y la edad obtenida (inferior a 40 semanas) se usa para determinar estado nutricional utilizando las tablas de crecimiento intrauterino.

Si se dispone sólo del peso de nacimiento sin la EG, se adjudica al niño la EG cuya mediana de peso corresponde al peso de nacimiento; con esta edad gestacional se corrige la edad cronológica y se evalúa el estado nutricional en la misma forma que el RNPT AEG.

Niño menor de seis meses con lactancia materna exclusiva

El menor de seis meses alimentado con lactancia exclusiva (LME) que califica P/T +1 DS o $\geq +2$ DS debe ser diagnosticado según norma (Tabla 1) y debe ser atendido en forma especial sin incorporarlo al flujograma de intervención nutricional correspondiente, considerando algunas medidas para mantener una lactancia materna exitosa y contribuir al desarrollo de un patrón alimentario normal; establecer horarios de lactancia; enseñar que llanto no siempre traduce hambre y vigilar estrechamente la introducción de sólidos, favoreciendo preparados de densidad energética y porciones adecuadas.

El menor de seis meses con peso de nacimiento adecuado, alimentado con LME que califica P/E -1 DS debe ser diagnosticado como riesgo de desnutrir y debe considerarse lo siguiente, sin incorporar al flujograma correspondiente, descartar morbilidad de la madre o del niño y de ser el caso derivar a evaluación de especialista. Si se descarta lo anterior evaluar los

siguientes aspectos para mantener una lactancia materna exitosa, considerar la curva de crecimiento y los incrementos absolutos de peso; revisar la técnica de lactancia; realizar controles más frecuentes. Si a pesar de lo anterior persiste el insuficiente incremento ponderal, derivar a especialista.

El menor de seis meses con LME que califica P/E ≤ 2 DS debe ser diagnosticado como desnutrido y evaluado de inmediato por médico, presentado al Comité de Nutrición y según sospecha etiológica derivado al nivel secundario.

RNT a 6 años de vida

Se usan los patrones de referencia OMS 2006 entre los 0 a 5 años y CDC entre los 5 y 6 años, considerando la relación P/E en el menor de 1 año para los déficit nutricionales, la relación P/T en el mayor de 1 año, la relación T/E en todo el grupo etario y CC en los menores de 2 años, siendo normal ± 2 DS en CC/E.

Tabla 1. Criterios de calificación nutricional en el menor de 6 años

EUTRÓFICO:		
	Menor de 1 año:	indicador antropométrico P/E entre -1 DS y $+1$ DS
	Mayor de 1 año:	indicador antropométrico P/T entre -1 DS y $+1$ DS
MALNUTRICIÓN POR DÉFICIT:		
Riesgo de desnutrir	Menor de 1 año:	indicador antropométrico P/E entre -1 DS y -2 DS
	Mayor de 1 año:	indicador antropométrico P/T entre -1 DS y -2 DS
Desnutrición	Menor de 1 año:	indicador antropométrico P/E ≤ 2 DS
	Mayor de 1 año:	indicador antropométrico P/T ≤ 2 DS
MALNUTRICIÓN POR EXCESO:		
Sobrepeso	Todo niño mayor de 1 mes con indicador antropométrico P/T entre $+1$ DS y $+2$ DS	
Obesidad	Todo niño mayor de 1 mes con indicador antropométrico P/T ≥ 2 DS	
Longitud (menor de 2 años) - Talla (mayor de 2 años): Indicador antropométrico T/E entre ± 2 DS.		

Para estimar la talla potencial del niño de acuerdo a las tallas de ambos padres se utilizan las siguientes ecuaciones:

$$\text{Niña: } [\text{Talla materna} + (\text{talla paterna} - 12 \text{ cm})] / 2$$

$$\text{Niño: } [(\text{Talla materna} + 12 \text{ cm}) + \text{talla paterna}] / 2$$

B) Evaluación nutricional del niño mayor de 6 años y adolescente

La evidencia científica demuestra que el índice de masa corporal (IMC) presenta una buena correlación con la composición corporal al que debe agregarse la medición de perímetro abdominal para evaluar el riesgo de trastornos metabólicos. Considerando esto, el Ministerio de Salud en la Norma Técnica año 2004 recomienda el uso del parámetro IMC para la evaluación nutricional sobre los 6 años de edad según edad y sexo, lo que permite establecer diferencias individuales para el diagnóstico del estado nutricional. Los estándares de referencia son del *Center for Disease Control – National Center for Health and Statistics (CDC-NCHS)*.

Tabla 2. Criterios de clasificación nutricional en el niño mayor de 6 años

$IMC = \text{peso (kg)} / \text{talla}^2 \text{ (m)}$	
IMC <p10:	bajo peso
IMC entre p10 y <p85:	normal
IMC entre p85 y p95:	sobrepeso
IMC >p95:	obesidad
IMC (OMS 2007) entre 3 y 4 z-score:	obesidad moderada
IMC (OMS 2007) > 4 z-Score:	obesidad severa
IMC > 3 z-score + comorbilidades:	obesidad mórbida
Perímetro abdominal >p90: (estándar NHANES-USA 2004) y más alterado que el correspondiente IMC.	obesidad abdominal

El IMC es considerado el indicador antropométrico para diagnosticar el sobrepeso y la obesidad en niños entre los 2 y 18 años. El perímetro abdominal debiera medirse en todo niño >6 años y compararse con los estándares actualmente disponibles de Fernández et al (ver bibliografía).

Señales de alarma en evaluación del peso

- Ascenso del canal de crecimiento del IMC en dos controles sucesivos.
- Aumento del IMC >1,5 puntos en 6 meses.

La referencia para evaluar la talla será también CDC-NCHS y el criterio de calificación es talla para la edad (T/E).

- T/E <p5: talla baja
- T/E entre p5 y p95: talla normal.

Señales de alarma en evaluación de talla

- Incremento en talla <2,5 cm en 6 meses: Incremento insuficiente.
- Incremento en talla >3,5 cm en 6 meses: Descartar pubertad precoz.
- Descenso en el canal de crecimiento en dos controles sucesivos.
- Presencia de T/E <p10.

A nivel secundario se debe evaluar el grado de desarrollo puberal a las niñas entre 8 y 14 años y a los niños entre los 10 y 15 años, según tablas de maduración sexual y etapas de Tanner. Si la diferencia entre edad cronológica y edad biológica es menor a 1 año, prima la edad cronológica para la evaluación del estado nutricional y si esta diferencia es mayor de 1 año prima la edad biológica. La edad biológica se determina por el desarrollo mamario en las niñas y por el desarrollo de genitales externos en los niños. El incremento significativo del IMC cuando se comparan niños de igual edad cronológica pero en diferentes estadios puberales, confirma que el IMC está más asociado a la madurez biológica que a la edad cronológica.

La circunferencia abdominal tiene mejor correlación que el IMC para el estudio de las repercusiones metabólicas en malnutrición por exceso en pediatría, quedando también para la evaluación a nivel secundario de atención de salud.

Tabla 3. Resumen de criterios antropométricos para evaluación nutricional

	<1 año	1 a 6 años	>6 años
Desnutrición	P/E <-2DS	P/T <-2DS	IMC <p3
Riesgo de desnutrición	P/E -1 y -2DS	P/T -1 y -2DS	IMC p3 y p10
Eutrofia	P/E -1 y +2DS	P/T -1 y +2DS	IMC p10 y p85
Sobrepeso	P/T +1 y +2DS	P/T +1 y +2DS	IMC p85 y p95
Obesidad	P/T >+2DS	P/T >+2DS	IMC >p95
Obesidad mórbida	-	-	IMC >+3 z score y comorbilidades
Obesidad abdominal	-	-	Per. abdominal más alterado que IMC

Los exámenes de laboratorio no son de rutina en el control sano de atención de salud y deberán ser solicitados frente a sospechas específicas de alguna alteración metabólica-nutricional o en que sospechemos de alguna enfermedad específica.

C) Crecimiento en situaciones patológicas especiales

- a. Síndrome de Down: Pastor X et al. Rev Med Intern Sind Down 2004; 8: 34-46. www.fcscd.org
- b. Parálisis cerebral: Day SM et al. Dev Med Child Neur 2007; 49: 167-71. www.lifeexpectancy.org/articles/growthcharts.shtml
- c. Síndrome de Turner: Lyon A et al. Arch Dis Child 1985; 60: 932-5.
- d. Enfermedad de Duchenne: Griffiths RD et al. Arch Dis Child 1988; 63: 1256-58.
- e. Acondroplasia: Horton W et al. J Pediatr 1978; 93: 435.
- f. Enfermedad de células falciformes: (1) Phebus C, et al. J Pediatr 1984; 105: 28. (2) Tanner J, et al. J Pediatr 1985; 107: 317.
- g. Myelomeningocele: Appendix 2. Ekvall S ed. Pediatric nutrition in chronic disease and development disorders: prevention, assessment and treatment. NY: Oxford Univ. Press; 1993.
- h. Síndrome de Brachmann-de-Lange: Kline A et al. Am J Med Genet 1993; 47: 1042.
- i. Síndrome de Noonan: Witt D, et al. Clin Genet 1985; 30: 150.
- j. Síndrome de Prader Willi: (1) Holm V. Appendix A. En: Greeway L ed. Manegment of Prader Willi síndrome. NY: Springer Verlag; 1998. (2) Butler M, et al. Pediatrics 1991; 88:853.
- k. Síndrome de Silver Russell: Tanner J, et al. Pediatr Res 1975; 9: 611.
- l. Síndrome de Williams: Morris C, et al. J Pediatr 1988; 113: 318.

BIBLIOGRAFÍA

1. Norma para el manejo ambulatorio de la malnutrición por déficit y exceso en el niño(a) menor de 6 años. 2007. www.redsalud.gov.cl.
2. Norma técnica de evaluación nutricional del niño de 6 a 18 años. 2003. www.redsalud.gov.cl
3. Milad M, Novoa J, et al. Recomendaciones sobre curvas de crecimiento intrauterino. Rev Chil Ped 2010; 81: 264-74.
4. Taylor S, Hergenroeder A. Waist circumference predicts increased cardiometabolic risk in normal weight adolescent males. Int J Pediatr Obes 2011; 6: e307-11.
5. Euser A, et al. Growth of preterm born children. Horm Res 2008; 70: 319-28.
6. Fernández J, et al. Waist circumference percentiles in nationally representative samples of African-American, European-American and Mexican-American children and adolescents. J Pediatr 2004; 145: 439-44.

Alimentación normal en la edad pediátrica

Carlos Castillo D, Ximena Díaz SM.

LACTANCIA MATERNA

La leche materna específica del ser humano, es el único alimento capaz de satisfacer todas las necesidades durante los primeros 6 meses de vida ya que además de permitir un adecuado crecimiento y desarrollo de los distintos órganos y sistemas se adapta a las limitaciones de maduración del aparato digestivo, metabolismo intermediario y función renal.

Ventajas de la lactancia materna. a) Óptima nutrición para los primeros 6 meses de vida en forma exclusiva y adicionada de alimentación complementaria hasta al menos el año de edad; b) Permite el mejor desarrollo psicomotor acorde con las potencialidades genéticas del niño; c) Mejor desarrollo del vínculo madre-hijo; d) Buen desarrollo de la microflora del tracto gastrointestinal (bucal, intestino delgado y grueso); e) Disminución del riesgo de desarrollar enfermedades crónicas asociadas a la nutrición: Obesidad, diabetes tipo I y tipo II, dislipidemias; f) Desarrollo para edades posteriores de mejor capacidad de efectuar trabajo aeróbico (ejercicio).

Composición de la leche materna (Tabla 1)

Destacan: a) Contenido de proteína de alto valor biológico adecuado para un buen crecimiento, desarrollo psicomotor e inmunológico; b) Alto contenido relativo de grasa de alta calidad para la programación y desarrollo de órganos afines (tejido adiposo, sistema nervioso central). Los ácidos grasos de cadena corta, mediana y larga, corresponden al 50% de la energía aportada por la leche materna; proporción óptima entre ácidos grasos omega-6/omega-3 (4:1), incluyendo ácidos grasos poliinsaturados linoleico, linolénico, araquidónico, EPA (eicosapentaenoico) y DHA (docosahexaenoico); contenido adecuado de micronutrientes para los primeros meses de vida.

La oferta de lactancia materna debe ser a libre demanda, lo que significa que el horario no es estricto, siendo en general cada 2-3 horas día y noche los primeros 30 días y luego progresivamente cada 3 a 4 horas a los 2 a 3 meses. La duración de cada mamada fluctúa entre 5 y 10 minutos por lado.

Alimentación de la madre nodriza: Se recomienda una alimentación variada para el mejor desarrollo del sabor del lactante. La madre debe evitar el consumo de alcohol y drogas, incluido el cigarrillo, ya que pasan a la leche afectando el sabor, reducen el volumen de ella, afectan el ciclo sueño vigilia del niño y pueden provocar daño metabólico tóxico.

Conservación de la leche materna: a) Temperatura ambiente: 6-12 hrs; b) Refrigerador: 2-5 días; congelador dentro del refrigerador: 14 días; congelador independiente: 3 meses.

Se recomienda no volver a congelar la leche descongelada, y mantener debidamente rotulada la fecha de extracción.

Contraindicaciones de la lactancia materna: a) Galactosemia clásica (absoluta); b) Madre portadora de TBC bacilífera activa sin tratamiento y hasta la segunda semana de tratamiento; c) Infección de la madre con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) en lugares donde la desnutrición es baja; d) Madre expuesta a material radioactivo; e) Madre con tratamiento oncológico y antirretroviral en curso; f) Madre consumidora de drogas de abuso y tabaco; g) Alteraciones psicóticas no tratadas.

ALIMENTACIÓN ARTIFICIAL DEL LACTANTE

Alimentación del niño de 0 a 6 meses

Cuando no es posible disponer de leche materna o ésta es insuficiente, la opción son las fórmulas de inicio disponibles en el mercado; son fórmulas modificadas a partir de leche de vaca cuya composición se ha acercado a la leche materna (Tabla 1).

La leche purita fortificada (LPF) aún está en uso por el Programa Nacional de Alimentación Complementaria (PNAC), pero debiera ser reemplazada en un futuro por una leche comercial adaptada, pero con un nombre genérico a cargo del PNAC. Mientras se use la LPF, debe reconstituirse al 7,5% para evitar un aporte excesivo de proteínas, calcio, fósforo y sodio, adicionada de 2,5% de maltosa dextrina (o sacarosa como último recurso, si no está disponible la anterior) y 2% de aceite vegetal (soya, canola) para cubrir los requerimientos de ácidos grasos esenciales omega-6 y omega-3.

Tabla 1. Composición nutricional de leche materna, fórmulas de inicio y continuación, LPF* de primer semestre, segundo semestre y del segundo año de vida (por 100 mL)

	Leche materna	Fórmulas de inicio	Fórmulas de continuación	LPF ¹	LPF ²	LPF ³	Purita cereal ⁴
Energía (KCal)	69	66-68	67-72	66	67,5	71	72
Proteínas (g)	1,0	1,2-1,5	1,5-2,8	2,5	2,3	2,9	1,9
Lípidos (g)	4,2	3,3-3,7	2,8-3,7	3,95	2	2,6	1,8
Ac linoleico (g)	0,54	0,53-0,67	0,44-0,81	0,3	0,3	0,4	0,25
Ac linolénico (mg)	34,8	59,3-78	56-74	35	35	46,7	-
DHA (mg)	8,1	7,7-14,8	-	-	-	-	-
AA (mg)	5,5	7,7-23	-	-	-	-	-
Hidratos de carbono (g)	7,2	7,0-7,5	7,0-8,6	5,4	9,6	8,7	10,3
Calcio (mg)	34	41-58	53-115	67,9	67,9	90,5	90
Fósforo (mg)	14	21-32	28-80	57,8	57,8	77	60
Vit C (mg)	4	6,0-7,8	6,0-9,2	5,25	5,3	7	5
Vit D (UI)	2,2	40-44	41-68	13,8	13,8	18,4	20
Vit E (UI o mg ET) ⁵	0,23	0,8-2	0,8-2	0,38	0,38	0,5	1
Hierro (mg)	0,04	0,8-1,2	1,1-1,3	0,8	0,8	1,45	0,6
Cobre (mg)	0,025	0,027-0,06	0,04-0,08	0,038	0,038	0,05	0,03
Zinc (mg)	0,3	0,38-0,6	0,5-0,8	0,38	0,38	0,8	0,6
Sodio (mg)	18	15-22	16-41	29,6	29,6	39,5	40

¹ Leche purita fortificada al 7,5% más maltodextrina (o azúcar) al 2,5% y aceite al 2% (en el cálculo de ácidos grasos esenciales no está incluido el 2% de aceite, ya que varía de acuerdo al tipo de aceite utilizado).

² Leche purita fortificada al 7,5% más cereal al 5% y maltodextrina al 2,5%.

³ Leche purita fortificada al 10% más cereal al 4%.

⁴ Leche purita cereal 10%, más cereal al 3%.

⁵ ET = Equivalentes de tocoferol.

Alimentación del niño de 6 a 12 meses

El ideal es mantener la lactancia materna, agregando a esta edad la alimentación complementaria. De ser insuficiente la leche materna, o si ésta no es posible, la recomendación es el uso de las fórmulas comerciales de inicio o continuación. Si el niño está recibiendo leche purita fortificada, se mantendrá reconstituida al 7,5% con la adición de maltosa-dextrina al 2,5% (o sacarosa de no disponerse) y cereal al 5% para completar las recomendaciones de energía; no se agregará aceite ya que éste se incorpora en la alimentación complementaria.

ALIMENTACIÓN COMPLEMENTARIA

Consiste en la administración de cualquier alimento sólido o líquido distinto a la leche cuyo objetivo es satisfacer las necesidades de nutrientes y favorecer el desarrollo normal de la conducta alimentaria ofreciendo al niño nuevas texturas y sabores.

La alimentación complementaria debe iniciarse a los 6 meses de edad (no antes de los 5 meses ni después de los 6 meses). Justifican el inicio a esta edad: a) Lactancia materna en riesgo de no cubrir las demandas de energía, proteína y micronutrientes para estas edades; b) Aporte de micronutrientes por la alimentación complementaria, en especial Fe, Zn; c) Desarrollo psicomotor madurado para recibir alimentación más sólida (control de cabeza y tronco, desaparición del reflejo de extrusión, capacidad adecuada de deglución e inicio de la masticación); d) Disminución del riesgo alérgico o retraso en su aparición, incluso en niños con antecedentes familiares de atopia; e) Retraso en la aparición de enfermedad celíaca en aquellos con riesgo de desarrollarla.

Debe ofrecerse al niño una papilla licuada de consistencia suave que contenga en su composición cereales, verduras variadas, carnes magras de vacuno, ave, cerdo y aceite vegetal (Nutra Omega 3, canola, soya, maravilla). No hay evidencia que justifique iniciar los diferentes alimentos en forma individual; tampoco hay evidencia actual para retrasar el inicio del aporte de legumbres, pescado y huevos. Se recomienda no agregar sal al menos los primeros 2 años. El postre ofrecido debe ser puré de frutas; se recomienda no agregar azúcar ni endulzantes artificiales.

El volumen a administrar debe ser progresivo según la tolerancia del niño llegando hasta 150 g a los 8 meses considerando 80-100 g de postre. A partir de los 9 meses aumentar la papilla a 200 g manteniendo el postre. La consistencia puede ir aumentando a comida molida en torno al año de edad y a picada después de los 18 meses, junto a la erupción de las muelas.

La segunda comida se debe incorporar 1 a 2 meses después de la primera, suspendiendo la leche correspondiente a ese horario.

En épocas calurosas puede ofrecerse al niño agua (hervida si no se cuenta con agua potable) en cantidades de 20 a 50 mL separada de los horarios de leche; no debe ofrecérsele al niño: refrescos en polvo o líquidos, bebidas azucaradas ni sodas.

El uso de leches rotuladas como “fórmulas 3” a partir del año de edad, no tiene una base científica que justifique su elección por sobre otras leches disponibles.

Suplementos nutricionales

- a. Vitamina D: Se recomienda suplementar en los lactantes que reciben lactancia materna y leche purita fortificada 400 UI diarias; y los que reciben menos de 1.000 ml de fórmulas modificadas, está por estudiarse si en el norte del país pudieran requerir menos dosis y cantidades mayores en las zonas australes.
 - b. Hierro: En el recién nacido de término con lactancia materna exclusiva, se recomienda la suplementación profiláctica a partir de los 4 meses y hasta el año con 1 mg/kg/día. Tanto las fórmulas de inicio como de continuación y la leche purita fortificada no requieren suplementación ya que se encuentran fortificadas con hierro. En lactantes prematuros o de bajo peso se recomienda iniciar el aporte cuando duplican el peso de nacimiento o a los 2 meses de edad cronológica y hasta el año de edad corregida con 2 mg/kg/día. El inicio podría adelantarse en prematuros extremos, al momento de comenzar el crecimiento acelerado.
 - c. Zinc: Se recomienda suplementación en lactantes prematuros y/o pequeños para la edad gestacional, alimentados con pecho materno o fórmulas que no sean para prematuros con dosis de 3 mg/día hasta el año de vida.
 - d. Flúor: En zonas del sur del país donde el contenido de F del agua potable sea <0,3 ppm se recomienda suplementar a partir de los 6 meses con 0,25 mg diarios.
-

Alimentación del niño de 12 a 24 meses de edad

En este periodo el niño debe incorporarse progresivamente a la mesa familiar. Debe recibir 4 comidas: desayuno, almuerzo, onces y comida. La suspensión de la leche de la noche se recomienda entre los 12 y 18 meses en niños con estado nutricional normal y a más tardar a los 24 meses.

No se recomienda dar colaciones ni otros alimentos fuera de las horas establecidas para las comidas. Si en la sala cuna está establecida la colación ésta deberá ser en base a fruta, jugos naturales sin azúcar, o lácteos con bajo contenido de grasa.

La leche purita fortificada se debe reconstituir al 10% más cereal al 4% (dependiendo del estado nutricional del niño); en lo posible no debiera considerarse el aporte adicional de maltodextrina o sacarosa. A partir de los 18 meses y hasta los 4 años el PNAC entrega Leche Purita Cereal la cual se debiera preparar al 10% más cereal al 3%, pero sin maltodextrina, aunque la densidad energética disminuya a unas 56 kcal/dL; esto se compensa con la alimentación sólida.

Dependiendo del estado nutricional del niño y de las condiciones socioeconómicas debiera considerarse la incorporación de leches semidescremadas o descremadas.

Alimentación del preescolar y escolar

Tabla 2. Recomendación de distribución de la energía aportada por la alimentación a partir de la edad del preescolar, escolar y adolescente

Horario	% para el preescolar	% para el escolar	% para el adolescente
Desayuno	20	20	20
Almuerzo	35	30	35
Onces	15	15	-
Cena	20-25	25-30	30-35
Colación	5-10	5-10	10-15

Preescolar

A partir de los 2 años el niño debe incorporarse a la mesa familiar, completa su patrón de autoalimentación, adquiere hábitos y preferencias alimentarias que influirán sobre su alimentación a futuro.

Se recomienda realizar 4 alimentaciones diarias; no siendo indispensable la colación, no debe ser más de 1 diaria y de preferencia fruta. Además:

- Consumir lácteos 2,5 porciones en el día (total 500 mL) semidescremados o descremados.
- Dos porciones de verduras y 3 frutas diarias (5 al día, que incluye la variación de colores de frutas y verduras). Ensaladas crudas a ir incorporando progresivamente y con la mayor variedad posible.
- Legumbres al menos 1 porción (150 g) 2 veces por semana.
- Pescado o mariscos 3 a 4 porciones (60 g) semanales.
- Carnes magras rojas y blancas (vacuno, ave, cerdo) 4 porciones (60 g/porción)/semana.
- Huevos 3 unidades por semana.
- Restringir el consumo de frituras, alimentos con grasas saturadas y colesterol, así como el consumo de azúcar y sal.
- Golosinas: evitar su uso rutinario; consumo esporádico.

Escolar

Se recomiendan 4 comidas principales y eventualmente 1 colación saludable, considerando una proporción balanceada de los nutrientes: grasas entre 20% y 30% de la energía, con una

proporción 1:1:1 entre ácidos grasos saturados, poliinsaturados y monoinsaturados, considerando el aporte de Ω -3; hidratos de carbono 55%-60% de las calorías, siendo los azúcares simples no más del 10% (sacarosa).

Requiere darse importancia al desayuno y debe llevar la colación saludable desde su casa, evitando lo más posible las comidas al paso y consumo de golosinas.

Alimentación del adolescente

En el establecimiento del patrón alimentario del adolescente participan diferentes factores tales como influencia de los pares, modelos parentales, disponibilidad de comida, preferencias, costo de los alimentos, convivencia, creencias personales y culturales, la publicidad y la imagen corporal.

Diversas encuestas alimentarias a adolescentes que han comparado esos resultados con las recomendaciones de la Pirámide Alimentaria encuentran que existe menor ingesta de frutas, verduras, productos lácteos (calcio), legumbres y alto consumo de grasas totales, grasas saturadas y azúcares.

El adolescente chileno tiene riesgos de deficiencia nutricional de calcio (menor consumo de lácteos) y al parecer de vitamina D (menor tiempo de vida al aire libre y mucho tiempo al frente de una pantalla).

El adolescente dispone de dinero para uso personal (mesada), come en grupo fuera de casa y enfrenta una amplia oferta de golosinas y comida rápida (compra impulsiva).

La cena es el horario de comidas que más omiten los adolescentes y en segundo lugar el desayuno. Pueden estar en riesgo nutricional dados estos menores horarios formales y mayor cantidad de horarios informales en base a golosinas sólidas y líquidas. Aquellos adolescentes quienes realizan comidas cotidianas familiares frecuentemente, presentan mayor ingesta de frutas, verduras, nutrientes críticos, realizan desayuno, cenan en la noche y presentan menor ingesta de bebidas gaseosas en su etapa adulta joven.

Dentro de las adicciones alimentarias se presenta el consumo de cafeína y alcohol. El primero comienza frecuentemente en los primeros años de la vida con el consumo de gaseosas, se acentúa en la adolescencia agregándose el consumo regular de té y/o café. Los signos de dependencia incluyen cefalea y cuadros depresivos o angustiosos. En relación al alcohol su consumo se inicia en la adolescencia asociado a reuniones sociales (fiestas, eventos deportivos, reuniones familiares), de preferencia en varones.

Orientaciones educativas para la familia del adolescente:

- a. Estimular el cumplimiento de horarios familiares de alimentación en especial cena.
- b. Establecer rutinas de vida al aire libre sumadas a prácticas escolares: plazas o lugares de esparcimiento, deportes. Especial énfasis en estas actividades los fines de semana y periodos de vacaciones.
- c. Considerar un aporte restringido de dinero (mesada) y evitando su entrega diaria.
Educar a la familia en el tipo de alimentos a adquirir (alimentos saludables)
- d. Retrasar al máximo la adquisición familiar de productos con cafeína: Gaseosas, café, té, bebidas energéticas, chocolates.
- e. Retrasar al máximo inicio del consumo de alcohol (vida adulta).

BIBLIOGRAFÍA

1. Nwaru BI, Erkkola M, Ahonen S, et al. Age at the introduction of solid foods during the first year and allergic sensitization at age 5 Years. *Pediatrics* 2010; 125: 50-9.
2. Grimshaw KEC, Allen K, Edwards CA, et al. Infant feeding and allergy prevention: a review of current knowledge and recommendations. A EuroPrevall state of the art paper. *Allergy* 2009; 64: 1407-16.
3. United States Department of Agriculture. Dietary guidelines 2010. www.USDAchoosemyplate.gov.

Trastornos de la conducta alimentaria

Carlos Castillo D.

El consumo de alimentos está regulado por factores metabólicos, aspectos psicológicos, sociales y culturales lo que permite lograr un equilibrio con la excreción de residuos (vía heces, orina, piel, respiración) sumadas a lo depositado como crecimiento. Muchas enfermedades no asociadas a estos mecanismos de regulación pueden alterar este equilibrio: Renales, genéticas, cardiopatías, gastrointestinales. El manual de diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV) distingue en la actualidad las siguientes alteraciones directamente relacionadas con los mecanismos de regulación del apetito:

Tabla 1. Trastornos de la conducta alimentaria infantojuvenil (DSM IV)

- | | |
|----|---|
| a. | Alteraciones de conducta alimentaria del lactante y preescolar (F 98.2) |
| b. | Anorexia nerviosa: Forma restrictiva
Forma purgativa |
| c. | Bulimia: Asociada a vómitos
No asociada con vómitos |
| d. | Trastorno por atracones de comida (<i>binge eating</i>) |
| e. | Pica (F 98.3) |
| f. | Rumiación (F 98.2) |
| g. | Trastornos inespecíficos: Adicciones alimentarias, hacer dietas. |

1. Trastornos de la conducta alimentaria del lactante y preescolar

La DSM-IV propone como elementos centrales de su diagnóstico a:

1. Incapacidad persistente para comer adecuadamente, asociado a una dificultad significativa para ganar peso o una pérdida de peso, con una duración mayor a 1 mes.
2. Ausencia de enfermedad digestiva u otra enfermedad médica (ej.: reflujo gastroesofágico).
3. El trastorno alimentario no se explica por la presencia de otro trastorno mental (ej.: rumiación) o por no disponibilidad de alimentos.
4. El inicio del trastorno ha de presentarse antes de los 6 años de edad.

Los 3 primeros son congruentes con nuestra experiencia nacional en el tema; en el punto 4, la mayoría de los casos se sospechan y diagnostican antes de los 2 años de edad.

Existe una serie de manifestaciones que se han agrupado como alteraciones del desarrollo, entre las que se incluyen cólicos de los primeros meses, alteraciones del ciclo sueño-vigilia, alteraciones de la conducta alimentaria de la infancia y otras alteraciones conductuales (ej.: rabieta frecuentes). Estas alteraciones pueden asociarse a síndrome de déficit atencional e hiperactividad en edades posteriores.

Aspectos más importantes al evaluar a un niño que no quiere comer:

- a) Buscar signos de enfermedad orgánica: Es la tarea inicial, aunque la mayor frecuencia está asociada a causas no orgánicas.
- b) Si el lactante no come las porciones apropiadas en relación a las recomendaciones para edad, sexo y actividad física.
- c) No come “todo lo que la madre o persona al cuidado del niño quiere que coma”, o bien no come solamente algunos alimentos.
- d) Asociación a retraso de crecimiento o a signos de desnutrición y

e) La edad del paciente y desde cuándo está presente el problema. La presencia de alteraciones de la conducta alimentaria desde el primer semestre de vida obliga a descartar patología orgánica (ej.: enfermedades metabólicas).

Para responder si estamos o no frente a este diagnóstico se debe evaluar ordenadamente:

1. Aspectos de la madre. Se han descrito como importantes en el desarrollo del problema, depresión y/o estrés materno y desinterés materno por el cuidado del hijo (ej.: madre adolescente). Como factor de riesgo se considera el trabajo materno fuera del hogar en jornada extendida.
2. Aspectos del niño. Influyen aspectos con un componente genético significativo: Temperamento indiferente, señales de apetito poco evidentes.
3. Aspectos familiares-culturales: Asistencia a sala cuna-jardín infantil; familias desestructuradas o caóticas. Debiera incluirse en este ítem la posibilidad de maltrato infantil o síndrome de Münchaussen.

Debe efectuarse una anamnesis dirigida sobre las relaciones del niño con sus mayores, en especial su madre o cuidadora; evaluar posibles problemas psicológicos del entorno familiar y del niño; puede ser necesaria la entrevista con psicólogo infantil si hay dudas razonables (ej.: depresión materna, maltrato infantil). Complementan a la anamnesis nutricional, el análisis de las ingestas de energía y proteínas y la de micronutrientes, además de la valoración del estado nutricional mediante la antropometría clásica.

El rol de la madre en el origen de los trastornos de conducta alimentaria de un lactante o preescolar puede ser compartido con otras personas: Abuelos, hermanos mayores, servicio doméstico, personal de jardines infantiles. Es frecuente que muchos se deban a manejos inadecuados desde las primeras semanas de vida, durante la lactancia, pero es más frecuente que la educación alimentaria inadecuada por parte de la madre se haga más relevante en las etapas de separación o individualización, que va desde los 6 meses de edad y hasta los 3 años, proceso en que el niño va independizándose en su alimentación, lo que a veces no es muy aceptado por la madre, generándose tensiones y rechazo alimentario.

Exámenes de laboratorio: A considerar solamente si se sospecha alguna patología específica, ej. síndrome de malabsorción intestinal.

Prevención

La educación alimentaria es la acción más importantes de prevención que debe compatibilizarse con otras acciones educativas y preventivas (desarrollo psicomotor, higiene, vacunas, etc). Debe ser efectuada por profesionales entrenados en este campo (médicos, nutricionistas, enfermeras) y comenzar desde el control de embarazo y continuar en los controles de niño sano.

Lo ideal es que el problema se prevenga si ello es posible. Es importante en los cuidados puericultores, educar a la madre desde los primeros meses de vida en ir concordando con el desarrollo del niño en los elementos señalados en la Tabla 2.

Enfrentamiento básico

Una vez descartado con fundamento la presencia de enfermedad, los esfuerzos deben dirigirse a reorientar prácticas alimentarias en el hogar, establecer horarios de alimentación, restringir el consumo

Tabla 2. Aspectos preventivos de los trastornos del desarrollo de la conducta alimentaria de la infancia

Horarios estables de alimentación cada 3-4 horas (en especial a partir del destete).
a) Ambientes tranquilos y estables para alimentarlo.
b) Evitar la televisión u otros distractores durante las alimentaciones.
c) Respetar las señales de apetito y saciedad del niño, incluyendo una duración hasta 30 minutos de cada alimentación.
d) Alimentación variada desde el segundo semestre (a completarse en edad preescolar).
e) Permitir la progresiva autoalimentación del niño, incluyendo el uso de la mano del niño en vez de la cuchara.

de golosinas y jugos de fruta o gaseosas, adecuar los horarios de televisión u otras entreteniciones, reorientar el modo de relacionarse de la madre con su hijo en general y en especial durante los horarios de alimentación, aliviar la tensión familiar y materna ante el niño que no come todo lo ofrecido que no presenta problemas de crecimiento, proponer modificaciones dietarias si ellas se justifican.

El uso de fármacos estimulantes del apetito tiene poco fundamento y podría tener justificación como una herramienta con un efecto placebo no bien evaluado hasta ahora: Ciproheptadina; dihexazin, carnitina. No hay evidencias de efecto favorable con el uso de vitamina A, D, K, E, C, folato, riboflavina, B₆, B₁₂; existe asociación entre desnutrición y déficit severo de piridoxina (beriberi) y también una asociación entre déficit severo de ácido nicotínico (pelagra) y anorexia. En nuestra realidad actual latinoamericana hay un bajo riesgo de deficiencia nutricional de vitaminas, a menos que se trate de condiciones o enfermedades asociadas a este riesgo (ej.: Enfermedad celíaca, fibrosis quística, dietas vegetarianas, uso de anticonvulsivantes).

2. Trastornos de la conducta alimentaria de la adolescencia

Es un conjunto de trastornos que se desarrollan a esta edad y que se pueden prolongar hacia la vida adulta. Tienen una mayor prevalencia en estratos socioeconómicos medios y acomodados.

En las estructuras públicas de atención de salud ambulatoria se está instaurando un programa de control del adolescente que incluye aspectos de ginecología, adicciones, imagen corporal y alimentación. Ello exigirá la revisión de estrategias de intervención preventiva y terapéutica con fundamento científico.

Anorexia nerviosa

Criterios diagnósticos DSM-IV-TR

1. Rechazo a mantener el peso corporal \geq del límite inferior de normalidad en relación a edad y talla, o falla en obtener un aumento de peso normal durante la adolescencia ($>85\%$ del peso promedio).
2. Miedo intenso a ganar peso o convertirse en obeso, incluso estando por debajo del peso normal.
3. Alteración en percepción del peso o aspecto corporal, exageración de su importancia en la autoevaluación o negación de los peligros del bajo peso corporal.
4. Presencia de amenorrea posmenarquia; por ejemplo, ausencia de al menos tres ciclos menstruales consecutivos.

Formas de presentación

- a) Tipo restrictivo: Durante el episodio, la enferma(o) no recurre regularmente a atracones o a purgas (p. ej.: provocación del vómito o uso excesivo de laxantes, diuréticos o enemas).
- b) Tipo compulsivo/purgativo: Durante el episodio, la enferma(o) recurre regularmente a conductas compensatorias (p. ej.: provocación de vómito o uso excesivo de laxantes, diuréticos, enemas o ejercicio).

Los criterios centrales para el diagnóstico durante la adolescencia son B y C. El temor intenso a ganar peso puede no ser muy consciente al inicio del diagnóstico y la amenorrea puede no ser muy evidente en las primeras etapas posmenarquia. Descrita por sobre los 10 años de edad, principalmente en mujeres (incidencia en varones $<5\%$); se da principalmente en estratos socioeconómicos altos.

Bulimia nerviosa

Formas de presentación

- a) Purgativa: Durante el episodio, el individuo se provoca regularmente el vómito o usa laxantes, diuréticos y/o enemas en exceso.
- b) No purgativa: Durante el episodio, el individuo emplea otras conductas compensatorias inapropiadas, como el ayuno o el ejercicio intenso, pero no recurre regularmente a provocarse vómitos ni usa laxantes, diuréticos y/o enemas en exceso.

Criterios diagnósticos DSM IV-TR

1. Atracciones de comida repetidos, definido como:
 - a) Ingesta de alimento en un corto espacio de tiempo (ej.: En un periodo <2 h) en cantidad superior a la que la mayoría de las personas ingerirían en un periodo de tiempo similar y en las mismas circunstancias.
 - b) Sensación de pérdida de control sobre la ingesta del alimento (ej.: Sensación de no poder parar de comer o no poder controlar el tipo o la cantidad de comida que se está ingiriendo).
2. Conductas compensatorias inapropiadas y repetidas para no ganar peso: Provocación del vómito, uso excesivo de laxantes, diuréticos y/o enemas u otros fármacos; ejercicio excesivo y frecuente.
3. Los atracones y las conductas compensatorias inapropiadas tienen lugar, en promedio, al menos dos veces a la semana en un periodo de 3 meses.
4. La autoevaluación está exageradamente influida por el peso y la silueta corporal.
5. La alteración no aparece exclusivamente en el transcurso de anorexia nerviosa.

Una vez sospechado o efectuado alguno de estos diagnósticos, debe ser referido a grupo especializado, constituido por psiquiatra, médico nutriólogo, nutricionista y otros profesionales colaboradores como psicólogo, terapeuta ocupacional, endocrinólogo, enfermera.

El manejo es primariamente ambulatorio. La hospitalización está indicada frente a sospecha o comprobación de alteraciones hidroelectrolíticas, imposibilidad de manejo en hogar, gran deterioro nutricional e ideación suicida. Los aportes alimentarios son vía oral, siendo excepcional la necesidad de alimentación por sonda nasogástrica.

3. Trastornos de la conducta alimentaria no especificados: EDNOS (DSM IV-TR)

Es la forma más frecuente de trastornos de la conducta alimentaria, en la que no se cumplen todos los criterios para los 2 trastornos previos. Se define como:

1. Cumple todos los criterios para anorexia nerviosa (AN), excepto mantener menstruaciones regulares.
2. Cumple criterios de AN, pero el peso se mantiene en límites de normalidad.
3. Cumple criterios de bulimia nerviosa, excepto que las conductas compensatorias ocurren menos frecuente que 2 v/semana, o la duración es <3 meses.
4. Uso regular de conductas compensatorias después de comer cantidades menores de comida, con un peso normal.
5. Mascar o escupir sin deglutir grandes cantidades de comida.
6. Episodios recurrentes de atracones, sin conductas compensatorias regulares.

Rumiación

Se observa en enfermos con deprivación socioafectiva, principalmente en niños con daño neurológico. Se suele confundir con reflujo gastroesofágico, crisis distónicas o trastornos de deglución, también frecuentes en los mismos pacientes. El manejo es estimulación psicomotora y afectiva.

Pica

Llevarse a la boca, chupar y/o deglutir sustancias no comestibles; se considera anómalo a partir de los 18-24 meses de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hurley K, Black M, Papas M, Caufield L. Maternal symptoms of stress, depression, and anxiety are related to nonresponsive feeding styles in a statewide sample of WIC participants. *J Nutr* 2008; 138: 799-805.
2. Chatoor I, et al. Failure to thrive and cognitive development in toddlers with infantile anorexia. *Pediatrics* 2004; 113: e440-7.
3. American Psychiatric Association. The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 4th edition text revision (DSM-IV-TR), 2000.

Obesidad, dislipidemia, síndrome metabólico

Francisco Moraga M., Jeanette Cáceres V.

OBESIDAD

Es una enfermedad por cuanto provoca daño al organismo directamente; es de curso crónico y es el principal factor de riesgo epidemiológico en niños para el desarrollo de las enfermedades crónicas no transmisibles del adulto como enfermedades cardiovasculares, hipertensión, diabetes tipo II, algunas formas de cáncer, etc.

Definición

Se considera un aumento maladaptativo del contenido graso del organismo, que puede ser definido de varias maneras: antropométrico, en relación a patrones o normas preestablecidas; funcional, por la existencia de comorbilidades relacionadas con el exceso de grasa o estadístico mayor morbimortalidad.

La mejor correlación con morbilidad está dada por la combinación de IMC como reflejo de la composición corporal, y de perímetro abdominal como marcador de comorbilidad, parámetros para los que existen estándares validados con tablas de referencia y permiten estimar una buena correlación con la grasa corporal así como con complicaciones secundarias de obesidad (hipertensión arterial, dislipidemias, hiperglicemia). La distribución central (truncal o androide) del exceso graso se asocia a mayor riesgo de comorbilidad como hipertensión o diabetes. Así, para un diagnóstico completo, importa cuantificar el peso, la masa grasa y la distribución de la grasa corporal, lo que nos permite hacer el diagnóstico, reconocer riesgos de salud asociado y pronóstico.

El contenido graso refleja la interacción genética y ambiental. El número y tipo de genes relevantemente comprometidos no están completamente identificados. Los factores ambientales como facilidad de acceso a los alimentos, su densidad calórica, actividad física (sedentarismo, epidemiológicamente entendido como no efectuar ejercicio al menos 15 minutos dos veces a la semana), la raza (la etnia mapuche tiene 15 veces más riesgo de obesidad), ambiente familiar (el hijo menor en familias numerosas, familias extendidas, hijo único, hijos de padres separados, presencia de familiares obesos) y condiciones de vivienda y entorno son fácilmente identificables, pero difíciles de controlar para propósitos terapéuticos o preventivos a largo plazo.

Diagnóstico

El uso de la relación P/T es el estándar antropométrico en el menor de 6 años, definiendo obesidad con P/T >120% sobre el Pc 50 a nivel individual o sobre +2 DE a nivel poblacional; sobre esta edad, el estándar es el IMC usando como patrón las tablas OMS 2007 de IMC.

Señales de alarma se consideran un cambio del canal de crecimiento del IMC en dos controles (por ejemplo cambio del IMC desde el rango percentil 50-75 a percentil 75-85) y aumento del IMC $\geq 1,5$ puntos en 6 meses; a nivel individual, la valoración del IMC debe corregirse por grados de desarrollo puberal de Tanner.

Niños y adolescentes con IMC \geq Pc 95 deben ser evaluados detalladamente ya que este valor se asocia con mantención de obesidad hacia adulto y a morbilidad relacionada con obesidad. Los niños con IMC entre Pc 85 y Pc 95 requieren de evaluación orientada a pesquisar comorbilidad.

Tratamiento

Evaluar la presencia de complicaciones y de causas secundarias de obesidad, las que representan menos del 5%. Algunos síndromes genéticos pueden cursar con obesidad, sin embargo se asocian a dismorfias como en Lawrence-Moon-Biedl y Cohen, tienen talla baja e hipogonadismo como el Prader-Willi, o presentan retraso del desarrollo psicomotor, o presentan talla alta y conducta bulímica (defecto del receptor 4 de melancortina). Entre las causas endocrinológicas está el hipotiroidismo y el síndrome de Cushing, ambos con talla baja y, en el último, hallazgos característicos al examen físico (estrías violáceas, obesidad centripeta, hirsutismo). El examen físico y un análisis de la curva de crecimiento descartan estas condiciones.

Se debe motivar al grupo familiar; para esto, el pediatra debe estar familiarizado con los tipos de familia e identificar aquellas cuya organización ofrece mayores riesgos. La anamnesis nutricional incluye estimación de la energía ingerida (calorías), consulta sobre quienes preparan la comida, quién la administra, reconocer fuentes externas de consumo como colegio, horarios de la familia y supervisión de la ingesta. Historia de la actividad física, periodos de inactividad y horarios de ejercicios, para cuantificar aproximadamente el gasto energético.

Tabla 1. Complicaciones de la obesidad infantil

Problemas psicosociales	- Depresión-suicidio adolescente - Falta de autoestima
Trastornos respiratorios	- Hipoventilación-insuficiencia respiratoria - Apnea
Trastornos ortopédicos	- Necrosis aséptica de la cadera (Perthes) - Deformidad en varo (Blount) o valgo de las extremidades - Pie plano
Trastornos neurológicos	- Pseudotumor cerebrii - Síndrome de fatiga crónica adolescente
Trastornos metabólicos	- Hiperlipidemias - Esteatohepatitis - Diabetes tipo II - Enfermedad ovárica poliquística
Trastornos cardiovasculares	- Hipertensión arterial - Aterosclerosis
Enfermedades malignas	- Cáncer de mama - Cáncer vesícula biliar

Finalmente, hay que proponerse metas alcanzables y sostenibles en el tiempo, especialmente en la obesidad no complicada, orientadas a la modificación de hábitos no saludables identificados en la historia obtenida, teniendo como propósito modificaciones graduales, que se mantengan, antes de introducir nuevos cambios; modificaciones en la dieta buscan reforzar horarios de alimentación, sustituir golosinas y asegurar la cantidad de calorías necesarias para un crecimiento normal de acuerdo a la edad. Lo ideal es prevenir el desarrollo de obesidad o efectuar la sospecha precoz de su instauración ya que el inicio de hábitos parte desde el año y el establecimiento de éstos (alimentarios y otros) se logra entre los 5 y los 7 años, posteriormente es muy difícil lograr cambios. El objetivo final será lograr una alimentación y estilo de vida saludable, obtener un IMC <Pc 85 o, en pacientes con obesidad mórbida y/o complicaciones metabólicas asociadas, lograr una baja de peso tal que signifique el control de estas complicaciones (ver capítulo siguiente).

La prevención de la obesidad es responsabilidad del pediatra general. Aquellos niños con obesidad mórbida aún sin complicaciones y aquellos en que se detecte comorbilidad (hipertensión, dislipidemias, hígado graso), deben ser referidos al especialista. Los niños

menores de 2 años muy obesos requieren ser evaluados antes de decidir iniciar tratamiento nutricional. El resto de los niños y adolescentes en riesgo y obesos deben ser tratados según disponibilidad de recursos pudiendo ser tratados por el pediatra general en atención primaria.

La terapia farmacológica, ampliamente usada en adultos ha motivado el uso de fármacos anorexígenos, los que en estudios controlados no han demostrado mejores resultados que placebo, dieta y actividad física, por lo cual no hay evidencia que confirme su utilidad en obesidad infantil. El uso de hormona de crecimiento recombinantes en el síndrome de Prader Willi es una costosa pero aparentemente buena alternativa terapéutica para contribuir a moderar la composición corporal.

Obesidad mórbida en niños y adolescentes

No hay un consenso en la calificación de intensidad de la obesidad. Para efectos operacionales entenderemos por obesidad mórbida en niños y adolescentes cuando se presenta un IMC >3 a 4 z-escor de la referencia OMS 2007 acompañada de la presencia de comorbilidades. Obesidad moderada IMC entre 3 y 4 z-escor y obesidad severa >4 z-escor.

El concepto de obesidad abdominal definiremos a perímetro abdominal $>$ percentil 90 (estándares NHANES-USA 2004) que esté más alterado que el correspondiente IMC por edad y sexo.

La presencia de alteraciones metabólicas o físicas (resistencia insulínica, intolerancia a la glucosa, diabetes tipo II, dislipidemias, epifisiolisis) también deben considerarse como criterio de inclusión, aun cuando no se cumpla el criterio antropométrico.

Aquellos niños que cumplen con la definición, requieren de un manejo estructurado y complejo, con participación de pediatras nutriólogos, endocrinólogos y gastroenterólogos, psiquiatra infantil, psicólogo, nutricionista, kinesiólogo, terapeuta ocupacional, trabajador social; estas condiciones no están soportadas por la estructura de salud pública actual.

Con este propósito se ha establecido un proyecto cuyos objetivos son lograr cambios de conducta en el paciente y en su familia, de modo de lograr que se involucren en su enfermedad, mejorar su estado nutricional y metabólico y evaluar los métodos empleados en este programa.

A) Manejo intrahospitalario en unidad especializada de Nutrición Infantil

Los objetivos de hospitalizar a estos niños son:

- Completar el estudio diagnóstico multidisciplinario.
- Lograr juntas médicas para acordar planes de trabajo, que impliquen efectuar un plan intensivo de educación a las familias y el niño afectado.
- Iniciar terapia integral con la participación de todos los subespecialistas pediátricos, además de nutricionista y kinesiólogo en forma totalmente supervisada.
- Lograr cumplimiento de etapas iniciales de motivación para los cambios de hábitos.
- Lograr un descenso suficiente de peso, que aporte a la motivación para seguir en tratamiento supervisado.
- Si hay fracaso de las medidas médicas lo mejor llevada posibles, se deja abierta la posibilidad de llegar a una cirugía bariátrica.

Evaluación clínica

1. Anamnesis detallada, incluyendo antecedentes mórbidos de familiares directos como morbilidad cardiovascular, hábitos alimentarios, diabetes, etc.
Valorar curva pondoestatural graficando evolución de peso y talla si hay datos, registrar hábitos de sueño, anamnesis nutricional con evaluación de ingesta y forma de compra de alimentos.
 2. Examen físico
Antropometría: Peso con disponibilidad de balanza capaz de registrar pesos superiores a 120 kg; talla al ingreso u otra al egreso; perímetro abdominal con huincha plástica inextensible de 2 metros. Las mediciones estandarizadas son semanales, incluyendo el perímetro braquial. Maduración puberal por escala de Tanner.
-

Presión arterial, frecuencia cardíaca y respiratoria en vigilia y sueño.

Hallazgos relevantes como acantosis, xantomas y xantelasmas, etc.

3. Exámenes de laboratorio e imágenes:

- Test de tolerancia a la glucosa 0-120 min con insulinemia simultánea.
- Proteína C reactiva ultrasensible; 2 mediciones: 1 diagnóstica y la segunda durante el seguimiento.
- Perfil lipídico; 3 mediciones: Una primera diagnóstica, una segunda con un 10% de baja de peso y una tercera en el seguimiento.
- Ecografía o TAC abdominal (pacientes <130 kg) para medición de grasa abdominal y esteatosis hepática.
- Estudio polisomnográfico de sueño; realizar una primera en todo paciente en busca de comorbilidad en su obesidad y según resultados evaluar la necesidad de posteriores.
- Estudio radiográfico de epifisiolisis según clínica.
- Calorimetría indirecta.
- Test de esfuerzo y evaluación de capacidad submáxima (STEP).
- Estudio genético; si es posible estudiar marcadores genéticos asociados a obesidad mórbida: Receptor 4 de melanocortina, leptina, etc.

Intervenciones propuestas

a) Plan dietario. Dietas restrictivas o ultrarrestrictivas

1. Calorías: Para lograr un descenso de peso a un ritmo adecuado, la restricción de aporte de energía se establece en torno al metabolismo basal y dietas con restricciones más acentuadas (ultrarrestrictivas) hasta 700-800 Kcal/d para escolares y adolescentes.
2. Proteínas: El aporte debe mantenerse en torno a los requerimientos, lo que implica aumentar el porcentaje de las calorías totales proporcionadas como proteínas (P%) en forma significativa, en torno a un P% de 20.
3. Hidratos de carbono: El aporte debe basarse en almidones, excluyendo algunos disacáridos (sacarosa, maltosa) o monosacáridos (fructosa, glucosa).
4. Lípidos: Deben asegurarse los requerimientos de ácidos grasos esenciales omega-3 y omega-6.
5. Micronutrientes: Suplementación de micronutrientes en conformidad a los requerimientos normales para la edad.

b) Plan de actividad física

Se realizará un plan coordinado con kinesiología, con exigencias graduales, personalizado de acuerdo a capacidad cardiovascular.

a) Plan de entretenimientos

Debiera ser dirigido por un terapeuta ocupacional e incluye otorgar las facilidades para traer al hospital entretenimientos tales como guitarra, libros de lectura, equipos de radio personales y la mantención de actividades escolares. Puede permitirse el egreso durante los fines de semana.

b) Plan educativo

Al menor: Evaluación por psicólogo del grado de motivación. Incluye:

- Educación sobre la enfermedad obesidad y sus complicaciones a largo plazo;
- Educación en hábitos de compra impulsiva fuera del hogar;
- Educación en hábitos de sueño;
- Test de motivación al paciente y a su familia.

A los padres:

- Visita educativa a supermercado sobre modificaciones de hábitos de compra, periodicidad de compra, dinero a disponer para ellas, áreas del supermercado a evitar (identificar área de golosinas y bebidas).

- Educación por nutricionista a quien prepara y sirve los alimentos en el hogar;
 - Talleres de cocina efectuados por nutricionista especializada en pediatría;
 - Educación en hábitos de sueño.
- c) Manejo psicológico
Evaluación diagnóstica por psiquiatra infantil y seguimiento terapéutico por psicólogo infantil

B) Manejo ambulatorio

Al egreso del hospital el niño o adolescente seguirá en control bajo la responsabilidad del equipo médico pediátrico nutricional en el consultorio de especialidad.

La frecuencia de controles será inicialmente semanal y cada 2 semanas después del primero o segundo mes de seguimiento. Controles vía telefónica una vez por semana de responsabilidad de médico o nutricionista, con el uso de una pauta estandarizada de cotejo de acciones a cumplir en el hogar.

El seguimiento, asumiendo una respuesta favorable, será de 2 años, plazo en el que se estima pudiera alcanzarse al menos el grado de obesidad leve, estar establecidos en forma definitiva la modificación de los hábitos de alimentación y/o haberse modificado favorablemente los parámetros metabólicos. Se incluye visita domiciliaria por nutricionista cuyo objetivo es evaluar cumplimiento de indicaciones de compra, preparación de alimentos y porciones servidas. La visita de trabajo social será coordinada con el centro de salud local y 2 ó 3 visitas por nutricionista del equipo de nutrición del CDT.

Se repetirían exámenes de evaluación metabólica después de lograrse un descenso de al menos 10% del peso inicial, lo que se correlaciona con variación en parámetros metabólicos.

El uso de metformina será acordado con el equipo de endocrinología.

Criterios de alta del programa

El alta del programa debiera darse con un máximo a los 2 años de seguimiento. Asumiendo una buena respuesta, pudiera seguirse el control a nivel del centro de salud local, como obesidad simple.

Cirugía bariátrica

Aun con todos los recursos humanos y materiales disponibles hay una alta probabilidad de fracaso en lograr un cambio de hábitos personal, familiar y un descenso de peso concomitante. En experiencias internacionales, la cirugía bariátrica es una alternativa cuando hay un fracaso total del manejo médico, siempre que se cumplan otras condiciones adicionales, las que se resumen en Tabla 2. La cirugía bariátrica representa una condición patológica crónica en sí misma, con un riesgo real de complicaciones, incluyendo mortalidad, que requiere una adhesión del paciente y su familia a pautas de seguimiento estrictas y modificaciones permanentes de la salud. Nuestro equipo estima que solamente se debiera derivar a esta cirugía a adolescentes sobre los 15 años, que hayan fracasado en un manejo médico bien llevado y que cumplan los criterios adicionales descritos en la Tabla 1.

**Tabla 2. Criterios para una cirugía bariátrica en adolescentes obesos.
Consenso USA 2004 (IngeTH et al, Pediatrics 2004)**

- | | |
|----|--|
| 1. | Falla >6 meses en manejo médico organizado por equipo nutricional pediátrico. |
| 2. | Madurez puberal fisiológica. |
| 3. | Obesidad grave (IMC ≥ 40) + comorbilidades. |
| 4. | Acuerdo para evaluaciones médicas y psicológicas adecuadas pre y posoperatorias. |
| 5. | Acuerdo para evitar embarazo por >1 año posoperatorio. |
| 6. | Desear y ser capaz de adherir a guías nutricionales posoperatorias. |
| 7. | Consentimiento informado para cirugía. |
| 8. | Tener un ambiente familiar colaborador. |

DISLIPIDEMIA

Tabla 3. Valores de lípidos séricos aceptados como límites en edad pediátrica

	Colesterol total (mg/dl)	LDL (mg/dl)
Normal	<170	<110
Riesgo	170-199	110-129
Anormal	>200	>130

* HDL <40 mg/dl también es anormal.

La aterosclerosis comienza durante la infancia, y uno de los principales factores de riesgo, las concentraciones elevadas de colesterol en la sangre, aparece ya en el segundo año de vida cuando existen antecedentes familiares de la enfermedad.

Los niños mayores de 2 años con factores de riesgo, antecedente de familiares con enfermedad cardiovascular precoz (antes de los 55 años) en padres o abuelos, la determinación de colesterol >240 mg/dl en familiares directos, el diagnóstico de dislipidemia en hermanos y la presencia de obesidad, deben ser sometidos a exámenes para determinar sus niveles sanguíneos de colesterol LDL y colesterol total. Si hay hipercolesterolemia, debe prescribirse la dieta de Etapa I: No más de 30% de las calorías como grasa, de las cuales las grasas saturadas deben constituir menos del 10% de las calorías totales, y menos de 300 mg de colesterol por día, el nivel de ácidos grasos poliinsaturado 10% y los monoinsaturados entre 10% y 15% del total de calorías.

Si luego de 6 meses los valores se mantienen elevados, debe prescribirse la dieta de Etapa II: No más del 30% de las calorías en forma de grasas, de las cuales las grasas saturadas deben constituir menos del 7% de las calorías totales, y reducir la ingesta de colesterol a menos de 200 mg al día.

El Comité de Nutrición de la Academia Americana de Pediatría advierte que no se debe reducir la ingesta de grasas y colesterol en lactantes desde el nacimiento hasta el año de edad, ya que tal reducción podría influir adversamente sobre el desarrollo y crecimiento propios de este período, salvo en el caso de dislipidemias graves. La recomendación de ingesta de fibra dietaria varía entre 0,5 g/kg y 12 g/1.000 kCal; estos valores protegerían del aumento exagerado de lípidos séricos.

Fármacos en dislipidemia

El uso de fármacos en dislipidemias en pacientes pediátricos será como coadyuvante al manejo dietario cuando éste es insuficiente para lograr valores séricos de lípidos adecuados. Su elección dependerá de la edad del paciente, patología de base y el tipo de dislipidemia que presente.

a) Hipolipemiantes orales:

Estatinas: (atorvastatina, simvastatina, lovastatina). Inhibidores de la enzima HMGCoA Reductasa, que actúa en la síntesis endógena de colesterol. Posee el efecto de disminuir el colesterol LDL hasta en 35%.

Su uso está aprobado desde los 8 años, pero está en constante revisión. Sus efectos adversos son molestias gastrointestinales, elevación de las transaminasas, síntomas musculares, aumento de creatinfosfoquinasa (CPK) y rabiomólisis.

Contraindicadas en embarazo y en conjunto con otros fármacos que produzcan rabiomólisis (ciclosporinas, fibratos y eritromicina).

- b) Resinas de intercambio (Colestiramina): Actúa a nivel del lumen intestinal uniéndose a las sales biliares produciendo malabsorción de grasas. Reduce el colesterol LDL entre 10% y 20%. Como efectos adversos presentan mala tolerancia oral, interferencia en la absorción de vitaminas liposolubles, puede aumentar los niveles de triglicéridos y de homocisteína.
- c) Fibratos (Bezafibrato, Gemfibrozilo): Su mecanismo de acción aún no está totalmente claro: Estimularían la lipoprotein lipasa (LPL) y la oxidación peroxisomal de ácidos grasos. Posee efecto en aumentar HDL y disminuir triglicéridos en 25%-35%. Sus efectos adversos son principalmente gastrointestinales: Colelitiasis, elevación de las enzimas hepáticas y CPK. No recomendable en la edad pediátrica.
- c) Ácidos grasos polinsaturados omega 3: Poseen efecto en disminución de triglicéridos (10%-15%) y prevención secundaria de enfermedad cardiovascular. Su mecanismo de acción está aún en estudio pero se sabe que actuaría por inhibición enzimática reduciendo la síntesis hepática de triglicéridos y aumentarían la β oxidación peroxisomal hepática.
- d) Otros aún en estudio para su implementación en edad pediátrica: Niacina o ácido nicotínico, que disminuiría la producción hepática de colesterol VLDL; el Ezetimibe que actuaría en el lumen intestinal en la absorción de colesterol; fitoesteroles o fitoestanoles que lo harían disminuyendo el colesterol LDL. Procedimientos como sueroféresis intermitente de lípidos y trasplante hepático son alternativas en casos extremos de formas homocigotas.

SÍNDROME METABÓLICO

El síndrome metabólico se caracteriza por la asociación de hiperinsulinemia, insulinoresistencia, dislipidemia (fundamentalmente hipertrigliceridemia, descenso del colesterol HDL, aumento de la apo-B y aumento de colesterol LDL), aumento de los ácidos grasos libres (AGL) plasmáticos, intolerancia a la glucosa o diabetes tipo 2 y alto riesgo cardiovascular. Posteriormente a estos componentes clásicos del SM, se han agregado otras alteraciones frecuentes como hiperuricemia, hipercoagulabilidad y defectos de la fibrinólisis con elevación de PAI-I, microalbuminuria, hiperandrogenismo, hígado graso no alcohólico, litiasis biliar y osteoporosis. Estas alteraciones no aparecen al mismo tiempo, ni tampoco usualmente todas; se van instaurando progresivamente a lo largo de los años.

Todas las alteraciones metabólicas que se reúnen en este síndrome son reconocidas como factores de riesgo para daño endotelial, aterosclerosis y enfermedad cardiovascular. La mortalidad cardiovascular se relaciona con la cantidad de factores de riesgo, los años de evolución y componentes genéticos. Investigaciones recientes han demostrado que el proceso de aterosclerosis y factores de riesgo asociados con su desarrollo comienzan en la infancia y se relacionan tempranamente con obesidad y otros componentes del síndrome metabólico en niños y adolescentes. Por esto es tan importante la detección precoz de pacientes con síndrome metabólico.

Tabla 4. Criterios diagnósticos de síndrome metabólico

Parámetro	ATP III modificado	IDF (10 a 16 años)	NHANES III
Required			
Circunferencia abdominal		≥90th percentile*	≥90th percentile
Número de anomalías	≥3	≥2	All
Triglicéridos	>95th percentile	≥150 mg/dL (1.7 mmol/L)	≥110 mg/dL (1.24 mmol/L)
HDL	<5th percentile	<40 mg/dL (1.03 mmol/L)	≤40 mg/dL (1.03 mmol/L)
Presión arterial	Either	Either	≥90th percentile
Sistólica	>95 th percentile	>130 mmHg	
Diastólica	>95th percentile	≥85 mmHg	
Glicemia	Impaired glucose tolerance	≥100 mg/dL (5.6 mmol/L)	Fasting ≥110 mg/dL (6.1 mmol/L)

El tratamiento es el de cada uno de los componentes presentes en el paciente a tratar. Conforme a lo anteriormente desarrollado, en la población pediátrica, la obesidad es en la mayoría de los casos el trastorno inicial, y es el que da origen a los demás componentes del síndrome metabólico. Por lo tanto, el primer paso a seguir en estos pacientes es el tratamiento de la obesidad. La pérdida de peso, incluso moderada, mejora notablemente la hipertensión arterial, la dislipidemia y la resistencia a la insulina.

Plan de alimentación

La alimentación constituye uno de los pilares fundamentales en el tratamiento de la obesidad y del síndrome metabólico. Debe permitir una velocidad de crecimiento normal, ser segura y completa. Debe preservar la masa magra, no provocar un descenso de peso superior al 0,1% de peso semanal, dar saciedad y no afectar al niño emocionalmente. El niño obeso tiene con frecuencia una autoestima muy baja, poca tolerancia a la frustración, tendencia al aislamiento y un mayor riesgo de depresión, por lo que muchas veces es necesario el apoyo psicológico del niño y su familia durante el tratamiento de la obesidad.

Objetivos del plan de alimentación

- Lograr la adecuación calórica para alcanzar un peso adecuado para la talla, al mismo tiempo que se mantiene un crecimiento y desarrollo normal para la edad del paciente.
- Mejorar la calidad de la alimentación para obtener saciedad, lograr la adherencia al tratamiento y prevenir futuras complicaciones.
- Reeducación alimentaria, buscando cambio de hábitos y modificación de conductas del niño y su familia.
- Asegurar que estas modificaciones nutricionales se den en un contexto de otros aspectos de vida saludable, actividad física apropiada, vida en familia, evitar adicciones (tabaco, alcohol, drogas de abuso).

Requerimientos

Valor calórico total (VCT): Será el determinado para el peso adecuado según la talla y edad del niño, respecto de las recomendaciones dadas por la FAO/OMS.

Hidratos de carbono: 50%-55% del VCT.

Proteínas: 15%-20% del VCT.

Lípidos: 30% del VCT con una distribución de 10% de grasas saturadas, 10% de grasas monoinsaturadas y 10% poliinsaturadas; si existe hipercolesterolemia, además restringir a un máximo de 300 mg/día de colesterol.

Características del plan de alimentación

Físicas: Consistencia habitual, que exija masticación y proporcione saciedad; temperatura habitual, preferentemente calientes; rica en residuos, mediante la incorporación de fibra a la dieta; volumen fraccionado en raciones frecuentes (mínimo 4 por día); densidad calórica baja, tratando de alcanzar un valor menor o igual a 0,7 aumentando el consumo de frutas y verduras.

Químicas: Sabores y aromas diversificados, para mejorar la aceptación; normo a hiperpurínico, para aumentar la saciedad y palatabilidad; inicialmente será normosódico, ya que la hipertensión, si existe, responde favorablemente a la pérdida de peso, incluso moderada. Preferir aquellos de índice glicémico bajo.

Selección de los alimentos: Se debe realizar educación alimentaria adaptada a la edad del paciente y a las características educacionales y sociales de su entorno familiar.

Recomendaciones generales

Fraccionar la dieta en varias comidas (2 colaciones de no más de 100 a 150 cal); no comer entre comidas (“picoteos”); preparar platos en la cocina y no disponer la fuente en la mesa; la alimentación debe efectuarse en un ambiente sin distractores (televisor); masticar despacio, saboreando la comida; sentado a la mesa, no de pie o realizando otra actividad; disminuir el consumo de azúcares simples y grasas; promover comidas de gran volumen y escaso contenido calórico (ensaladas); recortar la grasa visible de las carnes; aumentar el consumo de fibra; en lo posible, que la dieta sea cumplida por todos los miembros de la familia, sobre todo si también son obesos. Si en alguna oportunidad se transgrede la dieta, no utilizar esto como excusa para abandonarla y recompensar la pérdida de peso con algo que no sea comida (paseos, ir al cine, andar en bicicleta).

Durante el monitoreo nutricional se evaluarán las expectativas del niño y su familia con respecto al peso. Del análisis de cada situación particular (edad del niño, grado de obesidad, presencia de comorbilidades o factores de riesgo, antecedentes familiares) puede considerarse un resultado positivo o satisfactorio del tratamiento dietoterapéutico cuando el niño mantiene el peso, si no hay presencia de comorbilidades, y como éxito una baja de al menos entre 5% a 10% del peso si las hay. Es importante no desalentar al niño y su familia para mantener su adhesión al tratamiento indicado.

BIBIOGRAFÍA

1. Steinberger J, Daniels SR, Eckel RH, et al. Progress and challenges in metabolic syndrome in children and adolescents: a scientific statement from the AHA: Atherosclerosis, Hypertension, and Obesity in the Young Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Cardiovascular Nursing; and Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism. *Circulation* 2009; 119: 628-47.
2. Guijarro de Armas M, Monereo Megías S, et al. Prevalence of metabolic syndrome in a population of obese children and adolescents. *Endocrinol Nutr* 2012; 59(3): 155-9.

Nutrición enteral

M^a Jesús Rebollo G.

La nutrición enteral (NE) constituye una técnica de soporte nutricional a través de la cual se administran nutrientes al tubo digestivo a través de una sonda. Requiere de funcionalidad total o parcial del tracto gastrointestinal.

Su manejo requiere de la participación de un equipo multidisciplinario compuesto por médico, nutricionista, enfermera, fonoaudióloga y terapeuta ocupacional debiendo establecerse objetivos nutricionales a corto y largo plazo y realizar continua evaluación de la tolerancia y eficacia de la intervención nutricional. La NE puede ser un complemento a la vía oral, darse en forma exclusiva o asociada a nutrición parenteral.

En pacientes con ingesta oral insuficiente o no disponible debe ser la técnica de elección ya que al ser más fisiológica mantiene la integridad de la mucosa gastrointestinal, la capacidad abortiva y la función inmune, es menos costosa y presenta menos riesgo de complicaciones que la alimentación parenteral.

Indicaciones

Debe ser indicada en pacientes desnutridos o en riesgo de desnutrición cuyas necesidades nutricionales no sean cubiertas por la vía oral. Pacientes que reciben 80% o menos de sus requerimientos nutricionales en forma prolongada y aquellos que demoran largo tiempo en alimentarse (sobre 4 horas diarias). A continuación se presentan las principales indicaciones:

- Inadecuada ingesta oral: Anorexia nerviosa, anorexia asociada a enfermedad aguda o crónica, anorexia asociada a efecto de medicamentos, aversión a los alimentos.
- Alteraciones de la deglución: Enfermedades neurológicas, enfermedades neuromusculares, enfermedades genéticas, prematuridad.
- Alteraciones anatómicas o funcionales del tracto gastrointestinal: Malformaciones congénitas (atresias, fistulas, malformaciones orofaciales), síndrome de intestino corto, síndrome de pseudoobstrucción intestinal, enfermedad inflamatoria intestinal, pancreatitis.
- Necesidades nutricionales aumentadas: Cardiopatías congénitas, fibrosis quística, enfermedad renal, displasia broncopulmonar, VIH, cáncer.
- Paciente crítico hipermetabólico: Sepsis, quemados, politraumatizado.
- Causas metabólicas: Intolerancia al ayuno, glucogenosis, enfermedades metabólicas.

Contraindicaciones

Inestabilidad hemodinámica grave.

Condiciones que inhabiliten completamente el uso del tubo digestivo: Obstrucción intestinal, perforación intestinal, Íleo paralítico, hemorragia digestiva aguda grave.

Vías de administración

La vía de administración de la NE va a depender del tiempo que se va a necesitar, la enfermedad de base, integridad anatómica y funcional del tracto gastrointestinal y si existe riesgo de aspiración. La familia y el niño, dependiendo de su edad, deben ser informados y estar involucrados en la decisión.

- a) Vía nasogástrica: Es la vía de elección por ser más fisiológica, acepta grandes volúmenes, considera los procesos digestivos, hormonales y bactericidas del estómago, es fácil de instalar y permite el uso de fórmulas de mayor osmolaridad. Contraindicada cuando existe retardo del vaciamiento gástrico, reflujo gastroesofágico severo y riesgo de aspiración. Para verificar la posición del tubo
-

- la radiografía constituye el *gold standard*, se acepta la medición de pH del aspirado gástrico que debe estar bajo 5, siempre que no se estén usando medicamentos que inhiban la secreción ácida.
- b) Vía nasoyeyunal: Indicada cuando existe contraindicación al uso de la vía gástrica. Se debe ubicar en la segunda a tercera porción del duodeno o el yeyuno. Su ubicación debe ser confirmada radiológicamente. Requiere ser administrada en infusión continua y uso de bomba de infusión.

Cuando la nutrición enteral se estima que va a ser requerida por un periodo superior a 3 meses debe considerarse un acceso más permanente ya sea gastrostomía o yeyunostomía.

Tipo de sonda

La elección de la sonda debe considerar el material biocompatible, longitud adecuada al lugar de perfusión. Los tubos de silicona y poliuretano son flexibles, biocompatibles y se alteran menos con las secreciones digestivas. El tamaño del tubo va a depender de la edad del paciente, el tipo de fórmula a administrar y el método de perfusión a usar. Se expresa en unidades French (Fr), siendo 1Fr = 0,33 mm, utilizándose en general entre 5 y 12 Fr. Las sondas nasocentrales deben ser reemplazadas cada 4-6 semanas. El tamaño de los tubos de gastrostomía varía entre 14-22 Fr.

Modalidad de infusión

La alimentación enteral puede darse en bolos, como alimentación continua o una combinación de ambas. La administración en bolo imita a la alimentación normal siendo más fisiológica, manteniendo periodos de hambre y saciedad y permitiendo mayor movilidad del paciente, debe ser administrada en 15-20 minutos o más dependiendo del paciente.

La alimentación continua está indicada en pacientes que no toleran grandes volúmenes, cuando existe retardo de vaciamiento gástrico, reflujo gastroesofágico severo, síndrome de *dumping* o malabsorción y cuando la vía de administración es transpilórica; genera poco residuo gástrico y mejor balance energético. Requiere bomba de infusión.

Las fórmulas que deben ser preparadas o trasvasiadas en un sistema abierto no deben permanecer más de 4 horas en su set de administración por riesgo de contaminación; las fórmulas líquidas que se administran a través de un sistema cerrado (listas para usar) pueden ser administradas en un periodo de 24 horas.

Tipo de fórmula

Va a depender de la edad del paciente, requerimientos, patología de base y estado funcional del tracto gastrointestinal.

Las fórmulas se clasifican de acuerdo al modo de presentación de las proteínas: a) poliméricas cuando la proteína está intacta, b) oligoméricas o extensamente hidrolizadas formada por péptidos de 2-6 aminoácidos y c) monomérica solo aminoácidos, teniendo ésta una mayor osmolaridad; tanto las oligoméricas como las monoméricas tienen hidratos de carbono como polímeros de glucosa y parte de las grasas como triglicéridos de cadena media (MCT); ambas están indicadas en pacientes con severa malabsorción de nutrientes y cuando existe alergia a la proteína de leche de vaca. Existen además fórmulas específicas que han sido diseñadas para determinadas patologías.

Complicaciones prevención y manejo

1. Mecánicas

- Lesiones por presión: Nasales, faríngeas o esofágicas. Se debe cambiar diariamente el punto de apoyo a nivel nasal, instilar suero fisiológico en los orificios nasales 2-3 veces por día, movilizar la sonda diariamente en sentido longitudinal con movimientos de rotación para evitar adherencias, cambiar de orificio nasal al aparecer rinorrea.
- Obstrucción de la sonda: Elección del grosor de la sonda de acuerdo al tipo de alimentación a usar. Administrar 10-60 ml de agua (dependiendo de la edad del niño)

después de cada alimentación. Al usar medicamentos preferir preparaciones en solución e infundir agua después de su administración. En caso de obstrucción intentar uso de bebidas bicarbonatadas o preparados de enzimas pancreáticas.

2. Aspiración a vía aérea: Elevar la cabecera de la cama entre 30° y 45°, 30 min a 1 hora tras alimentar. Con factores de riesgo uso enteral continua y vía transpilórica.
3. Complicaciones relacionadas con el estoma: Revisión diaria, limpiar diariamente con agua y jabón y/o antiséptico la piel circundante, mantener la zona seca; si se detectan lesiones aplicar tratamiento en forma precoz.
4. Complicaciones gastrointestinales
 - Náuseas y vómitos: Verificar la posición del tubo, disminuir el ritmo de infusión y/o enteral continua, evaluar uso de procinéticos.
 - Residuo gástrico elevado: La medición de rutina del residuo gástrico constituye actualmente un tema de debate respecto a su significado y que tiene como resultado una disminución en la administración de los aportes estimados y mayor riesgo de obstrucción de la sonda. Se recomienda medirlo al inicio de la NE, cuando existe riesgo de broncoaspiración, en pacientes críticos y cuando existen signos de intolerancia a la alimentación. No hay cifras claras en pediatría de lo que constituye un residuo gástrico elevado ya que va a depender de la edad del niño, el tipo de fórmula, su modalidad de administración y el vaciamiento gástrico. En pacientes con alimentación enteral continua considerar si el residuo medido es mayor al infundido en 1 hora y en infusión por bolo si al momento previo a la administración el residuo es mayor al 50% del volumen infundido previamente. El residuo debe ser reinfundido al paciente ya que constituye una importante fuente de pérdida de calorías.
 - Diarrea: Considerar velocidad de infusión, intolerancia a la fórmula (hidratos de carbono, osmolaridad), medicamentos en uso (antibióticos u otros fármacos), infección intercurrente, contaminación de la fórmula, patología de base. En pacientes con ostomía si no se dispone de volumen de referencia de pérdidas debe considerarse como objetivo <40 ml/kg/d.
 - Constipación: Evaluar aporte de agua y fibra.
5. Complicaciones metabólicas

Poco frecuentes si existe un protocolo de seguimiento que considere medición seriada de electrolitos, gases, glicemia, nitrógeno ureico, creatinina, albúmina, calcio, fósforo, magnesio, zinc y hemograma cuya frecuencia dependerá de la condición clínica y patología de base del paciente. Especial consideración debe tenerse en pacientes severamente desnutridos en los cuales la repleción nutricional debe ser lenta y con estricto control del fósforo, potasio y magnesio ya que pueden presentar síndrome de realimentación.
6. Trastorno de la alimentación

Pérdida de las habilidades para alimentarse, aversiones y problemas evolutivos de la conducta alimentaria pueden verse en lactantes alimentados por sonda por periodos prolongados, siempre que sea posible debe indicarse volúmenes pequeños vía oral y manejo en conjunto con fonaudiólogo o terapeuta para mantener estímulos que mantengan los procesos relacionados con la succión-deglución.

BIBLIOGRAFIA

1. A.S.P.E.N. Pediatric Nutrition Support 2010.
2. Consensus on Paediatric Enteral Nutrition Access: a document approved by SENPE/ SEGHP/ ANECIPN. *Nutr Hosp* 2011; 26 (1): 1-15.
3. Bankhead R, Boullala J, et al. Enteral nutrition practice recommendations. *J Parenter Enteral Nutr* 2009; 33(2): 112-67.
4. Angel Gil. *Nutrición Enteral. Tratado de Nutrición. 2ª Edición.* Editorial Médica Panamericana S.A 2010.

Nutrición parenteral

Francisco Moraga M., R. María Antilef H.

En 1944, Helfrick y Abelson fueron los primeros en informar la posibilidad de alimentación endovenosa en un lactante con una enfermedad de Hirschprung; sólo a fines de 1960, Düdrick y Wilmore obtienen crecimiento y desarrollo con esta técnica. Desde 1973, con el uso de catéteres de silicona, se logra alimentación parenteral crónica. Sin embargo persisten hoy varios aspectos no totalmente aclarados y en permanente revisión.

Definición

Es un procedimiento mediante el cual se aporta, vía venosa, los macronutrientes (aminoácidos, glucosa y lípidos), micronutrientes minerales (Na, K, Ca, P, Mg), vitaminas liposolubles e hidrosolubles y oligoelementos (Fe, Cu, Zn, Cr, Mn) en cantidad y proporción tales que, junto con cubrir los requerimientos permitan revertir el balance nitrogenado negativo del ayuno y estrés y eventualmente lograr ganancia ponderal dependiendo del grado de catabolismo de la condición de base y del tiempo proyectado de su uso, en pacientes que no pueden usar su tubo digestivo, o como complemento de la alimentación oral o enteral.

- Nutrición parenteral total (NPT) es aquella usada como fuente nutritiva exclusiva para el paciente.
- Nutrición parenteral parcial, usada como complemento de la vía enteral.
- Nutrición parenteral modular, usa sólo algunos componentes de la NP como complemento del aporte oral o enteral.
- NP periférica (NPP) se administra vía venosa periférica por punción simple con aguja, mariposa, bránulas o catéteres.
- NP central (NPC) se administra vía venosa central por catéteres de instalación quirúrgica con exteriorización por contrabertura o instalados por punción percutánea.

La NPP se usa para aporte parcial o total por periodos de hasta 14 días en pacientes que no pueden ingerir o absorber vía enteral, o cuando la vía central no es accesible. Periodos de tiempo mayores requieren de un acceso central.

Indicaciones

En general, está indicada para prevenir o corregir los efectos adversos de la malnutrición en niños que no son capaces de obtener aportes suficientes por vía oral o enteral por un periodo superior a 5 días o antes en condiciones de desnutrición:

1. Pérdida de peso >10% del peso previo con vía digestiva no funcionante o insuficiente.
2. Más de 5 días de ayuno, o más de 3 días si hay desnutrición previa.
3. Aumento de requerimientos nutricionales por enfermedad o pérdidas excesivas que no pueden aportarse totalmente por vía enteral.

Esta tarea debe estar encargada a un equipo multidisciplinario que integra idealmente a pediatra especialista en nutrición, nutricionista, equipo de enfermería y químico farmacéutico, y contar con mecanismos de control que garantice la calidad de la NP y que permita detectar los errores y analizar sus causas para aplicar las soluciones más idóneas.

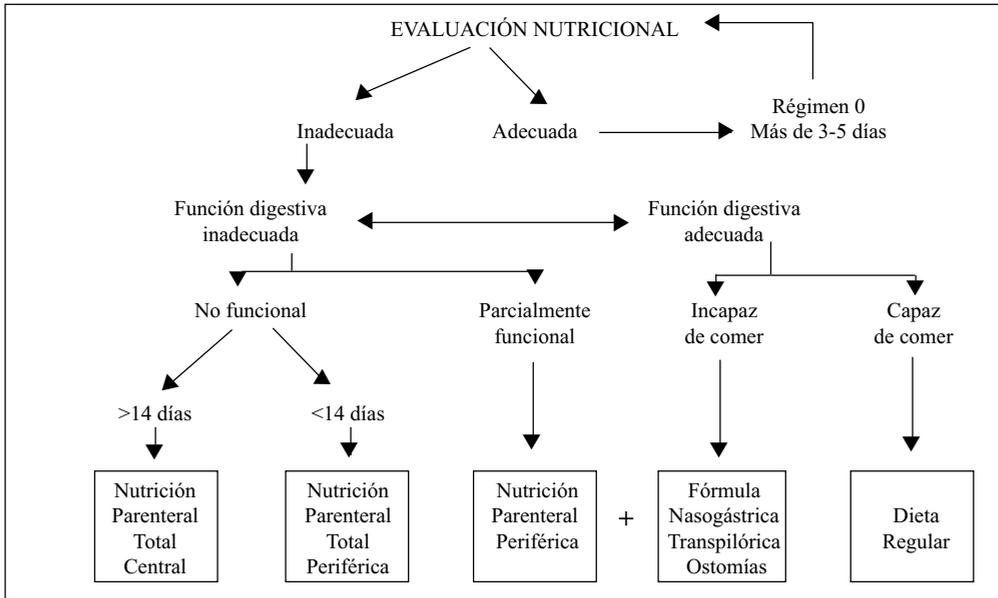


Figura 1. Criterios de selección del tipo y vía de apoyo nutricional

Contraindicaciones

1. Inestabilidad hemodinámica grave (posoperatorio inmediato).
2. Defectos congénitos (comúnmente genéticos) incompatibles con la vida: Trisomía 13 y 18, pentalogía de Cantrell.
3. Cáncer en etapa terminal.
4. Condiciones clínicas con expectativas y calidad de vida muy disminuidas: Consulta a Comité de Ética.

Formulación

Una vez determinada la vía a usar, el volumen total de líquidos a aportar y si éste será aportado total o parcialmente para la NP, descontando el volumen destinado a antibióticos u otros aportes, se procederá a prescribir según ciertas premisas:

- Hidratos de carbono (H de C). D-Glucosa es la base de la formulación. La tolerancia en cantidad y progresión del aporte es variable, especialmente en prematuros y enfermos graves. Iniciar con velocidades de infusión entre 5-8 mg/kg/min midiendo glucosuria y glicemia hasta estabilizar el aporte.

Por vía periférica usar concentraciones hasta 12,5% para no exceder 900 mOs/l de solución. Si se requiere restricción de volumen se puede usar soluciones hasta al 30%, por vía central. Evitar exceso de aporte calórico en H de C que podría contribuir a esteatosis y mayor producción de CO₂: 30%-50% de las calorías y no más de 12-14 mg/kg/min.

1 gramo de glucosa = 3,4 cal = 50 mOsm/°l.

- Aminoácidos. Para asegurar crecimiento aportar hasta 2,5-3 g/kg/día en lactantes y 1,5-2 g/kg/día en niños mayores. El estrés aumenta requerimientos. Iniciar con 0,5-1 g/kg/día y aumentar 0,5 g/kg/día según tolerancia. Altas concentraciones pueden condicionar azotemia e hiperamonemia (prematuros y patología renal o hepática). La utilización más eficiente se obtiene con relaciones calorías no proteicas/g de nitrógeno entre 150-250:1, pero puede llegar a 100-150:1 en condiciones de estrés importante.
- 1 gramo de aminoácidos = 5,0 cal = ± 90 mOs/°l.

- **Lípidos.** Aporta calorías y ácidos grasos esenciales (linoleico y araquidónico) los que se aseguran con 0,5-1 g/kg/día de lípido endovenoso. Iniciar infusión con 0,5 g/kg/día y aumentar gradualmente hasta 1,5 a 2 g/kg/día idealmente de mezclas que contengan 50% de MCT y 50% de cadena larga lo que favorece depuración y betaoxidación. No exceder 60% de calorías totales o 3 g/kg/día ni velocidades superiores a 0,125 g/kg/h (depuración en prematuro <32 semanas y <1.500 gr = 0,16 g/kg/h; >33 semanas ± 0,3 g/kg/h.) En presencia de colestasia, se recomienda usar los SMOF (soya, MCT, oliva, pescado), que podrían tener además un rol preventivo. Precaución en lactante con hiperbilirrubinemia >8-10 mg/dl (con albúmina entre 2,5-3 g/dl por riesgo de kernicterus, restringir a 0,5-1 g/kg/día); alergia al huevo (fosfolípido del huevo actúa como emulsionante); hiperlipidemias familiares; síndrome nefrótico (pérdida de lipoproteínlipasa, LPL, enzima del endotelio capilar que metaboliza ácidos grasos libres y glicerol); trombocitopenia <100.000/mm³.
1 g de lípido ev = 11 cal. 1 ml de lípido 10% = 1.1 cal.
- **Vitaminas y minerales.** Las vitaminas son micronutrientes esenciales cuyos requerimientos y formulaciones se ven en tablas anexas. La fototerapia oxida las vitaminas hidrosolubles debiendo aumentarse los aportes; por este motivo la bolsa de alimentación y el recorrido deben protegerse de la luz salvo uso de bolsas trilaminares (EVA), y del calor excesivo.
- **Na y K** se aportan de acuerdo a requerimientos habituales; la NP no es una vía de corrección de trastornos hidroelectrolíticos o ácido-base. El bicarbonato no es compatible en la mezcla, pudiendo reemplazarse por acetato (1 mEq de acetato = 1 mEq de bicarbonato).
- **Ca y P** pueden mezclarse en la misma solución hasta una suma máxima de 45 mEq/l (ver guía de conversión) y relación 1,1-1,3/1. Gluconato de Ca al 10% = 9 mg/ml o 0,47 mEq/ml de Ca elemental; 1 mEq = 20 mg de Ca elemental = 0,5 mM. Cada ml de fosfato de potasio da 4,4 mEq de K y 6 mEq de PO₄ (equivalentes a 94 mg o 3 mM de P; 1 mEq = 15,5 mg = 0,5 m=M). Mg: 1 mEq = 12 mg = 0,5 mM.
- **Elementos traza.** Cuando la NP es complementaria o se proyecta a menos de 2 semanas, sólo se requiere aportar Zn. Si se prolonga más de 4 semanas debe añadirse Se, Cu (con precaución en colestasia), Mn, I, Cr, y ocasionalmente Fe endovenoso.
- **Otros.** Heparina 0,5-1 U/ml de fórmula; estimula LPL y previene obstrucción del catéter. Fármacos compatibles con la NP: Cimetidina, ranitidina, insulina, metoclopramida, ciclofosfamida, dopamina, metilprednisolona, etc. Algunos antibióticos están en revisión, así como el añadir glutamina, arginina, nucleótidos y carnitina.

Tabla 1. Fórmulas para calcular osmolaridad de la solución

1	Osm (mOsm/L) = (N ₂ x 0.8) + (glucosa x 1.235) + (Na ⁺ x 2.25) + (P ⁻ x 5.43) – 50. Los valores de los componentes están en mM/L.
2	Osm (mOsm/L) = (aminoácidos x 8) + (glucosa x 7) + (Na ⁺ x 2) + (P ⁻ x 0.2) – 50. Usando g/L para glucosa y aminoácidos, mg/L para fósforo, y mEq/L para Na ⁺ .

Tabla 2. Para la conversión de unidades entre componentes de la NP

	mM/uM a mg/ug multiplique x	de uM a mEq multiplique x	Requerimientos mEq/mg x kg x día	Aportar ¹ ml/kg/día
Na	23	1	3-5	1,7-3
K	39	1	3-5	2,3-3,8
Cl	35,5	1	según elg	
Ca	40	2	0,4-0,8 / 50-100	0,5-1
P	31		0,43-0,73 / 30-50	0,1-0,3
Mg	24	2	0,53-0,88 / 30-50	0,1-0,2

¹Usando NaCl y KCl 10%, gluconato de calcio 10%, fosfato monopotásico 15% y Sulfato de Mg 25%

Nutrición parenteral domiciliaria (NPD)

La NPD se ha desarrollado en el contexto de los programas de hospitalización domiciliaria (HD) en niños dependientes de tecnología debido al aumento de la población de prematuros con sobrevivida, al elevado costo de tratamiento y de cama hospitalaria en centros altamente tecnificados, la posibilidad de evitar complicaciones propias del hospital, la mejoría de la

Tabla 3. Requerimientos de electrolitos, vitaminas y micronutrientes en NP

Electrolito	RN Prematuro o bajo peso (unidad/kg)	Lactantes a escolares (unidad/kg)	Adolescentes
Sodio	2 - 5 mEq	2 - 6 mEq	2 - 3 mEq/kg
Cloro	1 - 5 mEq	2 - 5 mEq	2 - 3 mEq/kg
Potasio	1 - 4 mEq	2 - 3 mEq	2 - 3 mEq/kg
Calcio	3 - 4 mEq	1 - 2,5 mEq	10 - 20 mEq
Fósforo	1 - 2 mMol	0,5 - 1 mMol	10 - 40 mMol
Magnesio	0,3 - 0,5 mEq	0,3 - 0,5 mEq	10 - 30 mEq
Vitaminas	RN Prematuro o bajo peso (unidad/kg)	Lactantes a escolares	Adolescentes (unidad/día)
A	222/233 UI (300 - 750 mcg)	2.300 UI/día (300 - 750 mcg)	2.300 UI (450 - 1.500 mcg)
D	44 - 66 UI (5 - 12,5 mcg)	400 UI/día (2,5 - 25 mcg)	200 UI (5 - 62,5 mcg)
E	0,5 - 0,66 UI (3 - 15 mg)	5 - 7 UI/día (3 - 10 mg)	8 - 10 UI (10 - 15 mg)
K	15 - 20 mcg	0,2 - 0,5 mg/día	0,5 - 1 mg
C	35 mg	45 mg/día	50 - 60 mg
Tiamina	0,05 mg	0,7 - 1,2 mg/día	1,4 mg
Riboflavina	0,07 mg	0,8 - 1,4 mg/kg/día	1,3 - 1,7 mg
Niacina	0,8 - 0,9 mg	9 - 16 mg/día	14 - 18 mg
Piridoxina	0,04 - 0,05 mg	0,6 - 1,2 mg/día	1,8 - 2 mg
Folato	6 - 8 mcg	100 - 300 mcg/día	400 mcg
B12	0,03 - 0,04 mcg/	1 - 2 mcg/día	5 mcg
Pantotenato	2 - 3 mcg/	5 mcg/día	5 mcg
Biotina	20 mcg	20 mcg/día	60 mcg
Micronutriente	RN Prematuro o bajo peso (unidad/kg)	Lactantes a escolares (unidad/kg)	Adolescentes
Cobre	30-60 mcg/kg/día	20-40 mcg/kg/día	0,5-1 mg/día
Cromo	5 mcg/kg/día	0,1-2 mcg/kg/día	10-15 mcg/día
Cobalto	15 mcg/kg/día	0,1-10 mcg/kg/día	0,1-10 mcg/kg/día
Fluor	30-100 mcg/kg/día	100 mcg/kg/día	100 mcg/kg/día
Hierro	1-1,5 mg/kg/día	100-200 mcg/kg/día	100 mcg/kg/día
Manganeso	2-10 mcg/kg/día	2-40 mcg/kg/día	0,15-0,8 mcg/día
Molibdeno	2-30 mcg/kg/día	10 mcg/kg/día	10 mcg/kg/día
Selenio	3 mcg/kg/día	2-10 mcg/kg/día	10-20 mcg/día
Zinc	300-600 mcg/kg/día	100 mcg/kg/día	2-4 mg/día

*Nota: Los límites superiores de los rangos son para condiciones clínicas que se presentan con aumento de las pérdidas.

calidad de la vivienda y la mejor comprensión de los derechos del niño. En este contexto, permite tratar en su domicilio a un grupo seleccionado de niños, poniendo a su disposición una infraestructura sin la cual el menor permanecería hospitalizado, extendiendo el hospital al domicilio del paciente, en el ámbito del soporte nutricional, que requiere la participación familiar, implica valorar las necesidades sociales-culturales de la familia y cuyos objetivos han de ser concretos y cuantificables, para poder objetivar los resultados conseguidos.

Objetivo general: Reducir el periodo de hospitalización (días-cama) de niños que requieran nutrición parenteral, de modo de mejorar su calidad de atención. Como objetivos específicos se incluyen reducir las complicaciones asociadas a uso prolongado de catéter venoso central, mejorar la gestión clínica del uso de cama en niños con necesidades especiales de atención, favorecer la reinserción familiar, social y escolar del niño afectado, mejorar la percepción del usuario externo y constituir un polo de desarrollo como centro de derivación nacional de niños con insuficiencia intestinal que requieran alimentación parenteral prolongada.

Metódica de trabajo

El equipo está conformado por pediatra nutriólogo, enfermera a cargo del programa de capacitación familiar, enfermera clínica, nutricionista y servicio social. La guía para padres con sistema de autoinstrucción dirigida y supervisión de los conocimientos y entrenamiento familiar, es la base de la preparación. La sistemática de trabajo consiste en la aplicación supervisada de los contenidos expuestos en una tabla de chequeo adjunta en el material del DVD. Permanentemente existe comunicación telefónica con la familia. La educación, instrucción y supervisión está a cargo del equipo de enfermería, mediante charlas y supervisión de un manual y protocolo de seguimiento. Las condiciones sociales son evaluadas por servicio social y se efectúan visitas a domicilio para supervisar condiciones de almacenamiento de la NP. El seguimiento ambulatorio se hace en Policlínico de Nutrición, lo que incluye el control de laboratorio, en tanto que las curaciones de catéter se efectúan por enfermera de Policlínico de Oncología. El seguimiento clínico y de laboratorio, así como la formulación de la mezcla de alimentación parenteral es de responsabilidad médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wong T. Parenteral trace elements in children: clinical aspects and dosage recommendations. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care* 2012; 15(6): 649-56.
2. Koletzko B, et al. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41 Suppl 2: S1-87.
3. Youssef N, Mezoff A, Carter B, Cole C. Medical update and potential advances in the treatment of pediatric intestinal failure. *Curr Gastroenterol Rep* 2012; 14(3): 243-52.

Nutrición en el niño hospitalizado

Carlos Castillo D., Ximena Díaz SM.

EQUIPO DE ASISTENCIA NUTRICIONAL

El apoyo metabólico y nutricional constituye uno de los más poderosos y fascinantes instrumentos terapéuticos de la medicina moderna, convirtiendo a la nutrición clínica en un verdadero eje de trabajo interdisciplinario, en donde la terapia nutricional actual significa más que una simple oferta de energía y proteínas para intervenir, modular y también modificar funcionalmente el estado inflamatorio e inmunológico de los pacientes.

Para ser bien aplicada y lograr sus objetivos la terapia nutricional necesita de un equipo interdisciplinario que actúe en conjunto y siga protocolos y directrices bien establecidas. Este grupo debe estar constituido por pediatra nutriólogo, nutricionista, enfermera(o) y químico-farmacéutico expertos en esta área. Al existir un equipo de asistencia nutricional en un centro hospitalario, se identifican pacientes que requieren apoyo nutricional, reduciendo las complicaciones asociadas a la nutrición enteral y parenteral, brindando un soporte nutricional lo más costo-efectivo posible. Las funciones asignadas a este equipo deben incluir:

- Respuestas a las interconsultas sobre asistencia nutricional, lo que incluye evaluación del estado nutricional y metabólico del paciente, recomendaciones de apoyo nutricional y metabólico específicos e indicación de vía para nutrición parenteral y/o enteral, de acuerdo a la situación requerida.
- Supervisión del apoyo enteral por sonda.
- Manejo de las indicaciones ambulatorias del apoyo nutricional.
- Servir como órgano de consulta para las autoridades hospitalarias en los aspectos relativos al apoyo nutricional pediátrico.
- Registro estadístico de las actividades e interconsultas realizadas en el mes.

Funciones específicas de los miembros del equipo de asistencia nutricional

- Médico: Responsable de las decisiones relativas al diagnóstico y plan terapéutico, de prescribir el régimen de apoyo, dirigir el seguimiento y monitoreo del paciente y de suspender o modificar el tratamiento de acuerdo con las necesidades requeridas por el niño.
 - Nutricionista: Responsable de determinar las necesidades individuales del paciente, realizar valoración nutricional, interpretar la anamnesis dietética, recomendar y ejecutar las prescripciones dietéticas. Realiza además, evaluación de la efectividad del soporte nutricional, sugiere y planifica la fórmula más adecuada en alimentación enteral y es responsable de entregar el plan de nutrición al alta del paciente.
 - Enfermera: Responsable del manejo continuo y permanente del paciente, en los aspectos físicos, materiales así como también en lo emocional y psicológico. Deberá mantener en permanente disponibilidad los equipos, materiales de curación, bombas de infusión y sustratos para la alimentación parenteral. Además, lleva el registro meticuloso y preciso del balance de líquidos, control de las tasas de infusión, determinación del peso corporal, toma de exámenes, realiza curaciones y cambio de soluciones y supervisa los cuidados de enfermería. Educa y adiestra al personal técnico paramédico que maneja el soporte nutricional.
 - Químico farmacéutico: Es responsable de preparar las soluciones de alimentación parenteral y proveer en forma oportuna de éstas al paciente. Tiene a su cargo los componentes y aditivos necesarios para las mezclas que se utilizan en la alimentación parenteral. Debe estar familiarizado
-

con los aspectos bioquímicos y farmacológicos de las soluciones, que incluyen aminoácidos, lípidos, sustratos calóricos, preparaciones vitamínicas, de elementos trazas, minerales y electrolitos. Además debe velar por ofrecer las mejores condiciones de calidad, seguridad y economía.

El control y supervisión del equipo de asistencia nutricional ayudan a cumplir el objetivo de centralizar el soporte nutricional especializado para ofrecer una terapia óptima, reduciendo la morbimortalidad en pacientes que no pueden nutrirse adecuadamente por vía oral, con una intervención oportuna, eficiente y con un manejo adecuado del recurso financiero.

Evaluación nutricional intrahospitalaria

La disponibilidad de administrar nutrientes por vía enteral y parenteral exige que en todo paciente hospitalizado se efectúe una evaluación nutricional que identifique aquellos de alto riesgo de presentar complicaciones y se les ofrezca un apoyo nutricional adecuado y oportuno ya que el déficit nutricional se asocia con mayor frecuencia de complicaciones tanto infecciosas (sepsis, bronconeumonía, absceso intraabdominal, infección de la herida operatoria), como no infecciosas (mayor número de días de ventilación mecánica y requerimientos de oxígeno, dehiscencia de sutura, rotura de anastomosis y fistulas), y a mayor gravedad del compromiso del estado nutricional mayor riesgo de presentar complicaciones graves y morir si no se manejan adecuadamente los déficits nutricionales.

Objetivos de la evaluación nutricional

1. Servir de indicador pronóstico, al identificar aquellos pacientes de alto riesgo de complicarse;
2. Ayudar a prescribir el apoyo nutricional más adecuado en cuanto a composición y cantidad de nutrientes a aportar y vía a utilizar;
3. Permitir valorar objetivamente el apoyo nutricional entregado, con el fin de modificarlo si es necesario.

Evaluación nutricional

1. Anamnesis que debe consignar datos de enfermedad de base, peso, talla y circunferencia craneana de nacimiento; curva de crecimiento; historia alimentaria y datos de ingesta desde que se inicia la enfermedad. Durante la hospitalización se debe medir la ingesta real de energía y proteínas.
2. Examen físico: Fundamental en la pesquisa de trastornos de la hidratación y presencia de edema, además de alteraciones de la piel, mucosas y fanéreos sugerentes de deficiencias específicas.
Antropometría: Peso diario, útil como parámetro nutricional una vez que el paciente está adecuadamente hidratado. Talla semanal en lactantes, los escolares se medirán una sola vez; otros parámetros antropométricos se realizarán dependiendo del paciente.
3. Laboratorio: Albuminemia: Será evaluada en todos los pacientes que se prevea una hospitalización de 5 o más días; Prealbúmina plasmática, balance nitrogenado y otros exámenes específicos, se efectuarán excepcionalmente y serán solicitados por el equipo de nutrición (ver capítulo de evaluación del paciente crítico).

Criterios de riesgo nutricional

- A. Se considera paciente de riesgo nutricional y por lo tanto debe ser evaluado por el equipo de nutrición, quien presente alguno de los siguientes hechos:
 1. Historia de ingesta menor del 50% de lo habitual, la semana previa a la hospitalización o 5 días durante la hospitalización;
 2. Pérdida de peso >5% de su peso habitual, durante el mes previo o durante la hospitalización;
 3. Relación P/T <90% o >120% del estándar OMS o NCHS según edad;
 4. Relación T/E <Pc 5;

FÓRMULAS LÁCTEAS DE USO HABITUAL EN EL SERVICIO DE PEDIATRÍA

Fórmula	Energía (Kcal)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% ⁽¹⁾	G% ⁽²⁾	CHO% ⁽³⁾	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
F. Prematuro (F Pre) Fórmula modificada para prematuros 16,5% ⁽¹⁾	81	2,4	4	9,2	11%	44%	45%	186	29,7	87,45	80,85	52,8
Indicación: Prematuro y lactantes de bajo peso de nacimiento												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% ⁽¹⁾	G% ⁽²⁾	CHO% ⁽³⁾	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula N° 1 (F1) Fórmula modificada de inicio 13% ⁽²⁾	67,5	1,2	3,6	7,5	7%	48%	45%	326	15,6	59,8	41,6	20,8
Indicación: Menores de 6 meses												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% ⁽¹⁾	G% ⁽²⁾	CHO% ⁽³⁾	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula N° 2 (F2) Fórmula modificada de Continuación 15% ⁽³⁾	72	2,2	3,2	8,6	12%	40%	48%	181	31,5	102	85,2	54,9
Indicación: Mayores de 6 meses												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% ⁽¹⁾	G% ⁽²⁾	CHO% ⁽³⁾	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	Zn (mg)
Fórmula N° 3 (F3) Fórmula modificada de Continuación 15% ⁽³⁾ Cereal de avena 4% ⁽⁴⁾	87	2,6	3,4	11,4	12%	35%	53%	187	40,3	102	107,2	1,03
Indicación: Mayores de 6 meses con constipación y aumento de requerimientos												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% ⁽¹⁾	G% ⁽²⁾	CHO% ⁽³⁾	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula sin lactosa con proteína de leche de vaca 13% ⁽⁵⁾	65,4	1,6	3,3	7,4	10%	45%	45%	230	22,1	78	54,6	31,85
Indicación: Intolerancia demostrada a la lactosa												

Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% (g)	G% (g)	CHO% (g)	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula hipercalórica con lactosa con proteína de leche de vaca (FHC) Fórmula prematuro 20% ⁽¹⁾ Módulo proteico 0,2% ⁽⁶⁾	99	3,1	4,8	11,2	12%	44%	45%	174,6	36,04	106	101	65,6
Indicación: Pacientes con requerimientos calóricos elevados - Patologías respiratorias con retención de CO ₂												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% (g)	G% (g)	CHO% (g)	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula hipercalórica sin lactosa con proteína de leche de vaca (FHC s/L) Fórmula sin lactosa 20% ⁽⁵⁾ Módulo proteico 0,5% ⁽⁶⁾	101,3	2,34	5	11,7	9%	45%	46%	188	34,1	120	91,5	53
Indicación: Patologías respiratorias con retención de CO ₂ - Intolerancia a la lactosa + altos requerimientos calóricos												
Fórmula	Energía (Kcal.)	Proteínas (g)	Lípidos (g)	H. de C. (g)	P% (g)	G% (g)	CHO% (g)	Kcal/g.N	Na (mg)	K (mg)	Ca (mg)	P (mg)
Fórmula polimérica sin lactosa 20% ⁽⁷⁾	86	3,2	2,8	11,7	15%	30%	54%	143	72	134	56	46
Indicación: Mayores de 3 años con necesidades especiales												

Valores referidos a 100 ml. de fórmula reconstituida. Las fórmulas modificadas pueden variar dependiendo de la disponibilidad del Hospital.

- 1: Cálculo en base al producto Pre - NAN
- 2: Cálculo en base al producto NAN 1 PUJFA
- 3: Cálculo en base al producto Nidal 2
- 4: Cálculo en base al producto Nestum Avena Prebio
- 5: Cálculo en base al producto NAN sin lactosa, de acuerdo a necesidad se puede indicar la dilución al 10%, 16% y 20%
- 6: Cálculo en base al producto Proteinex
- 7: Cálculo en base al producto Ensure FOS, de acuerdo a necesidad se puede indicar la dilución al 16% y 20%.

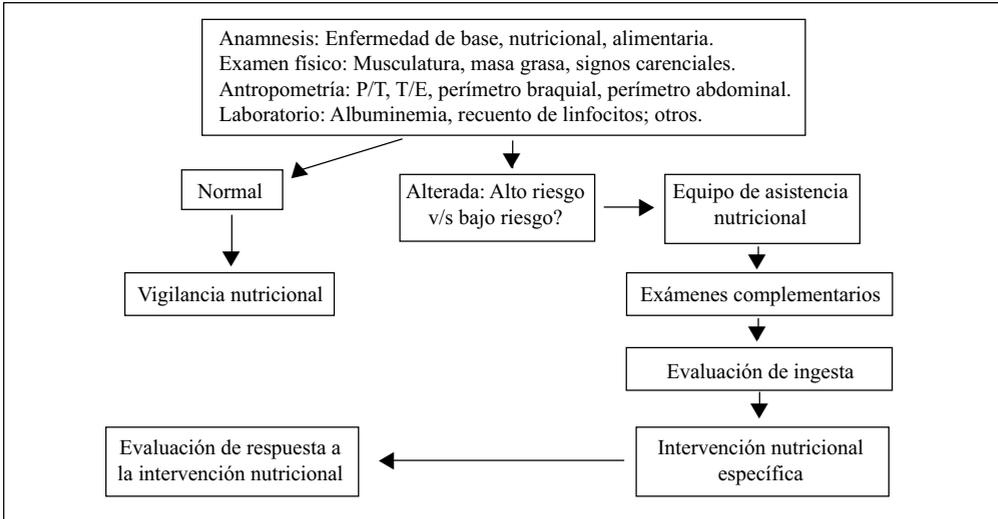


Figura 1. Algoritmo de vigilancia nutricional intrahospitalaria

5. Albuminemia $<3,5$ g/dl;
 6. Patología de base con compromiso nutricional y/o metabólico conocido (ej.: Fibrosis quística, síndrome de mala absorción, insuficiencia renal, cáncer, daño neurológico etc.).
- B. Se considerarán de alto riesgo y deben ser evaluados en forma urgente:
1. Ayuno de 5 o más días de evolución; 3 días si hay compromiso nutricional previo;
 2. Pérdida de peso $>10\%$ del peso habitual;
 3. Relación P/T $<80\%$ del estándar NCHS;
 4. Albuminemia <3 g/dl.

Tabla 1a. Cálculo del gasto energético estimado por fórmula FAO-OMS

Edad	Hombres	Mujeres
<3 años	$(60,9 \times P) - 54$	$(61,0 \times P) - 51$
3-10 años	$(22,7 \times P) + 495$	$(22,5 \times P) + 499$
10-18 años	$(17,5 \times P) + 651$	$(12,2 \times P) + 746$

(P) Peso expresado en kg, y resultados en kCal/día.

National Research Council. Recommend dietary allowances. 10th ed. Washington: National Academy Press, 1989: 24-32.

Tabla 1b. Fórmula Schofield para medición de gasto metabólico en reposo

Edad	Hombres	Mujeres
<3 años	$0,167 P + 1517,4 T - 617,6$	$16,252 P + 1023,2 T - 413,5$
3-10 años	$19,59 P + 130,3 T + 414,9$	$16,969 P + 161,8 T + 371,2$
10-18 años	$16,25 P + 137,2 T + 515,5$	$8,365 P + 465 T + 200$
>18 años	$15,057 P + 10,04 T + 705,8$	$13,623 P + 283 T + 98,2$

(P) Peso expresado en kg, (T) talla expresada en metros y resultados en kCal/día.

Schofield WN. Predicting basal metabolic rate: New standards and review of previous work. Clin Nutr 1985; 39(sup1): 5-41.

Tabla 2. Estimación de requerimiento energético en niños con enfermedades neurológicas (cal/día)

a) Fórmula Kennedy-Krieger en parálisis cerebral		
(Gasto metabólico basal x tono x actividad) + crecimiento		
Tono:	Isotonía = 1	Actividad: Pasivo = 1,15
	Hipertonía = 1,1	Móvil = 1,5
	Hipotonía = 0,9	
Gasto metabólico basal por calorimetría o Schofield.		
b) Fórmulas abreviadas, según talla		
Parálisis cerebral:	11 cal x cm con actividad restringida	
	15 cal x cm con actividad leve a moderada	
Mielomeningocele:	50% RDA o	9-11 cal x cm para mantención
		7 cal x cm si hay obesidad
Sd. Prader Willie:	11 cal x cm para mantención	
	8 cal x cm si hay obesidad	
Talla = 3,26 x longitud tibial + 30,8 en cm.		
Longitud tibial medida desde el borde superior de la tibia al maléolo medial.		

Asistencia nutricional del paciente críticamente enfermo

El paciente críticamente enfermo cursa con estrés metabólico el que se define como una respuesta estereotipada, inespecífica y adaptativa que induce a alteraciones en el metabolismo de los nutrientes frente a diferentes noxas (infecciones, cirugías, quemaduras, traumatismos). El principal objetivo de la respuesta metabólica es producir la energía necesaria para funciones vitales, respuesta inflamatoria, función inmunológica y reparación tisular. Dependiendo de la severidad y duración de la noxa, se puede llegar a una importante desnutrición aguda por la depleción proteica que se produce debido al hipermetabolismo del estrés metabólico. La desnutrición previa es un factor de riesgo en incidencia de sepsis, falla en la cicatrización y muerte.

Los objetivos de la asistencia nutricional en estas condiciones son modificar el hipermetabolismo en curso, estimular precozmente el anabolismo –minimizando así la pérdida de masa endógena–, mejorar la respuesta inmune y preservar la integridad de la barrera mucosa intestinal al utilizar la vía enteral.

a) Evaluación nutricional:

- Anamnesis: Antecedentes mórbidos, diagnóstico nutricional previo, ingesta alimentaria de últimos días.
- Antropometría: Peso, talla o longitud, perímetro braquial como estimación del estado nutricional actual, útil en pacientes que no se pueden pesar, presencia de ascitis, amputados, tumores sólidos y otros; es útil en el seguimiento del estado nutricional. Para determinar la composición corporal se utiliza perímetro braquial y el pliegue tricéptico, para evaluar reserva proteica muscular y reserva grasa en el seguimiento de pacientes con déficit nutricional.
- Laboratorio:
 - PCR: Proteína de fase aguda.
 - Albuminemia: Proteína visceral de vida media larga (21 días). En estrés metabólico su nivel está disminuido por aumento de la permeabilidad vascular y disminución de la síntesis hepática. Posee correlación inversa con el ascenso de PCR, pero niveles

menores 3 mg/dl en estrés metabólico moderado, han demostrado compromiso mixto con el estado nutricional de desnutrición.

- Prealbuminemia: Proteína visceral de vida media corta (48 h) por lo que es de utilidad en el seguimiento para evaluar síntesis proteica visceral.
- Índice creatinuria 24 h/talla: Mide la reserva proteica (muscular). Valores entre 60%-80% es depleción moderada y <60% es severa.
- Nitrógeno ureico 24 h: Mide la intensidad del catabolismo proteico, es decir, grado de estrés metabólico. En la tabla se ven los valores, sugiriendo con este grado de estrés el aporte de proteínas y su relación con las calorías no proteicas que debe evaluarse según balance nitrogenado.

Tabla 3. Balance nitrogenado y grado de estrés metabólico

Grado de estrés metabólico	NUT (mg/kg/día)	Aporte proteico sugerido (g/kg/día)	Relación calorías no proteicas/1 g N
Leve	<200	1,5-1,8	150 -170 / 1
Moderado	200-300	1,9-2,5	120 -130 / 1
Severo	>300	>2,5	100 -110 / 1

NUT: Nitrógeno Ureico urinario 24 h x 1,25 (pérdidas nitrogenadas urinarias no NU)
1 g de nitrógeno: g de proteínas/6,25

Balance nitrogenado (BN): Refleja el metabolismo proteico, relacionando aporte proteico y pérdidas.

$$\text{BN} = \text{Nitrógeno ingerido} - (\text{NUT} + \text{pérdidas insensibles} + \text{otras pérdidas})$$

Nitrógeno ingerido = g de proteína ingerida/6,25

NUT = Nitrógeno urinario 24 h x 1,25

Pérdidas insensibles estimadas = 75 mg/kg en lactantes y 45 mg/kg en mayores

Otras = fistulas, contenidos de líquidos (pleurales, peritoneal), etc.

b) Manejo nutricional

Debe iniciarse lo más precoz posible, una vez que exista estabilidad hemodinámica y cardiorrespiratoria. Debe planificarse en conjunto con el equipo tratante considerando el plan terapéutico: Volúmenes posibles de utilizar para alimentación, vía de alimentación, tipo de vía venosa (periférica o central). La vía óptima de alimentación enteral porque estimula el sistema neuroendocrino digestivo manteniendo el trofismo intestinal, evitando la traslocación bacteriana y disminuyendo el catabolismo, manteniendo una mejor acción insulínica.

- Calorías: La estimación de requerimiento de energía considera el gasto metabólico en reposo (GMR) más un gasto adicional por el factor de estrés conferido por la enfermedad aguda. El método ideal de medición de requerimiento de energía es la calorimetría indirecta; como en nuestra práctica no disponemos de ella, se utiliza la fórmula de Schofield u OMS para calcular el GMR y multiplicamos por el factor de estrés según patología específica.

Tabla 4. Factores de estrés en niños críticamente enfermos

Patología	Factor	Patología	Factor
Cirugía menor	1,0-1,1	SIRS	1,2-1,4
Pancreatitis	1,1-1,2	Cirugía complicada	1,2-1,4
Peritonitis, sepsis	1,1-1,3	Quemaduras	1,3-1,5

- Proteínas. El objetivo es administrar sustrato para síntesis proteica, función inmunológica y reparación tisular. El aporte depende de la patología y estrés metabólico en curso, logrando relación de aporte proteico y calorías no proteicas adecuado para que no se utilice proteína como energía sino como los objetivos anteriormente enunciados, correspondiendo a un P% 12-15.
- Carbohidratos. Es la principal fuente de energía: 50%-55% del total. Por el estado de estrés metabólico, el organismo posee una capacidad limitada de manejar sobrecargas de glucosa; se debe evitar cargas de glucosa sobre el doble de lo normal. El exceso puede llevar a aumento en la producción de CO₂, esteatosis hepática, hiperosmolaridad y diuresis osmótica.
- Lípidos. Fuente de energía (30% del total) y de ácidos grasos esenciales que debe ser de 0,5 g/kg/d. En pacientes con alimentación parenteral debe realizarse control de trigliceridemia y aportar no más de 0,5-1 g/kg/día si el paciente cursa con infección severa o trombocitopenia, por alteración en la respuesta inmune y favorecer la agregación plaquetaria.
- Inmunonutrición. Campo actual de investigación en el cual se ha adjudicado a ciertos nutrientes acción inmunomoduladora; específicamente, en estructura y función de la barrera mucosa, en inmunidad celular y en respuesta inflamatoria local o sistémica. Estos nutrientes son aminoácidos como glutamina, arginina, cisteína y taurina; lípidos como polinsaturados ω-3 y micronutrientes como vitamina A, C, E, zinc y selenio. Aún en estudio sus potenciales beneficios clínicos en pediatría. Existen trabajos en pacientes con sepsis severa en que se ha demostrado efectos adversos con el uso de arginina y posiblemente ácidos grasos ω 3, en inmunidad celular y respuesta inflamatoria.

Soporte nutricional en el paciente quemado

Las quemaduras constituyen una de las patologías que pueden cursar con mayor grado de estrés metabólico. Quemaduras de más del 10% de SCT (superficie corporal total), tipo AB y/o B ya producen respuesta metabólica en la cual debemos intervenir nutricionalmente.

Realizar la evaluación nutricional a estos pacientes es complejo porque presentan ciertas dificultades como determinar su peso corporal real dado el edema que cursan, muestran hipoalbuminemia por el estrés metabólico y los balances nitrogenados son falsamente positivos, por subestimación de pérdidas nitrogenadas por la piel.

A estas dificultades debe agregarse al realizar los cálculos de aporte nutricional la necesidad de intervenciones quirúrgicas a repetición y los cuadros infecciosos que comienzan a aparecer en su segunda semana de hospitalización.

- a) Requerimientos de energía. La calorimetría indirecta es el método ideal para su estimación ya que cada paciente presenta diferente porcentaje de superficie quemada y de diferente grado. Al no disponer de ella se usan fórmulas basadas en mediciones por calorimetría indirecta cuya estimación debe irse reevaluando según el balance nitrogenado, prealbumina, PCR e ir ajustando según otros factores de estrés presentes como infecciones, cirugía. El objetivo principal es evitar la desnutrición aguda.
- b) Requerimientos de proteínas. Clave en un paciente con quemadura. Tendrá como objetivos restablecer el balance nitrogenado, reparación tisular, producción de proteínas de fase aguda y para inmunidad celular. Para lograr estos objetivos se debe aportar calorías no proteicas y proteínas en una relación determinada según el grado de estrés metabólico que está sufriendo el paciente el cual se puede medir por la excreción urinaria de nitrógeno ureico en 24 h (ver Tabla 2).

Los aportes fluctúan entre 1,5 g/kg/día (P% 14) y 2,5 g/kg/día (P% 20). Al ir incrementando el P% existe mayor producción y excreción de urea sin aumento de síntesis proteica muscular, y con valores elevados (3 g/kg/día) habría mayor síntesis proteica en piel. Evaluar según balance nitrogenado, en el cual las pérdidas de nitrógeno por piel son difíciles de estimar.

Tabla 5. Fórmulas para estimar requerimiento energético en quemados

Autor	Fórmula propuesta	Edad (años)	Promedio SCTQ
Hidreth 1990	Fórmula de Galveston: (1.800 cal x m ² SCT/día) + (1.300cal x m ² SCTQ/día)	1-11	30%
	(1.500cal x m ² SCT/día)+(1.500cal x m ² SCTQ/día)	>12	30%
Mayes 1996	1,3 GMB	<10	30%
Suman 2006	1,5 GMB	3-18	60%

SCTQ = superficie corporal total quemada

SCT = superficie corporal total

GMB = gasto metabólico basal

- c) Micronutrientes. Elementos traza como Cu, Zn y Se poseen actividad antioxidante, función en la cicatrización de tejidos y en inmunidad. A través del exudado del área quemada existe gran pérdida de Zn y Cu. La suplementación de Cu, Se y Zn en adultos ha demostrado menos incidencia de infecciones pulmonares y mejor cicatrización de la zona afectada. Dosis recomendada: 2 a 3 veces los requerimientos diarios.
- d) Glutamina. Aminoácido condicionalmente esencial con funciones en gluconeogénesis, sistema ácido-base, síntesis de otros aminoácidos, fuente oxidativa para células de rápida multiplicación (dermis, enterocito) y precursor de antioxidantes. Estudios en adultos, con dosis oral de 0,5 g/kg/día han demostrado menor permeabilidad intestinal, promoción de síntesis proteica, inhibición del catabolismo proteico, mejoría en la inmunidad celular, mejor cicatrización y menor estadía hospitalaria.
- e) Otros inmunonutrientes en estudio son arginina y ácidos grasos ω 3.

BIBLIOGRAFÍA

1. Osorio J, Castillo C, Godoy A. Evaluación del apoyo nutricional a pacientes pediátricos graves. Rev Chil Nutr 2007; 34: 117-24.
2. Mehta NM, et al. Nutritional practices and their relationship to clinical outcomes in critically ill children—an international multicenter cohort study*. Crit Care Med 2012; 40(7): 2204-11.
3. Mendonça Machado N, et al. Burns, metabolism and nutritional requirements. Nutr Hosp 2011; 26(4): 692-700. Review.
4. Bechard LJ, Parrott JS, Mehta NM. Systematic review of the influence of energy and protein intake on protein balance in critically ill children. J Pediatr 2012; 161(2): 333-9.
5. Skillman HE, Mehta NM. Nutrition therapy in the critically ill child. Curr Opin Crit Care 2012; 18(2): 192-8. Review.

Nutrición en enfermedades neurológicas

Catalina Le Roy O.

La parálisis cerebral (PC), las enfermedades neuromusculares y otras pueden llevar a desarrollar discapacidades motoras en los niños, dificultades para alimentarse, alteraciones sensoriales y de comunicación con su entorno. Estas características, dependiendo del grado de compromiso, afectan el desarrollo y el crecimiento, por lo cual requieren una atención nutricional diferente a un niño autovalente y sin otra enfermedad de base.

La evaluación nutricional debe considerar que poseen una composición corporal diferente, caracterizada por masa muscular y grasa disminuidas, menor crecimiento lineal y un patrón de desarrollo puberal y edad ósea diferentes, por lo cual los patrones de crecimiento a utilizar y los requerimientos nutricionales son diferentes en cada niño.

Evaluación

La anamnesis debe evaluar sus alteraciones motoras gruesa y fina, discapacidades físicas y mentales, presencia de trastorno de la deglución, disfunción motora-oral o reflujo gastroesofágico, alteraciones sensoriales, dependencia de cuidadores, deformaciones óseas (columna, tórax), determinar la ingesta alimentaria oral lograda, uso de sondas de alimentación o gastrostomías, constipación, tratamiento farmacológico que pueda tener interacción fármaco-nutriente, tipo de enfermedad de base y su tiempo de evolución.

La antropometría tiene limitaciones ya que la obtención del peso y la talla puede ser dificultosa. El peso puede lograrse en silla-balanza o por diferencia de peso con un adulto y la talla puede medirse por segmentos corporales o por la medición de la tibia desde su tuberosidad anterior al maléolo interno:

$$\text{Talla (cm)} = (3,26 \times \text{longitud de tibia (cm)}) + 30,8$$

En el capítulo de evaluación nutricional ambulatoria se presentan los patrones de referencia para niños con parálisis cerebral y enfermedad de Duchenne.

La circunferencia braquial (CB) y los pliegues subcutáneos (masa grasa), pese a no tener patrones de referencia específicos para estas condiciones y existir variabilidad interindividual en su medición, es útil en el seguimiento de cada niño, sobre todo si existen grandes dificultades en pesarlo.

Requerimientos nutricionales

a) Energía. La determinación más precisa es mediante calorimetría indirecta; al no estar disponible, el método factorial es el punto de partida que requiere reevaluación periódica para adecuar suficiencia del aporte calculado.

Los factores a considerar para su cálculo son enfermedad de base, sexo, edad, evaluación nutricional actual, uso de peso ideal si corresponde y el tipo de actividad física, esto es si camina, arrastra, usa silla de rueda, posee apoyo ventilatorio, tono muscular, movimientos involuntarios y convulsiones.

GER (Kcal/día)	Gasto energético en reposo según fórmula Schofield
Requerimiento de energía (Kcal/día)	(GER x tono muscular x actividad física) + crecimiento
Tono muscular	Hipotonía = 0,9; hipertonia = 1,1
Actividad física	Postración = 1,15 Sentado en la cama o silla de rueda = 1,2 Gatea = 1,25 Deambula (rutina de casa) = 1,3
Crecimiento (Kcal/día)	Ganancia de peso (g/día) x 2 Kcal

- b) Proteínas. Se utilizan los requerimientos de energía según edad para población normal. Ver capítulo de alimentación normal.
- c) Micronutrientes. Evaluar individualmente según la alimentación planificada. Los principales micronutrientes en déficit en niños con parálisis cerebral son fe, folato, niacina, Ca, fibra, vitamina E y D.

Laboratorio

Se orienta según la enfermedad de base, fármacos en uso, grado de exposición solar y nutrientes recibidos.

Lograr algún grado de actividad física (movimiento) junto a un buen manejo nutricional ha demostrado lograr mejoría en el crecimiento lineal y de la densidad mineral ósea, por lo que debe ser parte de la terapia.

Un adecuado estado nutricional reduce hospitalizaciones, infecciones y mejora la calidad de vida del paciente y cuidadores. Es muy importante que el manejo sea multidisciplinario en donde participe el equipo de salud, la familia o cuidadores y la comunidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stevenson R. Use of segmental measures to estimate in children with cerebral palsy. Arch Ped Adolesc Med 1995; 149: 658-62.
2. Fung E, Samson-Fang L, Stallings V, et al. Feeding dysfunction is associated with poor growth and health status in children with cerebral palsy. J Am Diet Assoc 2002; 102: 361-8.
3. Arrowsmith F, Allen J, Gaskin K et al. Reduced body protein in children with spastic quadriplegic cerebral palsy. Am J Clin Nutr 2006; 83: 613-8.
4. Hillesund E, Skranes J, Vila Trygg K, Bohmer T. Micronutrient status in children with cerebral palsy. Acta Paediatrica 2007; 96: 1195-8.
5. Marchand V, Motil KJ, NASPGHAN Committee on Nutrition. Nutrition support for neurologically impaired children: a clinical report of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. JPGN 2006; 43: 123.
6. Henderson R, Kairalla J, Abbas A, Stevenson R. Predicting low bone density in children and young adults with quadriplegic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 2004; 46: 416-9.

Síndrome de intestino corto

Francisco Moraga M.

La insuficiencia intestinal en estas condiciones es la malabsorción global de nutrientes que sigue a una resección extensa del tubo digestivo. El pronóstico depende de la extensión y sitio resecado, de la conservación de la válvula ileocecal, de la función del estómago, intestino, colon, hígado y páncreas, de la capacidad de adaptación del intestino delgado, de la presencia de enfermedad residual del intestino remanente, de las complicaciones quirúrgicas y/o del compromiso hepático.

Independiente del sitio de la resección, el tránsito intestinal está acelerado, en tanto que dependiendo del lugar resecado se agrega la pérdida de inhibidores del vaciamiento y motilidad gástrica, de hormonas gastrointestinales y de la función del intestino como órgano inmune. La hipersecreción gástrica produce daño local, acidifica el pH intestinal interfiriendo con la formación de micelas y la acción de enzimas pancreáticas. La resección del íleon afecta la reabsorción de sales biliares y conduce a la formación de bilis litogénica (cálculos biliares) y la malabsorción de vitamina B₁₂ (que junto a la malabsorción de folatos en el yeyuno, produce anemia megalobástica). La falta de Ca (por saponificación de las grasas) resulta en un exceso de absorción de oxalatos (cálculos renales).

Adaptación intestinal posresección

Es tanto morfológica como funcional (aumento del número de células por unidad de vellosidad, mayor absorción de glucosa y mayor hidrólisis de sacarosa por vellosidad). Para que se desarrolle, el apoyo nutricional debe ser adecuado para evitar atrofia mucosa y fracaso del tratamiento. La adaptación es estimulada por el aporte nutricional adecuado, efecto de la alimentación enteral, secreciones pancreatobiliares, enterohormonas como colecistoquinina y secretina y algunos nutrientes específicos.

Manejo nutricional

El objetivo del tratamiento médico es la sobrevida del niño en condiciones nutricionales óptimas para que el intestino crezca y se adapte a una dieta relativamente normal. Se consideran tres periodos después de una resección masiva.

El primer periodo dura entre 1 y 3 meses, se caracteriza por gran pérdida de agua, electrolitos y bicarbonato que se ve agravado por diarrea provocada por hipersecreción gástrica secundaria a hipergastrinemia, la cual es más intensa mientras más proximal sea la resección; por tal motivo se requiere de volúmenes elevados siendo recomendable la instalación precoz de un catéter central de larga duración para evitar múltiples punciones periféricas a que se ven sometidos estos niños. Durante este periodo se requiere nutrición parenteral (NP) precoz asociada a pequeñas cantidades de alimentación oral o enteral, corrección de los trastornos ácido base y electrolíticos y control de la hiperacidez.

En caso de enterostomía proximal se requiere aporte adicional de Zn, mineral implicado en actividad de disacaridasas y aminopeptidasas. El aporte nutricional entregado por la NP debe asegurar el óptimo crecimiento, siguiendo las recomendaciones del capítulo correspondiente y la Tabla 1. Inicialmente los controles de electrolitos, glicemia, calcemia deben ser frecuentes. Durante esta etapa debe agregarse antiácidos para inhibir la hipersecreción gástrica, como ranitidina 15-20 mg/kg/día en infusión continua o en NP. También puede ser útil los fármacos antimotilidad intestinal como loperamida.

Durante el segundo periodo la función intestinal mejora como resultado de una progresiva adaptación del intestino remanente. La NP permite al intestino delgado desarrollarse sin exceder sus capacidades. Este periodo puede tomar varios meses o años hasta que se obtenga la máxima adaptación. El tercer periodo se caracteriza por una función intestinal suficiente y suspensión de la NP.

Tabla 1. Aportes recomendados de energía y proteína por vía parenteral total

Edad	Calorías (Kcal/kg/día)	Edad	Proteínas (g/kg/día)
Pretérmino	110-120	Pretérmino	1,5-4
0-1	90-100	RNT	1,5-3
1-7	75-90	2° mes a 3 años	1,0-2,5
7-12	60-75	3er año a 18 años	60-75
12-18	30-60		

El segundo periodo puede durar entre 2 meses y más de un año. Marcado por una estabilización de las pérdidas digestivas y la iniciación de la alimentación enteral, asociado en lo posible con la ciclización de la NP. La nutrición intraluminal estimula la hiperplasia de la mucosa, y la alimentación oral tiene una serie de ventajas como estimular la vía biliar y secreciones gastrointestinales, reducir el compromiso hepático, rescatar los factores de crecimiento de la leche materna. La tolerancia intestinal puede ser determinada por el volumen de deposiciones, su consistencia, presencia de sustancias reductoras y pH de deposiciones. La cantidad inicial debe ser los de estímulo entérico, 15% a 20% del volumen total. La nutrición enteral (NE) continua permite optimizar el coeficiente de absorción, idealmente usando dietas semielementales, con hidrolizados de proteínas, oligosacáridos sin lactosa (salvo que pueda usarse leche materna) y mezcla de triglicéridos de cadena larga (TCL) y media (TCM). Se inicia con aumento gradual de concentración y volúmenes mientras se monitorea el volumen de deposiciones. Cuando hay exceso de TCL en el lumen, éstos pueden ser hidroxilados por las bacterias y alterar la absorción de agua y electrolitos agravando la malabsorción; en esta situación sería de utilidad el uso de colesteramina (0,5-2 g/kg/día). En este periodo es frecuente el sobrecrecimiento bacteriano causando malabsorción y riesgo de translocación bacteriana, lo que exacerba la hepatotoxicidad en relación a NP. Si se confirma el sobrecrecimiento bacteriano es necesario indicar un tratamiento antibiótico (metronidazol 3 veces al día) y/o lactobacilos. Si persiste la intolerancia intestinal, descartar algún tipo de alteración en el intestino (asa ciega, estenosis, etc.). Puede ser necesario la administración de vitamina K periódica en caso de resección colónica extensa.

Tan pronto como la tolerancia intestinal, el estado metabólico y nutricional del niño lo permita, iniciar la ciclización de la NP y así prevenir el hiperinsulinismo, uno de los responsable de la acumulación de grasa en hígado y colestasia. El otro beneficio es favorecer una actividad física más normal. La combinación de NP cíclica y alimentación oral permite el sistema de NP en el hogar, como se explica en el capítulo correspondiente.

En esta etapa puede considerarse el uso protocolizado de hormona del crecimiento para favorecer la adaptación intestinal, monitoreando con la determinación de citrulina plasmática.

El tercer periodo se inicia cuando la NP es discontinuada ya que las calorías necesarias son entregadas por vía oral o enteral. Con dos a tres NP a la semana, es altamente probable una evolución favorable. En caso de discontinuarse se evalúa velocidad de crecimiento; si la velocidad de crecimiento es adecuada después de 3 meses sin NP, puede removerse el catéter. Es importante que la dieta que reciba el niño debe ser lo más libre de oxalatos (espinacas, perejil, té, chocolate). La vitamina B12 debe administrarse en las resecciones de íleon cada 6 meses o 1 vez por año.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valdovinos D, et al. Short bowel syndrome in children: a diagnosis and management update. *Rev Gastroenterol Mex* 2012; 77(3): 130-40.
2. Youssef NN, et al. Medical update and potential advances in the treatment of pediatric intestinal failure. *Curr Gastroenterol Rep* 2012; 14(3): 243-52.
3. Uko V, et al. Short bowel syndrome in children: current and potential therapies. *Paediatr Drugs* 2012; 14(3): 179-88.

Fibrosis quística

M^a Jesús Rebollo G.

La optimización en el manejo nutricional de pacientes con fibrosis quística (FQ) constituye un pilar del tratamiento, un estado nutricional normal se asocia a una mejor función pulmonar y la desnutrición se asocia a una mayor morbimortalidad. Así, un patrón de crecimiento normal es un objetivo terapéutico, debiendo ser éste multidisciplinario, anticipatorio, oportuno y eficaz.

El compromiso nutricional es multifactorial, siendo lo más importante la disminución de la ingesta por anorexia, aumento de requerimientos por infecciones, mayor trabajo respiratorio y aumento de las pérdidas por diversos grados de esteatorrea que acompañan a la insuficiencia pancreática y al compromiso hepático.

La intervención nutricional debe ser precoz para lo cual deben efectuarse controles regulares especialmente durante los periodos críticos como al momento del diagnóstico, el primer año de vida, el periodo puberal y durante exacerbaciones o infecciones. Se recomienda controles mensuales durante los periodos críticos y cada 3 meses en el resto de los pacientes, con ajustes en cada caso en particular.

Requerimientos nutricionales

- Energía. 120% de las recomendaciones (RDI 2004), en relación con la gravedad de la enfermedad y la severidad del compromiso pancreático, por lo cual el manejo debe ser individualizado. La Fundación Americana de Fibrosis Quística recomienda ingestas que van del 110% a 200% del RDI.
- Proteínas. 100% de la recomendación para la edad (RDI 2002).
- Grasas. Entre 35%-45% del aporte energético total (dependiendo de la edad), considerando 3%-5% como ácidos grasos esenciales (AGE); se ha documentado en estos pacientes una disminución del ácido linoleico y del docosahexaenoico pero no hay aún evidencia suficiente para recomendar su suplementación en forma rutinaria.
- Micronutrientes. Respecto a vitaminas, se ha reportado déficit subclínico de las liposolubles A, D, E y K, lo que hace recomendable la medición anual de niveles plasmáticos. A continuación se presenta la recomendación de ingesta de vitaminas en pacientes con FQ en base al preparado AquADEKs[®], específico para pacientes con FQ que además considera aporte de vitaminas hidrosolubles.

Tabla 1. Contenido y dosis de vitaminas liposolubles AquADEKs[®]

		Gotas (1 ml)	Tabletas (softgel)
Vit. A	UI	5.751	18.167
Vit. D3	UI	400	800
Vit. E	UI	50	150
Vit. K	mg	0,4	0,7
β Caroteno	mg	3	10
Zinc	mg	5	10

Dosis de AquADEKs[®] recomendada:

Menores de 1 año: 1 ml/día 1 año-3 años: 2 ml/día
4 años-10 años: 1 tableta diaria Sobre 10 años: 2 tabletas diarias

Entre los minerales y elementos traza se ha descrito deficiencia de Ca, Na, Fe y Zn. Respecto a Ca puede existir baja ingesta o absorción deficiente por déficit de vitamina D, y/o pérdida fecal asociada a esteatorrea, y se debe periódicamente evaluar ingesta y aporte de acuerdo a la recomendación según edad (RDI), así como realizar densitometría ósea anual a partir de los 10 años. En relación con Na, los lactantes se encuentran en mayor riesgo de desarrollar hiponatremia, ya que la leche materna y los sucedáneos pudieran no satisfacer las necesidades en situaciones que aumenten sus pérdidas: Clima caluroso, exceso de abrigo, fiebre, diarrea; se recomienda en menores de 6 meses 2-4 mEq/Kg/d, es decir aprox. 1/8 de cucharadita diaria de sal (12 mEq Na) aumentando a 1/4 a los 6 meses. Se suplementa Fe en caso de déficit confirmado. Existe riesgo de déficit de Zn por malabsorción y

aumento de las pérdidas y se recomienda su uso empírico en dosis de 5-10 mg/día por periodos de 6 meses, en niños con falla de crecimiento una vez optimizados los aportes nutricionales y el manejo de enzimas pancreáticas.

Tratamiento de insuficiencia pancreática

El compromiso de la función pancreática exocrina está en >80%. Requiere del uso de enzimas pancreáticas y el diagnóstico se hace por medición de elastasa fecal (normal >200 µg/g), considerándose insuficiencia moderada entre 100-200 µg/g y severa con valores <100 µg/g. Pacientes con valores normales pueden hacerse insuficientes en el transcurso de la enfermedad por lo que debe monitorizarse periódicamente, especialmente si se ha identificado mutaciones que se asocian a insuficiencia pancreática.

Tabla 2. Dosis de terapia de reemplazo de enzimas pancreáticas

Lactantes: 2.000-5.000 UI lipasa antes de cada alimentación (120 ml).
 1-4 años: 1.000 UI lipasa/kg/comida.
 Mayores de 4 años: 500 U lipasa/kg/comida.
 Considerar la mitad de la dosis en colaciones (la fruta no requiere).
 No sobrepasar la dosis de 2.500 UI/kg/comida y con tope de 10.000 UI de lipasa/kg/d por riesgo de colopatía fibrosante.
 Las enzimas deben ingerirse 10-15 minutos antes de las comidas y no deben molerse ni masticarse ya que las microesferas tienen cubierta entérica que las protege de la acidez gástrica.

Intervención nutricional

Requiere de una buena comunicación con la familia y paciente, siendo cada consulta una oportunidad para reforzar la importancia del estado nutricional y realizar educación respecto a conducta alimentaria adecuada.

La leche materna es de elección el primer año de vida con suplemento de enzimas y si es necesario el uso de fórmulas lácteas puede mejorarse la densidad calórica aumentando la concentración o con aportes de maltosa-dextrina cuidando mantener P% adecuado. La alimentación complementaria se inicia a los 6 meses de acuerdo a esquema MINSAL, pudiendo aumentarse la densidad calórica y agregado de sal.

Los niños con FQ deben tener una alimentación ordenada con horarios establecidos.

Frente a un mal progreso pondoestatural: Baja ponderal durante 1 mes o peso estacionario durante 2 meses, se recomienda aumentar la densidad calórica de los alimentos con maltosa-dextrina, aceite vegetal, cremas, hidratos de carbono complejos. Si no hay respuesta o un índice peso/talla <90%, o IMC bajo Pc 25 considerar suplementos nutricionales (Pediasure®, Ensure®) además de la alimentación habitual. Si el peso/talla cae bajo 85% o el IMC <Pc10 considerar alimentación enteral.

Frente a falla nutricional considerar:

1. Optimizar alimentación aumentando los aportes nutricionales.
2. Revisar dosis de enzimas pancreáticas (esteatocrito ácido) y forma de administración.
3. Considerar uso de inhibidores de la secreción ácida.
4. Presencia de infección no controlada (pulmonar, sinusal).
5. Diabetes asociada a FQ.
6. Considerar otras causas asociadas: Enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal u otras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Borowitz D, Robinson K, et al. Cystic Fibrosis Foundation Evidence-Guidelines for management of Infant with Cystic Fibrosis. *J Pediatr* 2009; 155: S73-93.
2. Stallings V, Stark L, Robinson K et al. Evidence-Based Practice Recommendations for Nutrition-Related management of children and adults with Cystic Fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. *J Am Diet Assoc* 2008; 108: 832-9.
3. Barja S, Rebollo MJ. Manejo nutricional en niños y adolescentes con Fibrosis Quística. *Rev Chil Pediatr* 2009; 80 (3): 274-84.
4. Guía Clínica Fibrosis Quística. MINSAL 2007.

CAPÍTULO 5 - NEONATOLOGÍA

Recién nacido sano

Jaime Valderas J.

El nacimiento es un acto hermoso, milagroso, y probablemente, el más simple y arriesgado a la vez, al que nos enfrentamos en nuestras vidas. En la llegada de un recién nacido (RN) sano y vigoroso después del término de la gestación es necesario evitar un posible exceso de intervenciones, que pueden llegar a ser perjudiciales para el RN y, además, privar a la familia del disfrute de un acontecimiento feliz dificultando el establecimiento del vínculo madre-hijo. Debido a que la mayoría de los partos normales en mujeres sanas y sus RN sanos evolucionan sin complicaciones, es prioridad de los cuidados posnatales el reconocimiento precoz de las desviaciones de la normalidad para intervenir en la forma que sea preciso.

Tras un control y un seguimiento obstétrico adecuado, con ausencia de factores de riesgo perinatales y tras un parto fisiológico, el resultado es un RN sano y de bajo riesgo. Antes del inicio del parto es necesario disponer de toda la información médica perinatal para poder asegurar la ausencia de factores de riesgo que pueden conllevar una enfermedad neonatal. El historial clínico perinatal debe estar a disposición del personal responsable del cuidado y de la atención del RN con suficiente antelación al momento de su nacimiento. En él deben constar (además de la historia obstétrica y antecedentes de otras gestaciones) los controles y revisiones con datos cronológicos de la gestación, estudios ultrasonográficos, desarrollo fetal y detección sistemática de malformaciones, así como situaciones de riesgo fetal y neonatal, estado de colonización recto-vaginal por estreptococo del grupo B, grupo sanguíneo materno y antecedentes familiares de enfermedades de posible transmisión genética.

Atención inmediata del RN

La atención del RN en la sala de partos tiene como principal objetivo observar que la transición desde el medio intrauterino al extrauterino se realice en forma adecuada y tomar las medidas necesarias para corregir este proceso si no se desarrolla fisiológicamente.

La atención inmediata del RN incluye:

- Verificación de estado de salud: Se debe comprobar que presenta un aspecto saludable, y que el color de la piel y la presencia de un ritmo y patrón respiratorio normal se han ido instaurando de forma progresiva durante los primeros minutos tras el parto.
 - Prevención de hipotermia y contacto madre e hijo piel a piel: Inmediatamente tras el parto el RN se colocará sobre el pecho materno en contacto directo piel a piel por al menos 50 minutos sin interrupción, aunque la recomendación es de 2 horas, hecho que ha demostrado una serie de beneficios y ningún efecto secundario indeseable. Si la madre no está disponible, este contacto piel a piel puede ser realizado por el padre. La madre o eventualmente el padre, actúan como fuente de calor.
 - Aspiración nasofaríngea y gástrica: Este procedimiento no está exento de riesgos y no se recomienda en forma rutinaria.
 - Pinzamiento del cordón umbilical y cuidados iniciales: Se recomienda un pinzamiento tardío (2 a 3 min. o cuando deja de latir) lo que ha demostrado que mejora los depósitos de hierro del RN, con menor riesgo de anemia, aunque, aumenta levemente el riesgo de poliglobulia e hiperbilirubinemia. El uso de antisépticos locales no ha demostrado disminución de frecuencia de onfalitis; el manejo aséptico durante la ligadura y el aseo con solución fisiológica estéril es suficiente. En países con alta frecuencia de onfalitis o en medios de baja higiene ambiental, el uso de solución de clorhexidina al 4% ha demostrado ser más eficiente que el alcohol al 70% en la prevención de esta infección.
-

- Profilaxis de enfermedad hemorrágica: La administración de vitamina K es la forma de prevención más eficaz y segura en el RN sano. La administración profiláctica de vitamina K recomendada es 1 mg. vía intramuscular en dosis única, en los RN sanos a término (evidencia A).
- Profilaxis de oftalmía neonatal: La oftalmía neonatal se define como la conjuntivitis que aparece durante las primeras 2 semanas de vida, las principales etiologías son la *Chlamydia trachomatis* y *Neisseria gonorrhoea* y la recomendación actual es el uso de soluciones oftálmicas de eritromicina o tetraciclina. En poblaciones donde el *screening* prenatal de estas infecciones es adecuado, el uso de estos antibióticos tópicos no ha demostrado mejores resultados que el aseo local con solución fisiológica.
- Identificación del RN: Todo RN debe ser correctamente identificado desde el momento de la ligadura del cordón umbilical por su madre, por ambos progenitores o por personal de salud en presencia de la madre. Se debe colocar algún sistema de identificación (brazalete) que incluya los datos personales del RN y la madre (evidencia B).
- Test de Apgar: En todo RN se debe realizar el test de Apgar al minuto y a los 5 minutos tras el pinzamiento del cordón umbilical (evidencia A).
- Examen físico completo y antropometría: Se debe realizar examen físico completo y muy minucioso, antropometría completa (peso, talla y circunferencia craneana), determinación de edad gestacional según el examen físico y adecuación (AEG, GEG o PEG) según curvas de crecimiento intrauterino nacionales. La pesquisa precoz de cualquier anomalía por mínima que sea es de gran importancia para los padres.

Es importante destacar que ninguna de estas intervenciones es más importante que el contacto piel a piel con la madre, por lo que deben diferirse hasta que este periodo de apego haya concluido.

Periodo de transición

Corresponde aproximadamente a las 2 primeras horas desde el parto y es el periodo donde se producen los cambios más importantes en la adaptación del RN al medio extrauterino. Debe realizarse junto a la madre, idealmente piel a piel, en ambiente tranquilo y cálido (27-28°C), supervisando en todo momento el bienestar del binomio y recordando que durante este periodo ocurren variaciones fisiológicas de la frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, estado de alerta y actividad motora del RN (“primer y segundo periodo de reactividad”).

Una vez realizados los procedimientos ya descritos y si la evolución es normal se indicará el traslado junto a su madre a la habitación.

Atención del RN en puerperio

Durante la estadía hospitalaria, cuyo objetivo es supervisar el estado de salud del binomio durante las primeras 48 a 72 horas posparto, se deben realizar las siguientes acciones:

- Fomento de la lactancia materna y de sus beneficios, a través de acciones específicas que involucran a todo el equipo de salud.
- Fomento del apego madre e hijo.
- Inmunizaciones: Según normativa sanitaria vigente, la administración de la vacuna BCG es obligatoria para todo RN sano nacido en nuestro país. La administración de la vacuna pertussis acelular (dTPa) a la madre y entorno familiar cercano (estrategia capullo) también se debe considerar.
- Cuidados del cordón: Se debe educar sobre cuidados, aseo del cordón, evolución esperada de la momificación (caída alrededor del 10° día) y signos de alerta que deben motivar consulta. El uso de alcohol no ha demostrado beneficios en disminuir riesgo de infección o tiempo de caída del cordón.
- *Screening* de enfermedades metabólicas y audición: Actualmente en nuestro país sólo existe el Programa Nacional de detección precoz de hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria. Existe evidencia que respalda la realización de un *screening* metabólico ampliado dado los beneficios de diagnosticar precozmente patologías poco frecuentes pero graves. También es recomendable el cribado auditivo universal (con emisiones otoacústicas); en nuestro país actualmente está asegurado sólo en población de riesgo de hipoacusia.

- Educación y entrega de información sobre posición al dormir y medidas de prevención del síndrome de Muerte Súbita.
- Educación a la madre y familia de fenómenos para fisiológicos característicos que son normales y autolimitados:
 - Baja de peso: Se estima una baja de peso diaria esperable de 2% a 3% en relación al peso de nacimiento (PN), llegando a una disminución de aproximadamente 6% a 7% (máximo 10%) entre el 3° y 4° día, para luego iniciar recuperación de peso y alcanzar nuevamente el peso de nacimiento al 7° día.
 - Piel: Puede presentar cambios en el color, siendo normal el eritema generalizado durante las primeras 24 a 48 horas, especialmente al llanto; se observará la presencia de la “mancha mongólica”, mácula azul pizarra de tamaño variable que se ubica habitualmente en región lumbosacra; puede presentarse un exantema papular eritematoso generalizado llamado “urticaria neonatal” o “eritema tóxico”, que incluso puede ser pustuloso, es de características benignas y autolimitado; es normal la presencia de descamación fina durante la primera semana de vida, al igual que la acrocianosis y sensación de manos y pies frías. El milium son pequeñas pápulas blanquecinas ubicadas en el dorso de la nariz que corresponden a glándulas sebáceas obstruidas y dilatadas. Las telangetasias o hemangiomas planos son frecuentes en la zona frontal, párpados, filtrum nasal y región occipital. En mucosa bucal se pueden observar pequeñas pústulas blanquecinas o perlas de Epstein que corresponden a glándulas salivales obstruidas y dilatadas.
 - Meconio: La mayoría de los RN expulsan meconio dentro de las primeras 24 horas, posteriormente la frecuencia aumenta y el color cambia de verde oscuro a amarillo durante la primera semana.
 - Diuresis: Es frecuente la presencia de diuresis durante la atención inmediata. La ausencia de micción en las primeras 24 horas obliga a buscar patología. La presencia de uratos (manchas anaranjadas en el pañal) es normal.
 - Ictericia: La ictericia puede ser considerada normal si cumple los siguientes criterios: aparece después del 2° día, llega al máximo entre el 4° y 5° día, se asocia a niveles de hiperbilirrubinemia que no requieren de fototerapia (según tablas específicas, ver hiperbilirrubinemia) y se resuelve alrededor de los 10 a 14 días.
 - Efectos hormonales: Se producen por el traspaso trasplacentario de progestágenos que pueden provocar aumento del volumen mamario, secreción láctea (“leche de brujas”) y en las niñas, la presencia de pseudomenstruación alrededor del 5° día.

Alta hospitalaria

Se debe considerar no sólo el bienestar del RN sino también el de la madre.

El alta hospitalaria de un RN sano no debería realizarse antes de las 48 horas de vida, si el nacimiento ha sido por parto vaginal, y a las 72–96 horas si el nacimiento fue por cesárea (evidencia B).

Antes del alta hospitalaria, todo RN debe ser evaluado por parte de un médico especializado en Pediatría, al menos una vez, o por parte de un médico con experiencia documentada en los cuidados del RN y bajo la supervisión y responsabilidad de un especialista en Pediatría (evidencia B). Siempre evaluar el riesgo de desarrollar hiperbilirrubinemia grave en los días siguientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sánchez Luna M, Alonso C, Mussons F. et al. Recomendaciones para el cuidado y atención del recién nacido sano en el parto y en las primeras horas después del nacimiento. *An Pediatr (Barc)* 2009; 71: 349-61.
2. Andersson O, Hellström-Westas L, Andersson D et al. Effect of delayed versus early umbilical cord clamping on neonatal outcomes and iron status at 4 months: a randomized controlled trial. *BMJ* 2011; 343: 1-12.
3. Martin R, Fanaroff A. *Neonatal-Perinatal Medicine, Diseases of the Fetus and Infant*. Philadelphia, USA: Mosby Elsevier 8th edition 2006.

Lactancia materna y apego

Patricia Duarte R.

El amamantar es una oportunidad única de encuentro afectivo entre la madre y su hijo, que favorece el vínculo o apego. Sin embargo, el amamantamiento *per se* no es una condición suficiente para el proceso de apego, que se define como el momento de “integración” en que diferentes modalidades sensoriales intervienen para provocar un estado de satisfacción y protección. Se inicia con la “búsqueda de contacto”, que parece ser lo primordial, siguiendo con el comportamiento de “succionar la leche”, que induce una recompensa digestivo-afectiva.

De los periodos identificados como de alta sensibilidad en la formación del vínculo o apego, el momento del nacimiento, inmediatamente después del parto, predispone o prepara a la madre y al recién nacido (RN), para que desarrollen pautas de interacción sincrónicas y recíprocas, siempre y cuando estén juntos y en contacto íntimo; es así como lo recomendable es el mayor tiempo posible de contacto piel a piel en este periodo. Este contacto temprano como el calor, tacto y olor del bebé funcionan como un potente estimulador vagal con efectos significativamente positivos sobre el inicio y la duración de la lactancia. Estudios han demostrado, que los RN de término sanos, que pasaban más de 50 minutos en contacto piel a piel con sus madres inmediatamente después del parto, presentaban ocho veces más posibilidades de iniciar el amamantamiento espontáneamente durante este periodo. También se ha establecido que la leche materna puede reducir considerablemente la mortalidad neonatal en los países en desarrollo, pudiendo evitar el 16% de las muertes neonatales desde el primer día de vida, cifra que puede aumentar al 22% si la lactancia materna (LM) comienza durante la primera hora después del nacimiento.

Sin embargo, estas conductas innatas de interacción entre la madre y el niño, altamente beneficiosas para la formación del vínculo y la lactancia, pueden verse perturbadas por las actividades tempranas que se realizan en los hospitales inmediatamente después del parto, o por razones médicas (de la madre o el niño) en que el RN no puede permanecer al lado de su madre. La alteración de este momento puede llegar a ser un componente crítico en la eficacia de la LM.

Hoy en Chile, apoyada por el Modelo de Atención Integral del Proceso Reproductivo y la Protección Integral de la Infancia (Chile Crece Contigo), la promoción y fomento de la lactancia materna, se convierten en un factor protector del apego seguro, pasando a ser ambos, elementos claves para fortalecer la relación del binomio madre-hijo y proteger la integridad familiar, como piezas claves de una sociedad más sana.

Lactancia materna-apego-hospitalización-prematurez

La lactancia materna exclusiva, durante los 6 primeros meses de vida y el apego precoz, han demostrado ser responsables fundamentales de la futura salud física, emocional e intelectual de los recién nacidos, sus madres y sus familias. Según UNICEF la LM exclusiva hasta los seis meses puede evitar anualmente la muerte de 1,3 millones de niños menores de cinco años en el mundo. La Academia Americana de Pediatría (A.A.P.) recomienda la alimentación con leche materna durante el primer año de vida para los RN de término y reconoce los inmensos beneficios que otorga la leche humana en el manejo de la nutrición de los prematuros.

<p>Procedimientos exitosos en el momento del nacimiento, a favor del apego precoz y la lactancia en RN de término sanos</p> <p>Objetivo: Iniciar el amamantamiento dentro de la primera hora de vida</p> <ul style="list-style-type: none"> – Entregar al bebé inmediatamente al nacer, a su madre, dejándolo sobre su abdomen en contacto piel a piel, cubriéndolo con un paño tibio. – No seccionar precozmente el cordón umbilical (esperar hasta que deje de latir). – Permitir que el bebé establezca la respiración fisiológicamente a su propio ritmo. No forzar el llanto del recién nacido. – Permitir que el niño elimine en forma natural las secreciones y no provocar lesiones que dificulten la succión. No realizar aspiración de secreciones. – No intervenir con el proceso de intimidad y apego materno. Evitar estímulos luminosos y acústicos. – Postergar la realización de los procedimientos de atención inmediata del RN al menos hasta cumplidos los primeros 60 minutos de apego. No realizar antropometría, no realizar profilaxis, no examen físico.
<p>Procedimientos exitosos en el momento del nacimiento, a favor del apego precoz en RN de término sanos, con madre imposibilitada</p> <p>Objetivo: Permitir el inicio del vínculo o apego precoz en ausencia de la madre</p> <ul style="list-style-type: none"> – Permitir al RN, permanecer con su padre o acompañante significativo en contacto íntimo, “modo canguero” al menos por 30 minutos (idealmente 60 min), en un ambiente de seguridad. – Apoyar al padre o al acompañante en técnicas beneficiosas a realizar con su bebé: hablarle suavemente, acariciarlo, cobijarlo pegado a su pecho, llamarlo por su nombre. – Postergar la realización de los procedimientos de atención inmediata del RN hasta cumplir el periodo de apego. No realizar antropometría, no profilaxis, no examen físico. – Permitir al padre u otro adulto significativo, vestir al RN si lo desea. – Llevar al bebé recién nacido con su madre lo más pronto posible, apenas las condiciones médicas de la madre lo permitan. – Mantener a la madre informada del estado de su hijo.
<p>Procedimientos exitosos durante el puerperio, a favor del apego precoz y la lactancia en RN de término sanos</p> <p>Objetivo: Mantención de la LM durante el periodo de hospitalización y el alta</p> <ul style="list-style-type: none"> – Informar a la madre las ventajas de la alimentación con leche materna. – Enseñar a la madre cómo dar de mamar y cómo mantener la lactancia. – Fomentar la LM exclusiva. Erradicar la lactancia artificial salvo indicación médica. – Apoyar la lactancia cada vez que sea solicitado. – Detectar situaciones que dificulten la lactancia materna. – Fomentar el alojamiento conjunto de la madre-hijo durante las 24 horas. – Establecer política de hospital amigo de la lactancia. – Capacitar a todo el personal en beneficios y técnicas de lactancia materna.

La prematuridad y otras enfermedades del periodo neonatal y pediátrico, que requieren hospitalización, influyen fuerte y negativamente sobre el inicio y la mantención de la LM, interfieren el apego, afectan la autoestima materna y el bienestar familiar. En las unidades de cuidado intensivo neonatal (UCIN), las madres que alimentan a sus hijos con su propia leche, sienten que están participando activamente en la recuperación de su bebé e indirectamente perciben que esto es lo “único” que pueden hacer para colaborar con el crecimiento, desarrollo y restablecimiento de la salud de su hijo. Consecuente con las recomendaciones nutricionales para estos niños, iniciar prontamente la alimentación con leche materna es fundamental, a pesar que conseguirla, puede significar un gran esfuerzo en la extracción, recolección y conservación, esta técnica ha demostrado ser un método simple y de gran beneficio. Para las madres de bebés hospitalizados, la extracción de la leche, se convierte en un desafío que debe ser muy bien resguardado, ya que se muestran muy ansiosas y preocupadas por la cantidad y calidad de la leche que producen, mostrando un estado de inseguridad que la puede llevar a la pérdida de este vital alimento.

Es importante recordar a las madres, que el volumen de leche obtenida con la extracción depende de múltiples factores y no refleja la cantidad real que el RN podría obtener si estuviese siendo amamantado. Debemos ser enfáticos en señalar a las madres, que incluso pequeñas gotitas de leche, ayudarán a su RN y así ellas sentirán que participan en la recuperación de su hijo hospitalizado.

Beneficios de la extracción y conservación de la leche materna

- La extracción de la leche materna es esencial para las madres de RN prematuros o enfermos.
- Estimula la producción de leche, evitando que disminuya o cese naturalmente.
- Posibilita al padre u otro adulto significativo comparta el momento de la alimentación cuando la madre no puede alimentar a su hijo-a, fortaleciendo el vínculo afectivo.
- Alivia el dolor del pecho congestionado y evita complicaciones.
- Permite recoger la leche cuando la madre se reincorpora al trabajo fuera del hogar y no desea suspender la lactancia materna (exclusiva o complementaria).
- Permite mantener la producción de leche cuando hay uso de medicamentos contraindicados u otras situaciones de salud en las cuales se suspende temporalmente la lactancia.

Programa de lactario domiciliario para madres de niños hospitalizados, Neonatología Hospital San Borja-Arriarán

Este programa tiene como finalidad, mantener la LM a pesar de la hospitalización del bebé. Se resguarda la seguridad y eficacia del método, a través de un protocolo, que incluye:

- Capacitar a las madres en técnicas de extracción. Seleccionar el método más adecuado para retirar la leche en el hogar.
- Educar a las madres sobre la importancia del lavado de manos y de la limpieza y mantención de los artículos de extracción y transporte.
- Orientar a las madres en el uso de medios que faciliten la secreción (tranquilidad).
- No utilizar leches de otras madres.
- Extraer la leche cada 2 a 3 horas en el día y cada 4 horas por la noche (15 minutos por cada pecho).
- Almacenar la leche en frascos de vidrio (esterilizados y otorgados por la UCIN diariamente). Usar un frasco por extracción, no agregar leche encima.
- Identificar cada frasco con el nombre del RN, la fecha y hora de extracción.
- Refrigerar la leche extraída inmediatamente.
- Preparar caja *cooler* (aseo y enfriamiento) 30 minutos antes del traslado.
- Trasladar al hospital a la brevedad. No perder cadena de frío. Responsabilizar del traslado a la madre u otro adulto.
- Garantizar la administración de la leche humana de su propia madre a los RN hospitalizados, de acuerdo a Guías de Manejo de la Leche Humana.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moneta, ME. El Apego, aspectos clínicos y psicobiológicos de la diada madre-hijo. Editorial Cuatro vientos, Chile, 2003.
2. Pinto F. Apego y lactancia natural. Rev Chilena de Pediatría 2007; 78 (supl 1): 96-102.
3. Manual de atención personalizada en el proceso reproductivo. Departamento ciclo vital. MINSAL (1ª Edición 2008).
4. Manual de lactancia materna. Contenidos técnicos para profesionales de la salud. MINSAL (2ª Edición, 2010).
5. American Academy of Pediatrics, Work group on breastfeeding. Breastfeeding and the use of human milk. Pediatrics 1997; 100: 1035-9.

Alimentación por vía enteral

Verónica Peña N.

REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES

- Calorías: 120-160 calorías/kg/día.
- Proteínas: 2-4 g/kg/día dependiendo de edad gestacional (7%-15% del ingreso calórico diario).
- Hidratos de carbono: 10-16 g/kg/día (40%-60% del ingreso calórico diario).
- Lípidos: 4-6 g/kg/día (40%-50% del total del ingreso calórico diario).
- Minerales y oligoelementos: Sodio, Potasio y Cloro: 2-3 mEq/kg/día; Calcio y Fósforo: 120-230/80-140 mg/kg/día; Hierro: 2-4 mg/kg/día; Oligoelementos: cubiertos por fórmulas lácteas.
- Vitaminas: Vit A: 500 UI/día; Vit D: 400 UI/día; Vit C: 20 - 30 mg/día; Vit E: 5 - 25 UI/día (cubierto en las fórmulas para prematuros y en los fortificantes de leche materna evitando el riesgo de anemia hemolítica); Complejo B: Cubierto por fórmulas lácteas para prematuros.

La alimentación enteral debe ser iniciada una vez que el RN esté estabilizado desde el punto de vista cardíaco y respiratorio y no hayan evidencias de anomalía gastrointestinal. *La leche de su propia madre es siempre la leche de elección para la alimentación enteral del recién nacido (RN).*

Alimentación del RN de término (RNT)

Sin factores de riesgo:

- Dar leche materna (LM) si se dispone
- Dar LM extraída y/o fórmula maternizada, si no hay LM
- Iniciar el 1º día con 60-70 cc/kg aumentando 20 cc/kg/día hasta alcanzar un volumen de 140-160 cc/kg/día a los 6-8 días de vida. *Alimentar cada 3 horas.*

Con factores de riesgo:

1. Factores de riesgo
 - Asfixia moderada a severa
 - Cardiopatía congénita grave
 - Poliglobulia sintomática
 - PEG severo o con alteración del ECODoppler prenatal
 - Necesidad de drogas vasoactivas
 - Sospecha de enterocolitis necrotizante (ECN)
2. Esquema de alimentación
 - Régimen 0 por 24 a 72 horas según patología
 - Iniciar LM o fórmula maternizada, con 20 cc/kg/día y aumentar a igual volumen según tolerancia
 - Control estricto de la tolerancia (residuos gástricos, vómitos, desaturación, frecuencia cardíaca (FC), frecuencia respiratoria (FR), color de la piel, distensión abdominal)

Alimentación enteral del RN prematuro (<37 sem)

Si no se cuenta con LM o su cantidad es insuficiente, se debe usar una fórmula láctea especial para prematuros (Tabla 1. Ver anexo). Estas leches se caracterizan por:

- Mayor densidad energética (80 a 100 cal por 100 cc).
- Menor cantidad de lactosa (40%-50%) y adición de otros hidratos de carbono (50%-60% de polímeros de glucosa y/o maltosa-dextrina).

Tabla 1. Recomendaciones y aportes de LM y algunas fórmulas lácteas

Nutrientes	Recomendación kg/día	Leche materna pretérmino por 100 ml a ña 4ª semana	Fórmulas modificadas para prematuros por 100 ml				
			Enfamil prem	Similac special care	PreNan	Similac NeoSure 16%	S26 Prem 17,5%
Energía kcal	120-150	68	81	81	81	81	81
Proteínas g	3,4-4	1,6	2,4	2,2	2,3	2,1	2,2
Lípidos g	4,5-6,8	3,9	4,4	4,4	3,9	4,46	4,4
H de C g	7,5-15	7,3	8,6	8,6	9,3	8,4	8,6
Calcio mg	120-230	21	133	145	77	72	80
Fósforo	80-140	13	67	81	52	48	40
Sodio mg	46-69	17	31	35	29	35	32
Potasio mg	78-120	49	83	104	85	87	75
Hierro mg	1.000	373	1.210	1.210	580	544	800
Vit A UI	700-1500	48	1.008	1.008	245	300	241
Vit D UI	160-400	8	218	121	81	41	48
Vit C mg	10-24,0	4,5	16	30	13	33	6,9

- Mayor contenido proteico con predominio de albúmina y suplemento de taurina, colina, inositol y carnitina.
- Incorporación de triglicéridos de cadena media de fácil absorción y mayor oxidación (50% del contenido total de lípidos) y de ácidos grasos de cadena larga poliinsaturados de origen vegetal.
- Mayor concentración de vitaminas y minerales, especialmente calcio y fósforo.

Estas fórmulas se administran durante la hospitalización o hasta las 40 semanas de edad gestacional corregida (EGC), y en los RN prematuros extremos (<1.500 g. o <32 sem) se mantiene hasta el año de edad corregida.

Esquema de alimentación de un prematuro (Tabla 2)

RN con peso entre 1.500 y 2.000 g:

- Inicio entre las 6 y 8 horas de vida por sonda orogástrica (SOG) si no existen factores de riesgo.
- Volumen de inicio 20-30 cc/kg/día fraccionado cada 3 horas.
- Incremento de 20-30 cc/kg/día hasta alcanzar los 150-160 cc/kg/día a los 6-7 días.
- Al llegar a un aporte enteral de 100 ml/kg suspender alimentación parenteral.
- Indicar alimentación por chupete cuando pueda succionar y tragar. Estimular succión desde las 32 semanas de edad gestacional o antes si es posible.

RN con peso entre 1.000 y 1.500 g:

- Inicio entre las 12 y 24 horas de vida por SOG si no hay factores de riesgo.
- Volumen de inicio 20 cc/kg/día fraccionado cada 3 horas.
- Incremento diario de 20 cc/kg/día hasta alcanzar los 150 cc/kg/día alrededor de los 10 días.
- Apoyar con alimentación parenteral.

RN con peso menor de 1.000 g:

- Si no hay contraindicaciones, inicio entre las 24 y 48 horas de vida por SOG.
- Volumen de inicio 10-20 cc/kg/día (estímulo enteral) fraccionado cada 3 horas.
- Mantener 10-20 cc/kg/día por 72 horas, y al cuarto día iniciar incremento.

Tabla 2. Esquema alimentación según peso

Peso g	Edad inicio (horas)	Volumen inicial (ml/kg)	Incremento diario (ml/kg)	Frecuencia (horas)
<1.000	24	10	10	2-3
1.000-1.500	<24	20	20	2-3
1.500-2.500	<24	30-60	30	3
<1.500 enfermo o PEG	>48	10-20	10-20	2-3

- Incremento diario de 10-20 cc/kg/día hasta alcanzar los 150-170 cc/kg/día.
- Alimentar en bolo, si no lo tolera ofrecer alimentación enteral continua.

Alimentación enteral continua

Está indicada en casos en que la alimentación en bolo fracase o en pacientes que sea necesario disminuir el gasto energético o minimizar problemas respiratorios. La leche se administra por medio de una bomba de infusión a distintas velocidades según tolerancia. Se debe cambiar la manguera que va desde la bomba a la SOG en cada alimentación (cada 3-4 horas) y la SOG cada 48 horas.

Monitorización de la tolerancia

Los residuos gástricos (RG) de más de 25% del volumen dado en la alimentación previa o cualquier cambio en el patrón de los RG requieren evaluación del RN. Si los RG se tornan biliosos, aumentan de una alimentación a la siguiente, si aparece distensión abdominal o existe evidencia de sangre en las deposiciones es necesario suspender el aporte enteral por el tiempo que sea necesario hasta descartar una ECN.

Contraindicaciones para iniciar la alimentación

- Patología respiratoria y/o cardiovascular severa. Iniciar con FR menor a 70 por minuto (con FR mayores tienden a presentar residuos elevados) y FiO₂ menor a 0,50.
- Ductus arterioso persistente hemodinámicamente significativo.
- Sospecha de sepsis y/o enterocolitis necrotizante.
- Asfixia severa.
- RN PEG severo.
- Inestabilidad hemodinámica y/o metabólica (necesidad de drogas vasoactivas y/o bicarbonato).
- Obstrucción intestinal.
- Cualquier patología quirúrgica que requiera intervención en las próximas 12-24 horas.

Estímulo enteral precoz (EEP)

La recomendación actual, es comenzar lo más precozmente la alimentación enteral del RN, desde el primer día si está estable. En el RN prematuro, aun estando en ventilación mecánica, a los 2 ó 3 días de vida se recomienda el aporte de pequeñas cantidades de leche materna, idealmente por vía enteral por 3 a 5 días (10-20 cc/kg/día).

El EEP o alimentación trófica, ha demostrado varios beneficios sin efectos adversos significativos:

- Aparición de patrones de motilidad intestinal más ordenados, lo que lleva a mejor tolerancia alimentaria y a lograr en menos tiempo la alimentación enteral completa.
- Liberación de hormonas gastrointestinales tróficas que mejoran el flujo biliar, la función hepática y la tolerancia a la glucosa.
- Menos días de fototerapia.
- Menor incidencia de colestasia.
- Menor incidencia de osteopenia.
- Menor incidencia de episodios de sepsis confirmada.
- Mejor ganancia de peso.

Contraindicaciones del EEP:

- Insuficiencia respiratoria significativa a pesar de apropiado soporte ventilatorio.
 - Inestabilidad hemodinámica.
 - Anomalía gastrointestinal conocida.
-

- Asfixia severa.
- Hipotensión persistente significativa.
- Cardiopatía congénita con disminución del flujo, principalmente del lado izquierdo.

Evaluación nutricional en RN prematuro

Control de parámetros antropométricos

- Incremento de peso >15 g/kg/día
- Incremento de talla 1 cm/semana
- Incremento de circunferencia craneana 1 cm/semana

Considerar la recuperación fisiológica del peso en los RN: 7 días en RNT, 8-12 días en <2.000 g., 10-15 días en <1.500 g., 12-17 días en <1.000 g.

Control de parámetros de laboratorio, cada 15 días: natremia, calcemia-fosfemia, fosfatasa alcalinas, nitrógeno ureico, estado ácido-base, albúmina, serie roja en hemograma.

Tabla 3. Fortificantes para leche materna más leche materna de pretérmino

	Similac natural care 50:50	S26/SMA	FM 85	Enfamil fortificante
Energía kcal	75	83	86	82
Proteínas g	1,9	2,6	2,4	2,3
Lípidos g	4,1	4,1	3,9	4,0
Carbohidrato g	8,0	9,7	10,9	10
Calcio mg	95	111	72	111
Fósforo mg	49	58	47	58
Sodio mg	25	35	44	24
Potasio mg	76	76	61	65
Hierro mg	0,23	0,1	0,1	0,1
Zinc µg	790	503	373	1.083
Vit A UI	298	948	48	998
Vit D UI	65	308	8	218
Vit C mg	17	44	4,5	16

Tabla 4. Composición del fortificante S26/SMA HMF (sachet de 2 gr a preparar en 55 cc de leche materna)

Proteínas	0,5 gramos	Vit E	2,3 UI
Grasas	0,08 gramos	Calcio	45 mg
H de C	1,2 gramos	Fósforo	22,5 mg
Calorías	7,5	Zinc	0,13 mg
Vit A	450 UI	Sodio	9 mg
Vit D	150 UI	Potasio	13,5 mg
Vit C	20 mg		

BIBLIOGRAFÍA

1. Agostoni C, Buonocore G, Carnielli VP, et al. Enteral Nutrient Supply for preterm infants: commentary from the European Society for Pediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition Committee on Nutrition. *J. Pediatr. Gastroenterol Nutr* 2010; 50: 85-91.
2. American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition (AAP-CON). *Pediatric Nutrition Handbook*, 6th ed. Elk Grove Village, American Academy of Pediatrics, 2009.
3. Tercer Consenso Clínico de SIBEN (Sociedad Iberoamericana de Neonatología): *Nutrición Enteral del Recien Nacido enfermo*, 2010.
4. Parish A, Bhatia J. Feeding strategies in the ELBW infant. *J Perinatol* 2008; 28((suppl)): S18-S20.

Nutrición parenteral

Verónica Peña N.

Indicaciones

- RN (recién nacido) >1.500 g. que presente problemas para recibir su aporte enteral ya sea total o parcialmente durante al menos 5 días.
- RN <1.500 g. (RNMBPN, RN muy bajo peso de nacimiento) que presente problemas para recibir aporte enteral en forma parcial o total durante al menos 3 días.
- Todo menor de 1.000 gramos, desde el primer día de vida
- RN con anomalías gastrointestinales congénitas o adquiridas que requieren tratamiento quirúrgico tales como atresia intestinal, fistula traqueoesofágica, hernia diafragmática, vólvulo intestinal, fistula intestinal, enfermedad de Hirschprung, malformaciones anorrectales.

Vía de administración

- Periférica: Contar con adecuados accesos venosos, usar por periodos cortos, no más de 5 días de NP. Usar solución glucosada al 12,5% como máximo, y osmolaridad de la mezcla no mayor de 800-900 mosm/litro, por esta vía se puede aportar 60-90 kcal/kg/día.
- Central: Usar catéter percutáneo o catéter venoso umbilical los primeros días de vida. Excepcionalmente se puede usar catéter arterial umbilical (por ejemplo si no hay catéter venoso umbilical y no se ha podido acceder al catéter percutáneo). Usar en NP de más de 5-7 días, cuando se requiere administrar soluciones concentradas de alta osmolaridad (800-1.250 mosm/l) o si se ha perdido el acceso venoso periférico. Por esta vía se puede aportar más de 100 kcal/kg/día.

Volumen

El cálculo de volumen se realiza de acuerdo a necesidades diarias y balance hídrico estricto en CADA paciente. En promedio un RN requiere aproximadamente 120-150 ml/kg/día, después del tercer a cuarto día de vida. La NP no debe usarse para reponer pérdidas agudas por riesgo de producir desequilibrios hidroelectrolíticos y metabólicos por la alta concentración de glucosa, proteínas, lípidos, electrolitos y minerales que usan estas soluciones.

Energía

Los requerimientos de energía de un RN dependen de su madurez, edad posnatal, velocidad de crecimiento, ambiente térmico, actividad, estrés, ruta y administración (enteral vs parenteral).

Entre 80-100 cal/kg/día, vía parenteral, son en general suficientes para tener balance nitrogenado positivo y promover crecimiento, más aún, bastaría con 50-60 cal/kg y 2,5-3,0 g/kg de aminoácidos para lograr síntesis de tejido y aumento de peso.

Los RN con mayor trabajo respiratorio o mayor demanda metabólica como RN con cardiopatía congénita, hipoxia mantenida, o displasia broncopulmonar (DBP) crónica pueden requerir mayor aporte de calorías.

Aminoácidos (AA)

Se recomienda usar AA neonatales (Trophamine®, Aminosyn-PF®, PremaSol®).

Deben aportar 8%-15% del total de las calorías de la NP.

1 gramo de AA por vía parenteral produce 4,0 Kcal. Recomendación diaria, 2,5-4 g/kg/día.

Iniciar el primer día con 1,5-2,5 g/kg/día, luego aumentar 0,5-1,0 g/kg/día.
Avanzar lo más rápido posible hasta alcanzar >3,5-4,0 g/kg/día de AA.
Obtener 25 calorías no proteicas por gramo de proteína a los 3-4 días de NP.
Los AA aumentan la tolerancia a la glucosa llevando a un mayor requerimiento de glucosa.
Considerar efectos adversos poco frecuentes con AA actuales: Hiperamonemia, azoemia, mayor riesgo de colestasia, acidosis metabólica.

Glucosa

Un gramo aporta 3,4 kcal.
Concentración >12,5% requiere vía venosa central.
Iniciar con 4-6 mg/kg/min de glucosa e incrementar aproximadamente entre 0,5-1 mg/kg/min al día según tolerancia (hemoglucotest, accutrend) para evitar hiperglicemia o hipoglicemia.
Hiperglicemias sostenidas sobre 200 mg/dl con cargas tan bajas como 2 mg/kg/min requieren uso de insulina. Glicemia >150 mg/dl produce glucosuria, valores menores en RNMBPN.
Efectos adversos: Hiperglicemia, hiperosmolaridad, glucosuria y diuresis osmótica.
Recuerde que la hiperglicemia puede ser el primer signo de una sepsis.

Lípidos

Deben aportar entre 40%-50% de la energía.
Evitar deficiencia ácidos grasos esenciales (AGE), con un aporte mínimo de 0,5 g/kg/día.
Se recomienda formulación al 20% (intralipid, smoflipid) que tienen un valor calórico de 2 kcal/ml (10 kcal/g). Iniciar precozmente, al primer o segundo día de vida, junto con aminoácidos y glucosa con 1 g/kg/día, aumentar entre 0,5-1 g/kg/día hasta llegar a 3-3,5 g/kg/día según tolerancia (trigliceridemia).
Efectos adversos:

- Disfunción plaquetaria, no administrar con recuento plaquetario menor a 50.000 por mm³.
- Aumenta riesgo de hiperbilirrubinemia por efecto de desplazamiento de la bilirrubina de la albúmina; no aportar más de 0,5 g/kg/día si la bilirrubina es mayor de 12 mg/dl en prematuro extremo.
- Aumenta la vasoconstricción pulmonar, efecto mediado por eicosanoides. Usar con cautela si el requerimiento de O₂ es mayor a 60%.
- Mayor riesgo de hipertrigliceridemia, controlar triglicéridos cuando se alcance una infusión de lípidos de 2 g/kg/día, o si presenta compromiso séptico o metabólico. En el prematuro PEG, controlar precozmente. Mantener el nivel de triglicéridos menor a 250 mg/dl (150 mg/dl en ayunas).

Electrolitos y minerales

Sodio y potasio se ajustan diariamente según requerimientos individuales.
El contenido de electrolitos en la NP es el mismo que se usa en los líquidos de mantenimiento, aproximadamente 3-5 mEq/kg/día de sodio y cloro, y 2-3 mEq/kg/día de potasio.
La administración de acetato y cloro debe ser ajustada manteniendo un adecuado balance. Si hay acidosis metabólica o el aporte de electrolitos determina más de 5 mEq/kg/día de cloro, considerar el uso de acetato. Acetato de sodio al 30%: 2,2 mEq de sodio y de acetato por ml. 1 mEq de acetato origina 2 mEq de bicarbonato.

Calcio-fósforo

La cantidad que puede administrarse está limitada por la precipitación del fosfato cálcico, la solubilidad aumenta a menor pH de la solución. Se recomienda soluciones con 25-30 mg/dl de calcio elemental y 20 mg/dl de fósforo. La relación calcio/fósforo debe ser de 1,3/1 (en

mg). Los RN pretérmino que necesitan NP prolongada están en riesgo de presentar enfermedad óseo metabólica.

Oligoelementos

Si la NP es sólo suplementaria a alimentación enteral o limitada a dos semanas, el único elemento traza que requiere es zinc. Dosis recomendada 0,2 ml/kg.

Suspender cobre y manganeso en caso de colestasia.

Vitaminas

La dosis depende del producto utilizado. Generalmente es 1,5-2,0 ml/kg/día. No existe la formulación vitamínica parenteral ideal para recién nacidos, se usan formulaciones pediátricas.

Complicaciones de la nutrición parenteral

– Infecciones

Por contaminación de vías y soluciones. La vía de infusión debe ser *exclusiva* para NP.

– Alteraciones metabólicas

Por exceso o déficit de nutrientes. Para disminuir riesgos usar rangos de seguridad por nutrientes.

Monitorizar parámetros metabólicos en forma frecuente al inicio, día por medio durante la primera semana: glucosa, electrolitos, gases; semanalmente nitrógeno ureico, creatinina, calcio, fósforo, bilirrubina total y directa, triglicéridos; fosfatasas alcalinas y transaminasas cada 2 semanas o según necesidad del RN.

Recordar que cuando se administra NP por más de 10 días puede haber problemas derivados de la contaminación con aluminio de las soluciones de uso endovenoso, aunque en el país no hay datos.

Agregar heparina al catéter central a una concentración de 0,5 u/ml.

– Colestasia intrahepática

Prevención y tratamiento: Introducir estímulo enteral precozmente, evitar exceso de nutrientes en la NP, usar NP cíclica cuando se prolonga, mantener aporte de lípidos, eliminar aporte de manganeso y cobre, administrar ácido ursodeoxicólico, siempre usar NP el menor tiempo posible.

– Enfermedad metabólica ósea

Prevención y tratamiento: Introducir estímulo enteral precozmente, usar vía central para poder aportar mayor relación Ca/P, usar NP el menor tiempo posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hay WW, Jr. Intravenous nutrition for the extremely preterm infant. In: Pereira G, editor. Nutrition of the Premature Infant. Rio de Janeiro: Medbook Editora Científica; 2008; pp. 141-78.
2. Denne SC, Poindexter BB. Evidence supporting early nutritional support with parenteral amino acid infusion. *Semin Perinatol* 2007; 31: 56-60.
3. Neu J. Gastrointestinal development and meeting the nutritional needs of premature infants. *Am J Clin Nut* 2007; 85: 629S-34S.

Asfixia perinatal

Mirna García M.

Definición

Depresión cardiorrespiratoria que afecta al feto o recién nacido (RN), produciendo hipoxia e isquemia en diversos órganos. Fisiológicamente, se define como la insuficiencia de oxígeno en el sistema circulatorio del feto o del neonato, asociado a grados variables de hipercapnia y acidosis metabólica, secundario a patología materna, fetal o neonatal. La Academia Americana de Pediatría (AAP) y la Academia Americana de Obstetricia y Ginecología (AAOG) han definido criterios clínicos muy estrictos, que incluye los casos más graves en RN de término con:

- Apgar ≤ 3 a los 5 minutos.
- Gases arteriales de cordón con pH $< 7,0$ y/o exceso de B base ≤ 12 mEq/l.
- Clínica de encefalopatía neonatal: alteración de conciencia (hiperalerta, irritabilidad, letargia, estupor, coma), hipotonía, crisis convulsivas.
- Disfunción multiorgánica: cardíaca, respiratoria, renal, hepática, hematológica, muscular, gastrointestinal.

Epidemiología

La asfixia en el período perinatal afecta entre 3 a 5/1.000 RN vivos (RNV). De ellos, 0,5 a 2/1.000 presentan encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) moderada o severa. La mortalidad en estos pacientes alcanza 15% a 20% y 25% de los sobrevivientes tienen secuelas a largo plazo con déficit neurológico no progresivo como retraso de desarrollo psicomotor, parálisis cerebral, retardo mental, epilepsia y trastornos del aprendizaje.

Etiología

Las causas de hipoxia perinatal se originan principalmente en la vida intrauterina. 20% antes del inicio del trabajo de parto, 70% durante el parto y 10% durante el período neonatal. Los mecanismos intrauterinos se pueden ordenar como procesos que alteran la oxigenación materna: HTA crónica, síndrome hipertensivo del embarazo (SHE), diabetes mellitus (DM), uso de drogas, anemia o isoimmunización, patología pulmonar, cardíaca, neurológica, infecciosa, hipotensión materna; aumentan las necesidades fetales: hidrops, infecciones, restricción de crecimiento intrauterino (RCIU), posmadurez; disminuyen el flujo sanguíneo desde la madre a la placenta o desde la placenta al feto: infarto placentario, fibrosis, desprendimiento prematuro de placenta o modifican el intercambio gaseoso a través de la placenta o a nivel de los tejidos fetales: prolapso, procidencia o nudo de cordón, compresión o anomalías de los vasos umbilicales.

Factores de riesgo identificables

- Preparto: Patología materna previamente mencionada, metrorragia del segundo o tercer trimestre, edad materna < 16 o > 35 años. Muerte fetal o neonatal previa. Polihidroamnios-oligohidroamnios. Rotura prematura de membranas (RPM). Gestación de postérmino, gestación múltiple, discrepancia en edad gestacional, embarazo no controlado, RCIU. Abuso de sustancias en la madre, uso de medicamentos (magnesio, β bloqueadores, anestesia general). Malformación fetal, disminución actividad fetal.
- Intraparto: Presentación anormal, cesárea de urgencia, parto por fórceps, trabajo de parto prematuro. Prolongación del trabajo de parto > 24 horas, RPM > 18 horas, líquido amniótico con meconio, FC anormal. Uso de anestesia general, narcóticos administrados a la madre 4 horas antes del parto. Prolapso de cordón, desprendimiento prematuro de placenta normoinsera, placenta previa.

Fisiopatología

Durante la primera fase de hipoxia se produce alteración del metabolismo oxidativo cerebral, la célula recurre a la glicólisis anaeróbica, aumentando el lactato y disminuyendo el pH. La acidosis creciente lleva a pérdida de la autorregulación vascular cerebral y disminuye la función cardíaca. Si se mantiene la hipoxia, cae el gasto cardíaco, disminuye el flujo sanguíneo cerebral, aumenta la falla de fosforilación oxidativa y se agota la producción de ATP (de 38 a 2 moléculas de ATP por cada molécula de glucosa), lo que lleva a la alteración de bombas iónicas y a la acumulación de sodio, cloro, agua y calcio en el intracelular. Se acumula potasio y aminoácidos excitatorios de la neurotransmisión (glutamato, aspartato) en el extracelular, y a través de receptores se abren canales iónicos, desarrollando edema celular y “muerte neuronal primaria” por necrosis. FALLA ENERGÉTICA PRIMARIA.

Después de un período latente de al menos 6 horas, comienza la FASE SECUNDARIA DE “MUERTE NEURONAL RETARDADA”. Es esta fase de 6 horas, la que es susceptible de ser modificada con medidas de neuroprotección (hipotermia corporal total o selectiva, o fármacos), permitiendo una real ventana terapéutica. Durante la segunda fase, la entrada de calcio a la célula, a través de receptores de N metil D aspartato (NMDA), desencadena una cascada de reacciones enzimáticas, liberando radicales libres, glutamato, hierro libre, proteasas, lipasas, citoquinas y óxido nítrico, induciendo una disfunción mitocondrial o FALLA ENERGÉTICA SECUNDARIA, que lleva a la muerte neuronal por apoptosis.

La intensidad del daño inicial puede determinar necrosis, que se caracteriza por ser un proceso pasivo, con edema celular, disrupción citoplasmática y de organelos, con pérdida de la integridad de membrana, lisis neuronal y activación de un proceso inflamatorio. En cambio, la apoptosis, es un proceso activo, con reducción del tamaño neuronal, condensación de cromatina y fragmentación genómica, que carece de respuesta inflamatoria.

Diagnóstico clínico y de laboratorio

Compromiso neurológico

El tiempo de 2 a 6 horas, que sigue al daño hipóxico isquémico y en el cual las intervenciones pueden ser eficaces, hace necesario una identificación precoz del RN asfiriado, a través de un examen neurológico detallado para evaluar grado de EHI y un electroencefalograma (EEG).

Clasificación de Encefalopatía Hipóxico Isquémica según SARNAT-SARNAT

Grados	G I	G II	G III
N de conciencia	irritable	somnoliento	estupor/coma
Tono muscular	normal (N)	leve hipotonía	flaccidez
ROT	aumentados	disminuidos	ausentes
Moro	exagerado	débil	ausente
Succión	débil	débil o ausente	ausente
Pupilas	midriasis	miosis	intermedias
F cardíaca	taquicardia	bradicardia	variable
Convulsiones	ausentes	frecuentes	raras
EEG	normal	anormal	anormal
Duración	<24 h	2-14 días	horas-semanas
Evolución	normal (N) casi 100%	80% N	muerte 50%, resto secuelas

Una vez realizada la evaluación de la EHI, complementar con el siguiente estudio:

- Electrofisiológico: EEG de amplitud integrada.
- Neuroimágenes: 24-72 horas; segunda semana; 3 meses. De acuerdo con neurólogo debe elegirse entre ecografía, TAC o RNM cerebral (de difusión y espectroscopia)

Compromiso multisistémico

- Compromiso cardiovascular: Es consecuencia de isquemia miocárdica, compromiso del músculo papilar e insuficiencia cardíaca derecha. Puede manifestarse con polipnea, taquicardia con ritmo de galope, cianosis, soplo sistólico paraesternal por insuficiencia tricuspídea, hipotensión arterial, hepatomegalia. Exámenes confirmatorios: Rx de Tórax: cardiomegalia, congestión pulmonar. Ecocardiografía: hipomotilidad miocárdica, hipertensión pulmonar persistente secundaria (HTPP). ECG: depresión segmento ST con inversión de la onda T. Enzimático: Troponina I elevada.
- Compromiso respiratorio: Es consecuencia del colapso alveolar por déficit de surfactante (Neumocito II) y vasoconstricción vascular pulmonar. Se manifiesta con síndrome de dificultad respiratoria, insuficiencia respiratoria aguda e HTPP. Exámenes confirmatorios: gases arteriales: hipoxemia-hipercapnia, acidosis metabólica o mixta. Rx de tórax: congestión pulmonar. Ecocardiografía: gold standard para diagnóstico de HTPP.
- Compromiso renal: Consecuencia de la disminución de la perfusión renal, secundaria a redistribución del débito cardíaco o a necrosis tubular aguda y depósito de mioglobina por destrucción celular. Clínica: insuficiencia renal aguda, oligoanuria, hipertensión arterial, edema-anasarca. Laboratorio: aumento de creatinina y nitrógeno ureico, acidosis metabólica, hiponatremia, hiperkalemia, aumento de la excreción fraccional de sodio, leucocituria, hematuria, cilindruria.
- Compromiso digestivo: Por disminución de la perfusión intestinal, disminución del tránsito intestinal, úlceras de estrés, enterocolitis necrotizante. Clínica: distensión abdominal, residuo gástrico, hemorragia digestiva. Rx de abdomen AP y lateral con rayo horizontal: distensión abdominal, neumatosis intestinal, aire en la porta, neumoperitoneo.
- Compromiso hepático y hematológico: Consecuencia del estrés medular e insuficiencia hepática. Clínica: Coagulación intravascular diseminada (CIVD), con hemorragia sistémica y de sitios de punción, hepatomegalia. Hemograma con leucopenia o leucocitosis con desviación a izquierda, plaquetopenia, pruebas de coagulación alteradas, transaminasas elevadas, hipoglicemia, hipocalcemia.

Tratamiento

Es fundamental una reanimación efectiva en atención inmediata. Continuar con tratamiento de soporte en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), cuidando aspectos esenciales como:

- Ventilación: Según necesidad del RN con ventilación no invasiva, ventilación mecánica convencional, ventilación de alta frecuencia oscilatoria (VAFO). Óxido nítrico (NO) inhalado, e incluso ECMO (oxigenación con membrana de circulación extracorpórea), para mantener paCO_2 y paO_2 en rango normal, evitando la hiperoxia, sobre todo en el período de reperfusión cerebral, en que aumentan los radicales libres.
- Perfusión: Catéter central con PAM invasiva, volumen suficiente para mantener una presión arterial (PA) sistémica normal, evitando hipotensión e hipertensión, ya que la presión de perfusión cerebral dependerá de la PA sistémica. El edema cerebral no es contraindicación de aporte normal de volumen. Si se objetiva anuria, oligoanuria o insuficiencia cardíaca, el manejo es con la restricción de volumen requerida. Puede requerirse apoyo con drogas vasoactivas (dopamina, dobutamina, adrenalina) para mantener una función cardiovascular adecuada.
- Equilibrio hidroelectrolítico: Con balance hídrico estricto y monitorización de electrolitos para pesquisar oportunamente hiponatremia secundaria a secreción inapropiada de la hormona antidiurética.
- Metabólico: Mantener niveles normales de glicemia, calcemia, magnesemia.
- Crisis convulsivas: Tratar crisis, especialmente crisis con correlato EEG. Los fármacos de elección son fenobarbital dosis de carga de 20 mg/kg/dosis y mantención de 3-5 mg/kg/día, fenitoína dosis de carga de 20 mg/kg/dosis y/o uso de benzodiacepina (lorazepam 0,05 mg/kg ev o midazolam 0,1 mg/kg ev).
- CIVD: Infusión de plaquetas, plasma fresco congelado, glóbulos rojos, albúmina, vitamina K si es necesario.

Estrategias de neuroprotección

La ventana terapéutica de 6 horas, después de ocurrido el evento asfíctico, ha motivado una serie de investigaciones clínicas para mejorar el resultado neurológico, especialmente en EHI moderadas.

En estudios experimentales con ratas, las drogas que se describen a continuación han demostrado ser útiles, sin embargo, no existen trabajos controlados en humanos que demuestren ser efectivos. Algunas son: Inhibidores y removedores de radicales libres (alopurinol y oxipurinol), antagonistas de aminoácidos excitatorios (ketamina y dextrometorfan), antioxidantes, antiinflamatorios, factores de crecimiento, STEM cells, sulfato de magnesio, bloqueadores de canales de calcio (nicardipina) y nicotinamida. Los corticoides prenatales y la hipotermia selectiva o corporal total en ovejas y humanos, han demostrado ser efectivas en EHI Grado II. En Chile, en algunas unidades de neonatología se ha incorporado la hipotermia corporal total en RN con asfixia moderada a severa, en forma artesanal o con el sistema calentador-enfriador Blanketrol III (de uso fácil, con alto caudal de agua que permite enfriar rápidamente, controlado por microprocesador, tres límites de seguridad combinados con alarmas audibles y visuales, tres conexiones para cobertores).

Los criterios de inclusión para hipotermia son: RN de más de 36 semanas de gestación. Menos de 6 horas de vida. Consentimiento informado, firmado por los padres. Criterios de asfixia moderada a severa (mínimo 3), con encefalopatía hipóxica isquémica moderada.

Efectos adversos de la hipotermia: Hipoglucemia, reducción de contractilidad miocárdica (bradicardia, arritmias), aumento viscosidad sanguínea, acidosis metabólica. Todos estos efectos son manejables, pero exige un estricto protocolo de monitoreo, manejo y seguimiento.

Los mecanismos de neuroprotección que se han observado asociados a la hipotermia son: Reducción de la liberación de NO y excitotoxinas, disminución de la excitabilidad neuronal, de la síntesis y liberación de neurotransmisores, de la producción de radicales libres y peroxidación lipídica, de la apoptosis por disminución de la actividad de la caspasa-3-like; inhibición de la liberación de glutamato, preservación de antioxidantes endógenos, mejoría de la síntesis proteica y preservación del N-acetilaspártato.

La eficacia y la seguridad de la neuroprotección mediante la hipotermia así realizada, se ratifica en 4 metaanálisis independientes, como una revisión Cochrane, que concluye que esta intervención terapéutica es eficaz para reducir la prevalencia de muerte-discapacidad asociada a la EHI moderada-grave (NNT entre 6-9) y segura, sin riesgo relevante para el RN, siempre que se aplique siguiendo protocolos estrictos de enfriamiento y de recalentamiento, en unidades neonatales de nivel terciario (evidencia 1a). Otro metaanálisis actualiza estos resultados con otros 5 nuevos ensayos clínicos, de los últimos 4 años. Los datos acumulativos de 1.440 RN revelan un aumento de la certeza para el resultado principal de eficacia (reducción de mortalidad y discapacidad mayor a los 18-24 meses, $p < 0,00001$). Esta revisión encuentra una disminución de la incidencia de parálisis cerebral, déficit visual severo, retraso cognitivo y psicomotor en el grupo tratado. También existen diferencias a favor de la hipotermia, pero sin alcanzar significación estadística, para el desarrollo de epilepsia, déficit auditivo severo y decisión de limitación del esfuerzo terapéutico (RR =0,93).

Pronóstico

Solo el seguimiento a largo plazo permite evaluar la normalidad o los déficit adquiridos. Los factores de mal pronóstico son el grado de encefalopatía (GIII con alta mortalidad y secuelas neurológicas), convulsiones precoces (primeras 24 horas) y prolongadas (estatus convulsivo), falla multiorgánica, EEG anormal, neuroimagen anormal y examen neurológico anormal al alta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jacobs S, Hunt R, Tarnow-Mordi W, Inder T, Davis P. Cooling for newborns with hypoxic-ischemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2007; 4: CD00311.
2. Shah PS. Hypothermia: a systematic review and metaanalysis of clinical trial. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; 15: 238-46.
3. D Blanco A, García-Alix E. Neuroprotección con hipotermia en el recién nacido con encefalopatía hipóxico-isquémica. Guía de estándares para su aplicación clínica. *An Pediatr (Barc)* 2011; 75 (5): 341.e1- 341.e20.

Reanimación neonatal

Jorge Ubilla M.

Aproximadamente el 10% de los recién nacidos (RN) requiere algún tipo de asistencia para iniciar la respiración al nacer y cerca del 1% necesitará medidas más complejas de reanimación para sobrevivir. Por lo tanto, en cada parto siempre debe estar presente al menos una persona capacitada en reanimación y además debe estar revisado y listo para su uso, todo el equipamiento necesario.

Las tres preguntas iniciales son: ¿Gestación de término?, ¿respira o llora?, ¿buen tono muscular? Si la respuesta a cualquiera de estas tres preguntas es NO, deberán iniciarse los pasos iniciales de la reanimación.

Pasos iniciales en la reanimación: Primeros 30 segundos

- Prevenir pérdida de calor:
 - Cuna radiante encendida
 - Secar al RN con paños previamente entibiados
 - Remover paños humedecidos
- Favorecer permeabilidad de la vía aérea:
 - Posición adecuada: En decúbito dorsal, cabeza línea media, con cuello levemente extendido (posición de “olfateo”)
 - Despejar vía aérea: Aspirar primero boca y luego nariz
- Iniciar respiración:
 - Estimulación táctil: Percutir plantas de pies y/o frotar espalda
 - Dar flujo libre de oxígeno (O₂) entre 5 a 10 l/min por medio de mascarilla o corrugado colocados a 1 cm de fosas nasales, si hay cianosis central (labios y tronco), con respiraciones espontáneas y adecuada frecuencia cardíaca (FC).

Luego de estos pasos iniciales evaluar frecuencia cardíaca (su aumento es el indicador más sensible de que la reanimación está siendo exitosa) y esfuerzo respiratorio:

- Si hay respiración dificultosa o persistencia de la cianosis a pesar de O₂ a flujo libre: Aspirar vía aérea, colocar monitor de saturación y considerar el uso de CPAP nasal.
- Si hay apnea, o si la frecuencia cardíaca es menor de 100: Iniciar ventilación a presión positiva y colocar monitor de saturación.

Ventilación a presión positiva

Se requiere:

- Bolsa autoinflable con reservorio: El reservorio es una bolsa o un corrugado incorporado en la entrada de aire del sistema para asegurar que llegue al paciente 90% a 100% de O₂. Al no tener conectado un reservorio la fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) que se entrega al paciente no supera 0,4 ya que se diluye la concentración de O₂ por el aire que entra a la bolsa cada vez que ésta se infla. La bolsa debe contar además con elementos de seguridad: Válvula de liberación de presión que se abre al generarse presiones muy altas, algunas bolsas tienen un sitio para conectar un manómetro de presión.
- Máscara de reanimación: Debe ser de un tamaño adecuado al peso del niño para que cubra adecuadamente barbilla, boca y nariz. Se preferirán las de borde almohadillado y de forma anatómica.

Frecuencia de ventilación: 40 a 60 por minuto (decir en voz alta: ventila-dos-tres-ventila-dos-tres ...).

Recordar que la acción más importante y eficaz para reanimar a un RN comprometido es asistir la ventilación

La ventilación debe ser efectiva, o sea, debe haber una adecuada expansión torácica, evitando expansión torácica acentuada en RN pretérmino (RNPreT), con cada compresión de la bolsa sin que se active la válvula de liberación de presión. Si la expansión no es adecuada, podría deberse a: sello inadecuado de la mascarilla, vía aérea obstruida o presión de ventilación insuficiente y habrá que tomar la acción correctiva que corresponda.

Las Guías han recomendado tradicionalmente el uso de 100% de O₂. Sin embargo, las investigaciones sugieren que concentraciones menores pueden ser también eficaces. En RNPreT menores de 32 semanas se debiera utilizar mezclador aire-O₂ para titular concentración de O₂ usando como guía un oxímetro de pulso. Si no se dispone de mezclador la reanimación del RNPreT se debe iniciar con aire. Tener presente que se debe incrementar la concentración de O₂ hasta 100% si la FC permanece bajo 60 por minuto a los 90 segundos de vida.

Después de ventilar 15 a 30 segundos controlar FC (se determina en 6 segundos y se multiplica por 10) Si:

FC >100 y respiraciones espontáneas: Interrumpir ventilación presión (+)

FC entre 60 y 100: Continuar ventilación presión (+)

FC <60: Continuar ventilación presión (+) e iniciar masaje cardíaco

Si se está ventilando con presión (+) con bolsa y máscara por más de dos minutos no olvidar colocar sonda orogástrica, aspirar y dejarla abierta para evitar distensión abdominal.

En el caso de líquido amniótico con meconio la recomendación actual es no aspirar rutinariamente en el parto antes de la salida de los hombros. Si al nacer el niño presenta pobre esfuerzo respiratorio, tono muscular disminuido y FC menor de 100 (no vigoroso) está indicada la aspiración directa de la tráquea inmediatamente, antes que se establezcan las respiraciones. Se aspira a medida que se retira lentamente el tubo endotraqueal. La consistencia del meconio, espeso o fluido, no determina la necesidad de aspiración.

Masaje cardíaco (MC)

Compresión rítmica del esternón para comprimir corazón contra la columna. Se recomienda previo a su inicio intubar y aumentar la concentración de O₂ a 100%.

La presión se aplica sobre tercio inferior del esternón justo debajo de línea que une ambas mamilas (no sobre el xifoides) deprimiendo 1 a 2 cm. Se puede usar la técnica de los pulgares (uno junto al otro o uno sobre el otro) o la técnica de los dos dedos (medio más índice o anular de una mano). En cualquiera de los dos casos se debe dar siempre un soporte firme en la espalda con los dedos restantes en el caso de los dos pulgares o con la otra mano si se usa la técnica de los dos dedos.

Frecuencia: Después de cada tres masajes cardíacos se debe interponer una ventilación sumando un total de 30 ventilaciones y 90 masajes por minuto (120 eventos por minuto).

La persona que da el masaje cardíaco debe contar en voz alta: “uno y dos y tres, ventila-uno y dos y tres, ventila...”, y la persona que está ventilando comprime la bolsa en “ventila” y la libera en “uno y dos y tres” para que la ventilación no ocurra cuando el tórax es comprimido.

Después de los primeros 30 segundos de MC y ventilación bien coordinados se debe controlar FC. Si es >60 latidos por minuto se puede suspender el MC pero debe continuar la ventilación a presión (+).

Intubación endotraqueal

Indicaciones:

- Ventilación presión (+) por tiempo prolongado.
- Ventilación con bolsa y máscara inefectiva (expansión torácica inadecuada o FC continúa baja).
- Se requiere aspiración de tráquea (meconio, sangre u otro).
- Sospecha de hernia diafragmática.

Laringoscopia. Las ramas deben ser rectas y de la siguiente numeración:

- 1: para término o mayores de 2.000 g.
- 0 : para pretérmino o menores de 2.000 g.
- 00: para prematuros extremos.

Número del tubo endotraqueal (TET):

- Menor de 1.000 g (o menor de 28 semanas) TET 2,5
- 1.000 a 2.000 g (o 28 a 34 sem) TET 3,0
- 2.000 a 3.000 g (o 34 a 38 sem) TET 3,5
- Mayor a 3.000 g (o mayor a 38 sem) TET 3,5 o 4,0

Distancia tubo-comisura labial = 6 más el peso en kilos (p ej. para 1 kg: 7 cm).

Cada intento de intubación debe limitarse a no más de 30 segundos.

Ante fracaso en la intubación y si el RN pesa más de 2 kilos se puede recurrir a máscara laríngea.

Si a pesar de la ventilación a presión (+) efectiva y masaje cardíaco, la frecuencia cardíaca continúa menor de 60 se iniciará administración de adrenalina.

Medicamentos

Adrenalina

Indicaciones:

- FC menor de 60 a pesar de ventilación presión (+) y masaje cardíaco durante un tiempo mínimo de 30 segundos.

Dosis: 0,1 a 0,3 cc por kg de solución 1:10.000 endovenosa (0,1 ml de la ampolla más 0,9 ml de suero fisiológico). Considerar 0,5 a 1 cc/kg si se administra endotraqueal (seguridad y eficacia en evaluación).

Vía: De elección, endovenoso rápido. Si no se dispone de acceso venoso, usar vía endotraqueal, habitualmente más accesible.

- Si FC permanece bajo 100 después de 30 segundos de administrada, dar nuevas dosis cada 3 a 5 minutos.

Si la respuesta es inadecuada considerar expansores de volumen.

Expansores de volumen

Indicaciones:

Evidencia de sangramiento con signos de hipovolemia (palidez persistente, pulsos débiles con buena FC o pobre respuesta a los esfuerzos de reanimación). Debido a que la pérdida de sangre puede ser oculta, se puede considerar una prueba con administración de volumen en RN que no está respondiendo a los esfuerzos de reanimación.

De elección suero fisiológico. Se puede considerar Ringer lactato o sangre 0 (-)

Dosis: 10-20 cc/kg.

Vía: Endovenosa en 5 a 20 minutos (más lento en prematuros).

El bicarbonato de sodio actualmente no se considera en reanimación neonatal como droga de primera línea.

La administración de naloxona se considerará sólo si hay depresión respiratoria después que la ventilación a presión positiva ha restablecido una frecuencia cardíaca y color normales y hay antecedentes de administración de narcóticos a la madre en las últimas 4 horas. La vía de elección es EV (no intramuscular ni endotraqueal) y la dosis es de 0,1 mg/kg.

Suspensión de maniobras:

Luego de 10 minutos de esfuerzos adecuados y sin signos de vida (asistolia).

Consideraciones en la reanimación de prematuros

- Personal adicional experto en intubación.
- Control de temperatura: Aumento de temperatura ambiental (mayor o igual a 26°C), uso de cobertores tibios y uso de bolsa de polietileno para mantener la temperatura corporal durante la reanimación en los menores de 29 semanas, evitando la hipertermia.
- Uso de mezclador (blender) y saturómetro: Con el objeto de reducir la excesiva oxigenación en un prematuro menor de 32 semanas se podría comenzar la ventilación a presión positiva con una concentración de O₂ entre 21% y 100% (ej. 30%-40%) ajustando la concentración hacia arriba o abajo para gradualmente alcanzar saturaciones de O₂ de 85% a 95% durante la reanimación.
- Ventilación a presión positiva con PEEP protege de daño pulmonar, por lo tanto, el uso de piezas en T (Neopuff) se consideran un método razonable durante la reanimación neonatal en particular en prematuros.
- Para disminuir daño cerebral evitar posición de Trendelenburg, infusiones rápidas de fluidos y soluciones hipertónicas.

Reanimación fuera del ambiente hospitalario

- Control de la temperatura: Encender la fuente de calor más cercana, secar al RN con toallas, una frazada o una prenda de vestir limpia y utilizar a la madre como fuente de calor (contacto piel a piel).
- Despejar la vía aérea: Utilizar una pera de goma o limpiar boca y nariz con un pañuelo limpio u otra tela envuelta en el dedo índice.
- Ventilación: Al no disponer de bolsa y máscara se puede administrar ventilación boca a boca-nariz colocando al niño en posición de olfateo y formando un sello adecuado sobre la boca y la nariz del RN.
- Acceso vascular: Se podría canalizar una vena periférica o colocar una aguja intraósea en la tibia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neonatal Resuscitation Program of American Heart Association and American Academy of Pediatric. 2011. 6ª edición.
 2. Kattwinkel J, Perlman J, Aziz K, et al. Special Report Neonatal Resuscitation: 2010 American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Pediatrics* 2010; 126: e1400-13.
 3. Nuntnaurumit P, Rojnueangnit K, Tangnoo A. Oxygen saturation trends in preterm infants during the first 15 min after birth. *Journal of Perinatology* 2010; 30: 399-402.
 4. Iriondo M, Szyld E, Vento M, et al. Adaptación de las recomendaciones internacionales sobre reanimación neonatal 2010: comentarios. *An Pediatr (Barc)* 2011; 75 (3): 203-14.
 5. Vento M, Escobar J, Cernada M, et al. The Use and Misuse of Oxygen During the Neonatal Period. *Clin Perinatol* 2012; 39: 165-76.
-

Poliglobulia

Dagoberto Pizarro S.

Definición

Hematocrito (Hto) venoso igual o mayor a 65% o un valor de hemoglobina mayor de 22 g/dl, fundamentado en que sobre ese valor la viscosidad sube exponencialmente, lo que lleva a un descenso del flujo sanguíneo, disminución del transporte de oxígeno hacia los tejidos y aumento del riesgo de microtrombos. No está bien definido en la literatura aún, el umbral clínico adecuado. El hematocrito y la viscosidad no son necesariamente equivalentes porque esta última está influenciada por varios otros factores (proteínas plasmáticas, rigidez del glóbulo rojo, factores vasculares, plaquetas, leucocitos). Un recién nacido (RN) con Hto de 62% puede tener hiperviscosidad y otro con Hto mayor de 65% puede no presentarla. Para fines prácticos, como habitualmente no se mide viscosidad, se recomienda basarse en la clínica y en el Hto para decidir el tratamiento.

Incidencia

Es variable, de 0,4% a 3%, en zonas cercanas al nivel del mar o bajas y puede llegar a 5% en zonas altas. Puede influir la raza, concentración de embarazos de alto riesgo y el tiempo de ligadura del cordón. En nuestra unidad la incidencia fue de 1% en los últimos 3 años.

Causas

Multifactorial, aunque la mayoría de los pacientes pueden tener una causa activa (por aumento de la eritropoyesis fetal) o pasiva (transfusión eritrocitaria).

- Hipoxia crónica (aumento eritropoyesis fetal):

Hipertensión arterial materna. Restricción de crecimiento intrauterino (RCIU en RN pequeño para edad gestacional, PEG), aumenta hasta 12% la incidencia. En nuestra unidad en los últimos 3 años, el 65% de los niños con poliglobulia eran RN PEG. RN postérmino, hijos de madre con hipoxia crónica por cardiopatía o neumopatía, tabaquismo materno, alcoholismo materno severo, hijo de madre diabética con control deficiente, vida en zonas altas sobre el nivel del mar.

- Transfusión eritrocitaria:

Transfusión intrauterina (feto-fetal, materno-fetal, placentario-fetal).

Al nacimiento: Retardo pinzamiento cordón (aumenta la volemia del RN y en general no produce poliglobulias sintomáticas). Estruje del cordón hacia el lado fetal, posición del RN bajo la madre antes de ligar el cordón.

- Otras causas relacionadas:

Trisomías (13-18-21), hipotiroidismo congénito, tirotoxicosis, hiperplasia suprarrenal congénita, síndrome de Beckwith Wiedemann, uso de drogas maternas (propranolol).

Diagnóstico

La mayoría de los RN con poliglobulia son asintomáticos, pero también los RN con Hto alto pueden tener síntomas tan tarde como 48-72 horas después del parto. Se sugiere hacer Hto venoso a los RN con riesgo o sintomáticos a las 2-4 h de vida, ya que éste aumenta a su máximo en ese lapso y disminuye posteriormente en forma paulatina. No se recomienda hacer Hto de rutina en niños sanos sin factores de riesgo.

Manifestaciones clínicas

- Inespecíficas: Aspecto plétórico, rubicundez, irritabilidad, temblores, cianosis, dificultades en la alimentación, trastornos de termorregulación, priapismo.
- Metabólicas: Hipoglicemia, hipocalcemia, ictericia por hiperbilirrubinemia (más tardío).

- Sistema cardiorrespiratorio: Síndrome de dificultad respiratoria o SDR (taquipnea, quejido, retracción, requerimiento de O₂), insuficiencia cardiaca, hipertensión pulmonar.
- Sistema nervioso central: Letargia, hipotonía, apneas, convulsiones.
- Renales: Oliguria, hematuria, proteinuria, trombosis vena renal.
- Coagulación: Trombosis, infartos, también puede haber trombocitopenia, por aumento de consumo en la microvasculatura o por desvío de eritropoyesis en detrimento de la producción de plaquetas.
- Digestivas: Predispone a enterocolitis necrotizante (NEC) especialmente en niños de término o cercanos a término.

Tratamiento

El tratamiento es la eritroféresis (Ef), idealmente por doble vía venosa periférica.

Su indicación, en niños asintomáticos está en discusión, por sus riesgos eventuales y por los reales beneficios a corto o largo plazo en niveles menores de 75% de Hto. En nuestra unidad, se realiza en RN con Hto venoso >65% sintomático y con Hto ≥70% aunque no tenga síntomas.

La Ef por vía umbilical es excepcional, en casos en que el uso de vía periférica no sea posible o los volúmenes sean excesivos y se ha asociado con mayor ocurrencia de NEC, especialmente con el uso de plasma fresco.

Se reemplaza sangre total, en idénticos volúmenes por suero fisiológico que ha demostrado ser eficaz, seguro y más fácil de disponer que el plasma y la albúmina al 5%, además de menor costo, menor riesgo de infecciones y sin objeciones desde el punto de vista religioso. El cálculo del volumen para cada caso se hace de la forma siguiente:

$$\text{Volumen a extraer} = \frac{\text{Volemia} * \text{x (Hto observado-Hto Ideal**)}}{\text{Hto. observado}}$$

*Volemia depende del peso (nomograma de Rawlings):

<2 kg	100 ml /kg	2,5-3,5 kg	85 ml/kg
2-2,5 kg	95 ml /kg	>3,5 kg	80 ml/kg

**Hto ideal se considera 55% (varía entre 50%-60% en distintas publicaciones).

También puede considerarse en valores de Hto y peso del RN no muy altos, un volumen de 15-20 cc/kg para la Ef. En general, se recomienda no sobrepasar los 20 cc/kg.

Debe además monitorizarse glicemia, calcemia, gases, electrolitos plasmáticos, bilirrubinemia, considerar además hidratación y administrar glucosa según requerimientos.

En general luego de la Ef, en niños con factores de riesgo, síntomas y situaciones agravantes (asfixia, infección, hipoglicemia, PEG, trisomía 21, SDR) se recomienda no alimentar por 24 a 48 h. Los RN asintomáticos mantener régimen cero hasta que Hto se normalice, luego realimentar preferiblemente con leche materna, en forma progresiva y con estricta observación de síntomas digestivos, ya que hay publicaciones que sugieren que la Ef puede aumentar riesgo de NEC. Se sugiere control de hematocrito 6-12 h posterior a eritroféresis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarkar S, Rosenkratz T. Neonatal Polycythemia and Hyperviscosity. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2008; 13: 248-55.
2. Remon J, Raghavan A, Maheshwari A. Polycythemia in the Newborn. *Neoreviews* 2011; 12: e20.
3. Özek E, Soll R, Schimmel MS. Partial exchange transfusion to prevent neurodevelopmental disability in infants with polycythemia (Review), *The Cochrane Library* 2010, Issue 2.
4. Sankar M, Agarwal R, Deorari A. Management of Polycythemia in Neonates. *Indian J Pediatr* 2010; 77: 1117-21.
5. Goorin A. Polycitemia En: Cloherty J. et al. 6ª ed. *Manual de Neonatología*, Barcelona: Wolters Kluwer, 2010; 26c: 445-9.

Hiperbilirrubinemia

Patricio Torres E.

La hiperbilirrubinemia (HB), se define como la coloración amarillenta de la piel y mucosas, que refleja un desequilibrio temporal entre la producción y la eliminación de bilirrubina. Este capítulo está dedicado a la ictericia que aparece en los primeros días de vida.

Aproximadamente el 50%-60% de neonatos presentan hiperbilirrubinemia y la mayoría de los recién nacidos (RN) desarrollan ictericia clínica luego del segundo día de vida. La ictericia en la mayoría de los casos es benigna, pero por la potencial neurotoxicidad de la bilirrubina (Bili), debe ser monitorizada muy de cerca, para identificar neonatos que pueden desarrollar HB severa y alteraciones neurológicas inducidas por la Bili.

Fisiopatología

El RN en general tiene una predisposición a la producción excesiva de bilirrubina debido a:

- Mayor número de eritrocitos
- Menor sobrevida de los glóbulos rojos
- Glóbulos rojos envejecidos en proceso de destrucción
- Ingesta oral disminuida
- Insuficiente funcionalidad hepática
- Presencia de hematomas
- Ausencia de placenta

La mayoría de la bilirrubina deriva de la hemoglobina liberada por la destrucción del glóbulo rojo (Figura 1).

Clínica

La ictericia neonatal es visible con valores de bilirrubina superior a 4-5 mg/dl y progresa en sentido cefalocaudal. Existen 2 patrones clínicos de presentación.

- Hiperbilirrubinemia temprana: Generalmente asociada a una producción incrementada por problemas hemolíticos y presente antes de las 72 horas de vida.
- Hiperbilirrubinemia tardía: Generalmente asociada a una eliminación disminuida, que puede o no asociarse a incremento de su producción y presente luego de las 72 horas de vida.

La ictericia patológica necesita una evaluación y seguimiento para tomar las medidas necesarias y evitar su incremento y probable neurotoxicidad. Se considera siempre patológico:

- Ictericia presente en las primeras 24 horas de vida.
- Incremento de bilirrubina sérica más de 0,5 mg/hora.
- Bilirrubina mayor a lo aceptable para la edad; de acuerdo a las tablas.

Complicaciones

La encefalopatía bilirrubínica y el kernicterus, se deben a la fijación de la bilirrubina no conjugada en el cerebro. Cuando la cantidad de bilirrubina libre no conjugada sobrepasa la capacidad de unión de la albúmina cruza la barrera hematoencefálica. La neurotoxicidad de la bilirrubina es compleja y su clínica va de la irritabilidad a secuelas graves por impregnación de ganglios basales.

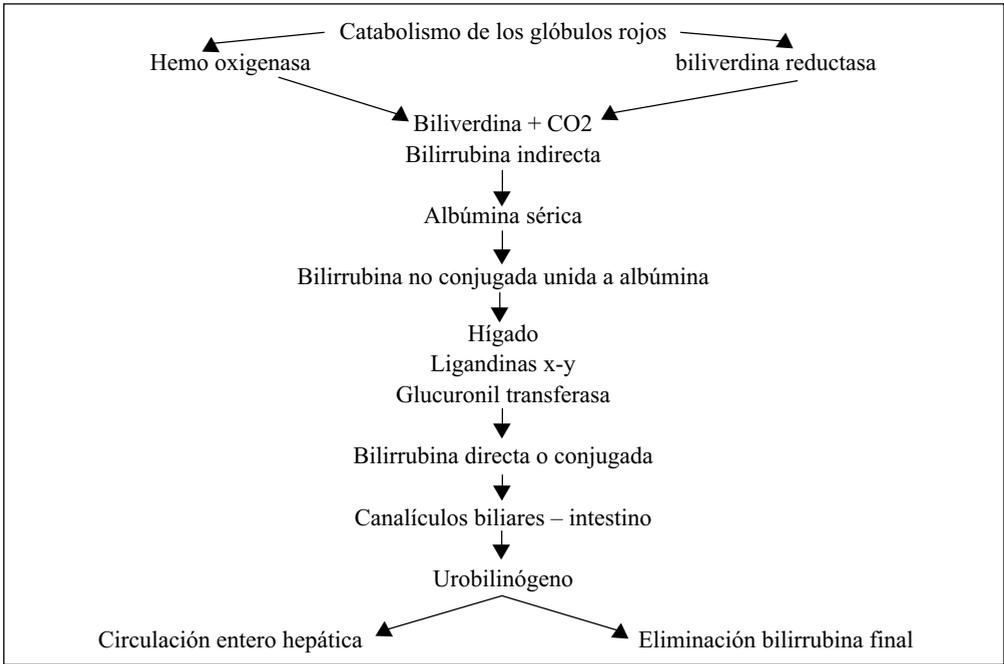
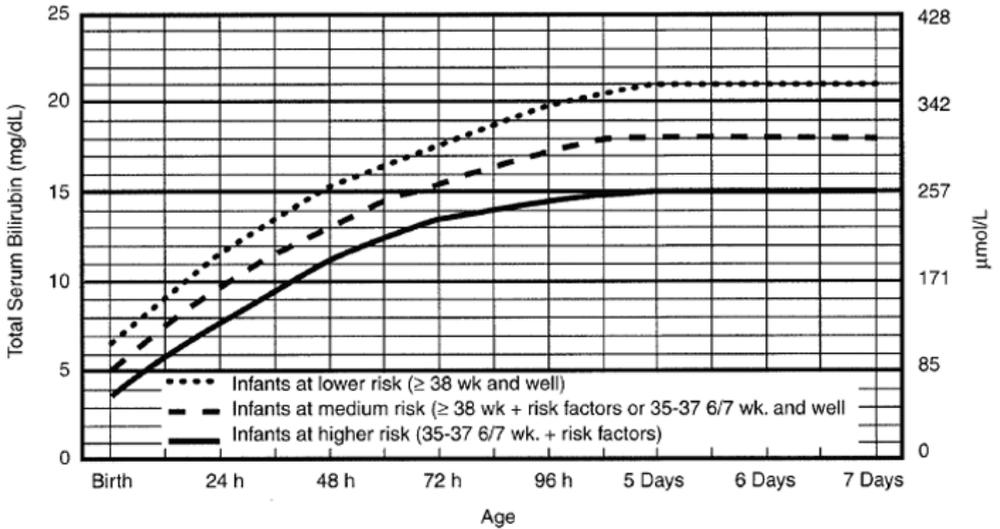


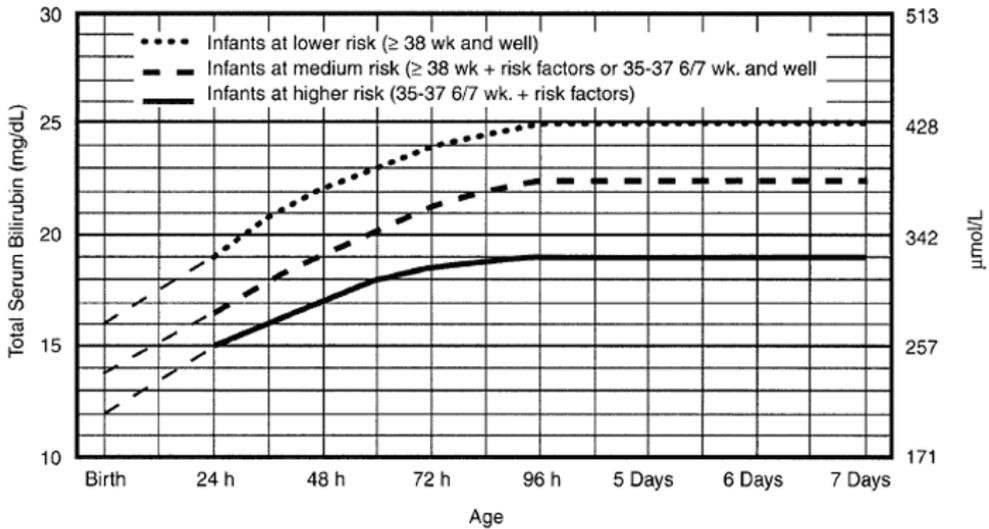
Figura 1.

Guías para fototerapia en RN hospitalizados de 35 o más semanas de gestación



- Use total bilirubin. Do not subtract direct reacting or conjugated bilirubin.
- Risk factors = isoimmune hemolytic disease, G6PD deficiency, asphyxia, significant lethargy, temperature instability, sepsis, acidosis, or albumin < 3.0g/dL (if measured)
- For well infants 35-37 6/7 wk can adjust TSB levels for intervention around the medium risk line. It is an option to intervene at lower TSB levels for infants closer to 35 wks and at higher TSB levels for those closer to 37 6/7 wk.
- It is an option to provide conventional phototherapy in hospital or at home at TSB levels 2-3 mg/dL (35-50mmol/L) below those shown but home phototherapy should not be used in any infant with risk factors.

Guías para exanguíneo transfusión en RN hospitalizados de 35 o más semanas de gestación



- The dashed lines for the first 24 hours indicate uncertainty due to a wide range of clinical circumstances and a range of responses to phototherapy.
- Immediate exchange transfusion is recommended if infant shows signs of acute bilirubin encephalopathy (hypertonia, arching, retrocollis, opisthotonos, fever, high pitched cry) or if TSB is ≥ 5 mg/dL ($85 \mu\text{mol/L}$) above these lines.
- Risk factors - isoimmune hemolytic disease, G6PD deficiency, asphyxia, significant lethargy, temperature instability, sepsis, acidosis.
- Measure serum albumin and calculate B/A ratio (See legend)
- Use total bilirubin. Do not subtract direct reacting or conjugated bilirubin
- If infant is well and 35-37 6/7 wk (median risk) can individualize TSB levels for exchange based on actual gestational age.

Clasificación de la hiperbilirrubinemia

Incremento en la producción de bilirrubina

Por hemólisis:

- Incompatibilidad por factor Rh- ABO- y grupos menores
- Defectos enzimáticos de los eritrocitos: Deficiencia de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6PD), deficiencia de piruvato cinasa, porfiria
- Defectos estructurales de los eritrocitos: Esferocitosis, eliptocitosis
- Administración de fármacos a la madre-RN: Ocitocina, nitrofurantoína, penicilina
- Infección: sepsis

No hemolíticos

- Cefalohematoma-hemorragias-sangre digerida
- Policitemia
- Aumento en la circulación entero hepática-ayuno-obstrucción intestinal

Disminución en la captación y conjugación hepática

- Ictericia fisiológica
- Síndrome de Gilbert-Criggler Najjar
- Hipotiroidismo -panhipopituitarismo
- Ictericia por leche materna

Dificultad o eliminación disminuida de bilirrubina

- Infecciones

- Obstrucción vía biliar-hepatitis neonatal-atresia vía biliar
- Fibrosis quística-galactosemia-hipotiroidismo
- Anomalías cromosómicas: Síndrome Turner-S. Down
- Drogas-alcohol-eritromicina-corticoides

Exámenes complementarios

Grupo, Rh, coombs, bilirrubina sérica, Hto, hemoglobina, recuento de reticulocitos, frotis sanguíneo.

Tratamiento

El manejo correcto de la hiperbilirrubinemia se basa en el reconocimiento de factores de riesgo y en la evaluación acuciosa de los niveles de bilirrubina para la edad del recién nacido y según sus factores de riesgo asociados. El objetivo principal del tratamiento de la hiperbilirrubinemia es evitar la neurotoxicidad.

Fototerapia

Es el método mayormente utilizado para el tratamiento y profilaxis de la HB. Se utiliza luz blanca o luz azul idealmente con ampolletas LED, siendo esta última más efectiva y más inocua.

Efectos adversos

- Aumento en el número de deposiciones
- Eritema
- Deshidratación
- Síndrome del RN bronceado: Recién nacido expuesto a fototerapia con niveles altos de bilirrubina directa

Fenobarbital: Es un inductor enzimático de la glucuronil transferasa. Dosis de 2-3 mg/kg/día por 7 a 10 días. Su acción es tardía y se necesita 3-4 días para obtener niveles séricos terapéuticos.

Gamma globulinas: Se recomienda para disminuir la hemólisis, en caso de incompatibilidad Rh y/o grupo clásico, dosis 0,5-1 g/kg.

Exsanguíneo transfusión: Está indicada cuando las medidas anteriores no han dado resultado y para la hemólisis severa. Produce remoción de anticuerpos antieritrocitarios y bilirrubina, disminuye la anemia y mejora el volumen plasmático.

BIBLIOGRAFÍA

1. Xiong T, Qu Y, Cambier S, Mu D. The side effects of phototherapy for neonatal jaundice: what do we know? What should we do? *Eur J Pediatr* 2011; 170(10): 1247-55.
2. Weng YH, Chiu YW, Cheng SW, Hsieh MY. Risk assessment for adverse outcome in term and late preterm neonates with bilirubin values of 20 mg/dl or more. *Am J Perinatol* 2011; 28(5): 405-12.
3. Bhutani VK, Johnson LH, Keren R. Diagnosis and management of Hyperbilirubinemia in the term neonate: for a safer first week. *Pediatr Clin North Am* 2004; 51(4): 843-61.

Trastornos metabólicos adaptativos

Sofía Aros A.

TRASTORNOS DE LA GLUCOSA

La glucosa proporciona aproximadamente el 70% de la energía que necesita el feto y la obtiene por difusión facilitada a través de la placenta. Aunque las enzimas de neoglucogénesis están presentes al tercer mes de gestación, la producción fetal de glucosa es casi inexistente si las condiciones placentarias son normales. Al nacer, el aporte de glucosa desde la placenta desaparece; el recién nacido (RN) se adecua a esta exigencia recurriendo a aumento de catecolaminas y cortisol, a disminución de insulina y a glucogenólisis, neoglucogénesis y lipólisis. Al iniciar la alimentación enteral se consolida el óptimo equilibrio de estos mecanismos. Si este proceso es normal, será capaz de asegurar la tasa de utilización de glucosa en un RN sano de término (RNT) que es de 4 a 6 mg/kg/min, dada principalmente por la actividad energética del cerebro, que es apoyada parcialmente por la oxidación de ketonas y lactato. Diversos factores pueden alterar estos procesos fisiológicos e impedir que el equilibrio entre la producción de glucosa y su utilización se mantenga en rangos normales.

HIPOGLICEMIA

Es el problema metabólico más frecuente de la edad neonatal. La definición de hipoglicemia (HipoG) clínicamente significativa sigue siendo uno de los puntos más confusos de la neonatología. Aún no hay consenso en un valor único, ya que los síntomas y las probables secuelas dependen de múltiples factores, especialmente de la edad gestacional al nacer, días de vida, reservas de glucosa, posibilidad de alimentarse, patología, vulnerabilidad individual especialmente del tejido cerebral, número y duración de los episodios y condiciones clínicas (temperatura, perfusión) en el momento de la hipoglicemia. Aunque múltiples estudios han descrito secuelas neurológicas de diversa gravedad, no hay evidencia suficiente para asociar con certeza hipoglicemia a alteración del neurodesarrollo, pero tampoco para descartarla. Es probable que el daño permanente dependa fundamentalmente de la duración del episodio. La recurrencia también sería un factor de mal pronóstico, especialmente en pequeños para edad gestacional (PEG). La definición ideal debiera ser flexible dependiendo de la condición de cada paciente.

El momento de mayor riesgo de presentar hipoglicemia es el primer día de vida y en especial las primeras 2 a 4 horas. En RNT sano el límite inferior es usualmente mayor de 40 mg/dl y entre las 4 y 6 horas de edad logra estabilizarse entre 45 y 80 mg/dl. Actualmente hay acuerdo en fijar una “cifra operacional”, bajo la cual, debiera producirse intervención o tratamiento, sin ser estrictamente indicativa de enfermedad. Durante el periodo de adaptación, se recomienda definir hipoglicemia, en el RN de término y prematuro ≥ 34 sem, valores menores a 40 mg/dl de glicemia en sangre total (45 mg/dl en plasma) durante las primeras 24 horas de vida y bajo 50 mg/dl desde el segundo día en adelante. En RN pretérmino < 34 semanas, asegurar valores de 50 mg/dl o más. Se considera glicemia segura un valor sobre 60 mg/dl.

Etiologías

- Utilización aumentada de la glucosa-hiperinsulinismo: Hijo de madre diabética, eritroblastosis, hiperplasia o hiperfunción de células pancreáticas, síndrome de Beckwith–Wiedemann, terapia materna con simpaticomiméticos, catéter arterial mal ubicado.
- Disminución de la producción o de los depósitos de glucosa: Prematurez, restricción del crecimiento intrauterino.

- Aumento de la utilización y/o disminución de la producción u otras: Estrés perinatal (shock, sepsis, asfixia, hipotermia), errores congénitos del metabolismo, endocrinopatías (adrenal, déficit hipotalámico y/o hipofisiario), poliglobulia, consumo de alcohol materno, cardiopatías congénitas.
- Neurohipoglicemia: La deficiencia de la proteína transportadora de glucosa al cerebro y líquido cefalorraquídeo, GLUT1, produce hipoglicorraquia con glicemia normal.
En niños PEG y en prematuros la causa más frecuente es la hipoglicemia neonatal transitoria, que generalmente es asintomática, precoz (2 horas de vida) y con episodio único.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas son inespecíficos, no se relacionan necesariamente con la magnitud de la hipoglicemia y no siempre se evidencian. Siempre debe estar presente la sospecha diagnóstica y la prevención en los RN con factores de riesgo.

Síntomas

Ausentes (situación más frecuente).

Letargia, apatía, debilidad, hipotonía, convulsiones, coma, apnea, cianosis, temblor, dificultad para alimentarse, llanto anormal (débil, agudo), taquipnea, inestabilidad térmica, movimientos oculares anormales.

Variables dependiendo de la adaptación metabólica de cada niño y de otros factores como hematocrito, flujo sanguíneo, hipoxia.

Diagnóstico diferencial

Sepsis, cardiopatía congénita, asfixia, poliglobulia, insuficiencia suprarrenal, alteraciones metabólicas (calcio, sodio, magnesio, déficit piridoxina), hipo-hipertermia, insuficiencia hepática, falla renal.

Laboratorio

Las cintas de Accutrend (ACT), Dextro o Haemoglucotest permiten una aproximación diagnóstica rápida y tratamiento inmediato. Debe actuarse de acuerdo al valor de cinta, pero antes de intervenir debe obtenerse SIEMPRE glicemia, para confirmar el diagnóstico. Es importante considerar que la glucosa plasmática es aproximadamente 15% mayor que la de sangre total, por lo tanto las cintas pueden tener valores menores que la glicemia de laboratorio y que pierden exactitud bajo 40 mg/dl. La muestra de sangre de glicemia (procedimiento dura 20 min) debe colocarse en hielo y ser procesada de inmediato, ya que a temperatura ambiente disminuye tanto como 20 mg/dl/hora.

Screening o pesquisa

- No se recomienda *screening* en niños sin factores de riesgo y asintomáticos.
- El valor “target” en el primer día de vida es ≥ 45 mg/dl y en el segundo día ≥ 50 mg/dl.
- Tomar ACT a todos los niños con factores de riesgo a las 2 horas de vida: Prematuros, PEG, GEG, hijo de madre diabética, todo paciente que requiere cuidados intensivos, hijos de madre que recibió B2 adrenérgicos o hipoglicemiantes orales, RN con poliglobulia.
- En hijo de madre diabética y GEG, se puede hacer un primer control a la hora de vida, mantener valores sobre 40 mg/dl y chequear durante las primeras 12 horas de vida glicemia preprandial.
- En *late-preterm* y PEG monitorizar durante 24 horas, asegurar al menos 3 valores preprandiales normales recibiendo aporte enteral exclusivo.
- En niños con factores de riesgo, no sintomáticos, alimentar precozmente al pecho o con fórmula, cerciorarse que la ingesta ha sido adecuada.
- En RN con o sin factores de riesgo con síntomas sugerentes de hipoglicemia, se debe tomar ACT y glicemia de inmediato y proceder de acuerdo al valor de la cinta.

- En todo niño que ha presentado hipoglicemia, la monitorización debe ser al menos por 24 horas, hasta que la alimentación oral esté bien establecida y las glicemias normales.

Tratamiento

Anticipación y prevención son los elementos claves en el manejo. El tratamiento debe iniciarse de inmediato según el valor de la cinta, sobre todo en niños sintomáticos.

La Academia Americana de Pediatría (AAP) ha definido en 2011 el siguiente esquema de manejo en niños de término PEG, GEG, hijo de madre diabética y en prematuros entre 34 y 36 semanas (*late-preterm*):

- Niño de riesgo asintomático con valores de cinta sobre 40 mg/dl, iniciar precozmente alimentación oral, control de cinta 1 hora después y luego preprandial.
- RN de riesgo asintomático, de menos de 4 h de vida, iniciar alimentación durante la primera hora de vida, controlar cinta 30 minutos después, si es >25 mg/dl, alimentar y controlar 60 min después. Si es <25 mg/dl, glucosa endovenosa (ev). Si aumenta a 25 a 40 mg/dl, aporte ev, manteniendo aporte enteral. Si aumenta sobre 40, mantener solo aporte oral y control cada 2-3 horas.
- RN de riesgo asintomático, de 4 a 24 h de vida, alimentar cada 2 a 3 h, chequear cinta previo a cada alimentación, si es <35 mg/dl, alimentar y controlar a los 60 minutos. Si no aumenta, aporte ev. Si aumenta a 35-45 mg/dl, aporte ev y/o enteral.
- RN con o sin factores de riesgo, con síntomas sugerentes de hipoglicemia, con valores de cinta <40 mg/dl, aporte de glucosa ev inmediato.

En RN con otros factores de riesgo buscar valores target ya descritos.

El aporte de glucosa ev puede ser un “minibolo” de 2 ml /kg de SG 10% (200 mg/kg) administrado en 1 minuto y/o fleboclisis con carga de 5-8 mg/kg/min. Este “bolo” siempre debe ser seguido por la carga de mantención para evitar hipoglicemia de rebote por estímulo de la insulina. Primer control 20 a 30 minutos después de iniciar aporte.

Iniciar alimentación lo más precozmente posible. Siempre asegurar ambiente térmico adecuado y evitar acidosis.

Requieren aporte parenteral de glucosa:

- niños sintomáticos con glicemia <40 mg/dl;
- RN con hipoG severa, <25 mg/dl;
- HipoG persistente (<40 mg/dl) después de alimentar;
- Glicemia <40 mg/dl en RN con mala tolerancia enteral o incapacidad de alimentarse.

Seguimiento

En RN con factores de riesgo y sin hipoglicemia, mantener controles de cinta o glicemia preprandiales durante las primeras 12 a 24 horas de vida. La vigilancia clínica debe mantenerse por un plazo de 72 horas.

Glicemia o cinta luego de 30 minutos a 1 hora, si se ha variado el aporte de glucosa parenteral.

En RN con tratamiento endovenoso debe mantenerse valores sobre 60 mg/dl de glucosa.

Si los controles son normales bajar carga de glucosa en 1-2 mg/kg/min cada 12 horas.

Si se mantiene hipoglicemia aumentar carga de glucosa en 2 mg/kg/min y control a la hora.

Cuando se ha iniciado la alimentación enteral, controlar cinta preprandial después de al menos una alimentación y según ese valor decidir cambios en el aporte endovenoso.

Otras consideraciones

Siempre usar como aporte oral, leche materna o fórmula láctea, NO agua ni suero glucosado.

En RN <32 sem, instalar inmediatamente glucosa parenteral.

En RCIU severos ($p < 3$) iniciar aporte precoz de glucosa ev (entre 1-2 horas de vida, con posterior control de glicemia).

Si requiere glucosa de más de 12,5% usar vía central.

Hipoglicemia no habitual

Una etiología metabólica u hormonal subyacente debe ser sospechada en las siguientes circunstancias:

- Hipoglicemia sintomática en un niño sano, de término, adecuado para edad gestacional.
- Hipoglicemia con convulsiones o alteraciones de conciencia.
- Hipoglicemia persistente (más de 7 días) o recurrente.
- Hipoglicemia con requerimiento $>10-12$ mg/kg/minuto de glucosa.
- Hipoglicemia en asociación con otras alteraciones (malformaciones, hepatomegalia, hipotonía).
- Historia familiar de muerte súbita infantil o retraso de desarrollo.

En estos casos debe realizarse exámenes durante episodios de hipoglicemia para descartar causas menos frecuentes (“Muestra Crítica”) y solicitar evaluación por endocrinólogo y especialista en errores congénitos del metabolismo.

En sangre: Gases, electrolitos plasmáticos, lactacidemia, amonemia, cetonemia, insulina, GH, ACTH, T4, TSH, cortisol, glucagón, aminoacidemia, espectrometría de masa en tandem (papel filtro).

En orina: Aminoaciduria, *screening* metabólico en orina, cetonuria.

“Muestra crítica”: Incluye 3-5 cc de sangre, centrifugada para separar el plasma y congelar a -20°C ; 10 a 15 cc de orina refrigerada y 3 a 5 gotas de sangre en papel filtro.

En estos casos, puede ser necesario utilizar medicamentos como corticoides (hidrocortisona 5-10 mg/kg/día ev en dos dosis diarias), glucagón 0,1-0,3 mg/kg IM max 1 mg, diazóxido 2-5 mg/kg oral c/8 horas y octreotide 2-10 $\mu\text{g/kg/día}$ subcutáneo.

Pronóstico

El compromiso o secuelas neurológicas parecen depender de factores del recién nacido y de la magnitud y duración de la hipoglicemia. Valores bajo 20 mg/dl son definitivamente riesgosos. Aunque no está definido el periodo exacto, la prolongación de la hipoglicemia probablemente por horas expone a secuelas. En hipoglicemia transitoria asintomática no se ha descrito secuelas significativas. Hay estudios que sugieren hasta 30%-50% de secuelas neurológicas en hipoglicemias sintomáticas.

HIPERGLICEMIA

En RN se define hiperglicemia con valores de glucosa sobre 125 mg/dl en sangre o mayores de 150 mg/dl en plasma. En RN <1.000 g se sugiere elevar este valor hasta 150 mg/dl en sangre, ya que hasta el 60% de ellos tiene valores sobre éste, entre los 2 y 7 días de vida.

Se puede hacer controles seriados con cinta, pero siempre debe corroborarse con glicemia e idealmente con 2 mediciones.

Puede haber una hiperglicemia autolimitada leve en las primeras 24 horas de vida.

En el RN PEG, en el RN de muy bajo peso (<1.500 g) y en especial en el prematuro extremo (<1.000 g), se ha demostrado bajos niveles de insulina circulante asociados a resistencia periférica a su efecto, secundaria a restricción de crecimiento, al efecto de hormonas de contrarregulación y en algunos casos a alteración del desarrollo pancreático y disminución de células β . Estos niños tienen así, alto riesgo de sufrir hiperglicemia. La administración precoz de glucosa endovenosa asociada a insulina sería la mejor estrategia para optimizar el manejo de la glucosa. El uso temprano de aminoácidos parenterales y fundamentalmente de la alimentación por vía enteral estimulan la producción de insulina y disminuyen el riesgo de hiperglicemia.

Es un factor de riesgo de mortalidad precoz y de enfermedad, especialmente en prematuros. Los principales problemas relacionados con la hiperglicemia son la diuresis osmótica que puede llevar

rápida a un RN prematuro a la deshidratación y la hiperosmolaridad que se asocia a mayor riesgo de hemorragia intracraneana. Por otro lado, un sangramiento cerebral importante puede disminuir el consumo de glucosa y producir hiperglicemia. Valores de glicemia sobre 150 mg/dl en forma repetida se asocian a mayor riesgo de sepsis, retinopatía del prematuro y enterocolitis necrosante. Se ha postulado que la hiperglicemia prolongada puede agravar el daño pulmonar.

Síntomas

No suele tener síntomas específicos, la clínica tiene que ver con el síndrome de hiperosmolaridad (signos de hemorragia intraventricular en el prematuro y trastornos hidroelectrolíticos por diuresis osmótica a cualquier edad gestacional: deshidratación, hipernatremia, hiperkalemia).

Etiologías y factores de riesgo

- Administración de glucosa parenteral (sobre 6 mg/kg/min se requiere estricta vigilancia).
- Fármacos: Corticoides, cafeína, teofilina, fenitoína, diasóxido.
- RN MBPN (<1.500 g). Necesidades de líquidos ≥ 200 cc/kg/día.
- Sepsis.
- Infusión de lípidos.
- Estrés neonatal, hipoxia, cirugía.
- Diabetes mellitus neonatal transitoria (más frecuente en RN PEG, por retardo temporal de la maduración de células Beta). El inicio de diabetes mellitus permanente en el periodo de RN es muy inusual.

Tratamiento

El objetivo principal es la prevención y la detección precoz de la hiperglicemia, con un adecuado aporte según las características del RN y una monitorización frecuente en sangre y/u orina.

Si los valores son sobre lo normal:

- Ajuste de aportes de glucosa ev (bajar la carga de 2 mg/kg/min cada 4-6 horas, con controles seriados de glicemia).
- Iniciar aporte de aminoácidos precozmente (aumenta insulina).
- Inicio de aporte enteral precoz (aumenta insulina).
- Suspender drogas hiperglicemiantes.
- Insulina: con valores de glicemia sobre 250 mg/dl, mantenida por 4-6 horas, a pesar de cargas mínimas de glucosa (3 mg/kg/min). NO usar soluciones hipotónicas (SG 2,5%).

Con infusión continua de insulina es importante mantener glicemias entre 100-180 mg/dl y monitorizar estrictamente por el riesgo de hipoglicemia secundaria.

Debe haber una técnica de enfermería normada. Es necesario saturar los sistemas de infusión, con una solución de insulina de 5 U/ml por 20 minutos, previo a la administración.

Inicio de infusión desde 0,01 U/kg/hora (dosis máxima 0,1 U/kg/hora) con control de glicemias frecuentes (cada 1-2 h) hasta obtener glicemia <200 mg/dl, luego controles cada 4-6 horas. Con glicemia <150 mg/dl suspender paulatinamente insulina y controlar a los 30 minutos, manteniendo valores alrededor de 100 mg/dl.

A la fecha, no hay evidencia que apoye el uso preventivo de insulina en el manejo de prematuros de muy bajo peso de nacimiento. Faltan guías acerca de su uso.

TRASTORNOS AGUDOS DEL METABOLISMO DEL CALCIO

Generalidades

El calcio en el organismo está en 99% en el esqueleto y solo el 1% restante está en el líquido extracelular (40% unido a proteínas, 10% unido a aniones como fosfato, citrato, sulfato y lactato y

50% libre ionizado). El calcio iónico es fundamental para varios procesos bioquímicos del organismo y su valor es el que debiera determinarse. Bajo condiciones de estado ácido-base y albuminemia normal, el nivel sérico de calcio total y el calcio iónico, se correlacionan en forma lineal, por lo que la medición de calcemia total sigue siendo útil. En niños con patología y especialmente en prematuros, lo ideal es determinar calcio iónico porque los algoritmos para calcularlo no son fidedignos.

Los depósitos de calcio en el feto aumentan, en forma principal, en el tercer trimestre del embarazo. Los niños de término pueden nacer con calcemias altas (10-11 mg/dl) que disminuyen rápidamente en los primeros 2 días de vida hasta valores que pueden llegar hasta 7 mg/dl. Estos valores pueden ser más bajos en los RN prematuros por las bajas reservas de calcio y por una pobre respuesta a la paratohormona (PTH). Posteriormente los niveles de calcio tienden a normalizarse si las condiciones generales del RN son adecuadas. La regulación del calcio depende fundamentalmente de la PTH y el calcitriol.

Hipocalcemia

La hipocalcemia neonatal temprana ocurre especialmente dentro de los 3 primeros días de vida y se define como calcemia total <7 mg/dl o calcemia iónica <3,5 mg/dl.

Factores de riesgo:

- Varones;
- Prematuros;
- Diabetes materna (inmadurez de paratiroides, mayores requerimientos de niños macrosómicos);
- Estrés perinatal, sepsis, asfixia (puede estar relacionado con insuficiencia renal, acidosis, uso de bicarbonato o disminución de paratohormona);
- Uso materno de anticonvulsivantes (fenobarbital (FNB), fenitoína);
- Restricción del crecimiento intrauterino.

La hipocalcemia tardía en niños mayores de 1 semana de vida. Es mucho menos frecuente. Entre las causas: hipoparatiroidismo (idiopático, neonatal transitorio, hipomagnesemia, secuencia de Di George), alteraciones que causan déficit de vitamina D y otras como alcalosis y tratamiento con bicarbonato, uso de sangre citratada (exanguineotransfusión), furosemida, uso de albúmina o lípidos endovenosos. Para su diagnóstico exacto se debe descartar las posibles causas y pedir asesoría de un endocrinólogo.

Presentación clínica

Asintomática, que es la forma que se presenta habitualmente cuando es temprana.

Los síntomas pueden ser: Irritabilidad neuromuscular, vómitos, hiperactividad, taquicardia, falla cardíaca, alteraciones del ECG (QT prolongado), apnea o taquipnea, cianosis, espasmos, clonus, convulsiones focales o generalizadas, pseudo-obstrucción intestinal, laringoespasmo. Son poco frecuentes el signo de Chvostek y el espasmo carpo pedal.

Anticipación: Debe determinarse diariamente calcemia en recién nacidos de alto riesgo.

Tratamiento

El tratamiento depende del riesgo de cada RN, de la presencia de síntomas y de la severidad de la hipocalcemia.

En los niños con factores de riesgo, asintomáticos, que no se alimentarán bien, se debe aportar calcio endovenoso 27-36 mg de calcio elemental/kg/día (3-4 ml/kg/día de gluconato calcio 10%). La duración del aporte parenteral debe ser hasta asegurar aporte oral adecuado.

A los niños con hipocalcemia pero asintomáticos aportar gluconato calcio ev 10% 75 mg/kg/día (8 cc/kg/día) por 48-72 horas. La infusión continua es preferible a los bolos, pero requiere vigilancia continua de la vía venosa. Si se aplican bolos debe ser lento y con monitorización, 1-2 cc/kg diluido 1:1 en agua destilada o SG 5%-10% cada 6 horas.

Los niños con hipocalcemia sintomática deben recibir un bolo de 1-2 cc/kg diluido 1:1, monitorizando estrictamente la aparición de bradicardia. En caso de convulsiones se puede usar un máximo de 4 cc/kg, suspendiendo apenas se obtenga respuesta. Posteriormente dejar con 8 cc/kg/día ev.

Si no responde al tratamiento y persisten síntomas, pensar en hipomagnesemia.

Precauciones

La infusión de calcio endovenoso puede producir arritmia o bradicardia por lo que el RN debe estar monitorizado, si es en bolo debe ser lento (1 cc por minuto).

Si su administración es por catéter venoso umbilical debe ser cuidadosa teniendo presente que la posición correcta del catéter debe ser en vena cava inferior, ya que existe riesgo de necrosis hepática, si el catéter está en la vena porta. Se debe evitar administración por arteria umbilical por la posibilidad de espasmo arterial y necrosis intestinal.

La administración por vía periférica tiene el riesgo de necrosis de piel y tejido subcutáneo por extravasación, por ello si se elige esta vía, debiera estar vigilándose continuamente el sitio de punción.

Hipercalcemia

Calcio total sobre 11 mg/dl o calcio iónico sobre 5 mg/dl.

Valor mayor de 14 mg/dl es considerado grave.

Es un cuadro poco frecuente, puede ser iatrogénico (por excesivo aporte de calcio) o por alteración de los mecanismos que regulan la homeostasis del calcio, como hiperparatiroidismo primario o secundario a hipoparatiroidismo materno, hipertiroidismo, hipervitaminosis D o A, uso de tiazídicos, S. de Williams, necrosis grasa subcutánea (asfixia, traumatismo, hipotermia), insuficiencia renal aguda, insuficiencia suprarrenal aguda, etc.

Clínica

Habitualmente asintomático en niveles bajo 14 mg/dl.

Los síntomas más frecuentes son rechazo alimentario y mal ascenso ponderal. En casos graves los síntomas son muy violentos y pueden ser hipotonía, letargia, irritabilidad, poliuria, polidipsia, deshidratación, convulsiones, constipación, hipertensión, nefrocalcinosis y alto riesgo de mortalidad.

El diagnóstico se hace confirmando los niveles de calcemia para iniciar el tratamiento y luego de ello, si no hay una causa iatrogénica, iniciar estudios para determinar la posible causa con el apoyo de distintos especialistas (endocrinólogo, nefrólogo, etc).

Tratamiento

El tratamiento contempla la suspensión del calcio y restricción del uso de vitamina D.

Luego pretende aumentar la excreción urinaria de calcio.

- Expansión con suero fisiológico 10-20 ml/kg en 30 minutos, la hidratación y el sodio estimulan la excreción urinaria de calcio. Después volumen de mantención de 1 a 2 veces las necesidades basales, con sodio y potasio.
 - Furosemida 1 mg/kg cada 6-8 horas endovenoso.
 - Hidrocortisona 1 mg/kg cada 6 horas o prednisona 2 mg/kg/día en casos graves y refractarios.
 - Dieta baja en calcio y vitamina D.
 - Calcitonina (5-8 U/kg cada 12 horas) impide la liberación de calcio y fosfato desde el hueso y puede producir calciuria.
 - Limitación de exposición solar.
-

TRASTORNOS DEL MAGNESIO

Valores normales: 1,5-2,8 mg/dl.

Hipomagnesemia

La hipomagnesemia es poco frecuente en el periodo neonatal y se asocia a hipocalcemia.

Puede originarse en mala absorción, diabetes gestacional, enfermedad hipertensiva del embarazo, restricción del crecimiento intrauterino, acidosis tubular, hipoparatiroidismo transitorio, exanguíneo transfusión con sangre citratada.

Se producen síntomas con valores bajo 1,2 mg/dl.

Clinica

Similar a la hipocalcemia (hiperexcitabilidad, temblores, convulsiones).

Tratamiento

Sulfato magnesio (50%) 0,1-0,2 cc/kg/dosis o (25%) 0,25-0,5 cc/kg/dosis ev. Controlando frecuencia cardíaca en cada administración y magneemia diariamente.

Hipermagnesemia

Niveles séricos sobre 2,8 mg/dl.

La causa más frecuente es el tratamiento de sulfato de magnesio a la madre y el excesivo aporte de magnesio en la alimentación parenteral, también puede aparecer en asfixia y en prematuros.

Síntomas

La sintomatología es escasa con magneemia <6 mg/dl. Son: Apnea, insuficiencia respiratoria, hipotonía, succión débil, íleo paralítico.

Tratamiento

No requiere tratamiento específico salvo eliminar el aporte de magnesio, en niños graves se puede administrar calcio EV y también el uso de diuréticos puede ser útil. Excepcionalmente se ha usado diálisis y exanguineotransfusión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rozance PJ, Hay Jr WW. Describing hypoglycaemia-definition or operational threshold?. *Early Hum Dev* 2010; 86 (5): 275-80.
2. Adamkin DH, and COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN. Postnatal glucose homeostasis in Late-Preterm and Term infants. *Pediatrics* 2011; 127: 575-9.
3. Wayenberg JL, Pardou A. Moderate hypoglycemia in the preterm infant: Is it relevant? *Arch Pediatr* 2008; 15: 153-6.
4. Mitanchez D. Management of infants born to mothers with gestational diabetes. *Paediatric environment. Diabetes Metab* 2010; 36: 587-94.
5. Sinclair JC, Bottino M, Cowett RM. Interventions for prevention of neonatal hyperglycemia in very low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2011; Oct 5; (10): CD007615.

Infecciones bacterianas

Mirna García M.

Definición

Síndrome clínico caracterizado por una respuesta inflamatoria sistémica frente a una infección, que puede inducir a una disfunción multiorgánica con hipoperfusión e hipotensión arterial.

Epidemiología

La incidencia de sepsis neonatal alcanza a 1-8/1.000 nacidos vivos, 13-27/1.000 nacidos vivos menores de 1.500 g. La tasa de mortalidad es 13%-25%. Es la segunda causa de muerte neonatal. Tasas más elevadas en los recién nacidos (RN) prematuros y aquellos con enfermedad temprana fulminante.

Fisiopatología

La sepsis neonatal se ve favorecida por el estado inmunológico deficiente del RN dado por respuesta inflamatoria alterada, quimiotaxia disminuida, opsonización deficiente por complemento disminuido, inmunoglobulinas en rango bajo lo normal, déficit en la vía alterna de activación del complemento y sistema properdina, déficit en la fagocitosis, inmunoglobulinas G y M disminuidas. Vulnerabilidad de piel y mucosas.

Clasificación

- Sepsis neonatal precoz: Ocurre en las primeras 72 horas de vida, reflejando infección de transmisión vertical. Meningitis en el 3%. Mortalidad de 40%-58%. Presentación rápida. Producida por estreptococo B hemolítico grupo B (SBHGB), Gram (-) entéricos, *Listeria monocytogenes*.
- Sepsis neonatal tardía: Ocurre después de las 72 horas de vida, reflejando infección de transmisión vertical u horizontal. Presentación insidiosa. Meningitis en el 30%. Mortalidad 10% a 15%. Producida por SBHGB, *Listeria monocytogenes*, gérmenes de la comunidad o intrahospitalarios.
- Infección probada: Hemocultivos positivos o proteína C reactiva (PCR) positiva con la presencia de signos y/o síntomas de infección.
- Infección probable: Presencia de signos y/o síntomas de infección y al menos 2 análisis de laboratorio anormales, cuando el hemocultivo es negativo.
- Infección posible: Presencia de signos y/o síntomas de infección, más elevación de PCR o interleukina (IL) 6 ó IL8, en ausencia de hemocultivo positivo.
- Ausencia de sepsis: Sin signos clínicos de sepsis y exámenes de laboratorios normales.
- Infección nosocomial: Ocurre después de 48 horas de admisión al centro de salud, sin evidencia previa de la misma, con crecimiento de germen no relacionado con otro sitio de infección.

Factores de riesgos identificables en sepsis neonatal

- De origen materno: Antecedente de hijo con enfermedad por SBHGB, bacteriuria por SBHGB durante el embarazo, cultivo vagino rectal (+) a SBHGB, parto prematuro menor de 37 semanas, rotura prematura de membranas mayor o igual a 18 horas, temperatura materna mayor o igual a 38° C axilar intraparto, corioamnionitis, infección del tracto urinario durante el embarazo.
 - De origen neonatal: Prematurez, bajo peso de nacimiento, malformaciones congénitas.
 - Otros orígenes: Cirugía neonatal, procedimientos invasivos, cateterización prolongada, hospitalización prolongada, uso no racional y prolongado de antibióticos, uso de corticoides.
-

Agentes etiológicos

- Sepsis neonatal precoz: Estreptococo beta hemolítico grupo B, *Listeria monocytogenes* y agentes Gram (-), *Klebsiella* spp, *E coli*, *pseudomonas*.
- Sepsis neonatal tardía: Agentes gram (+), estafilococo coagulasa negativo, estafilococo aureus, *Enterococcus* spp. SBHGB; agentes Gram (-), *E coli*, *Klebsiella*, *pseudomonas*, *enterobacter*, *Serratia*, *acinetobacter*; agentes fúngicos, *Candida albicans*, *Candida parapsilosis*.

Elementos diagnósticos clínicos y de laboratorio, sugerentes de sepsis neonatal

- Variables clínicas: Inestabilidad térmica, frecuencia cardíaca >180 o <100 latidos por minuto, frecuencia respiratoria >60 más quejido, retracción o desaturación. Alteración estado conciencia, glucosa >180 mg/dl, intolerancia digestiva.
- Variables hemodinámicas: Presión arterial -2 DS por debajo de lo normal para la edad, presión sistólica <50 mmHg en primer día de vida o <65 mmHg hasta el mes.
- Variables de perfusión tisular: Llame capilar >3 segundos, lactato plasmático >3 mmol/l o >27 mg/dl.
- Variables inflamatorias: Leucocitos <4.000 o >25.000, neutrófilos inmaduros >10% o >500 por mm³, relación neutrófilos inmaduros/total >0,20, plaquetas <100.000 por mm³, PCR >10 mg/dl, procalcitonina >2 ng/ml, IL 6 o IL 8 >50 pg/ml.

Hemograma a las 12 ó 24 horas de vida. Útil la neutropenia y el índice de leucocitos inmaduros/tales (I/T). La neutropenia menor de 1.750 es sugerente de infección severa y signo de mal pronóstico (valor predictivo negativo, VPN 99%). Sin embargo la neutropenia puede asociarse a HTA materna, asfixia perinatal severa, hemorragia intracraneana. El valor de I/T menor de 0,2 tiene VPN 98%-99% para sepsis precoz y 50%-55% para sepsis tardía.

Proteína C reactiva. La determinación seriada de 2 o más PCR con intervalo de 24 horas es la de mayor VPN para excluir sepsis (cerca 100%). Es útil para evaluar la terapia antimicrobiana y su duración.

Procalcitonina. Mayor utilidad entre las primeras 12 horas de evolución de la sepsis, ya que se eleva 4 a 6 horas antes que la PCR. No se ha identificado el mecanismo pero existe una elevación “fisiológica”, hasta 3 ng/ml, en los primeros 2 días de vida en RN prematuros y de término sanos. Puede aumentar sin infección en asfixia perinatal, síndrome de dificultad respiratoria, hipoxia, diabetes materna, entre otras. Tiene alta sensibilidad y VPN cercano al 100%. Después de los 2 días de vida, el valor normal es <0,5, la zona entre 0,5 y 2 ng/ml debe interpretarse según el contexto clínico y el resto de los reactantes de fase aguda.

Interleucina 6. Se eleva muy precozmente (1 hora de evolución), alcanza el máximo a las 4 a 6 h y desaparece a las 48 h, por lo tanto su ventana de utilidad es muy reducida. No se ha observado elevación fisiológica. Sensibilidad precoz 80%-100%, VPN 100%.

La combinación de 2 de estos reactantes mejora la sensibilidad casi al 80%-100%.

Tras sospecha clínica y factores de riesgo. El *gold standard* para sepsis neonatal es el hemocultivo positivo.

Hemocultivos. Deben ser 2 de sangre periférica (1 cc), simultáneos y de sitios diferentes. Dos hemocultivos (+) constituye infección real; un hemocultivo (+) en general, corresponde a contaminación. El hemocultivo debe ser incubado al menos 48 horas para ser considerado negativo (99%). En nuestro medio la positividad de hemocultivos automatizados es menor a 10%. Los hemocultivos cuantitativos y la técnica de MAKI (cultivo de punta de catéter vascular) se utiliza para diagnóstico de sepsis tardía asociada a catéter.

Punción lumbar. Debe realizarse en todo RN sintomático. Se excluye solo al RN con síndrome de dificultad respiratoria sin otro compromiso clínico.

Urocultivo. Debe tomarse la muestra de orina por catéter urinario o por punción suprapúbica. Tiene escaso valor en sepsis precoz, excepto cuando existen antecedentes de malformación de vías urinarias. Mayor utilidad en sepsis tardía.

Cultivo de aspirado traqueal. Es útil obtenido en la primera intubación y antes de las 12 horas de vida. Puede ser positivo hasta en el 44% de las neumonías connatales. En neumonía asociada a ventilación mecánica es útil el estudio cuantitativo de colonias bacterianas.

El examen histológico de la placenta y el cordón umbilical (funisitis) apoyan el diagnóstico de infección (corioamnionitis).

No se utiliza cultivos corporales superficiales ni aspirado gástrico para diagnóstico de infección.

Microensayos (*microarrays*) permite el diagnóstico molecular del agente etiológico. Ventajas: Resultados más rápido, técnicas estandarizadas y automatizadas, pesquisa microorganismos de distinto crecimiento, de mayor sensibilidad y especificidad. Limitaciones: Falsos (+) por contaminación, falsos (-) por extracción de ADN-inhibidores-partidores. Es de mayor costo, debe sospechar agentes infecciosos y no da información de sensibilidad a antimicrobianos.

Diagnóstico diferencial

- Shock hipovolémico secundario a hemorragia oculta (intracraneana o abdominal).
- Shock cardiogénico secundario a cardiopatías congénitas severas.
- Errores innatos del metabolismo.

Tratamiento

Ante sospecha de sepsis el recién nacido debe hospitalizarse en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal (UCIN) para manejo con:

- Medidas generales

Régimen cero, ambiente térmico neutral, oxigenación adecuada, balance hídrico adecuado, monitoreo continuo de presión arterial, idealmente invasivo con acceso vascular arterial (doble lumen en arteria umbilical, radial o tibial posterior), acceso vascular venoso adecuado (doble lumen umbilical, yugular o femoral) y rara vez intraóseo. Diuresis horaria estricta con catéter vesical. Exámenes de laboratorio: hemocultivos (2), hemograma con recuento de plaquetas, PCR, pruebas de coagulación, GSA, glicemia, calcemia, magnesemia, electrolitos plasmáticos, nitrógeno ureico y creatinina. Rx de tórax y ecocardiograma.

- Medidas específicas

Inicio de tratamiento empírico con ampicilina y aminoglucósido por vía endovenosa, o de amplio espectro bi o triasociado frente a sospecha de sepsis neonatal tardía (previa toma de policultivos: sangre, LCR, orina y secreción traqueal en RN conectado a VM). Cefalosporina de 3ª generación si se sospecha foco meníngeo o no se ha podido descartar. Las dosis de antibióticos utilizadas se basan en NEOFAX 2012 según edad gestacional y días de vida.

Aporte de volumen con suero fisiológico, plasma fresco congelado, glóbulos rojos, plaquetas.

Evaluar presión arterial, presión venosa central, diuresis mayor de 1 cc/kg/hora, perfusión cutánea, saturometría de O₂, realizar ecocardiografía para evaluar contractilidad, dilatación de cavidades, precarga.

Inicio de drogas vasoactivas, ante fracaso de aporte de volumen con: Dopamina, dobutamina, adrenalina, noradrenalina, amrinona, milrinona y corticoides (hidrocortisona o dexametasona) en shock refractario a drogas vasoactivas.

Aporte nutricional parenteral agresivo una vez estabilizado el RN, para evitar catabolismo.

Terapia con factores estimulantes de colonias de granulocitos (rH-GCF) en la prevención de sepsis nosocomial del prematuro, logra una neutrofilia significativa, sin embargo se debe continuar con protocolos experimentales estrictos para demostrar con evidencia, su utilidad.

Estrategias de prevención. Medidas comprobadas en prevención de sepsis neonatal

- Lavado de manos
- Uso racional de antibióticos
- Alimentación con leche materna
- Profilaxis antibiótica intraparto
- Profilaxis con cefadroxilo en RN con anomalías del tracto urinario
- Profilaxis con cefazolina en pacientes quirúrgicos programados
- Uso de técnica aséptica en todos los procedimientos invasivos
- Reducción del tiempo de catéteres vasculares
- Reducción del tiempo de ventilación mecánica
- Minimización de punciones y procedimientos invasivos
- Cuidados de la piel
- Vigilancia epidemiológica de las infecciones
- Supervisión y capacitación permanente a todo el personal
- Aplicación de guías clínicas y protocolos

Conclusiones

El diagnóstico y manejo de RN con sospecha de sepsis se basa en principios científicos modificados por el «arte y la experiencia» del profesional. Los siguientes son conceptos bien establecidos en relación a este tema:

- La sepsis neonatal es una causa importante de morbilidad y mortalidad.
- Los tests diagnósticos para sepsis neonatal precoz (que no sean hemocultivos o cultivos de líquido cefalorraquídeo) son útiles para identificar a los RN con una baja probabilidad de sepsis, pero no en la identificación de los RN con probable infección.
- Un mililitro de sangre tomado antes de iniciar la terapia antimicrobiana es necesario para detectar bacteremia si se usa un frasco de hemocultivo pediátrico.
- Los cultivos de zonas corporales superficiales, aspirados gástricos y urocultivo no tienen ningún valor en el diagnóstico de sepsis neonatal precoz.
- La punción lumbar no es necesaria en todos los recién nacidos con SOSPECHA de infección bacteriana, pero debe realizarse en todo RN CON SIGNOS clínicos y/o de laboratorio de sepsis, que puedan someterse en forma segura al procedimiento. También en RN con un hemocultivo positivo y en RN que no responde a la terapia antimicrobiana de la forma esperada.

El tratamiento óptimo del RN con sospecha de sepsis de inicio precoz son los antibióticos de amplio espectro (ampicilina y aminoglucósido). Una vez que el patógeno se identifica, la terapia antimicrobiana debe ajustarse.

La terapia antimicrobiana se debe interrumpir a las 48 a 72 horas si hay antecedentes clínicos y de laboratorio suficientes para descartar la infección.

BIBLIOGRAFÍA

1. Polin RA and the COMMITTEE ON FETUS AND NEWBORN. Management of Neonates with Suspected or Proven Early-Onset Bacterial Sepsis. *Pediatrics* 2012; 129: 5.
2. Falciglia G, Hageman JR. Antibiotic Therapy and Onset Sepsis. *Neoreviews*. 2012; 13; e 86.
3. Chu A, Hageman JR. Antimicrobial Therapy and Late Onset Sepsis. *Neoreviews* 2012; 13; e 94.

Síndrome de dificultad respiratoria

Jorge Ubilla M.

El SDR es una de las principales causas de morbilidad en el recién nacido (RN). Su origen puede estar en afecciones extrapulmonares o en patologías pulmonares y de la vía aérea. Dentro de estas últimas, las causas más frecuentes son:

- Taquipnea transitoria
- Síndrome aspirativo meconial
- Bronconeumonía congénita
- Escapes aéreos
- Enfermedad de membrana hialina
- Estridor congénito
- Hernia diafragmática congénita

Al examen físico los signos de dificultad respiratoria son: Polipnea o taquipnea (FR >60 por minuto), retracción esternal y subcostal, quejido respiratorio, apnea (pausa respiratoria >20 segundos) y cianosis.

Taquipnea transitoria (pulmón húmedo)

Afecta a RN cercanos al término con inicio precoz dentro de las primeras horas de vida. Presentan signos de dificultad respiratoria leve a moderada con taquipnea, retracción escasa y cianosis mínima o inexistente. Es autolimitada resolviéndose usualmente en menos de 72 horas aunque en algunos casos se puede prolongar hasta por 5 días y el requerimiento de oxígeno no sobrepasa 40%.

- Fisiopatología: Se produce un edema pulmonar transitorio por retraso en la eliminación de líquido pulmonar, de ahí que sea más frecuente en los niños nacidos por cesárea en que no se ha producido trabajo de parto que facilita la eliminación del líquido pulmonar. Este fluido se acumula en linfáticos peribronquiolares y espacios intersticiales del pulmón produciendo compresión y colapso bronquiolar con áreas de atrapamiento aéreo e hiperinsuflación y repercusión en la distensibilidad pulmonar. Entre los exámenes, los gases arteriales generalmente son adecuados y la Rx de tórax muestra algunos infiltrados perihiliares y a veces cisuritis con buen volumen pulmonar.
- Tratamiento: Colocar a estos pacientes en posición prona con la cabeza elevada alivia en parte la dificultad respiratoria. Habrá que proporcionar el O₂ que necesiten ya sea a través de un halo o ambiental dentro de la incubadora y muchas veces el CPAP nasal disminuye en forma importante la dificultad respiratoria. No requieren intubación ni ventilación mecánica. Cabe destacar que los diuréticos no son eficaces.

Síndrome aspirativo meconial (SAM)

Aproximadamente en 15% (5% a 25%) de los partos hay líquido amniótico con meconio y el 10% de ellos desarrollan dificultad respiratoria con una mortalidad de alrededor de 12%.

- Fisiopatología: Hay obstrucción mecánica de la vía aérea con inflamación alveolar y parenquimatosa y exudado alveolar de proteínas. Además, se produce, en distintos grados, disfunción del sistema de surfactante.

- Diagnóstico: Más frecuente de ver en partos de término o postérmino con antecedente de líquido amniótico con meconio. Al examen físico es frecuente el aumento del diámetro anteroposterior del tórax (tórax en tonel). En tanto, dentro de los exámenes destaca en la Rx de tórax infiltrados gruesos perihiliares, hiperinsuflación pulmonar o alternancia de áreas hiperinsufladas y atelectásicas. En 20% a 50% de los casos según las series se puede ver escape aéreo. En los GSA son frecuentes la hipoxemia e hipercapnia de grado variable. Con frecuencia cursan con hipertensión pulmonar persistente.
- Tratamiento: Comienza en la sala de atención inmediata (ver capítulo Reanimación Neonatal). Oxigenoterapia según necesidad y eventualmente ventilación mecánica y manejo de hipertensión pulmonar que puede llegar a incluir ventilación de alta frecuencia y óxido nítrico como pasos previos al ECMO.
Dentro de los usos no habituales del surfactante exógeno, sólo en esta entidad parece ser beneficioso, ya que hay estudios que demuestran mejoría aguda en la oxigenación, disminución de escapes aéreos y de la necesidad de ECMO utilizándolo en dosis de 6 cc/kg para el caso de Survanta®.

Bronconeumonía connatal

Ocurre como complicación de infecciones connatales o infecciones nosocomiales. En el primer caso, los agentes causales más frecuentes serán: Estreptococo grupo B, *E coli*, *Listeria* y *Clamidia Trachomatis*. En el caso de cuadros intrahospitalarios predominarán: *Staphylococcus aureus* o epidermidis, *Klebsiella*, *Enterococcus*, *pseudomonas* y *Cándida albicans*. Si es un RN de la comunidad y durante la estación de invierno, considerar el virus respiratorio sincicial (VRS).

- Factores de riesgo: Corioamnionitis materna, rotura prematura de membranas de más de 18 horas, infección del tracto urinario materno dentro de 15 días previos al parto y colonización vaginal patológica por *Streptococcus B* principalmente. El RN se infectará por vía ascendente o bien a su paso por el canal del parto. Para los cuadros tardíos o intrahospitalarios los principales factores de riesgo son la prematuridad, intubación y conexión prolongada a ventilador mecánico, esquemas múltiples de tratamiento antibiótico, alimentación parenteral prolongada y la permanencia por largo tiempo de vías y catéteres.
- Diagnóstico: A los signos de dificultad respiratoria se asocian aunque no siempre, signos de infección como palidez o piel marmórea, mal llene capilar, alteraciones de la termorregulación, hipotensión, etc. La Rx de tórax no es patognomónica y puede mostrar desde infiltrados focales uni o bilaterales a zonas de condensación e imágenes algodinosas. El hemograma muestra signos sugerentes de infección y la PCR puede ser positiva. Los hemocultivos y látex en fluidos corporales (látex en orina para strepto B por ejemplo) pudieran arrojar el agente etiológico.
- Tratamiento: Debe iniciarse tratamiento antibiótico de amplio espectro apenas se plantea la posibilidad diagnóstica, esto significa actuar la mayoría de las veces, sólo en base a los factores de riesgo. Generalmente se utiliza ampicilina más amikacina por al menos 7 días y en los casos intrahospitalarios considerar el uso de vancomicina y cefotaxima, además de antifúngicos según el caso (ver capítulo de Infecciones). Si se sospecha o demuestra *C trachomatis*: Eritromicina por 10 a 14 días. Considerar además, manejo con drogas vasoactivas, oxigenoterapia según necesidad y eventualmente ventilación mecánica y óxido nítrico inhalado.

Escapes aéreos o rupturas alveolares

Acumulación de aire extraalveolar secundario a la ruptura del alvéolo comprometiendo el intersticio (enfisema intersticial), mediastino anterior (neumomediastino), pleura (neumotórax) y/o

pericardio (neumopericardio). Entre 1% y 2% de los RN desarrollan neumotórax espontáneo aunque sólo 10% de éstos llega a ser sintomático. La gran mayoría tendrá alguno de los siguientes factores de riesgo: edad gestacional (más frecuente en prematuros con asistencia ventilatoria), enfermedad de membrana hialina (asociado a lo anterior), maniobras de reanimación vigorosa, ventilación mecánica con empleo de altas presiones y tiempos inspiratorios prolongados en modalidades no sincronizadas con el esfuerzo respiratorio del paciente y síndrome aspirativo meconial en donde la obstrucción de la vía aérea produce aumento de la resistencia y atrapamiento de aire, que lleva a un aumento de la presión intraalveolar.

Neumotórax

Hay un aumento de la presión transpulmonar con sobredistensión alveolar y ruptura tisular resultando en atrapamiento de gas en la cavidad pleural produciéndose un colapso parcial o total del pulmón con desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral con disminución del retorno venoso y a veces shock en los casos más graves. Debe sospecharse en todo RN con enfermedad respiratoria que bruscamente se deteriora.

- Diagnóstico: Hay abombamiento unilateral del tórax, desplazamiento del latido cardíaco y disminución unilateral del murmullo vesicular. Si está a tensión: bradicardia, hipotensión y shock. La transluminación del tórax puede hacer el diagnóstico y la Rx de tórax anteroposterior y en decúbito lateral con el lado afectado hacia arriba permite la confirmación (sólo AP puede subestimar el tamaño de un neumotórax anterior).
- Tratamiento: En el caso que no exista patología pulmonar de base o en que el niño no presenta dificultad respiratoria o no se encuentre en ventilación mecánica está indicada una actitud expectante con control radiológico seriado y utilización de FiO_2 alta en RN de término para acelerar la reabsorción del aire. De lo contrario se instalará un drenaje pleural bajo trampa de agua. La aspiración con una “mariposa” en segundo espacio intercostal línea medio-clavicular es útil en el niño crítico como procedimiento diagnóstico y terapéutico.

Enfisema pulmonar intersticial (EPI)

Es el tipo de ruptura alveolar de mayor gravedad ya que el aire es atrapado en el intersticio pulmonar produciendo compromiso de la función pulmonar con hipoxemia y eventualmente hipercapnia. Además puede disminuir el retorno venoso lo cual compromete el débito cardíaco. Se ve con mayor frecuencia en prematuros sometidos a ventilación mecánica con presiones y/o volúmenes altos. La ubicación más frecuente (60%) es en pulmón derecho pero puede ser bilateral en 30%.

- Diagnóstico: Se confirma con la Rx de tórax que muestra imágenes quísticas irregulares a lo largo de la trama broncovascular.
- Tratamiento: Considerar la reducción de las presiones ventilatorias y el tiempo inspiratorio con frecuencias ventilatorias altas. Usar volúmenes corrientes bajos. Posicionar al recién nacido en decúbito lateral sobre el lado afectado, de tal forma de mantenerlo hipoventilado. En los casos severos bilaterales que no responden al manejo descrito está indicada la ventilación de alta frecuencia.

Neumomediastino

Suele acompañarse de otras rupturas alveolares generalmente neumotórax.

- Diagnóstico: Generalmente asintomático. La placa lateral de tórax muestra acumulación de aire en el espacio mediastínico, en tanto que la proyección AP puede mostrar el signo de la vela por la elevación del timo.
 - Tratamiento: Conservador ya que rara vez produce compromiso cardiovascular o respiratorio.
-

Neumopericardio

Es el menos frecuente.

- Diagnóstico: Los casos leves sólo se evidencian con la Rx de tórax que muestra una imagen aérea que demarca completamente la silueta cardíaca. Cuando la presión aumenta se desarrolla taponamiento cardíaco con tonos cardíacos apagados, hipotensión, cianosis y bradicardia.
- Tratamiento: Sólo conservador en los casos leves con monitorización hemodinámica estricta. Cuando existe taponamiento cardíaco es necesaria la punción pericárdica. Si el aire se reacumula se instalará una sonda a permanencia.

Enfermedad de membrana hialina (EMH)

Cuadro de dificultad respiratoria progresiva, de inicio precoz, particularmente del RN prematuro y sobre todo menores de 1.500 g. Su incidencia en nuestro país es de alrededor de 60% en los menores de 750 g., en tanto, baja a 20% entre los 1.250 y 1.500 g.

- Fisiopatología: Hay una ausencia o déficit de surfactante pulmonar, sustancia capaz de reducir la tensión superficial alveolar. Esto lleva a una tendencia exagerada al colapso alveolar. Se produce hipoxemia, con alguna frecuencia hipercapnia y acidosis metabólica si la hipoxemia es grave. La distensibilidad puede estar disminuida hasta 10 veces en comparación a un pulmón neonatal normal.
- Factores de riesgo: El principal es la prematurez, además de hijo de madre diabética, cesárea sin trabajo de parto, segundo gemelar y sexo masculino.
- Diagnóstico: Además de los signos de dificultad respiratoria en que el quejido respiratorio es bien llamativo, la Rx de tórax es esencial. En ella se aprecia disminución del volumen pulmonar con imágenes reticulogranulares difusas (aspecto de “vidrio esmerilado”) y broncograma aéreo. Los GSA mostrarán hipoxemia e hipercapnia de grado variable.
- Prevención: La administración de corticoide prenatal ha demostrado disminución de 50% de EMH y 40% de mortalidad. Requieren por lo menos 24 horas antes del parto para ser efectivos.
- Tratamiento: Ventilación mecánica intentando expandir zonas atelectasiadas reclutando alveólos y así mejorando la capacidad residual funcional. Se preferirá ventilar con modos gatillados o con volumen garantizado. Los casos más leves en niños más grandes responden bien en ocasiones sólo al uso de CPAP nasal.

El tratamiento de elección es el surfactante exógeno 100 mg/kg endotraqueal.

Terapia con surfactante exógeno:

1. Composición del agente tensoactivo:

Alrededor del 95% son lípidos siendo el más importante la fosfatidilcolina saturada (dipalmitoilfosfatidilcolina o DPPC) que es el componente que puede reducir la tensión superficial en la interfase aire-agua en el alvéolo. Los otros componentes lipídicos son fosfatidilcolina insaturada, lípidos neutros, fosfatidilglicerol, fosfatidilinositol y otros fosfolípidos. Además están las apoproteínas A, B, C y D siendo la B y la C (proteínas hidrofóbicas y lipofílicas) las más importantes puesto que facilitan la adsorción a la superficie alveolar de DPPC.

2. Tipos de surfactante exógeno:

Naturales: El más usado en nuestro medio es el Survanta® derivado de pulmón de bovino pero además existen el Infasurf® y el Curosurf® entre otros, este último derivado de porcino. Sintéticos: Surfaxin® (con un péptido sintético que simula la proteína B) y Venticute® (con proteína C recombinante) son dos representantes. En el primero de ellos nuestro servicio participó del estudio multinacional que lo comparó con Survanta® y en que se demostró una efectividad similar entre ambos en la prevención de EMH. Está en vías de aprobarse su comercialización por la FDA.

3. Evidencias clínicas:

Surfactante comparado con placebo o no tratamiento: El uso de surfactante disminuye neumotórax hasta en 65% y baja la mortalidad hasta en 40%.

Surfactante natural comparado con sintético: Once estudios con alrededor de 4.500 RN, el surfactante natural disminuye neumotórax (RR 0,63 IC 0,52-0,76) y mortalidad (RR 0,87 IC 0,75-0,99). Sin diferencias en DBP, DAP o HIC.

Uso profiláctico comparado con rescate: En 8 estudios randomizados con surfactante natural administrado antes de los 15 minutos de vida (profiláctico) o como rescate entre 1,5 y 7,4 horas de vida, la administración profiláctica disminuye neumotórax (RR 0,62 IC 0,42-0,89) y mortalidad (RR 0,61 IC 0,48-0,77) con una tendencia a la disminución de DBP o muerte.

Cabe destacar que lo recomendado actualmente es la modalidad de uso de rescate precoz, o sea, en cualquier caso antes de las 2 horas de vida y de preferencia dentro de los primeros 30 minutos a una hora. No hay estudios por el momento que comparen este modo con la administración profiláctica.

Surfactantes naturales comparados entre sí: No hay evidencia actual de superioridad de uno sobre otro.

Respecto a la repetición de dosis, el administrar una segunda o tercera dosis si está plenamente justificado sería mejor que administrar una y en relación a la velocidad de administración ésta es en bolo tan rápido como sea posible ya que los estudios demuestran una mejor distribución del surfactante de esta forma que al administrarlo en forma lenta o en infusión continua. La dosis para Survanta® es de 100 mg/kg o 4 cc/kg endotraqueal cada 6 a 8 horas si es necesario.

Actualmente se están desarrollando investigaciones para administrar el surfactante vía nebulización con lo que podría evitarse la intubación de los pacientes.

Estridor congénito (EC)

El estridor es un ruido respiratorio de tonalidad alta producido por la turbulencia del flujo del aire a través de una vía aérea estrecha. Cuando la obstrucción ocurre a nivel glótico o supraglótico, el estridor es predominantemente inspiratorio; en cambio, un estridor bifásico sugiere una obstrucción por debajo de la glotis, mientras que el estridor predominantemente espiratorio se asocia a obstrucción de la tráquea intratorácica.

Cuando el estridor se presenta en las primeras semanas de vida se denomina estridor congénito (EC) y generalmente obedece a una malformación de la vía aérea alta.

Causas:

- Nasal: Atresia de coanas.
- Cavidad oral y orofaringe: Macroglosia y retrognatia.
- Laringe: Laringomalacia, parálisis bilateral de cuerdas vocales, membrana laríngea, hendidura laríngea, quistes y hemangioma laríngeo.
- Tráquea: Estenosis subglótica, anillos vasculares, traqueomalacia y hemangiomas.

Las más frecuentes:

- Laringomalacia (LM): Es la causa más frecuente de EC en el niño menor de un año, siendo más frecuente en hombres (relación 2:1) y representa hasta el 70% de las malformaciones congénitas de la laringe. Inicia su aparición en las primeras dos semanas de vida, alcanzando su resolución espontánea la mayoría de las veces entre los 12 y 18 meses. Ocurre por el colapso del tejido supraglótico durante la inspiración, debido a la laxitud de las estructuras laríngeas o inmadurez del cartílago epiglótico y/o aritenoides.

Característicamente el estridor aumenta con el esfuerzo (llanto, agitación, alimentación) y disminuye con la extensión cervical y la posición prona. La dificultad respiratoria, cianosis y apnea se presentan sólo en las formas más severas, las que ocurren especialmente en pacientes con condiciones de base como parálisis cerebral, malformaciones craneofaciales o síndromes hipotónicos. El reflujo gastroesofágico (RGE) está presente en un alto porcentaje de estos pacientes aunque la relación causa-efecto es bidireccional.

- **Parálisis de cuerdas vocales (PCV):** Es la segunda causa de EC en niños, pudiendo representar hasta el 10% a 20% de todas las anomalías congénitas de la laringe. Puede ser uni o bilateral, congénita o adquirida. La mayoría de los casos congénitos son de tipo idiopático, aunque también pueden resultar de lesión del nervio recurrente laríngeo en parto traumático, anomalías cardiovasculares, compresión esofágica, o bien por alteración del SNC o periférico. Las alteraciones del SNC asociadas son: disgenesia de tronco, hidrocefalia, encefalocele, leucodistrofia, mielomeningocele, espina bifida, parálisis cerebral o malformación de Arnold-Chiari. Las alteraciones del sistema nervioso periférico asociadas incluyen: miastenia gravis, atrofia muscular espinal y miopatía fascio-escápulo-humeral.

En la parálisis unilateral generalmente la evolución es benigna y autolimitada. En tanto en la bilateral se requiere en algunos casos intubación al nacer debido a la dificultad respiratoria grave y hasta 70% puede requerir traqueostomía, en cambio otros presentan un compromiso respiratorio menor.

- **Estenosis subglótica congénita (ES):** Ocurre por un defecto en el desarrollo de la región subglótica y anillo cricoides determinando una estrechez (diámetro cricoideo inferior a 3,5 mm) a diferencia de la adquirida que ocurre debido a la necrosis de la mucosa cricoidea secundario a trauma (intubación) de la vía aérea. Se caracteriza por estridor bifásico, principalmente inspiratorio y tos de perro. Muchos pacientes pueden estar asintomáticos y la obstrucción empeora al agitarse el paciente o frente a infecciones del tracto respiratorio.

Diagnóstico

En la mayoría de los casos las características semiológicas del EC permiten una buena aproximación diagnóstica. La evaluación de la vía aérea debe ser considerada sólo en pacientes con LM atípica (LM severa, persistencia de los síntomas en el tiempo), EC con elementos clínicos que hagan sospechar la presencia de otro tipo de alteración de la vía aérea (estridor bifásico, disfagia, aspiración recurrente) y en EC con defectos craneofaciales asociados o defectos de la línea media.

Imágenes

- Rx de cuello o tórax: Evalúa la morfología de la vía aérea, desviación traqueal y la presencia de masas.
- Rx esófago-estómago-duodeno: Evalúa fistulas traqueoesofágicas, RGE y anillos vasculares.
- Videofluoroscopia: Evalúa la presencia de colapso hipofaríngeo y aspiración.
- TAC o RNM: Evalúa compresiones extrínsecas por masas mediastínicas o anillos vasculares y malformaciones complejas de la vía aérea.

Estudio endoscópico

Fibrobroncoscopia (FBC): Permite establecer la etiología en la mayoría de los casos de EC. La LM desde un punto de vista endoscópico se clasifica en tres tipos, siendo el tipo I (por prolapsos anteriores de mucosa redundante que cubre los cartílagos aritenoides) el más frecuente. En el caso de PCV debe realizarse en conjunto con estudio de videodeglución y en la ES permite la cuantificación del grado de obstrucción desde menos de 50% o grado I hasta lumen no detectable o grado IV.

Tratamiento

- Manejo de la insuficiencia respiratoria cuando corresponda.
- Traqueostomía en casos graves, amenazantes de la vida.
- Evitar la aspiración de alimentos: Empleo de sonda gástrica o yeyunal si hay aspiración y gastrostomía en casos seleccionados.
- Tratamiento antirreflujo.
- Tratamiento de la causa específica: Se refiere a cirugía en los casos graves de LM, PCV y ES.

Hernia diafragmática congénita (HDC)

Consiste en la herniación de vísceras abdominales hacia la cavidad torácica con el desarrollo incompleto del pulmón ipsilateral. La incidencia estimada es de 1 en 2.000 a 5.000 NV. Su ubicación es a izquierda en el 85% de los casos, 13% a derecha y 2% bilaterales. El 95% son de tipo Bochdalek o posterolateral y 5% del tipo Morgagni o anterior. En 40% de los casos hay anomalías asociadas correspondiendo el 50% de ellas a anomalías cardíacas, 25% genitourinarias y 10% de SNC. La sobrevida en los distintos centros va desde 40% a 80%.

Diagnóstico: Puede ser antenatal al encontrar vísceras abdominales en el tórax. Más difícil el diagnóstico antenatal en el caso de hernias del lado derecho ya que el hígado y el pulmón fetal presentan similares características ecogénicas.

Un índice pronóstico ecográfico es el LHR (*lung to head ratio*) o relación pulmón-cabeza, medido entre las 22 y 27 semanas de gestación. Valores menores de 1 sugieren mayor hipoplasia y por ende peor sobrevida. En general, las hernias diagnosticadas antes de las 25 sem. y/o que contienen hígado representan un peor pronóstico lo mismo que la presencia de malformaciones o síndromes asociados.

Se manifiesta clínicamente como un SDR con abdomen excavado, insuficiencia respiratoria de grado variable, disminución, asimetría o ausencia de murmullo pulmonar, desplazamiento de los ruidos cardíacos, auscultación de ruidos hidroaéreos en el tórax y ausencia de excursión respiratoria del hemitórax comprometido. El diagnóstico se confirma con una Rx de tórax que muestra contenido hidroaéreo dado por asas intestinales y/o estómago en el tórax y desplazamiento de mediastino. Se debe realizar un ecocardiograma para objetivar signos de hipertensión pulmonar y presencia de malformaciones cardíacas asociadas.

Manejo

- En sala de partos
 - Intubación inmediata (evitar estimulación táctil previo a intubación).
 - Programar blender en 50% O₂.
 - Ventilar con Neopuff con PIM 18 a 20 y PEEP 5 a 6. Ajustar PIM según respuesta de FC a maniobras efectuadas y FiO₂ según recomendaciones NRP (objetivo sat. mayor 85%).
 - Colocar saturómetro en muñeca derecha.
 - Instalar SNG 8 a 10 French. Ya en cuidados intensivos colocar sonda Reploge para lograr descompresión estomacal y de asas intestinales usando jeringa de 20 ml.
- Manejo respiratorio
 - Objetivo saturación preductal: 85% a 95%.
 - Objetivo saturación posductal: mayor 75%.
 - Ventilación controlada por presión: Se recomienda ventilación “gentil” prefiriendo PIM menores y FR más altas para lograr pCO₂ entre 45 a 60 mmHg. Iniciar con presiones 20/5 y FR 40 a 60 por minuto.
 - En caso de requerirse PIM mayores a 25 se recomienda pasar a VAFO.
 - Parámetros iniciales VAFO: PMVA: 13 a 17 (máximo 20) FR: 8 a 10 Hz amplitud 30 a 50
 - FiO₂: 1 El objetivo es pH >7,20 y pCO₂ <60.

Óxido Nítrico (NOi): El RN debe tener una ecocardiografía idealmente al nacer. Si hay shunt de derecha a izquierda con diferencia entre saturación pre y posductal mayor a 10% e índice de oxigenación (IO) mayor a 15 iniciar NOi 20 ppm.

Recordar que VAFO + NOi es más efectivo que cada uno por separado.

– Manejo hemodinámico

Debe instalarse catéteres umbilicales. Si no es posible, colocar línea arterial y catéter venoso central doble o triple lumen.

Objetivos: PAM adecuada a la EG, FC en rango normal, llene capilar menor a 3 segundos, débito urinario mayor a 1 cc/kg/h (debe instalarse sonda vesical).

Ante signos de mala perfusión: Bolo de SF 10 ml/kg al conectar a VAFO (pasar en 30 minutos). Dopamina 3 a 6 gamas/kg/min, máximo 20. Evaluar dobutamina y en caso de ausencia de respuesta a dopamina y dobutamina iniciar hidrocortisona.

En caso que el RN requiera epinefrina o norepinefrina considerar la posibilidad de ECMO.

– Sedoanalgesia

Fentanyl: 2 a 6 µg/kg/h. Cambiar a morfina en caso de dosis máxima de fentanyl.

Midazolam: 001 a 0,04 mg/kg/h.

Sólo en caso de desacoplamiento al ventilador asociado a desaturación considerar paralización con vecuronio 30 µg/kg/h. Si se presenta hipotensión con desaturación, detener transitoriamente y aumentar fentanyl.

– Resolución quirúrgica

El paciente debe haber logrado estabilización para poder operarse. Se considera estabilizado si hay PAM adecuada para la EG sin necesidad de apoyo inotrópico máximo, saturación preductal 85% a 95% con FiO₂ menor a 0,5 y diuresis mayor a 2 cc/k/h además de láctico menor a 27 mg/dl. Se recomienda no planificar cirugía antes de las 24 h de vida hasta superar la hipertensión pulmonar fisiológica del RN.

BIBLIOGRAFÍA

1. Halliday HL. Surfactants: past, present and future. *J Perinatol* 2008; (28): S47-S56.
2. Sinha S, Gupta S. Immediate respiratory management of the preterm infant. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine* 2008; 13: 24-9.
3. Boudewyns A, Claes J, Van de Heyning P. Clinical Practice: an approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 135-41.
4. Reissa T, Schaibleb L, Van den Houta. Standardized Postnatal Management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia in Europe: The CDH EURO Consortium Consensus Neonatology 2010; 98: 354-64.
5. Antonoffa M, Hustedb V. Protocolized management of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia: effects on survival. *J of Pediatr Surgery* 2011; 46: 39-46.

Asistencia ventilatoria

Cristián Esquer C.

La insuficiencia respiratoria neonatal no es una entidad aislada, es el resultado de una combinación de patologías que afectan tanto el parénquima pulmonar y/o su perfusión. Las patologías más comunes incluyen, enfermedad de membrana hialina, síndrome aspirativo meconial, neumonía, hipertensión pulmonar persistente, displasia broncopulmonar.

Independiente de la modalidad ventilatoria que se elija, los objetivos del apoyo ventilatorio son:

- Lograr y mantener un intercambio gaseoso adecuado (normalidad fisiológica);
- Minimizar el riesgo de daño pulmonar;
- Disminuir el trabajo respiratorio y;
- Optimizar la comodidad del recién nacido (RN).

El desafío está en elegir el equipo más apropiado, la técnica y la estrategia necesaria para alcanzar buenos resultados. Una vez iniciado el apoyo, se debe estar atento a la mejoría del recién nacido para disminuir los parámetros y, en lo posible, rápidamente descontinuarlo.

Ventilación mecánica no invasiva

CPAP (presión positiva continua a la vía aérea): Utiliza presión para mantener el alvéolo distendido a través del ciclo respiratorio. Requiere de un flujo continuo de gas (tibio y húmedo), una interfase que conecta el circuito a la vía aérea (cánulas), un equipo que genere presión positiva.

Su uso previene el colapso pulmonar, ayuda a un patrón respiratorio más parejo en el prematuro, posiblemente estabilizando tanto la vía aérea como el tórax, ayudando con el manejo de la apnea y favoreciendo la liberación de surfactante endógeno. Aunque en sus inicios el CPAP se utilizaba con el paciente intubado, se transformó en un método menos invasivo y se prefiere su uso a través de vía nasal.

- CPAP nasal ciclado: Consiste en agregar al CPAP una presión de inflación fija que se entrega a través de la nariz, lo ideal sería entregar esta presión sincronizando a la respiración espontánea del neonato. Es posible que esta modalidad sea más efectiva en prevenir reintubación y ayudar con la apnea refractaria que el CPAP nasal simple.
- CPAP de burbuja: Utiliza una columna de agua, en vez de una válvula mecánica de resistencia para entregar CPAP, produciendo pequeñas vibraciones que pueden facilitar el intercambio gaseoso, disminuyendo tanto la frecuencia respiratoria y la ventilación minuto sin incrementar la $p\text{CO}_2$.
- CPAP de flujo variable: Produce alteraciones en el flujo de aire de modo que se ajusta más al patrón respiratorio.

El CPAP es bien tolerado en la mayoría de los RN.

Complicaciones: Distensión abdominal, problemas con la alimentación por paso de aire al estómago. Las cánulas nasales pueden irritar y herir la nariz. Si se utilizan presiones muy altas puede ocasionar neumotórax, alterar el retorno venoso y disminuir el gasto cardíaco.

Se puede utilizar CPAP nasal como terapia única respiratoria en el prematuro (evitando intubación y surfactante exógeno), pero los efectos a largo plazo incluida la prevención de la displasia broncopulmonar aún no están claros.

En general para el CPAP se utilizan presiones entre 4 a 6 cm H_2O . A modo de ejemplo utilizando hipercapnia permisiva, estos parámetros fueron utilizados en un estudio con el fin de evitar intubaciones en prematuros de bajo peso si se lograba mantener en forma estable gasometría con $\text{pH} > 7,2$, $\text{PaCO}_2 < 65$, $\text{FiO}_2 < 0,5$, $\text{SpO}_2 > 88\% < 95\%$, perfusión y presión arterial adecuadas.

Se utiliza también el CPAP en recién nacidos de término con otras patologías como por ejemplo neumonía, síndrome aspirativo meconial, hipertensión pulmonar.

Ventilación mecánica invasiva

Ventilación convencional

Se distingue de la ventilación de alta frecuencia, ya que utiliza ventilación con volumen corriente. Se basa en seleccionar presión, volumen o la combinación de ambas.

- Ventilación mandatoria intermitente (IMV): Por mucho tiempo fue el único modo ventilatorio usado en la ventilación neonatal. Se elige una frecuencia respiratoria que cicla en forma regular. Lamentablemente no permite sincronizar la ventilación con los esfuerzos espontáneos del paciente. La lucha del paciente y el ventilador pueden ocasionar asincronía, hacer variar la presión sanguínea, alterar el flujo sanguíneo cerebral, inducir hemorragia intraventricular.
- Ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV): En este modo se coordina el inicio de la inspiración con la ventilación mecánica, si es que la inspiración espontánea ocurre durante un tiempo de espera del ventilador. Puede haber respiración asincrónica si es que el paciente exhala demasiado rápido y el ventilador aún está entregando presión (el tiempo inspiratorio del neonato tiende a ser más corto que el fijado en forma arbitraria), el RN puede respirar espontáneamente entre tanto solamente recibiendo PEEP (presión positiva al final de la espiración)
- Ventilación asistida controlada (A/C): Todas las respiraciones espontáneas son asistidas con presión, esto dependiendo del nivel que se ha elegido como umbral de asistencia ventilatoria, si el paciente no respira el clínico fija una frecuencia de rescate. Permite mejor sincronización si el ventilador cicla en base al flujo de aire, y así la inspiración mecánica termina cuando se detecta que el flujo inspiratorio del paciente está disminuyendo y termina la inspiración mecánica.
- Ventilación de presión de soporte (PSV): Es una modalidad que entrega asistencia a las inspiraciones espontáneas. Permite sobrepasar el trabajo respiratorio que se impone por el circuito ventilatorio y el pequeño lumen del tubo endotraqueal. La respiración espontánea es apoyada cuando se detecta flujo inspiratorio espontáneo, entrega una presión máxima, y un tiempo inspiratorio variable (fijado por el paciente, al notarse una disminución de flujo espontáneo). Por lo tanto el inicio, la duración, y la frecuencia la controla el paciente. El nivel de presión (PIP o PIM) lo elige el clínico. El tipo de apoyo que recibe el paciente podrá ser apoyo completo (volumen corriente completo), parcial o mínimamente apoyadas. La entrega de flujo durante PSV es variable y proporcional al esfuerzo del paciente. Se prefiere PSV sobre SIMV solo cuando el paciente tiene buen estímulo respiratorio.

En SIMV se puede iniciar la ventilación con PEEP entre 4-6 cm de H₂O, PIP necesario para generar un volumen corriente de 4-6 ml/kg para prematuros, 5-8 ml/kg para recién nacidos de término. Se mide volúmenes con un sensor de flujo a la salida del tubo endotraqueal. Elegir una frecuencia respiratoria similar a lo necesario según la fisiología del neonato (prematuro, término, con neumonía, hipertensión pulmonar, etc.), se puede iniciar alrededor de 30 por minuto, aumentando o disminuyendo según gasometría. Si se dispone de presión de soporte se puede iniciar al 50% de la diferencia entre PEEP y PIP, esto permitiendo bajar la frecuencia de base (SIMV). Tiempo inspiratorio se elige según la patología, tiempo inspiratorio bajo para membrana hialina (TIM 0,3-0,35 segundos), un poco más elevado para neumonía (0,35-0,4 s), y pudiese ser necesario más elevado para el caso de displasia broncopulmonar.

Modos híbridos

Volumen garantizado: El clínico elige un volumen corriente objetivo, el ventilador ajusta su presión para alcanzar el volumen (basado en las respiraciones anteriores) y garantizarlo. Esto permite utilizar en promedio presiones más bajas para alcanzar un buen intercambio gaseoso.

Otros métodos: Volumen controlado regulado por presión, presión de soporte con volumen garantizado, ventilación asistida proporcional, *neurally adjusted ventilatory assist* (NAVA)

que a través de monitorización de la actividad diafragmática permite ajustar la ventilación en modo invasivo y no invasivo (NIV-NAVA).

Ventilación de alta frecuencia (HFV)

– Ventilación jet (HFJV): Utiliza un introductor de jet, con pequeños volúmenes de aire que son rápidamente transmitidos a la vía aérea. El ventilador de jet se debe combinar con un ventilador convencional que entrega PEEP, y respiraciones mecánicas de base. La pausa entre jets permite la espiración pasiva, sus frecuencias son entre 240-660 respiraciones por minuto. Se puede utilizar cuando hay fugas aéreas, enfisema intersticial. Similar a la ventilación convencional, la oxigenación está relacionada a la presión media de vía aérea y la ventilación se determina por la amplitud y frecuencia.

– Alta frecuencia oscilatoria (VAFO o HFO): Utiliza un pistón o un diafragma que mueve el aire hacia dentro o afuera del pulmón. El volumen de aire es pequeño, y la frecuencia respiratoria es rápida. Para ajustar la oxigenación se utiliza la presión de vía aérea, la ventilación se regula por la amplitud. La frecuencia se puede mantener constante, lo cual hace su uso un poco más fácil. Su uso muchas veces es como terapia de rescate (hipoxemia, $p\text{CO}_2$ elevado), su uso como modo primario no ha demostrado ser superior a la ventilación convencional.

Se puede iniciar con presión media de vía aérea (PMVA) 2 cm H_2O más alta que en el ventilador convencional, Delta presión (amplitud) iniciar en 20 aumentando hasta que se vea vibración en el tórax, frecuencia en 15 HZ, disminuyendo si fuese necesario.

Se puede iniciar esta modalidad en hernia diafragmática, malformación quística pulmonar, pulmón hipoplásico, enfisema intersticial, hipertensión pulmonar.

Contraindicación relativa incluye gasto cardíaco disminuido, deshidratación, shock séptico. Las PMVA elevadas pueden disminuir el retorno venoso y complicar el estado clínico. Se recomienda mantener 8-9 espacios intercostales, evitar la hiperinsuflación. Se debe evitar la hipocapnia ($p\text{CO}_2 < 35$, disminuye perfusión cerebral), es de ayuda utilizar un monitor transcutáneo de CO_2 .

Gasometría y oxigenación

Independiente del tipo de ventilación utilizada el plan es realizar gasometría 30 minutos después de un cambio de parámetro, cada 4-6 horas en fase aguda o hasta estabilizar, menos frecuente una vez estabilizado, y mantener parámetros cercanos a pH 7,20-7,35 en prematuros (PT), 7,30-7,35 para RN término; PaCO_2 40-55 mmHg (PT) 40-50 (RNT, más alto para displasia broncopulmonar); PaO_2 50-70 mmHg (PT), 60-80 (RNT, un poco más elevado por ejemplo 60-100 si hay hipertensión pulmonar). Saturación de oxígeno 85%-95% prematuros, 92%-97% para término, 95%-98% para hipertensión pulmonar (siempre con la idea de evitar hiperoxia excesiva).

BIBLIOGRAFÍA

1. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network. Early CPAP versus Surfactant in Extremely Preterm Infants. *N Engl J Med* 2010; 362: 1970-9.
2. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network. Target Ranges of Oxygen Saturation in Extremely Preterm Infants. *N Engl J Med* 2010; 362: 1959-69.
3. Donn SM, Sinha SK. Invasive and noninvasive neonatal mechanical ventilation. *Respir Care* 2003; 48(4): 426-39.
4. Robin H Steinhorn, Kathryn N Farrow. Pulmonary Hypertension in the neonate. *Neo Reviews* 2007; 8(1): e14-e21.

Hipertensión pulmonar persistente

Jorge Ubilla M.

Definición

Enfermedad grave de etiología múltiple en que la persistencia de una alta resistencia vascular pulmonar después del nacimiento (hipertensión pulmonar persistente neonatal o HPPN) causa *shunt* desde la circulación pulmonar a la circulación sistémica, o de derecha a izquierda, a través del ductus arterioso o el foramen oval, lo cual se traduce clínicamente en dificultad respiratoria, hipoxemia severa y refractaria al tratamiento y acidosis. Secundariamente una hipertensión pulmonar clínicamente importante se ve en el contexto de una displasia broncopulmonar (DBP) moderada a severa. Puede ser también el resultado de un flujo sanguíneo pulmonar aumentado como se ve en grandes *shunts* cardíacos de izquierda a derecha.

Incidencia

Uno a 2 por 1.000 nacidos vivos, pudiendo llegar hasta 7 por 1.000. Preferentemente en recién nacido (RN) de término y cercanos al término.

Mortalidad

En décadas pasadas llegaba hasta el 50%. Actualmente en centros de alta complejidad alcanza entre 10% y 20%.

Fisiología y fisiopatología

Después del nacimiento el inicio del intercambio gaseoso por los pulmones y el consiguiente aumento de la presión alveolar de O₂ altera el balance entre vasoconstrictores y vasodilatadores resultando en caída de la resistencia vascular pulmonar. Cumplen un importante rol en esto los siguientes mediadores derivados del endotelio: Óxido nítrico (NO), prostaciclina (PGI₂) y endotelina-1 (ET-1).

El NO es el más importante regulador endógeno del tono vascular. Estimula la guanilato ciclasa soluble en el músculo liso de los vasos, con lo cual aumentan los niveles de GMPc que se unen a canales de calcio y disminuye el influjo de calcio produciendo relajación del músculo liso vascular.

La fosfodiesterasa tipo 5 (PDE -5) destruye GMPc y limita la duración de la vasodilatación.

La PGI₂ activa la adenilato ciclasa que convierte ATP a AMPc. Niveles aumentados de AMPc disminuyen el influjo de calcio con la consecuente relajación del músculo liso vascular.

La fosfodiesterasa tipo 3 (PDE -3) destruye AMPc y limita la duración de la vasodilatación producida por PGI₂.

La ET-1 media la vasoconstricción pulmonar hipóxica a través del receptor endotelina A en las células del músculo liso vascular y la vasodilatación a través del receptor endotelina B en las células endoteliales.

Se han descrito tres tipos de anomalías en la vasculatura pulmonar:

- Número de arterias disminuido: Hipoplasia pulmonar asociada a hernia diafragmática congénita, malformación adenomatoídea quística y oligoamnios que acompañan a uropatías obstructivas. Es el grupo con más alta mortalidad.
- Número de arterias y muscularización normales pero condiciones adversas perinatales causan vasoconstricción y alteran la esperada disminución en la resistencia vascular pulmonar posnatal. Es lo más frecuente y se ve en asfisia, enfermedades del parénquima pulmonar y sepsis especialmente asociada a estreptococo grupo B.

- Número de arterias normal pero capa muscular arterial anormalmente gruesa. Asociado a hipoxemia crónica como sucede en RN postérmino y a síndrome aspirativo meconial (SAM). El cierre prenatal del ductus por ejemplo, por uso de antiinflamatorios no esteroideos (AINES) durante el embarazo predispone a mal desarrollo vascular. Se ha descrito además que el uso de inhibidores selectivos de receptores de serotonina durante la segunda mitad del embarazo se asocia a 6 veces más riesgo de HPPN (la serotonina produce vasoconstricción y proliferación de células musculares lisas en ratas).

Diagnóstico

Debe sospecharse en todo RN con hipoxemia severa y desproporcionada al grado de enfermedad pulmonar y que se comporta muy lábil en cuanto a saturación de O₂, especialmente si existe el antecedente de meconio en el líquido amniótico, asfisia o sepsis connatal. El examen físico mostrará signos de dificultad respiratoria en grado variable, y a la auscultación cardíaca puede haber un soplo sistólico de regurgitación tricuspídea y un segundo ruido reforzado.

La radiografía de tórax puede ser normal o evidenciar enfermedad de base como SAM, neumonía o enfermedad de membrana hialina.

Diferencia pre y posductal de oxigenación: Aproximadamente en el 50% de los RN con hipertensión pulmonar el *shunt* de derecha-izquierda ocurre a través del ductus. En este caso la PaO₂ preductal (brazo derecho) es 20 mmHg más alta que la posductal (arteria umbilical, otra extremidad). En el caso de la saturometría la diferencia es >10% a favor de preductal.

El ecocardiograma es fundamental para excluir cardiopatía congénita cianótica y para documentar el *shunt* derecha-izquierda o bidireccional a través del ductus o foramen oval y estimar la presión de arteria pulmonar por doppler midiendo el jet de regurgitación tricuspídea.

Tratamiento

Medidas generales

- Tratar la causa de base.
- Oxigenoterapia para lograr PaO₂ entre 60 a 90 mmHg y saturaciones sobre 94%. Puede ser proporcionada a través de CPAPn en los casos más leves, pasando por ventilación convencional hasta ventilación de alta frecuencia (VAFO) en los más severos.
- Asegurar ambiente térmico neutral.
- Mantener normoglicemia y normocalcemia. Corregir trastornos electrolíticos. Evitar acidosis metabólica y usar bicarbonato en caso necesario y una vez establecida una ventilación adecuada.
- Mantener hematocrito sobre 40% a 45%.
- Uso de sedantes y relajantes musculares. Disminuyen el consumo de O₂ y las fluctuaciones en la oxigenación. Frecuentemente se usa fentanyl goteo continuo en dosis de 2 a 5 µg/kg/h. La combinación de sedantes y relajantes musculares produce frecuentemente hipotensión. No debiera usarse de rutina relajantes sino que reservarlos para los casos más graves y por el mínimo tiempo necesario. Se puede utilizar vecuronio en bolos de 0,1 mg/kg/h o en infusión continua. Tanto o más importante que las drogas mencionadas es la estimulación mínima. En este sentido, la aspiración de tubo endotraqueal y orofaríngea se realizarán sólo si es necesario.

Soporte cardiocirculatorio

Es fundamental mantener una presión arterial sistémica (PAS) mayor a la presión arterial pulmonar (PAP). Se debe procurar una presión arterial media (PAM) entre 50 a 60 mmHg. Lo anterior se logra con:

- Aporte de volumen: Expansores de volumen como solución fisiológica y glóbulos rojos.
- Drogas vasoactivas: Dopamina y dobutamina hasta 20 µg/kg/min y adrenalina hasta 1 µg/kg/min si no hay respuesta a las drogas anteriores. Más recientemente se ha usado noradrenalina que aumenta la PAS y la oxigenación.

Soporte ventilatorio

- Surfactante: Disminuye necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO) en RNT con severo distrés respiratorio. Aparte de su uso en membrana hialina, sería particularmente beneficioso en SAM y sepsis.
- Ventilación mecánica convencional: La hiperventilación y alcalosis usadas ampliamente antes del óxido nítrico inhalado (NOi) no se recomiendan actualmente ya que disminuyen la perfusión cerebral y se han asociado a déficit auditivo y daño neurológico en el seguimiento de sobrevivientes con HPPN. Procurar mantener en los gases pH de 7,35 a 7,45; PaCO₂ de 40 a 55 y PaO₂ de 60 a 80 mm Hg. Evitar altas presiones y altos volúmenes corrientes.
- Ventilación de alta frecuencia (VAF): Cuando fracasa lo anterior con índice de oxigenación (IO) >20. Considerar efecto sinérgico con NOi.

Óxido nítrico inhalado (NOi)

Es el tratamiento de elección para lograr vasodilatación pulmonar selectiva y una rápida y sostenida mejoría en la oxigenación. Se recomienda iniciar antes de prolongada exposición a alta FiO₂ y soporte ventilatorio máximo y cuando el IO es 20 o más en al menos dos gasometrías. La dosis inicial es de 20 ppm (partes por millón) ya que dosis superiores no aumentan la eficacia y se producen mayores efectos adversos, aunque en general es seguro a corto y largo plazo. Hay que considerar la posibilidad de una vasoconstricción de rebote al discontinuar el NOi, de manera que el retiro debe ser gradual y mantener por varias horas 0,5 a 1 ppm antes de suspenderlo totalmente. Varios ensayos clínicos randomizados han demostrado mejoría en la oxigenación y disminución en la necesidad de ECMO, aunque la mortalidad no se afecta en forma significativa en RNT y cercanos al término.

Inhibidores de las fosfodiesterasas (PDE)

- Inhibidores de PDE-5: Los mejor estudiados. La droga más representativa es el sildenafil. En RN con HPPN se ha usado vía oral, en conjunto con NOi ya que facilita el retiro de este último evitando el rebote de la hipertensión pulmonar. La dosis recomendada por vía oral es de 0,25 a 3 mg/kg/dosis. Puede administrarse c/4 h debido a su corta vida media, aunque normalmente se usa c/6-8 horas. Hay un ensayo randomizado controlado en curso para evaluar la eficacia de sildenafil endovenoso.
- Inhibidores de PDE-3: La milrinona es la droga más estudiada. Muy usada por sus efectos inotrópicos. Por elevación del AMPc actúa como vasodilatador pulmonar y mejora la oxigenación en pacientes con pobre respuesta al NOi. Al parecer cumple un rol importante en hipertensión pulmonar cuando se usa en conjunto con NOi. Faltan estudios para determinar la dosis óptima y el momento de inicio, aunque usualmente se administra en infusión endovenosa continua de 0,3 a 0,7 µg/kg/minuto.

ECMO (oxigenación por membrana extracorpórea)

Técnica de *by-pass* cardiovascular indicada para RNT o cercanos al término que pesan más de 2 kilos, con severa enfermedad cardiopulmonar que no revierte con manejo de alta complejidad. El uso de NOi, VAF y surfactante han disminuido la necesidad de ECMO en los últimos 10 años.

Terapias futuras

Falta determinar seguridad y efectividad de vasodilatadores pulmonares como bloqueadores de canales de calcio (verapamil), prostanoides (epoprostenol) y de inhibidores de la endotelina (bosentan). Un estudio de casos reciente sugiere que este último agente puede mejorar la oxigenación en RN con hipertensión pulmonar y actualmente se está llevando a cabo un ensayo controlado randomizado para evaluar su eficacia. Hay que considerar además

a barredores de radicales libres como la superóxido dismutasa humana recombinante y a inhibidores de la PDE-1 como el zaprinast.

BIBLIOGRAFÍA

1. Porta N, Steinhorn R. Pulmonary Vasodilator Therapy in the NICU : Inhaled Nitric Oxide, Sildenafil and other Pulmonary Vasodilating Agents. *Clin Perinatol* 2012; 39: 149-64.
 2. Kondury G, Kim O. Advances in the Diagnosis and Management of Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn. *Pediatr Clin N Am* 2009; 56: 579-600.
 3. Dhillon R. The Management of Neonatal Pulmonary Hypertension. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2012; 97: F223-F8.
 4. Farrow K, Steinhorn R. Phosphodiesterases: Emerging Therapeutic Targets for Neonatal Pulmonary Hypertension. *Handb Exp Pharmacol* 2011; 204: 251-77.
 5. Noori S, Seri I. Neonatal Blood Pressure Support: The Use of Inotropes, Lusitropes and other Vasopressor Agents. *Clin Perinatol* 2012; 39: 221-38.
-

Convulsiones

Patricia Parra V.

Las convulsiones neonatales (CN) son la manifestación más común de disfunción neurológica en el neonato y constituyen una emergencia neurológica, pudiendo representar la primera manifestación del daño provocado por injurias de naturaleza variada sobre el cerebro inmaduro.

Definición

Se definen clínicamente como una alteración paroxística y estereotipada de la función neurológica que se produce en los primeros 28 días después del nacimiento en un recién nacido (RN) de término y hasta las 44 semanas en el pretérmino. Desde el punto de vista fisiopatológico, corresponden a una depolarización excesiva y repetitiva de un grupo de neuronas.

Epidemiología

El riesgo de crisis, es mayor en el periodo neonatal, más aún en los recién nacidos prematuros, 57,5/1.000 RN PreT con peso <1.500 g, 13,5/1.000 en RN PreT con peso <2.500 g, 2-2,8/1.000 en RNT.

Fisiopatología

Los factores que regulan la excitabilidad neuronal conspiran para crear un estado hiperexcitable en el periodo neonatal, con un umbral extremadamente bajo de convulsiones, ocasionado por:

- Desbalance entre circuitos excitatorios e inhibitorios. El principal neurotransmisor inhibitorio, GABA-A, en este periodo de la vida es excitatorio sobre las neuronas del hipocampo. Además los receptores de glutamato se encuentran sobrepresados durante esta etapa del desarrollo
- Aumento de receptores NMDA (N metil D aspartato). En hipocampo y neocórtex, existe un mayor número de receptores NMDA, que presentan un aumento de sensibilidad a glicina y una menor capacidad del magnesio para bloquear la actividad del receptor. Todo esto conduce a un aumento de la actividad excitatoria y a una mayor susceptibilidad de las neuronas corticales e hipocámpales a la actividad convulsiva.
- Retraso de maduración de circuitos posinápticos inhibitorios. El periodo neonatal es un periodo fisiológico de intensa excitación sináptica. En el ser humano, la densidad de las sinapsis en las espinas dendríticas es máxima alrededor del término de la gestación y en los primeros meses de vida. Además, el equilibrio entre las sinapsis excitatorias e inhibitorias, es a favor de las excitatorias, para permitir una sólida formación de las sinapsis, plasticidad y remodelación.
- Red proconvulsiva en sustancia Nigra. Esta red está precozmente funcional en el cerebro en desarrollo, en cambio la red anticonvulsivante se desarrolla en forma posterior.
- Presencia de Gap-junction. Son capaces de amplificar pequeños desbalances en la actividad neuronal, logrando sincronizar esta actividad.
- Periodo refractario de hiperpolarización más corto. Esto significa que la célula nerviosa recupera rápidamente la excitabilidad.

Clasificación

Las convulsiones en el RN, difieren de las convulsiones en los niños mayores. Debido a la inmadurez en la morfología y mielinización de las conexiones corticosubcorticales. Volpe, las clasifica y estima su frecuencia, según se muestra en la siguiente tabla:

Clasificación	Descripción
Clónica (20%)	Movimientos rítmicos y repetitivos en una (focal) o más (multifocal o generalizada) partes del cuerpo
Mioclónica (5%)	Contracturas musculares repetitivas, rápidas, no rítmicas, en una (focal) o más (multifocal o generalizada) partes del cuerpo
Tónica (10%)	Movimientos y postura sostenida en extensión o flexión de las extremidades y/o tronco
Sutiles (65%)	De la boca: succión o movimientos de deglución Ojos: Desviación horizontal de los ojos, apertura ocular sostenida Brazos y piernas: pedalear, nadar o boxear

Etiología

En el RN, una amplia gama de patologías tanto sistémicas como del sistema nervioso central (SNC) pueden provocar convulsiones. La mayoría de las convulsiones neonatales son sintomáticas y pueden ser extremadamente difíciles de controlar con los fármacos antiepilépticos (FAE) actualmente disponibles.

La causa más común de CNes sintomáticas es la encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), éstas generalmente ocurren dentro de las primeras 4 a 24 horas después del nacimiento y significan un riesgo a largo plazo de déficit neurológico y cognitivo. Otra causa importante por su frecuencia y porque tienen un tratamiento específico, son las alteraciones metabólicas.

Siempre considerar:

- Encefalopatía hipóxico-isquémica (50%): Asfixia perinatal (25%-33%), cardiopatías congénitas, shock, accidente cerebrovascular, displasia broncopulmonar, hipertensión pulmonar, anemia aguda severa, trauma.
- Hemorragia intracraneal (15%-25%): Intraventricular, intracerebral, subdural, subaracnoidea.
- Infecciones (12%): Meningitis, encefalitis, sepsis, TORCH, endocarditis.
- Tóxico metabólico: Hipoglicemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, alteraciones electrolíticas, síndrome abstinencia.
- Trastornos del desarrollo cortical: Paquigiria, lisencefalia, esquizencefalia.
- Errores innatos del metabolismo: Dependencia de la piridoxina, déficit de glut 1, hiperglicinemia no cetósica.

Diagnóstico

Las convulsiones neonatales pueden ser difíciles de diagnosticar ya que con frecuencia no hay correlación entre las crisis clínicas y las crisis electroencefalográficas, un fenómeno conocido como disociación electroclínica, por lo que se requiere un alto grado de sospecha clínica evaluando las condiciones de riesgo del RN y un sistema de monitorización, siendo el video-electroencefalograma (EEG) convencional el *Gold standard*. En el último tiempo se ha incorporado el aEEG (electroencefalograma de amplitud integrada) que es un sistema de monitorización de 2 canales, más fácil de instalar y más disponible en algunos centros, pero menos sensible que el video-EEG convencional, sobre todo cuando las crisis son breves, de baja amplitud o distal al sitio de grabación.

Tratamiento

El tratamiento inmediato de las convulsiones consiste en estabilizar al paciente, asegurar vía aérea y venosa, identificar la causa y aplicar un tratamiento específico y administrar un FAE para prevenir la recurrencia (ver Tabla 2).

Las convulsiones provocadas por una anomalía específica, como la meningitis o la sepsis, requieren de un tratamiento específico. En el caso de convulsiones provocadas por trastornos

Tabla 2. Manejo y tratamiento

ASEGURAR	<p>Vía aérea y respiración Vía venosa y circulación Historia clínica:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Embarazo: Infecciones, TORCH, uso de fármacos, consumo de drogas/alcohol, • Parto: Tipo y duración, • Historia neonatal: Antropometría, edad gestacional, Apgar, signos vitales, necesidad y tipo de reanimación, • Historia familiar de convulsiones neonatales, • Examen físico y neurológico riguroso, • En especial, describir los movimientos anormales sospechosos de ser convulsiones clínicas: Tipos de movimientos, duración y frecuencia, si cesan o son provocados por la estimulación táctil.
EXÁMENES DE PRIMERA LÍNEA	<p>Hemograma/Hemocultivo ELP Glicemia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipoglicemia: Suero glucosado 10% 2 cc/kg bolo (200 mg/kg glucosa) y luego infusión de glucosa 5-8 mg/kg/min <p>Calcemia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipocalcemia: Gluconato de calcio 5% 4 cc/kg cada 6-8 hrs. <p>Magnesemia:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hipomagnesemia: Sulfato de magnesio 50% 0,2 cc/kg IM <p>EEG/video monitoreo EEG Neuroimágenes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ecografía cerebral • TAC cerebral • RNM cerebral (<i>gold standard</i>) <p>Estudio LCR:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Citológico • Citoquímico • Cultivo <p>Estudio de TORCH</p>
ANTICONVULSIVANTES	<p>Primero: Fenobarbital: Carga de 20 mg/kg IV y mantención de 3-5 mg/kg/día IV o VO. Si las crisis se repiten, fenobarbital 5 mg/kg hasta un máximo de 40 mg/kg IV Si las crisis continúan a pesar de fenobarbital: Fenitoína: Carga 10-20 mg/kg IV y mantención 3-5 mg/kg/día IV Diazepam: 0,3-05 mg/kg IV en infusión lenta PRECAUCIÓN: Puede precipitar para respiratorio o colapso cardiovascular Lorazepam: 0,05-0,1 mg/kg IV Si las convulsiones persisten a pesar de más de 3 medicamentos: Considerar Midazolam 0,15 mg/kg en bolo y si se requiere, infusión a 0,1-0,4 mg/kg/hora</p>

metabólicos, tales como hipoglicemia, hiponatremia, hipocalcemia o hipomagnesemia es preciso corregir el trastorno metabólico subyacente.

Después de iniciar el soporte vital y el tratamiento específico, se debe comenzar el tratamiento con fármacos antiepilépticos, en especial en aquellas crisis no autolimitadas y prolongadas. El fármaco de primera línea es el fenobarbital, seguido por la fenitoína o fosfenitoína. Las benzodiazepinas son la segunda línea de tratamiento, siendo las más usadas el diazepam y lorazepam.

- Fenobarbital: Aumenta la inhibición del ácido gamma-aminobutírico (GABA) y puede limitar también la excitación por glutamato. Se administra por vía intravenosa (ev), con una dosis de carga de 20 mg/kg, seguida por una infusión que no supere una velocidad de 1-2 mg/kg/min para evitar la depresión cardiorrespiratoria. La dosis de mantención es de 3-5 mg/kg/día.

- Fenitoína: Bloquea los canales de sodio voltaje-dependientes. Penetra en el cerebro rápidamente por su alta liposolubilidad. La dosis de carga es de 15-20 mg/kg. La infusión, no debe superar una velocidad de 1 mg/kg/min para evitar las arritmias cardíacas y la hipotensión; se deben controlar la frecuencia cardíaca y la presión arterial. La dosis de mantención es de 3-4 mg/kg, en 2-4 dosis, con un rango terapéutico de 15-25 mg/l.
- Benzodiazepinas: Aumentan la inhibición mediada por GABA al activar el receptor GABA-A. El diazepam se utiliza en dosis únicas o repetidas, así como en infusión continua. La dosis de carga es de 0,25 mg/kg y para la infusión continua es de 0,3-0,8 mg/kg/h.

El lorazepam tiene las siguientes ventajas sobre el diazepam: Redistribución menos rápida (actividad anticonvulsivante más prolongada), menor poder sedante y menor depresión respiratoria. La dosis de carga es de 0,05-0,1 mg/kg.

Una alternativa de tercera línea es el midazolam, que tiene una eficacia variable, sin embargo, es menos depresor respiratorio que los barbitúricos en dosis elevadas. Debe usarse dosis mínima 0,05-0,1 mg/kg en infusión lenta por mayor posibilidad de reacción paradójica.

Más recientemente se ha utilizado la lidocaína que puede ser efectiva en las convulsiones neonatales refractarias, pero su uso puede estar limitado por el potencial riesgo de toxicidad cardíaca. Antiepilepticos como el levetiracetam, topiramato y bumetanida, un diurético que actúa como supresor de la actividad depolarizante de GABA, esperan un mayor número de ensayos clínicos para comprobar su eficacia y seguridad.

Pronóstico

El pronóstico está determinado fundamentalmente por la etiología de las crisis. Otras variables clínicas importantes incluyen:

- Hallazgos en el EEG (ictal e interictal). Interictal anormal, riesgo relativo (RR) 40.
- Examen neurológico en el momento de las crisis. Si es anormal el RR alcanza 50.
- Número de fármacos necesarios para lograr el control de las crisis.
- Duración de las crisis y presencia de status epileptico.
- Hallazgos en la neuroimagen.
- Edad gestacional (término vs pretérmino) y peso de nacimiento.

El riesgo de muerte asociado a las convulsiones neonatales es alto (24%-30%), así como también una alta incidencia de otras alteraciones como retraso del desarrollo psicomotor (55%), epilepsia posterior (27%), discapacidad cognitiva (20%-40%), parálisis cerebral (25%-43%) y trastornos de aprendizaje (27%).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mizrahi EM. Clinical features and electrodiagnosis of neonatal seizures. Up to date Junio 2011.
2. Mizrahi EM. Treatment of neonatal seizures. Up to date Febrero 2011.
3. Sivaswamy L. Approach to Neonatal Seizures. *Clinical Pediatrics* 2012; 51(5): 415-25.
4. Jensen FE. Neonatal Seizures: An Update on Mechanisms and Management. *Clinical Perinatology* 2009; 36: 881-900.

Enterocolitis necrosante

Patricio Torres E.

La enterocolitis necrosante (NEC) es la emergencia gastrointestinal más grave y más frecuente que afecta a los recién nacidos (RN). La NEC que se desarrolla en el RN de término y de pretérmino tardío, se asocia con factores predisponentes como test de Apgar bajo, corioamnionitis, exsanguíneo-transfusión, ruptura prematura de membranas, cardiopatías congénitas y defectos del tubo neural.

La incidencia de enterocolitis necrosante es inversamente proporcional a la edad gestacional, con 90% de los casos en recién nacidos prematuros. La incidencia en los EE.UU. es de 0,3-2,4 por cada 1.000 RN y aumenta a 4%-13% en RN de menos de 1.500 gramos.

La incidencia anual no se ha modificado en los últimos años. 20%-60% requiere cirugía y la tasa de mortalidad oscila entre 20%-30%.

Patogenia

Los estudios realizados hasta el momento sugieren una interrelación estrecha entre lo genético, la inmadurez intestinal, el ambiente microbiano y la alimentación.

- Genética: El análisis de gemelos avala la teoría que la hemorragia intraventricular, la NEC y la displasia broncopulmonar, tienen un origen familiar. A causa de esta predisposición genética, el hallazgo de un marcador sensible, específico y predictivo podría ser muy importante para la prevención.
- Inmadurez intestinal: El intestino no solo sirve como órgano digestivo absorbivo sino que además es uno de los órganos inmunológicos más grandes del cuerpo, cumple un papel endocrino y exocrino y también contiene tejido nervioso equivalente al de toda la médula espinal. El intestino duplica su longitud en el último trimestre del embarazo y es más significativo el crecimiento de las vellosidades y de las microvellosidades. En consecuencia mientras más prematuro, mayor es la limitación de la capacidad digestiva absorbiva del recién nacido y la dificultad de cubrir las elevadas necesidades nutricionales.
- Ambiente microbiano: Una de las primeras líneas de defensa ante los microorganismos patógenos y las toxinas ingeridas es la digestión luminal en el estómago y duodeno, la inmadurez de ésta puede predisponer al ingreso de patógenos y permitir la colonización de la porción distal del tubo digestivo. La movilidad intestinal en el prematuro es menos organizada que en el RN de término y se debe a una inmadurez marcada del sistema nervioso entérico, que retrasa el tránsito, dando como resultado un sobrecrecimiento bacteriano y distensión gaseosa por los productos derivados de la fermentación.

Marcadores inflamatorios

En la enterocolitis necrosante existe la producción endógena de mediadores inflamatorios relacionados con el desarrollo de lesión intestinal. La endotoxina lipopolisacárido, el factor activador de plaquetas, el factor de necrosis tumoral y óxido nítrico, estarían comprometidos en la patogenia de la NEC. A veces es posible aislar bacterias en la sangre del RN con NEC, pero no se sabe si estas bacterias cumplen un papel primario en la patogenia de la enterocolitis necrosante o si son microorganismos de la luz intestinal que traspasaron la barrera de la mucosa lesionada.

Clínica

Se caracteriza por distensión e hipersensibilidad abdominal, residuo gástrico especialmente bilioso, sinpatosis, sangre en deposiciones, neumatosis intestinal, gas en vena porta, necrosis intestinal, perforación intestinal, sepsis y shock.

Se describen 3 etapas de EN:

- I. Sospecha NEC: Es muy inespecífico y puede reflejar una intolerancia alimentaria, hemorragia digestiva, sepsis. Esta etapa sirve para alertar la existencia de signos tempranos que podrían predecir el desarrollo de enterocolitis necrosante.
- II. Es una NEC definitiva, se diagnostica con radiografía por la presencia de neumatosis intestinal y/o gas en la vena porta.
- III. NEC complicada: Grave, asociada a shock, eritema de pared abdominal y perforación intestinal.

Laboratorio

Hemograma con leucocitosis y desviación a izquierda, trombocitopenia.

PCR elevada.

La disminución de los granulocitos, trombocitopenia, acidosis metabólica, desequilibrio electrolítico, sugieren mayor gravedad.

Radiografía: La neumatosis (gas en la pared intestinal) más el cuadro clínico confirman el diagnóstico de NEC. El neumoperitoneo es una indicación quirúrgica urgente; mientras que la neumatosis sin deterioro clínico, ni hematológico, es de tratamiento médico.

Tratamiento

Etapa I: La clínica debe guiar la necesidad y duración de la suspensión de la alimentación por vía oral, la administración de antibióticos y el monitoreo del paciente con Rx y pruebas de laboratorio.

Etapa II: Descompresión del intestino con una sonda orogástrica; inicio de tratamiento antibiótico (7-10 días), balance hidroelectrolítico estricto y control frecuente con Rx.

Etapa III: Cuando se sospecha o se confirma una perforación: Intervención quirúrgica, soporte ventilatorio y circulatorio intensivo. Antibióticos de etapa II más metronidazol para la infección por anaerobios.

Si existe acidosis persistente, con deterioro del recuento de plaquetas y de los leucocitos, se indicará cirugía en ausencia de perforación intestinal.

Prevención y direcciones futuras

La administración de suplementos enterales de probióticos previene la enterocolitis necrosante grave y la mortalidad por todas las causas en los lactantes prematuros; para evaluar la eficacia en neonatos con peso al nacer extremadamente bajo y cuáles son la formulación y la dosis más efectivas se necesitan más estudios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neu J, Walker AW. Necrotizing Enterocolitis. N Engl J Med 2011; 364: 255-64.
2. Cuerca E, Martínez V, Mauri V, Frasca V. Enterocolitis Necrosante Neonatal: Factores de riesgo y morbimortalidad. Rev de Cir Infantil, La Plata Argentina 2010; 97-104.
3. Fernández Jiménez I, De las Cuevas Terán I. Enterocolitis Necrotizante Neonatal. Bol Pediatr 2006; 46 (SUPL.1) 172-8.
4. AlFaleh K, Anabrees J, Bassler D, Al-Kharfi T. Probiotics for prevention of necrotizing enterocolitis in preterm infants. Cochrane Data Base of Systematic Reviews 2011.

Emergencias quirúrgicas

Mauricio Leiva S.

I. ATRESIA DE ESÓFAGO Y FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

Embriología

La atresia de esófago (AE) se define como una interrupción en la continuidad del esófago y la fístula traqueoesofágica (FTE) como una comunicación entre el esófago y la tráquea. El aparato respiratorio, incluyendo la tráquea, se desarrolla de un divertículo ventral del intestino primitivo a partir de la 4ª semana de gestación. El septum esofagotraqueal separa la tráquea, por anterior, del esófago, por posterior. En la AE, con o sin FTE, falla esta diferenciación del tracto gastrointestinal y respiratorio.

Incidencia

De la atresia de esófago es de 1 en 3.000 a 5.000 recién nacidos (RN) vivos.

Clasificación de Vogt

TIPO I	aplasia cabos proximal y distal, sin fístula	RARA
TIPO II	atresia esófago sin fístula	6%-8%
TIPO IIIa	atresia esófago con fístula proximal	2%
TIPO IIIb	atresia esófago con fístula distal	85%
TIPO IIIc	atresia esófago con fístula proximal y distal	3%
TIPO H	fístula traqueoesofágica sin atresia de esófago	3%-4%

Diagnóstico prenatal

La madre durante el embarazo puede presentar un polihidroamnios por la imposibilidad del feto de deglutir líquido amniótico. La ecografía prenatal puede mostrar una dilatación faríngea o del esófago proximal con una pequeña burbuja gástrica. Con cierta frecuencia se puede pesquisar signos de alteraciones genéticas especialmente trisomía 18. La resonancia nuclear magnética ofrece una alternativa útil del punto de vista anatómico y diagnóstico.

Clínica

- Imposibilidad de introducir una sonda nasogástrica más allá de 6 cm.
- Sialorrea persistente.
- Dificultad respiratoria secundaria a la aspiración de saliva o reflujo gastroesofágico a través de la FTE, cuando existe.
- Distensión abdominal por atrapamiento de aire, especialmente durante la ventilación asistida con ventilación a presión positiva.

Malformaciones asociadas

- Asociación VACTERL-H (5%-10%): Vertebrales, anorrectales, traqueoesofágicas, renales, extremidades, hidrocefalia.
- Asociación CHARGE: Coloboma, defectos cardíacos, atresia coanas, retardo crecimiento, hipoplasia genital, alteraciones pabellón auricular.
- Síndrome de POTTER: Disfunción renal e hipoplasia pulmonar.
- Síndrome de SCHISIS: Fisura labiopalatina, onfalocele e hipoplasia genital.

- Síndrome de Feingold: Microcefalia, anomalías de manos y pies, atresia esofágica/duodenal.
- Alteraciones cromosómicas (7%): Trisomía 21-13-18.
- Alteraciones gastrointestinales (21%): Malformaciones anorrectales, atresia duodenal o intestinal, malrotación intestinal.
- Malformaciones cardíacas (20%-37%): Defectos septum interventricular, defectos septum interauricular, ductos arteriales persistentes, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos, arco aórtico a derecha.
- Traqueomalacia.
- Hernia diafragmática.

Diagnóstico

La sospecha diagnóstica comienza al no poder introducir una sonda naso u orogástrica más allá de 6-8 cm de la comisura nasal.

La radiografía simple cervico-tóraco-abdominal nos muestra una dilatación proximal del esófago, que se exagera al administrar aire durante el examen a través de la sonda (el esófago normalmente no se visualiza en la radiografía simple). El hallazgo de una burbuja gástrica nos confirma la presencia de una fístula traqueoesofágica.

La radiografía con contraste es útil para hacer el diagnóstico de fístula en H, al igual que la fibrobroncoscopia, también útil en fístulas proximales (riesgo de aspiración).

Siempre estudio de malformaciones asociadas.

Manejo preoperatorio

- Manejo en unidad de cuidados intensivos neonatal (UCIN).
- Régimen cero y aspiración continua de esófago proximal con sonda doble lumen.
- Posición fowler 30° para disminuir el riesgo de reflujo gastroesofágico a través de la FTE.
- Manejo hidroelectrolítico y ácido-base.
- Considerar uso de antibioticoterapia de amplio espectro.

Manejo quirúrgico

No constituye una emergencia quirúrgica, debe ser resuelta dentro de 24 a 72 horas en las mejores condiciones. Debe idealmente conservarse el esófago nativo.

AE con FTE distal: Disección de fístula traqueoesofágica. Sutura traqueal. Disección de cabo proximal y anastomosis esófago-esofágica término-terminal.

AE LONG GAP o atresia sin fístula: Ocurre cuando la distancia entre los cabos proximal y distal es mayor a 2,5 a 3 cm. Principalmente en AE sin fístula o con fístula proximal. Las alternativas quirúrgicas incluyen gastrostomía, con o sin esofagostomía cervical, técnicas de alargamiento o plastias esofágicas. Foker describió un procedimiento mediante tracción de ambos cabos que luego de tres meses permitan realizar la anastomosis esófago-esofágica sin tensión.

Reemplazo esofágico con estómago, colon o yeyuno, como primera alternativa es infrecuente y debe reservarse para pacientes con ausencia de esófago.

Fístula tipo H: Generalmente no se sospecha en etapa de RN, puede presentar dificultad en la alimentación, distress respiratorio, neumonías a repetición, distensión abdominal. El diagnóstico se realiza mediante un esofagograma.

Manejo posoperatorio

- Se recomienda mantener tratamiento antibiótico de amplio espectro.
 - Aspiración de saliva solo en la boca evitando introducir una sonda nasogástrica al esófago.
 - Mantener intubado al paciente en el posoperatorio los primeros días. Evitar reintubaciones por el riesgo de intubación esofágica.
-

- Mantener drenajes pleurales hasta que se compruebe integridad de anastomosis esofágica. El derrame pleural o la salida de saliva por tubo pleural evidenciarían la dehiscencia de sutura esofágica.
- Manejo del reflujo gastroesofágico ya que se acentúa con la reparación esofágica y aumenta el riesgo de estenosis esofágica.
- Estudio contrastado esófago a los 7-10 días, si se comprueba indemnidad esofágica, retirar drenajes y realimentar por boca.

Pronóstico y complicaciones

La sobrevida actual es del 95%, si no hay malformaciones severas asociadas y con peso nacimiento >1.500-2.000 g. Si hay malformaciones severas se reduce hasta 30%-50%.

- Dehiscencia de sutura esofágica, generalmente resuelve en forma espontánea dentro de 1 a 2 semanas.
- Reflujo gastroesofágico (RGE) en 40%, debe tratarse médicamente requiriendo a veces cirugía.
- Estenosis esofágica (exacerbada con RGE) requiere esquemas de dilatación.
- Traqueomalasia que mejora generalmente con la edad o con tratamiento quirúrgico.
- Recurrencia de fistula traqueoesofágica, de manejo quirúrgico.
- Lesión de nervio recurrente laríngeo, especialmente en reparaciones de fistula en H.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hansen AR, Lillehei C. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care, 2nd edition. Philadelphia; 2009. p.158-68.
2. Zachariou Z. Esophageal Atresia. Pediatric Surgery Digest, Springer-Verlag Berlin Heidelberg; 2009. p. 333-46.
3. Bax K. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Malformations. Ashcraft's Pediatric Surgery, 2010. p. 345-61.
4. Laberge JM. Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula. Fundamentals of Pediatric Surgery. The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011. p. 223-32.
5. Beasley S. Congenital Malformations. Pediatric Thoracic Surgery 2009; 281-302.

II. HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

Embriología

La hernia diafragmática congénita (HDC) ocurre por una falla en el cierre del canal pleuroperitoneal alrededor de las 8 a 10 semanas de gestación, generalmente en la región posterolateral (hernia de Bochdalek). Las vísceras abdominales se hernian hacia la cavidad torácica después que retorna el intestino medio a la cavidad abdominal desde el saco vitelino. La presencia de contenido intestinal en la cavidad torácica impide el crecimiento y desarrollo del tejido pulmonar ipsilateral y contralateral, resultando en un menor número de bronquiolos y arterias bronquiales junto a una hipertrofia muscular de las arteriolas pre e intraacinares lo que condiciona una hipertensión pulmonar en grado variable.

Clasificación

Eventración diafragmática con saco, relajación diafragmática, parálisis del nervio frénico.
Hernia diafragmática congénita o posterolateral (hernia de Bochdalek).
Hernia de Morgagni o anterior (retroesternocostal).

Incidencia

1 en 4.000 RN vivos.
Hernia izquierda 80%, hernia derecha 20%, hernia bilateral <1%.

Malformaciones asociadas

- Alteraciones cromosómicas: Trisomía 18, síndrome de Turner, síndrome de Beckwith-Wiedemann, secuencia de Pierre-Robin, síndrome de rubeola congénita
- Cardiopatías congénitas
- Defectos de cierre de tubo neural
- Anormalidades músculo-esqueléticas
- Atresias intestinales
- Alteraciones renales

Diagnóstico prenatal

Polihidroamnios severo durante el embarazo.

La ecografía prenatal puede detectar la presencia de contenido intestinal en cavidad torácica alrededor de las 12 semanas de gestación, hipoplasia pulmonar y malformaciones asociadas.

Índice ecográfico LHR de severidad (*lung to head ratio*, pulmón-cabeza):

LHR >1,4 sobrevida 95%

LHR <1,0 mortalidad 75%

La RNM (Resonancia Nuclear Magnética): Alta sensibilidad y especificidad diagnóstica.

Derivación a un centro especializado y evaluar el manejo quirúrgico prenatal si es factible.

Clínica

La mayoría de los pacientes presentan dificultad respiratoria y cianosis al nacer, aunque el 5% puede cursar asintomático o con mínima sintomatología.

Al examen físico, hipoventilación del lado ipsilateral, abdomen excavado, desplazamiento del latido cardíaco y mediastino al lado contralateral, ausencia de murmullo pulmonar y/o ruidos hidroaéreos en el tórax.

Diagnóstico

Radiografía toracoabdominal simple (sin contraste), TAC tórax.

Ecografía torácica: Visualización de la integridad diafragmática.

Diagnóstico diferencial

- Neumotórax.
- Malformaciones congénitas pulmonares (malformación adenomatoidea quística, quistes broncogénicos).
- Eventración diafragmática.

Manejo preoperatorio

- Manejo de vía aérea, intubación inmediata evitando ventilación con mascarilla para disminuir la entrada de aire al estómago. Instalación de sonda orogástrica descompresiva.
- Monitorización en UCI neonatal.
- Catéter arterial y vía venosa central.
- Manejo de hipertensión pulmonar.

Manejo quirúrgico

La reparación quirúrgica de la HDC debe diferirse hasta que se logre una estabilidad cardiorrespiratoria mantenida. En un paciente estable hemodinámicamente o sin evidencia de hipertensión pulmonar, la cirugía puede realizarse en forma segura entre las 24 y 36 horas de vida. Si hay evidencia de hipertensión pulmonar significativa o inestabilidad hemodinámica, la cirugía debe diferirse hasta estabilizar al paciente. Para los pacientes que requieren oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO), la cirugía debe diferirse hasta que no lo requieran.

Se realiza reposición de contenido abdominal desde la cavidad torácica, con definición y disección de bordes diafragmáticos, cierre primario idealmente, si no es posible, uso de parches protésicos. Se descarta y corrige malformaciones gastrointestinales asociadas. No se recomienda el uso de drenaje pleural, para evitar la excesiva presión negativa intrapleural.

Pronóstico

La mortalidad oscila entre 20%-50%, principalmente por hipertensión pulmonar persistente o malformaciones asociadas.

Factores de buen pronóstico:

- Signos de dificultad respiratoria tardíos (>6 horas de vida)
- Ausencia de herniación hepática hacia el tórax
- Tamaño pequeño del defecto diafragmático
- Presentación sobre las 25 semanas de gestación
- Ausencia de malformaciones congénitas asociadas, especialmente cardíacas
- Índice ecográfico LHR >1,4, medido entre las 24-26 semanas de gestación

La incorporación del uso de ECMO ha aumentado la sobrevida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kleiman ME, Wilson JM. Congenital Diaphragmatic Hernia and Diaphragmatic Eventration. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care, 2nd edition. Philadelphia; 2009; p. 169-87.
2. Tsao K, Lally KP. Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration. Ashcraft's Pediatric Surgery, 2010. p. 304-21.
3. Corbett HJ, Losty PD. Congenital Diaphragmatic Hernia. Pediatric Thoracic Surgery, 2009; p. 483-99.
4. Puri P, Nakazawa N. Congenital Diaphragmatic Hernia. Puri P. and Höllwarth M. (eds.), Pediatric Surgery: Diagnosis and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009; p. 307-13.
5. Mattei P. Congenital Diaphragmatic Hernia. Fundamentals of Pediatric Surgery. The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011; p. 535-41.

III. DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL: GASTROSQUISIS Y ONFALOCELE

Embriología

La formación normal del intestino comienza a las 4 semanas de gestación, deriva del saco de *Yolk* dando origen a tres segmentos:

- Intestino anterior: Faringe, aparato respiratorio, esófago, estómago, duodeno proximal, hígado, vías biliares y páncreas.
- Intestino medio: Duodeno distal hasta colon transversal.
- Intestino posterior: colon transversal hasta la porción superior del canal anal.

A las 6 semanas de gestación el intestino medio se encuentra fuera de la cavidad abdominal y comienza su retorno que se completa a las 11 semanas en un proceso de rotación de 270°.

Gastrosquisis

Defecto pequeño de la pared abdominal (menor de 3-4 cm) a través del cual protruye contenido abdominal, se ubica a la derecha del cordón umbilical, el cual presenta una inserción normal, sin cobertura y con grados variables de inflamación de pared intestinal.

Tiene una incidencia de 1:4.000 RN vivos, sin una etiología clara.

Factores asociados

Edad materna, primer embarazo, agentes teratogénicos (solventes, colorantes, cocaína, medicamentos), bajo nivel socioeconómico, factores genéticos.

Diagnóstico prenatal

Elevación de alfa-fetoproteína.

Ecografía durante el segundo trimestre del embarazo permite identificar contenido abdominal que protruye por la pared abdominal, distintos grados de dilatación y grosor de la pared intestinal. También puede estudiar malformaciones asociadas.

La amniocentesis solo se utiliza en casos de estudios genéticos.

Defectos asociados

En 86% se presenta como un defecto aislado, 12% con malformaciones congénitas múltiples y 2% formando parte de un síndrome.

Todos los RN presentan una malrotación intestinal (falla de fijación y rotación intestinal).

Defectos gastrointestinales (atresias, estenosis, perforación, vólvulo de intestino medio) 8%-16%.

Cardiopatías congénitas 4%.

Diagnóstico diferencial

Con defectos de línea media: Onfalocele, extrofia vesical, pentalogía de Cantrell.

Manejo preoperatorio

- Evitar la contaminación, la pérdida de temperatura y líquido en el RN.
- Manipulación y examen cuidadoso de contenido intestinal.
- Cobertura transitoria del contenido, evitando la compresión y compromiso isquémico.
- Descompresión con sonda nasogástrica.
- Vías venosas y sonda vesical.
- Estudio de malformaciones asociadas principalmente cardíacas.

Manejo quirúrgico

Se considera una urgencia quirúrgica. Debe ser resuelta dentro de las primeras horas de vida, debido a la ausencia de cobertura, que incrementa la contaminación y la pérdida de temperatura y líquidos en el RN.

Cierre primario de la pared abdominal puede realizarse en el 80%.

El cierre diferido se realiza 5 a 7 días de la instalación de un silo protésico.

Manejo posoperatorio

Monitorización en UCIN: Riesgo de compresión de vena cava y compromiso de retorno venoso.

Soporte ventilatorio alrededor de 24-72 h. Nutrición parenteral eventualmente 2-3 semanas.

Manejo de dolor y control de sepsis.

Pronóstico

Sobrevida >90%.

Onfalocele

El cierre del anillo umbilical comienza a las 11 semanas de gestación y se completa a las 18 semanas al fusionarse cuatro procesos somíticos (cefálico, caudal y dos laterales).

El onfalocele es un defecto de tamaño variable, de línea media, debido a falla en la formación y cierre del cordón y del anillo umbilical, sin retorno del intestino medio al abdomen. Posee una cobertura semipermeable compuesta por amnios y membrana peritoneal y el cordón umbilical se inserta en el ápice.

Incidencia

Entre 1 de 3.000 a 10.000 RN vivos, una alta asociación con malformaciones (80%) y un fuerte componente hereditario. Predomina en el sexo masculino (3:1).

Diagnóstico prenatal

Aumento de alfa-fetoproteína.

Ecografía durante el segundo trimestre del embarazo permite visualizar defecto, contenido y presencia de saco. Permite el estudio de malformaciones asociadas, principalmente cardíacas.

El estudio de líquido amniótico se recomienda por la presencia de cromosomopatías (50%).

Malformaciones asociadas

- Defectos cromosómicos: Trisomía 13,18 y 21 (48%-50%).
- Cardiopatías congénitas: Defectos septales, ductus arterioso persistente, tetralogía de Fallot, valvulopatías (28%).
- Defectos genitourinarios (20%).
- Defectos craneofaciales (20%).
- Musculoesqueléticas, vertebrales y extremidades.
- Hernia diafragmática congénita (12%).
- Hipoplasia pulmonar secundaria a defectos de pared torácica.
- Síndromes asociados: Pentalogía de Cantrell (onfalocele, ectopia cordis, hendidura esternal, hernia diafragmática y anomalías cardíacas), síndrome de Beckwith-Wiedemann, extrofia vesical, malformaciones anorrectales y defectos espinales.

Manejo preoperatorio

Monitorización hidroelectrolítico y ácido-base en UCIN.

Descompresión gástrica.

Estudio de malformaciones asociadas y pronóstico.

Manejo quirúrgico

El cierre primario puede realizarse en defectos menores de 5 cm.

En defectos mayores es posible la cobertura solo con piel y la corrección posterior del defecto ventral, el uso de coberturas protésicas con reducción progresiva, epitelización por segunda intención y cirugía diferida o expansores tisulares.

Pronóstico

En defectos aislados sobrevida >90%.

Mortalidad general 30%-40% (tamaño del defecto, ruptura del saco, bajo peso, malformaciones asociadas).

BIBLIOGRAFÍA

1. Martin CR, Fishman SJ. Gastrointestinal Disorders: Gastroschisis and Omphalocele. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care, 2nd edition. Philadelphia; 2009; p. 224-44.
2. Kelleher C, Langer JC. Congenital Abdominal Wall Defects. Ashcraft's Pediatric Surgery, 2010; p. 625-36.
3. Shaaban AF. Gastroschisis. Fundamentals of Pediatric Surgery, The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011; p. 515-22.
4. Liechty KW. Omphalocele. Fundamentals of Pediatric Surgery, The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011; p. 523-9.
5. Duke DS, Schwartz MZ. Omphalocele and Gastroschisis. Puri P and Höllwarth M (eds.), Pediatric Surgery: Diagnosis and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009; p. 619-27.

IV. ENTEROCOLITIS NECROSANTE (NEC)

Incidencia

En UCIN es de 1% a 7% de RN vivos. El 90% corresponde a RN de pretérmino, con un mayor riesgo mientras menor sea su edad gestacional.

Patología

La NEC incluye necrosis por coagulación, crecimiento bacteriano e inflamación de la pared intestinal. Si bien puede afectar a cualquier segmento intestinal, lo más frecuente es que sea íleon terminal y colon ascendente. En casos muy severos puede comprometer todo el intestino.

Etiología

Es multifactorial, incluyendo isquemia mesentérica e hipoxia tisular por inadecuado soporte vascular en el intestino de los prematuros, infecciones por sistema inmunológico inmaduro, alimentación con fórmulas artificiales que aportan patógenos incrementando la demanda de oxígeno intestinal. Algunos moléculas intermediarias como citoquinas proinflamatorias, óxido nitroso y ciclo-oxigenasas tienen un rol importante.

Factores de riesgo

- La prematurez es el más importante: Restricción del crecimiento intrauterino, asfixia, hipotensión, policitemia e hipoxia.
- Cardiopatías congénitas (ductus arterioso persistente, cianóticas, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, shunt de izquierda a derecha).
- Alimentación enteral.
- Infecciones asociadas a atención en salud.
- El uso de catéteres umbilicales y línea arterial como factor de riesgo es controversial.
- Exposición a drogas, especialmente cocaína.
- Pobre motilidad e hipoglicemia.

Presentación clínica

Generalmente los síntomas se presentan dentro de las primeras semanas de edad (con un rango de 2-12 sem), inversamente proporcional a la edad gestacional. En RN término puede ser muy precoz.

Los síntomas y signos pueden ser irritabilidad, inestabilidad térmica, letargia, apnea, bradicardia, mala perfusión y shock en etapas avanzadas. Distensión abdominal con signos de circulación colateral, residuo gástrico aumentado, dolor abdominal, deposiciones con sangre, cambios de coloración de la pared abdominal, sinpatosis o masa palpable.

Diagnóstico

Radiografía abdomen simple: Asas distendidas y edema de pared intestinal, neumatosis (aire intestinal intraparietal), neumoperitoneo, aire en vena porta, cambio de patrón radiológico comparativo.

Ecografía abdominal: Sirve para demostrar precozmente aire libre en la vena porta y líquido libre peritoneal.

Etapificación de Bell

- I. Sospecha de NEC: Inestabilidad térmica, apnea, letargia, bradicardia. Residuo gástrico, vómitos, distensión abdominal, deposiciones con sangre. Rx abdomen normal o con íleo.
 - II. NEC comprobada:
 - a. Compromiso de estado general (CEG) leve, ausencia de ruidos hidroaéreos, en Rx neumatosis y/o íleo.
-

- b. CEG moderado, acidosis metabólica, trombocitopenia. Dolor abdominal, celulitis de la pared abdominal o masa palpable. En Rx, gas en vena porta.
- III. NEC avanzada: Peritonitis generalizada, importante dolor y distensión.
- a. Shock, hipotensión severa, apnea, acidosis respiratoria, coagulación intravascular diseminada, neutropenia, ascitis en radiografía.
 - b. Perforación intestinal, aire libre en Rx.

Diagnóstico diferencial

- Sepsis.
- Alergia a proteína de la leche de vaca.
- Obstrucción intestinal (malrotación con vólvulo intestinal, invaginación, atresia y estenosis intestinales, malformaciones anorrectales).
- Perforación gástrica o íleal única (uso indometacina o esteroides).
- Trombosis mesentérica.
- Enfermedades metabólicas.

Tratamiento

Manejo en UCIN: Soporte cardiovascular, discontinuar uso de catéteres umbilicales, soporte respiratorio (acidosis respiratoria e hipoxemia), manejo gastrointestinal (cambio alimentación enteral a parenteral, descompresión gástrica con sonda), antibioticoterapia amplio espectro, corregir parámetros hematológicos (anemia, trombocitopenia), ácido base e hidroelectrolíticos.

Control seriado radiográfico cada 6-8 hrs.

Indicaciones quirúrgicas en complicaciones de NEC

- Absolutas: Perforación intestinal (aire libre peritoneal en radiografía abdomen simple).
- Relativas: Eritema de pared abdominal, asa fija, masa abdominal palpable, neumatosis, deterioro clínico con persistencia de acidosis metabólica refractaria a tratamiento, trombocitopenia, neutropenia y sangrado digestivo recurrente.

Estrategias quirúrgicas

- Laparotomía y resección de segmentos intestinales comprometidos, aseo de cavidad peritoneal y confección de ostomas (ileostomías-colostomía). Si el compromiso es localizado puede realizarse resección y anastomosis primaria.
- Drenaje peritoneal en casos severamente comprometidos y de muy bajo peso (<1.000-1.500 g) permite estabilización, previo a tratamiento definitivo.

En necrosis extensa debe realizarse técnicas de conservación intestinal tratando de preservar más del 50% de la longitud total y más de 20 cm de yeyuno.

Complicaciones

- Estenosis en colon 15%-30%.
- Síndrome intestino corto, dumping, malabsorción y malnutrición (en resecciones extensas >75%).
- Nutrición parenteral (infección catéter venoso, disfunción hepática).
- Recurrencia 4%.

Pronóstico

Sobrevida general 60% a 70%. La adaptación intestinal se produce dentro de los 2 años de vida con un crecimiento de la longitud intestinal que permite el desarrollo normal a más del 75% de los pacientes que desarrollaron una NEC en periodo de RN.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hansen AR, Modi BP, Ching YA, Jaksic T. Necrotizing Enterocolitis. Manual of Neonatal Surgical Intensive Care, 2nd edition. Philadelphia; 2009; p. 245-63.
2. Guys JM, Hery G, Haddad M. Necrotizing Enterocolitis. Pediatric Surgery Digest, Springer Verlag Berlin Heidelberg; 2009; p. 437-9.
3. Marion C. W. Henry, MD, MPH and R. Lawrence Moss, MD. Necrotizing Enterocolitis. Ashcraft's Pediatric Surgery, 2010; p. 439-55.
4. Gingalewski C. Necrotizing Enterocolitis. Fundamentals of Pediatric Surgery. The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011; p. 381-6.
5. Hunter CJ, Ford HR, Camerini V. Necrotizing Enterocolitis. Puri P. and Höllwarth M.(eds.), Pediatric Surgery: Diagnosis and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009; p. 435-43.

V. MALFORMACIONES ANORRECTALES (MAR)

Definición

Corresponde a un grupo de malformaciones congénitas caracterizadas por la falta de unión entre la fosa anal y el conducto anorrectal. Las malformaciones anorrectales (MAR) son la causa más frecuente de obstrucción intestinal congénita; su incidencia ha sido estimada con rangos variables: desde 1 en 1.500 hasta 1 en 5.000 nacidos vivos según distintas series internacionales. Ocurre entre las 4 a 8 semanas de gestación. No existe una causa conocida.

Clasificación (Dr. Alberto Peña)

Sexo masculino

- Fístulas cutáneas
- Fístulas rectouretrales: Prostática, bulbar
- Fístulas rectovesicales
- Agenesia anorrectal sin fístula
- Atresia rectal

Sexo femenino

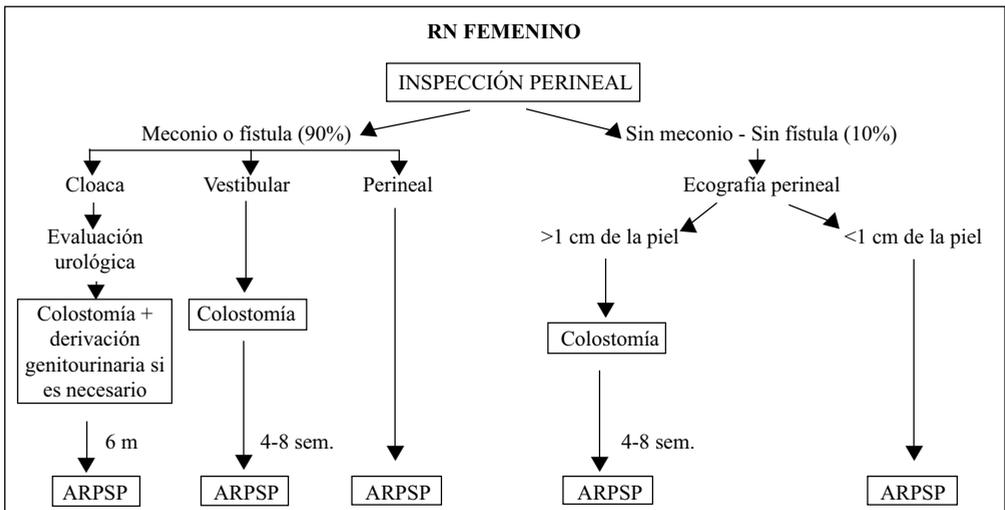
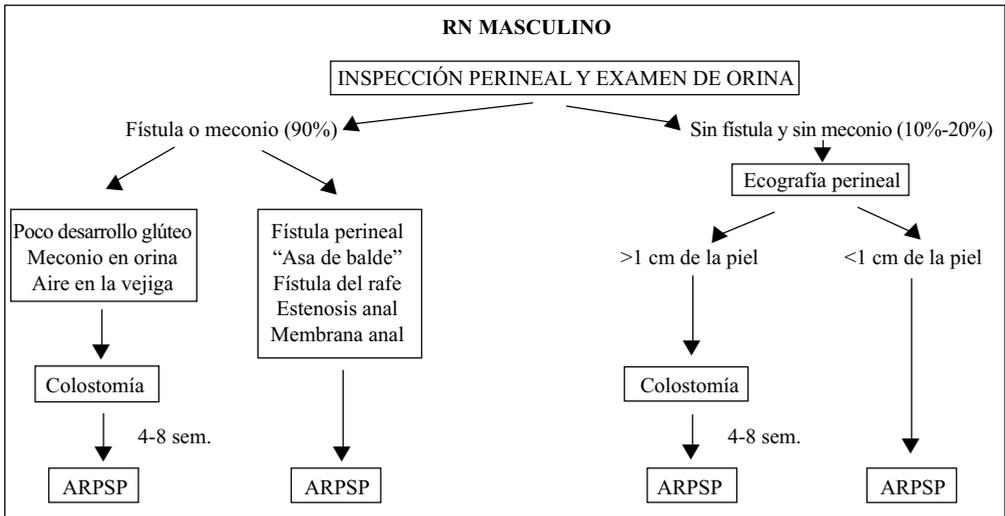
- Fístulas cutáneas
- Fístulas vestibulares
- Agenesia anorrectal sin fístula
- Cloaca persistente: Canal común <3 cm, canal común >3 cm
- Atresia rectal

Anomalías asociadas (incidencia global 65%)

- Urogenitales (20%-50%): Agenesia o displasia renal, riñón en herradura, reflujo vesico-ureteral, hidronefrosis, hipospadias y escroto bífido.
- Esqueléticas (30%): Agenesia total o parcial de columna lumbo-sacra o de vértebras torácicas, hemivértebras, hemisacro, sacro asimétrico o protruido, agenesia de coxis.
- Cardiovasculares y gastrointestinales (30%): VACTERL.
- Sistema Nervioso Central (20%): Médula anclada, canal espinal angosto, diastematomielia, mielomeningocele posterior o meningocele anterior oculto y teratomas.
- Anomalías cromosómicas (10%).

Presentación clínica

El examen físico de la región perianal es fundamental para identificar el tipo de MAR en el 90% de los casos. Debe realizarse dentro de las primeras 24 a 48 h de vida y debe incluir descripción de la anatomía glútea.



En RN sexo masculino:

- La presencia de un orificio fistuloso en la piel del periné indica una lesión baja, buen pronóstico.
- La ausencia de fístula en el periné o el hallazgo de meconio en la orina indica una malformación con fístula hacia el aparato urológico (uretra o vejiga).

En RN sexo femenino:

- Tres orificios en el periné indican una malformación baja, buen pronóstico.
- Dos orificios en el periné y orificio fistuloso en el vestíbulo, lesión intermedia de buen pronóstico.
- Dos orificios en el periné, sin orificio fistuloso en el vestíbulo indican una malformación alta, recto comunica hacia aparato genital.
- Un orificio único indica una cloaca, malformación compleja.

Estudio preoperatorio

- Radiografía decúbito prono con haz horizontal entre las 18-24 h de vida.
- TAC o resonancia para estudio de anatomía del piso pelviano.
- Ecografía perineal que permite identificar proximidad del saco rectal al periné.
- Estudio de malformaciones asociadas.
- Uretrocistografía miccional y urodinamia.
- Estudio contrastado de cabo distal si se realizó colostomía.
- Sedimento de orina.

Manejo quirúrgico

Anorrectoplastia sagital posterior (ARPSP), en fistulas perineales o vestibulares.

Colostomía a cabos separados en un primer tiempo quirúrgico. En fistula rectouretral, fistula rectovesical, ausencia de fístula, atresia rectal, malformaciones complejas (cloaca).

Manejo posquirúrgico

- Sonda vesical 3-5 días.
- Antibioticoterapia y profilaxis de infección urinaria.
- Inicio de programa de dilatación anal dos semanas después.
- Manejo de la constipación (50% a 70%).

Complicaciones y pronóstico

- Infección y dehiscencia de herida operatoria.
- Estenosis, prolapso o ectopia del neoano.
- Lesión uretral o deferencial, vejiga neurogénica.
- Fístulas posquirúrgicas.
- Constipación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Holschneider AM, Hutson JM. Anorectal Malformations in Children. Embryology, Diagnosis, Surgical Treatment, Follow-up, Springer-Verlag Berlin Heidelberg, 2006; p. 295-307.
 2. Levitt MA, Peña A. Imperforate Anus and Cloacal Malformations. Ashcraft's Pediatric Surgery, 2010; p. 468-90.
 3. Bailez MM, Prieto FR. Malformaciones Anorrectales. Cirugía Digestiva, F. Galindo. 2009; III-364, pág. 1-19.
 4. Levitt MA, Peña A. Anorectal Malformations. Fundamentals of Pediatric Surgery. The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, PA, USA; 2011; p. 499-512.
 5. Peña A, Levitt M. Anorectal Anomalies. Puri P, Höllwarth M. (eds.), Pediatric Surgery: Diagnosis and Management, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2009; p. 463-76.
-

Transporte neonatal

Lorena Márquez A.

En la actualidad, gracias a la mejoría en el control prenatal es posible identificar a la gran mayoría de los embarazos considerados de alto riesgo, por lo que es posible preparar el nacimiento de aquellos recién nacidos (RN) con riesgo de presentar complicaciones y patologías al momento de nacer, permitiendo que su nacimiento se produzca en un centro adecuado para su manejo; sin embargo aún existe cerca de un tercio de casos de RN que pueden requerir atención por complicaciones inesperadas que provienen de embarazos considerados de bajo riesgo; es por esto que en todo centro donde se atiendan partos debe existir personal capacitado para reanimar y estabilizar al RN que requiere ser trasladado a un centro de mayor complejidad. Por otro lado el sistema actual de atención de salud en Chile es un sistema en red, lo que permite que algunos procedimientos diagnósticos o tratamientos específicos sólo se realicen en centros de referencia. Es en estos casos donde se hace indispensable contar con un sistema de transporte adecuado para RN.

En el traslado de un RN es necesario tener en cuenta varios pasos que deben ser realizados en forma rápida y segura.

Decisión de traslado

Selección de pacientes

- Prenatal: Decisión compartida entre el obstetra y el neonatólogo según nivel de complejidad del centro y posibles complicaciones esperadas, recordar siempre que la mejor incubadora de traslado es el útero materno.
- Posnatal: Depende de la complejidad del centro, y las necesidades diagnósticas o terapéuticas que requiera el RN.

Comunicación entre los centros

Es un paso fundamental, debe ser una comunicación efectiva, involucra la capacidad de resumir y entregar toda la información importante del paciente al centro receptor, sin olvidar que esta primera información puede ser determinante en el manejo del paciente. El resumen de traslado debe incluir historia prenatal, datos del parto, evolución posnatal, últimos exámenes y radiografías, registro de los fármacos y fluidos recibidos. También es importante informar la hora estimada de arribo. Durante el traslado se debe actualizar al centro receptor si se produce algún deterioro del RN por lo que es fundamental contar con equipo de radio o teléfono celular.

Estabilización previa

Es una etapa esencial en el resultado final, debe realizarse siguiendo recomendaciones según la mejor evidencia disponible en la literatura, incluye examen clínico, solicitud de exámenes apropiados, y aplicación del ABCDE.

- A vía aérea: Asegurar vía aérea permeable durante el traslado, son indicaciones absolutas de intubación previo al traslado: dificultad respiratoria severa, requerimiento de O₂ mayor a 50%, saturación menor a 90% con O₂ adicional, insuficiencia respiratoria global, apneas recurrentes, hipotensión. Es importante una muy buena fijación del tubo endotraqueal por los posibles desplazamientos durante el traslado.
 - B respiración: Conexión a ventilación mecánica según cada patología con sedación si corresponde, surfactante en caso necesario, drenaje de neumotórax, asegurar un control de gasometría normal previo al traslado.
-

- C circulación: Asegurar al menos dos vías venosas permeables, si hay compromiso hemodinámico cateterización de vena umbilical; vigilar presión arterial, diuresis y perfusión.
- D drogas: Administración de antibióticos en caso que corresponda, drogas vasoactivas, prostaglandina E1 (PgE1) o anticonvulsivantes, se deben chequear las dosis y consignar administración de vitamina K, corregir las alteraciones metabólicas previo al traslado.
- E ambiente: Es fundamental asegurar un ambiente térmico neutral previo y durante el traslado, ya que se debe mantener al RN descubierto para facilitar la observación y monitorización.

Traslado

Equipo de traslado

Debe ser capaz de reconocer y manejar los problemas que presente el RN durante el traslado, debe ser personal con conocimientos, habilidades y experiencia en evaluación clínica del RN críticamente enfermo, reanimación avanzada, manejo de vía aérea e intubación endotraqueal, monitorización invasiva, accesos venosos, líneas centrales, manejo del ventilador mecánico, inserción de tubo pleural. El equipo completo de traslado debe incluir un médico neonatólogo, una matrona o enfermera neonatal y un técnico paramédico entrenados en transporte neonatal. Idealmente debe ser personal que esté específicamente destinado al traslado y no personal que se encuentra de turno en el centro derivador, para no perjudicar la atención de los RN hospitalizados en dicho centro. El equipo de traslado debería contar con una preparación adecuada, existen varios cursos de transporte aéreo y terrestre, uno de los más conocidos es el PANSTAR (*Pediatric And Neonatal Safe Transfer And Retrieval Course*) desarrollado por *Advanced Life Support Group* en Reino Unido.

Tipos de traslado

El tipo de asistencia que se requerirá durante el transporte depende del riesgo vital que presente el RN.

- Riesgo alto, paciente de gravedad extrema, con riesgo vital inminente: Inestabilidad respiratoria, ventilación mecánica (VM), requerimientos altos de oxígeno, necesidad de cirugía de urgencia, compromiso de conciencia, RN cuya única opción de sobrevivir es el traslado a un centro donde pueda recibir tratamiento adecuado. Es difícil o imposible una estabilización completa previo al traslado, necesita equipo completo de transporte.
- Riesgo medio: Cuadro grave pero que logra ser estabilizado previo al traslado, pacientes con dificultad respiratoria o requerimientos de oxígeno moderados que puede presentar complicaciones o agravarse durante el traslado, requiere equipo completo de traslado.
- Riesgo bajo: Cuadro sin riesgo vital que necesita traslado para interconsulta o exámenes complementarios, no requiere presencia del médico.

Medios de transporte

- Terrestre (ambulancia): Es el tipo más utilizado en nuestro medio, sus principales ventajas son amplia disponibilidad, ambiente adecuado para cuidados intensivos móviles, no necesita transbordos, costo bajo. Dentro de sus desventajas están la duración del traslado si la distancia es larga, influenciada por el tráfico, se pueden producir vibraciones, aceleraciones y desaceleraciones bruscas que afecten al RN. Está indicado en traslados a distancias cortas.
- Helicóptero: Su principal ventaja es la utilidad en distancias largas, sin embargo posee varias desventajas, entre éstas, necesidad de helipuerto, depende del clima, espacio limitado, ruido y vibración importante, cabina no presurizada y alto costo
- Aviación: Su principal ventaja es la rapidez en distancias muy largas (más de 250 km), posee espacio adecuado y cabina presurizada, sus principales desventajas son su alto costo y las múltiples transferencias del paciente (hospital-ambulancia-avión-ambulancia-hospital).

Equipamiento para el traslado

- Incubadora de transporte con VM incorporado.
- Monitor multiparámetro portátil.
- Desfibrilador con batería y paletas neonatales.
- Medidor portátil de glicemia, gases y electrolitos plasmáticos.
- Bombas de infusión suficientes.
- Equipo para administración de oxígeno: Nariceras y mascarillas adecuadas.
- Sistema de aspiración portátil.
- Maleta portátil con material de reanimación: Laringoscopio (hojas 00-0-1 y comprobar funcionamiento previo al traslado), tubos endotraqueales (2,5 a 4), interfases para uso de CPAP nasal, mascarillas y bolsas autoinflables o neopuff, sondas de aspiración, fonendoscopio, instrumental para cateterización umbilical, instalación de drenaje pleural o paracentesis, catéteres, teflones y equipos para instalación de fleboclisis, llaves de tres pasos, jeringas, gasas, alcohol gel.
- Medicamentos: Suero fisiológico, suero glucosado 5%-10%, fármacos vasoactivos (preparados y calculados previamente según cada paciente), analgésicos, sedantes, relajantes, anticonvulsivantes, antibióticos, surfactante, otros según cada caso.
- Linterna, oftalmoscopio, otoscopio.
- Calculadora.
- Teléfono móvil.
- Baterías para todo el material eléctrico, que permitan autonomía por el doble o triple del tiempo estimado del traslado.

Información a la familia

Antes de cada traslado la familia debe ser especialmente informada en relación al motivo de éste, medio de contacto con el centro receptor, riesgos de la patología de base y del traslado. Se debe obtener un consentimiento informado y evaluar la factibilidad que al menos uno de los padres acompañe al RN durante el traslado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cornette L. Transporting the sick neonate. *Current Paediatrics* 2004; 14: 20-5.
2. Ratnavel N. Safety and governance issues for neonatal transport services. *Early Human Development* 2009; 85: 483-86.
3. Lupton B, Pendray M. Regionalized neonatal emergency transport. *Seminars in Neonatology* 2004; 9: 125-33.
4. Kempley ST, Ratnavel N, Fellows T. Vehicles ADN equipment for land-based neonatal transport. *Early Human Development* 2009; 85: 491-5.
5. Fenton AC, Leslie A, Skeoch CH. Optimising neonatal transfer. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2004; 89: 215-9.

Síndrome alcohol fetal

Sofía Aros A.

Magnitud del problema

El alcohol es un teratógeno. Es la principal causa ambiental de retardo mental. Es completamente prevenible, pero una vez establecido, el daño neurológico es permanente.

El consumo de bebidas alcohólicas en el embarazo es un importante problema de salud pública. En Chile, uno de los siete países en el mundo con mayor prevalencia de abuso de alcohol, se ha evidenciado que 3,7% de las embarazadas del Consultorio Maipú en Santiago consumen alcohol en niveles de alto riesgo para el feto. Si extrapolamos este número a los recién nacidos vivos (RNV) en 1 año, 9.250 niños estarían expuestos y en alto riesgo de dificultades escolares, problemas legales, abuso de sustancias y problemas de salud mental. Muchos trabajos demuestran que la ingesta promedio de un trago al día (12 gramos de alcohol absoluto equivalente a 100 cc de vino, 300 cc de cerveza, 30 cc de pisco, 25 cc de whisky), pone al niño en riesgo de presentar al nacimiento retardo del crecimiento y defectos relacionados con el alcohol. Tanto la ingesta diaria como el beber episódico son de riesgo para el feto. Con cantidades consideradas de muy alto riesgo, como 4 tragos al día, el 30% a 50% de los niños expuestos presentan daño atribuible a alcohol. Se ha demostrado que el beber episódico (binge) definido para la mujer, como 4 o más tragos por vez, es más dañino para el sistema nervioso. En los últimos años la educación aplicada a la población general ha logrado disminuir el consumo ocasional en mujeres embarazadas, pero no el consumo de riesgo. Si bien la prevención y educación debieran ser preconcepcionales, al menos durante el embarazo el equipo de salud tiene la responsabilidad de la detección precoz de este hábito. La identificación en el control prenatal, de las mujeres que están consumiendo alcohol y drogas se hace especialmente difícil porque la mayoría tiende a ocultar este antecedente. La mujer habitualmente niega o minimiza el consumo en una primera entrevista, especialmente si se efectúa la pregunta directamente. Si es posible generar un ambiente de cierta confianza con un entrevistador amistoso se logra una mayor y mejor información. Es de ayuda utilizar elementos indirectos que sugieren el beber excesivo; en el estudio en Chile se identifica como indicadores útiles de consumo excesivo de alcohol el haber comenzado a beber a temprana edad, el sufrir episodios de embriaguez, la baja autoestima, los problemas para alimentarse y relacionarse con otras personas y los trastornos del sueño.

Así como es difícil que la madre reporte la ingesta, también es difícil identificar precozmente al niño expuesto. Se ha estimado que la incidencia de Síndrome Alcohol Fetal (SAF/FAS) es de 0,3 a 3,0 por 1.000 RNV, pero el número de niños expuestos con efectos menos severos puede ser mucho mayor (3 a 10 por 1.000 RNV). Además de producir el SAF, que es el extremo más severo del espectro, el beber durante el embarazo puede resultar en una amplia gama de alteraciones denominadas Espectro de Desórdenes Alcohol Fetal (FASD).

Patogenia

El alcohol es un depresor del sistema nervioso central, y puede afectar al feto en desarrollo a través de numerosos mecanismos. Aunque parece afectar difusamente todo el cerebro, respetando solo el lóbulo occipital, cierta vulnerabilidad selectiva en distintas células podría explicar en parte la patogenia. El alcohol atraviesa la placenta y afecta directamente el desarrollo cerebral alterando la proliferación y la migración neuronal o causando muerte celular. Aumenta los niveles de glutamato fetal y reduce los receptores NMDA alterando la migración de neuronas y

glias. También disminuye el flujo de la arteria umbilical, reduce la síntesis proteica, altera niveles hormonales y señales de factores de crecimiento y aumenta el estrés oxidativo. Se ha demostrado que el alcohol inhibe en forma competitiva la enzima que transforma retinol a ácido retinoico, metabolito que modula los genes que regulan el desarrollo y produce déficit de folato, también fundamental en las etapas iniciales del periodo embrionario.

La gran mayoría de los estudios con resonancia nuclear magnética en niños con exposición prenatal a alcohol muestran reducción del volumen cerebral y cerebelar, menor volumen de sustancia gris y especialmente de sustancia blanca y agenesia total o parcial o adelgazamiento del cuerpo calloso, estructura que parece ser especialmente sensible a los efectos del etanol. También describen frecuentemente disminución del tamaño del hipocampo, núcleo caudado y ganglios basales, alteraciones talámicas y de la amígdala. Los lóbulos frontales son los más afectados, aunque con frecuencia afecta los lóbulos parietales y temporales. Si bien se ha descrito clásicamente que a mayor compromiso de las características faciales el compromiso cerebral podría ser más grave, se ha observado alteraciones funcionales y estructurales en niños con y sin dismorfia facial.

Comprender los complejos mecanismos patogénicos del alcohol en el embarazo, es fundamental para lograr intervenciones exitosas pero ha sido muy difícil, sobre todo porque es muy improbable que solo uno sea el responsable de los variados efectos observados en el desarrollo embrionario y fetal. Una pregunta fundamental a la que están dirigidas muchas de las investigaciones actuales, es cómo los factores genéticos y las modificaciones epigenéticas interactúan con la exposición a alcohol de los tejidos en desarrollo. Sabemos que el efecto depende en forma muy importante del momento del desarrollo en que se produce la exposición, ya que hay periodos críticos de vulnerabilidad y se ha descrito daño por alcohol aun en la etapa de preimplantación, incluyendo la exposición de las células paternas. También influye la forma de beber de la embarazada, la dosis, la duración del consumo y la susceptibilidad individual de la madre y del niño. Los factores genéticos, nutricionales y la exposición a otras drogas tienen un rol significativo en la severidad de la toxicidad del alcohol.

Es muy difícil establecer las cantidades que constituyen riesgo, porque depende de múltiples factores y se ha descrito efectos con ingestas mínimas. El crecimiento intrauterino se afecta más por el consumo continuo; si la exposición es en el primer trimestre del embarazo se produce retardo del crecimiento intrauterino simétrico (peso, talla y circunferencia craneana afectados), si es en el segundo o tercer trimestre compromete más el peso y tiene más posibilidades de recuperación. El sistema nervioso central se puede ver afectado con cualquier forma de consumo materno y sin capacidad de recuperación, pero se deteriora más con la ingesta de grandes cantidades ocasionales. Los efectos morfológicos en otros sistemas (especialmente cardíaco, urogenital y musculoesquelético) también son permanentes y dependen del momento de gestación en que son afectados por el alcohol.

La raza, edad, ocupación y clase social influyen en el hábito de beber de las mujeres. Es más probable que las bebedoras también consuman tabaco y drogas y que sufran otros problemas ambientales durante su embarazo. Las mujeres que beben en forma excesiva y/o son alcohólicas, son menos capaces de proporcionar un ambiente óptimo a su hijo. El apoyo social, el nivel de estrés y la estructura familiar también afectan el progreso de este niño, ya vulnerable por su exposición prenatal.

Prevención

Lo óptimo sería eliminar el alcohol durante el embarazo. No se ha establecido una dosis segura. La Academia Americana de Pediatría recomienda la abstención del consumo de alcohol en mujeres embarazadas o que estén planificando un embarazo. Más aún, la recomendación debiera incluir a todas las mujeres con posibilidad de embarazarse. Es

necesario motivar a las gestantes a abstenerse aun de ingestas mínimas, ya que aunque los efectos del beber leve y moderado pueden ser menores, estos niños quedan más vulnerables ante un ambiente que puede ser pobre y afectarlos más que a otros niños.

Diagnóstico

El SAF se define como un defecto congénito permanente causado por el consumo de alcohol durante el embarazo. Clásicamente los elementos claves a considerar son alteración del crecimiento, dismorfia facial y alteración neurológica. El desafío es diagnosticar a los niños con alguna de las otras formas clínicas del amplio espectro de FASD. En el periodo neonatal sólo es posible diagnosticar los casos más severos, pero se puede asegurar un seguimiento adecuado si existe el antecedente de consumo materno de alcohol, de hermano con diagnóstico de SAF o se detecta la condición de pequeño para edad gestacional, microcefalia o alguna de las características faciales. Para el pediatra el diagnóstico puede ser muy difícil y requiere un seguimiento estrecho.

Se considera signos de anormalidad en cada una de las tres siguientes categorías:

- Retraso de crecimiento: Confirmación de peso y/o talla \leq percentil 10 en cualquier momento de evolución prenatal y/o posnatal, con tablas adecuadas para raza, edad gestacional, sexo y edad.
- Dismorfia facial: Fisuras palpebrales pequeñas ($<p$ 10), filtrum largo y aplanado (score 4 ó 5 en guía labio/filtrum de la Universidad de Washington) y labio superior fino (score 4 ó 5).
- Alteraciones sistema nervioso central:
 - Estructurales: Perímetro craneano $\leq p$ 10. Anormalidades estructurales cerebrales (neuroimagen) clínicamente significativa: microcefalia, agenesia parcial o total del cuerpo calloso, hipoplasia cerebral.
 - Alteraciones neurológicas: Signo neurológico fuera de límites normales no atribuible a injuria posnatal.
 - Funcionales: Retraso de desarrollo psicomotor o déficit cognitivo global (test de Coeficiente Intelectual <2 DS) o déficit funcional (<1 DS) en al menos 3 de las siguientes áreas: cognitiva, motora, de ejecución, atención o grado de actividad, lenguaje, memoria, habilidades sociales, sensoriales.

Si se evidencia alteración en las tres áreas se puede diagnosticar síndrome Alcohol Fetal. Siempre es necesario consignar si está confirmada la exposición materna a alcohol, pero si están presentes los 3 elementos clínicos, no es indispensable para el diagnóstico.

La dismorfia facial es la alteración más específica, pero debe ser evaluada idealmente por un experto en genética. La asimetría facial es otro elemento clínico en estudio que podría ser característico. El fenotipo varía con la edad, las características faciales son menos evidentes al nacimiento, muy notorias en la lactancia e infancia y luego disminuyen y aun desaparecen en la adolescencia y edad adulta. Existen otras dismorfias que han demostrado ser más frecuentes en niños expuestos a alcohol y que ayudan al diagnóstico: ptosis palpebral, orejas en riel, surco palmar en palo de Hockey y otras alteraciones de surcos, extensión incompleta de uno o más dedos, limitación en la supinación/pronación del codo.

En la disfunción neurológica no siempre hay microcefalia, el retraso cognitivo no necesariamente cae en el rango de deficiencia mental y los problemas de atención no siempre constituyen el clásico síndrome de déficit atencional. Si bien es muy frecuente que sean niños con conductas impulsivas, disruptivas e hiperactivas, el patrón neurológico es diferente del clásico síndrome de déficit atencional y el coeficiente intelectual en promedio es significativamente menor en los niños expuestos a alcohol. Además parecen afectarse áreas específicas que se traducen en alteraciones del aprendizaje especialmente de la lectura, el lenguaje y las habilidades matemáticas, falta de capacidad de abstracción, falla en la razón y el juicio que comprometen la capacidad de aprender de una experiencia. Estas últimas

alteraciones no son fácilmente diagnosticadas y pueden afectar significativamente la inserción social, la vida afectiva, estudiantil y posteriormente laboral de estos pacientes.

La mayoría de los niños expuestos no presentan todas las características necesarias para el diagnóstico de SAF, pero sus alteraciones en el neurodesarrollo pueden ser las mismas y está claramente establecido que estos niños no son diagnosticados ni apoyados oportunamente. En el estudio realizado en Chile, en niños expuestos a 4 tragos al día o más, se estableció que el 44% de los niños presentaban anomalías funcionales del SNC, 27% evidenciaban compromiso nutricional y 17% la dismorfia facial característica. Por esto se recomienda evaluar en forma dirigida y periódica cuando existen las siguientes condiciones:

- Antecedente de exposición *in útero* a cantidades de alcohol de riesgo para el feto (más de 1 trago al día en promedio o episodios con ingesta de 3 o más tragos), aunque no presente dismorfias ni compromiso pondoestatural.
- Presencia de las 3 alteraciones faciales sin otros hallazgos.
- Presencia de 1 o más características faciales con alteración de peso y/o talla.
- Una o más características faciales con 1 o más alteraciones de SNC.
- Presencia de 1 o más características faciales con alguna alteración de crecimiento y 1 o más alteraciones de SNC.
- Alteración del SNC sin etiología clara.

Dentro del espectro FASD, además del diagnóstico de SAF, se puede hacer el diagnóstico de SAF parcial si no cumple totalmente con los criterios descritos, defectos de nacimiento relacionados a alcohol o defectos del neurodesarrollo relacionados a alcohol, pero lo realmente importante es brindar una posibilidad de diagnóstico, apoyo terapéutico y seguimiento.

Entre las otras alteraciones congénitas descritas en asociación con consumo materno de alcohol en la gestación se incluye:

- Cardíacas: Comunicación interauricular, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot.
- Esqueléticas: Clinodactilia, uñas hipoplásicas, camptodactilia, hemivértebras, escoliosis, *pectum excavatum* y *carinatum*, contracturas de flexión.
- Renales: Hipoplasia renal, displasia renal, riñón en herradura, duplicación ureteral, hidronefrosis.
- Oculares: Estrabismo, alteraciones de refracción por globos oculares pequeños, anomalías vasculares de retina.
- Auditivas: Sordera de conducción, sordera sensorineural.
- Otras: Virtualmente todas las malformaciones han sido descritas en algún paciente con SAF. La especificidad del efecto teratogénico del alcohol en la mayoría de estas anomalías permanece incierta.

Diagnóstico diferencial

Debe estar en manos del genetista e incluye:

- Síndrome de Aarskog: Talla baja, retraso mental, filtrum ancho, hipertelorismo y rodete peneano.
 - Síndrome de Williams: Retraso del crecimiento, coeficiente intelectual bajo, fisuras palpebrales cortas, filtrum largo, escleras azules, cardiopatía, hiperlocuacidad.
 - Síndrome de Noonan: Baja estatura, retraso mental, orejas de implantación baja, retrognatia, cúbito valgo, criptorquidia, cardiopatía.
 - Síndrome de Dubowitz: Retraso del crecimiento, microcefalia, retraso del desarrollo psicomotor, hiperactividad, eczema, fisuras palpebrales pequeñas con ptosis y blefarofimosis, orejas prominentes.
-

- Síndrome de hidantoína fetal: Déficit de crecimiento, leve retraso mental, fisura palatina, hipertelorismo, uñas hipoplásicas, estrabismo, nariz pequeña.
- Efectos fetales de fenilquetonuria materna: Retardo mental, hipertelorismo, retraso del crecimiento pre y posnatal, microcefalia, fisuras palpebrales pequeñas, filtrum largo y aplanado con labio superior delgado, antecedente de patología materna. La facies de este niño es tan similar al SAF que se ha planteado algún metabolito común.

Manejo

Si se plantea en el periodo neonatal solicitar: neuroimagen, ecocardiografía, ecografía abdominal, test de drogas para evaluar policonsumo, VIH, VDRL, hepatitis B y C.

En los niños expuestos a alcohol durante el embarazo, las intervenciones específicas efectivas no han sido aún claramente establecidas, pero varias acciones pueden ayudar a una mejor integración. El compromiso neurológico es el área donde debiera realizarse el mayor esfuerzo en detección precoz, apoyo y rehabilitación para hacer menos severas las discapacidades. El diagnóstico permite disminuir la ansiedad de los padres ante alteraciones y pocos progresos y los ayuda a adecuar, idealmente junto a los profesores, las exigencias, evitando castigos y frustraciones. Si es posible, mejorar el ambiente que rodea a este niño, se puede atenuar el riesgo de desarrollar conductas de riesgo social.

Es fundamental incluir:

- Sospecha
- Evaluación multidisciplinaria
- Apoyo nutricional
- Intervención neurológica y psicológica
- Servicio social
- Programas de intervención escolar individual para aprovechar al máximo el potencial
- Educación a la madre para futuros embarazos

Se ha descrito algunos factores protectores:

- Diagnóstico precoz (ojalá antes de 6 años)
- Educación especial individualizada e integradora
- Terapia especializada
- Entrenamiento a padres (cuidadores) en manejo conductual y de situaciones especiales
- Ambiente protector, amoroso y estable
- Necesidades básicas cubiertas
- Ausencia de violencia

BIBLIOGRAFÍA

1. Aros S, Mills JL, Torres C et al. Prospective Identification of Pregnant Women Drinking Four or More Standard Drinks (≥ 48 g) of Alcohol Per Day. *Substance Use and Misuse* 2006; 41: 183-97.
2. Lebel C, Roussotte F, Sowell ER. Imaging the impact of prenatal alcohol exposure on the structure of the developing human brain. *Review. Neuropsychol Rev* 2011; 21: 102-18.
3. Manning MA, Hoyme HE. Fetal alcohol spectrum disorders: A practical clinical approach to diagnosis. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews* 2007; 31: 230-8.
4. Jones KL, Hoyme HE, Robinson LK et al. Fetal Alcohol Spectrum Disorders: extending the range of structural defects. *Am J Med Genet A* 2010; 152A: 2731-5.
5. Kuehn D, Aros S, Cassorla F et al. Prospective cohort study of the prevalence of growth, facial and central nervous system abnormalities in children with heavy prenatal alcohol exposure. *Alcohol Clin Exp Res* 2012; 36(10): 1811-19.

Cocaína, marihuana y tabaco: Efecto fetal

Jaime Valderas J.

Los efectos del consumo de estas drogas ilícitas y el tabaco durante el embarazo son de reconocida importancia y se asocian a una significativa mayor morbimortalidad materna y fetal. Este efecto depende de la cantidad, frecuencia, duración y momento del embarazo en que son consumidas.

En Chile, según cifras del noveno estudio nacional de drogas del Servicio Nacional para la Prevención y Rehabilitación del Consumo de Drogas y Alcohol (SENDA) del año 2010, las drogas ilícitas más consumidas siguen siendo marihuana, clorhidrato de cocaína y pasta base de cocaína, especialmente en población adolescente (12 a 18 años) y joven (19 a 25 años), sin diferencias significativas al comparar hombres y mujeres. Un estudio realizado por la Asociación Chilena de Seguridad en 2009 reveló en la población laboral, una prevalencia de uso de drogas ilícitas de 7,3%; todo esto lleva a inferir que la exposición prenatal a estas drogas es un problema prevalente en nuestra población. El determinar fehacientemente el rol de estas drogas en la ocurrencia de eventos específicos es muy difícil dado que el contexto biopsicosocial de estos pacientes es complejo, conjugándose otros factores como bajo nivel sociocultural, privación afectiva, malnutrición materna, patología psiquiátrica, violencia intrafamiliar, uso y abuso de otras sustancias (psicofármacos, alcohol, por ejemplo), mal control obstétrico, entre los más importantes.

COCAÍNA

Efectos asociados

- Complicaciones obstétricas: Mayor incidencia de parto prematuro (17%-29%), placenta previa (2%-15%) y aborto espontáneo, especialmente en consumo dentro del primer trimestre de embarazo.
- Crecimiento pre y posnatal: Es en esta área donde los diferentes estudios coinciden en sus hallazgos. La relación con restricción de crecimiento intrauterino (RCIU), bajo peso y talla de nacimiento y menor edad gestacional es muy importante, llegando a 500 g, 1,5 cm y 1,2 semanas menos, respectivamente, en relación a la población no expuesta, con una incidencia estimada entre 25% y 48%. Este efecto persiste durante el periodo posnatal constituyendo una verdadera restricción del crecimiento extrauterino, especialmente en crecimiento ponderal, hecho observado hasta, al menos, los 11 años de edad, con la secuela pondoestatural correspondiente.
- Sistema nervioso: En 16% de los recién nacidos (RN) expuestos, el perímetro craneal es 0,5 cm menor que un RN no expuesto, lo que significa una pérdida importante de masa cerebral. Este efecto se mantiene a lo largo del desarrollo ya que en esta población existe una alta frecuencia de microcefalia en la etapa preescolar y escolar.

Se puede encontrar anomalías de la línea media, esquisencefalia, lisencefalia y heterotopias neuronales, trastornos neurocognitivos y retraso del desarrollo psicomotor (RDSM). Estas alteraciones persisten durante etapas posteriores del desarrollo, especialmente en las áreas de lenguaje y cognitiva (menor coeficiente intelectual). Durante la vida adulta puede presentar trastornos afectivos, dificultades en el establecimiento de vínculos e incluso

de habilidades parentales, hecho que podría perpetuar este círculo vicioso del consumo de cocaína.

La exposición a cocaína juega un rol importante en la etiología de accidentes cerebrovasculares, conformando parte de la tríada etiológica clásica junto a los síndromes de hipercoagulabilidad y la embolia placentaria. Algunos estudios han relacionado esta última causa con el consumo materno de este alcaloide y sus derivados.

Otras alteraciones asociadas: Hipertonía, temblores, llanto monótono, hiperalerta, alteración ciclo sueño vigilia, irritabilidad, inestabilidad autonómica, convulsiones, síndrome piramidal, mayor incidencia de retinopatía del prematuro.

- Sistema cardiorrespiratorio: Estos pacientes cursan habitualmente con taquipnea y taquicardia importante, mayor incidencia de síndrome de dificultad respiratoria, apneas, hipertensión pulmonar persistente y síndrome de muerte súbita.
- Efecto teratogénico: El rol como agente embriopático en el ser humano no está claro. Se ha asociado a malformaciones del aparato genitourinario (obstrucción uretral, agenesia renal), alteraciones de la pared abdominal (onfalocele, gastrosquisis, síndrome Prune Belly). Estudios en animales indican efectos teratogénicos dosis-dependiente. Se describen algunas dismorfias cráneo-faciales como fontanela anterior amplia, frente abombada, puente nasal bajo y nariz pequeña.
- Gastrointestinal: Mayor incidencia de enterocolitis necrosante e infartos intestinales.
- Infecciones: Presentan con mayor frecuencia (15 veces más que la población general) infecciones connatales, especialmente sífilis e infección por virus de la inmunodeficiencia humana.
- Síndrome de abstinencia: Aproximadamente 10% a 40% de los RN expuestos desarrollan este síndrome, presentándose entre las 48 a 72 h de vida. Se caracteriza por succión ávida, irritabilidad, hipertonía, bostezos y estornudos frecuentes.
- Endocrinológico: Alteración del eje hipotálamo-hipófisis-suprarrenal caracterizado por una desregulación de la secreción de cortisol, especialmente en hombres, lo que podría traducirse en una anormal respuesta a diferentes estímulos y al estrés.

Los mecanismos que se postulan como causantes de estos hallazgos están basados en los efectos farmacológicos de este alcaloide y sus derivados (clorhidrato de cocaína, pasta base de cocaína, cocaína base): Potente inhibidor de la recaptación presináptica de catecolaminas (dopamina, serotonina, adrenalina y noradrenalina) que lleva a un desbalance de neurotransmisores en este nivel con aumento del tono simpático en forma mantenida. La consiguiente vasoconstricción mantenida, hipertermia y disrupción vascular se traducirán en hipoperfusión, alteración de la división y migración celular. La metabolización de esta droga a su compuesto inactivo se lleva a cabo mediante una colinesterasa plasmática que se encuentra disminuida en la embarazada, en el feto y en el neonato. Al ser lipofílica existe un paso transplacentario de madre a feto por difusión.

Aún en investigación se encuentra la relación del uso de cocaína en el embarazo con trastornos neuroconductuales permanentes, alteración de la atención sostenida, alteraciones visuales y auditivas.

MARIHUANA

Contiene aproximadamente 60 compuestos o canabinoides, siendo el delta-9 tetrahidrocanabinol (THC) el más activo y el causante de los efectos a nivel del sistema nervioso central.

El THC tiene 2 receptores (CB1 y CB2) a través de los cuales ejerce su acción. Los receptores CB1 se encuentran en gran concentración en corteza prefrontal, hipocampo, amígdalas. También en placenta, epitelio amniótico, citotrofoblasto (desde las 14 semanas de gestación), útero y ovario. La acción de este receptor se basa en aumentar el flujo de dopamina y disminuir la actividad GABAérgica neuronal. Atraviesa la barrera hematoencefálica y placentaria. Un cigarrillo de marihuana puede contener hasta el doble de agentes mutagénicos que un cigarrillo de tabaco del mismo peso.

A nivel obstétrico, el uso de marihuana se ha asociado a:

- Disminución de la capacidad reproductiva (niveles más bajos de gonadotropinas coriónica, progesterona y LH).
- Aumento de frecuencia e intensidad de contracciones uterinas, síntomas de parto prematuro y parto prematuro (en promedio 1 sem antes que en mujeres no consumidoras).
- Aumento de frecuencia de distocias de posición y puntaje de Apgar bajo.

En relación a crecimiento fetal se ha asociado a talla, peso y circunferencia craneana menores pero clínicamente no significativas.

Los principales efectos los podemos encontrar en el área del neurodesarrollo a diferentes edades:

Recién nacido - lactante - preescolar:

- Mayor frecuencia de síndrome de hiperactividad (temblores, reflejos exaltados, alteración del ciclo sueño-vigilia).
- Mala habituación a estímulos visuales.
- Puntaje bajo en pruebas de comprensión de lenguaje (2 años), comprensión y expresión verbal (3 años) y de memoria (4 años).

Escolar:

- Alteración de visuopercepción, organización perceptual, conceptos abstractos, control de impulsos y habilidades motoras.
- Mayor incidencia de síndrome de déficit atencional.

TABACO

El tabaquismo es el más importante factor de riesgo modificable asociado a malos resultados perinatales, incluido el aumento de la mortalidad. Dado los altos índices de consumo de tabaco en la población general de nuestro país (50% a 55%), el tabaquismo pasivo de las mujeres embarazadas también juega un rol fundamental en los problemas perinatales asociado a este hábito.

Se asocia a mayor incidencia de alteraciones placentarias (placenta previa, desprendimiento prematuro), metrorragia de causa desconocida, restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), rotura prematura de membranas y mayor incidencia de parto prematuro. Estos efectos serían provocados por efecto directo de nicotina y cadmio (principales componentes del humo de cigarro), ya que desde el primer trimestre existe una alta concentración de receptores nicotínicos en el trofoblasto. Se produce un desbalance entre proliferación y diferenciación del citotrofoblasto, con crecimiento desmedido de las vellosidades que compromete el intercambio gaseoso a este nivel, produciendo un ambiente hipóxico, que explicaría la RCIU. Existe, también, una expresión aberrante del ARN mensajero a nivel placentario que alteraría la respuesta a diferentes estímulos celulares.

En el período posnatal, la exposición *in útero* a tabaco se asocia a bajo peso de nacimiento y mayor incidencia de cardiopatías congénitas y posteriormente a trastornos del desarrollo

como alteraciones cognitivas, síndrome de déficit atencional, alteraciones conductuales, mayor incidencia de criminalidad y mayor riesgo de consumo de tabaco y otras drogas a temprana edad. Esto podría ser explicado por una disminución de la actividad de los sistemas dopaminérgico y serotoninérgico cerebral, por alta afinidad de la nicotina a receptores en el período prenatal desencadenando un mecanismo de *up-regulation*. A nivel respiratorio, los hijos de madres fumadoras presentan mayor frecuencia de síntomas respiratorios y sibilancias recurrentes, y alteración importante de pruebas de función pulmonar por efecto directo a este parénquima en formación, daño similar al observado en adultos fumadores.

Varones adultos expuestos al tabaco en el período prenatal presentan alteraciones reproductivas caracterizadas por mayor riesgo de oligozoospermia y menor volumen testicular. También se ha asociado a un leve aumento en el riesgo de cáncer testicular.

Del punto de vista teratogénico se ha asociado a mayor riesgo de fisura palatina submucosa, especialmente si la exposición fue durante el primer trimestre del embarazo.

Mención especial, por su importancia, requiere la asociación de tabaquismo materno (pre y posnatal) con Síndrome de Muerte Súbita del Lactante (SMSL). Esta relación es aún más fuerte si se acompaña de otros factores como bajo peso de nacimiento, prematuridad, consumo parental de alcohol y drogas y bajo nivel sociocultural, llegando a tener este grupo de lactantes un riesgo casi 5 veces mayor de SMSL que la población general, incluso 10 veces más, si el lactante duerme en la misma cama que sus padres.

Enfrentamiento

- Evaluar suspensión de lactancia materna
- Estudio periodo neonatal:
 - Evaluación por neurología infantil
 - Neuroimagen
 - Ecotomografía abdominal
 - Ecocardiografía
 - EEG (electroencefalograma)
 - Potenciales evocados auditivos y visuales
 - Descarte de infecciones connatales (VIH, VDRL, hepatitis B y C)
- Evaluación de ambiente y entorno cercano al niño:
 - Evaluación por servicio social
 - Pesquisa de riesgos asociados
 - Identificación y activación de red de apoyo
 - Evaluación de capacidades y aptitudes parentales
 - Deseo y posibilidades de rehabilitación

BIBLIOGRAFÍA

1. Maccani M, Knopik V. Cigarette smoke exposure-associated alteration to non-coding RNA. *Frontiers in Genetics* 2012; 3: 1-8.
 2. Reiter R, Brosch S, Lüdeke M et al. Genetic and environmental risk factors for submucous cleft palate. *European Journal of Oral Sciences* 2012; 120: 97-103.
 3. Eiden R, Veira Y, Granger D. Prenatal Cocaine Exposure and Infant Cortisol Reactivity *Child Dev* 2009; 80: 528-43.
 4. Malik S, Cleves MA, Honein MA, Romitti PA, Lorenzo D. Maternal Smoking and Congenital Heart Defects. *Pediatrics* 2008; 121; e810-e6.
 5. Bennett D. *Dev Psychol* 2008; 44: 919-28.
-

PREMATURO EXTREMO

Manejo inicial

Lorena Márquez A.

Epidemiología

Los menores de 1.500 gramos o recién nacidos de muy bajo peso (RNMBP) son el principal grupo de riesgo en la etapa neonatal, concentrando hasta el 70% de la mortalidad neonatal. Actualmente en nuestro hospital corresponden al 1,6% de los RNV (recién nacidos vivos), con una sobrevida global de 88%. Dentro de este grupo, son de especial riesgo los menores de 1.000 g o prematuros extremos, ya que el riesgo de morbilidad es inversamente proporcional a la edad gestacional (EG) y peso al nacer. Es por eso que se hace indispensable contar con protocolos de manejo de estos RN con el objetivo de mejorar los resultados de sobrevida y especialmente de sobrevida libre de morbilidad importante.

Manejo prenatal

Es fundamental mantener una comunicación fluida entre obstetras y neonatólogos para decidir en conjunto el mejor momento del parto. Se debe asegurar el uso de corticoides prenatales con betametasona 12 mg c/24 horas por 2 veces y el uso de antibióticos si están indicados.

Viabilidad

La viabilidad biológica ocurre aproximadamente a las 24 semanas de edad gestacional, pero se debe considerar los errores en EG, con ecografía precoz ± 7 días y con fecha última regla (FUR) ± 14 días. Es por esto que en nuestra realidad serían viables sin duda aquellos RN ≥ 25 semanas o ≥ 600 g y no viables los ≤ 23 sem o ≤ 500 g. Sin embargo existe una zona gris para los RN entre las 23 a 24 semanas y 500 a 599 g, en quienes todo va a depender de las condiciones al nacer y de los deseos de la familia.

Atención inmediata

El RN pretérmino (RNPT) posee varias características que lo harán más susceptible de requerir reanimación, entre éstas destacan: Piel delgada y gran área de superficie corporal lo que hace que pierdan calor más fácilmente; sus tejidos inmaduros pueden ser dañados por el oxígeno excesivo; mayor riesgo de problemas respiratorios por debilidad muscular, inmadurez del centro respiratorio y déficit de surfactante por lo que los pulmones pueden ser fácilmente dañados por la ventilación a presión positiva; vasos sanguíneos cerebrales frágiles que determinan mayor riesgo de hemorragia intracranéa (HIC). Por todas estas razones al momento de reanimar un RNPT extremo se debe tener consideraciones especiales:

- Personal capacitado: Personal adicional incluyendo una persona con destreza en intubación endotraqueal.
- Medios adicionales para mantener la temperatura: Bolsa de polietileno para poner al RN al nacer y disminuir las pérdidas de calor. Mantener una temperatura de la sala adecuada y cuna radiante precalentada. Incubadora de traslado precalentada para su traslado a la unidad de cuidados intensivos neonatal (UCIN).
- Partir la reanimación del RNPT con un aporte de oxígeno entre 0,30 a 0,40 de fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) y ajustar según curvas de saturación esperada según los minutos de vida, y según la frecuencia cardíaca (FC) del RN, recordando que el objetivo de saturación a los 5 minutos es de 80%-85%, por lo que es indispensable el uso de oxímetro de pulso.
- Considerar el uso de CPAP con PEEP entre 4 a 6 cm H₂O si el RNPT respira espontáneamente y tiene una FC mayor a 100 pero respira con dificultad.
- Usar la presión de insuflación más baja posible al administrar ventilación a presión positiva.
- Movilizar al RNPT con extremo cuidado, evitando la posición de Trendelenburg.
- No administrar infusiones rápidas de fluidos o soluciones hipertónicas.

Manejo general

- Mantener ambiente térmico neutral con sensor cutáneo de temperatura en 36,5°C.
- Mantener en incubadora con humedad, ya que estos RN pueden tener pérdidas insensibles de hasta 180 cc/kg/día, iniciar con humedad de 80% y ajustar según balances.
- Coordinar atención médica y de enfermería para minimizar molestias al RN.
- Realizar balance hídrico cada 8 a 12 h.

Hidratación y nutrición

- Inicio aporte de volumen 70-75 cc/kg/d con incrementos de 20 cc/kg/d como referencia, pero ajustar según balance hídrico con el objetivo de perder 2,5% a 4% del peso de nacimiento (PN) al día, con un máximo de 15%. Recuperar PN a los 15 a 20 días. Aporte de volumen diario máximo durante los primeros 15 días, 150 cc/kg.
- Cálculo de aporte con peso de nacimiento los primeros 7 días, luego con peso real (no más de 10% bajo peso nacimiento).
- Inicio con aporte de S glucosado 10% en las primeras 2 h de vida.
- Inicio de alimentación parenteral (Alpar) desde las 12 h de vida, si hay estabilidad clínica.
- Aporte de aminoácidos inicial: 2 g/kg/d aumentando hasta 4 g/kg/d.
- Aporte de lípidos al 20%: Inicio 0,5 g/kg/d máximo 3 g/kg/d, evaluar ajuste según triglicéridos.
- Aporte de glucosa entre 6 a 10 mg/kg/min, ajustar según glicemia.
- Aporte de electrolitos después de 48 h de vida, posterior a descenso de peso: Sodio entre 3 hasta 7 mEq/kg/d, potasio entre 2 a 3 mEq/kg/d, cloro hasta 7 mEq/kg, uso de acetato de sodio en caso de acidosis metabólica. Controlar electrolitos plasmáticos (ELP) c/24 h los primeros días de vida, luego c/ 72 h durante primera semana, recordando el riesgo de hiperkalemia no oligúrica del prematuro.
- Aporte enteral: Iniciar estímulo enteral (EE) con 10-20 cc/kg/día, desde el 2° día de vida por 3 días, si no existe riesgo. En niños con riesgo diferir hasta 3° día o según lo requiera la condición clínica.
- Avanzar aporte enteral de 15 a 20 cc/kg/día según tolerancia, luego de 3 días de EE, llegar hasta 150-160 cc/kg/día.
- Fortificar al recibir 100 cc/kg/d, en caso de alimentar con leche materna (LM), partiendo al 2%, luego de una semana aumentar al 4%.
- Alimentar idealmente por sonda naso u orogástrica, en bolos, por gravedad, fraccionado cada 3 horas.

Manejo respiratorio

- Intentar evitar intubación endotraqueal y conexión a ventilación mecánica (VM) si es posible.
- En caso de síndrome de dificultad respiratoria (SDR) leve a moderado intentar manejo precoz con CPAP nasal con PEEP entre 5 a 7 cm H₂O.
- En caso de fracaso de CPAP y necesidad de VM, uso de estrategias de VM gentil: VM sincronizada, uso modalidad con objetivo volumen, hipercapnia permisiva (pCO₂ hasta 55 mmHg y pH mayor a 7,2 -7,25), evitar hipocapnia.
- En caso de SDR severo o necesidad de intubación endotraqueal en atención inmediata conectar a VM con modalidad objetivo de volumen (Babylog 8000 plus), con volumen garantizado (VG) entre 4 a 6 ml/kg (presión de soporte +VG o modo sincronizado SIMV+VG, ver tema asistencia ventilatoria). Evaluar ajustes según respuesta clínica, gráficas de mecánica ventilatoria, gasometría (GSA) y radiografía (Rx) tórax.
- Uso de surfactante en caso de SDR severo, antes de las 2 h de vida. Survanta® 100 mg/kg/dosis.
- Evaluar respuesta a CPAP nasal antes de las 2 h de vida: En caso de mala respuesta (FiO₂ en aumento o mayor a 0,40, progreso de la dificultad respiratoria) uso de surfactante.
- Evaluar necesidad de segunda dosis de surfactante a las 6 h de vida: FiO₂ mayor a 0,40, presión media vía aérea (PMVA) mayor a 8, Rx tórax compatible.
- Control de GSA a través de cáteter arterial umbilical (CAU) luego de modificar parámetros.
- Mantener saturación de O₂ entre 88% y 92% hasta los 10 días de vida y luego de 91% a 95%.
- Control con Rx tórax dentro de las primeras horas de vida y luego control seriado según evolución o sospecha de complicaciones.

- Realizar un adecuado manejo respiratorio de enfermería y kinesioterapia respiratoria.
- Acelerar *weaning* (destete), extubando al mantener GSA adecuados usando PIM menor a 10-12 para lograr VG programado, FiO₂ menor a 0,40 y esfuerzo respiratorio consistente. Extubar a CPAP nasal PEEP 5-7 cmH₂O o CPAP ciclado.
- Cargar con aminofilina previo a extubar a dosis entre 6 a 8 mg/kg y luego 1,5 a 3 mg/kg/dosis c/8 h. Al recibir 100 cc/kg de alimentación vía enteral pasar a cafeína vía oral dosis entre 5 a 10 mg/kg/d c/ 24 h.
- Uso de ventilación de alta frecuencia (VAFO) en caso de fracaso de VM convencional, hipertensión pulmonar o escape aéreo.

Manejo hemodinámico

- Desde el ingreso monitorizar presión arterial invasiva mediante instalación de CAU.
- En caso de no contar con CAU, control seriado con manguito adecuado al tamaño del RN cada una hora durante primer día de vida.
- Durante primeras 72 h mantener presión arterial media (PAM) sobre el límite correspondiente a EG, después de 72 h mantener PAM sobre 30 mmHg independiente de EG al nacer.
- Uso de bolo de suero fisiológico 10 cc/kg sólo en caso de sospecha fundada de hipovolemia (desprendimiento prematuro de placenta, pérdida de sangre evidenciada).
- Intentar identificar posible causa fisiopatológica de la hipotensión, ante sospecha de falla en la función miocárdica usar dobutamina entre 5 a 20 µg/kg/min; en caso de sospecha de compromiso de regulación vascular usar dopamina entre 5 a 20 µg/kg/min. Evaluar respuesta y usar la dosis mínima necesaria.
- En caso de hipotensión refractaria a dopamina y/o dobutamina usar adrenalina dosis desde 0,03 µg/kg/min hasta 1 µg/kg/min (evitar dosis altas).
- Ante hipotensión refractaria a drogas vasoactivas o sospecha de insuficiencia suprarrenal uso de hidrocortisona 2 mg/kg dosis c/8 h.
- Realizar ecocardiografía en búsqueda de ductus arterioso persistente a las 24 h de vida, seguimiento ecocardiográfico y decisión de uso de ibuprofeno según edad, evolución y estado ventilatorio.

Manejo infecciones

- En caso de sospecha de infección iniciar tratamiento con ampicilina 100-200 mg/kg/d más amikacina según EG.
- Controlar hemograma y proteína C reactiva entre las 12-24 h de vida, repetir a las 48 h de vida, si son normales con hemocultivos negativos y RN sin clínica de infección suspender antibióticos a las 72 h.
- Minimizar el tiempo de elementos invasivos como VM, catéteres umbilicales, catéteres percutáneos, sondas urinarias.
- Extremar normas de prevención de infecciones asociadas a atención en salud.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neonatal Resuscitation Program of American Heart Association and American Academy of Pediatrics. 6th edition; 2011.
 2. Pignotti MS, Donzelli G. Perinatal Care at the Threshold of Viability: An International Comparison of Practical guidelines for the Treatment of Extremely Preterm Births. *Pediatrics* 2008; 121; e193.
 3. Koletzko B, Goulet O, Hunt J, et al. for the Parenteral Nutrition Guidelines Working Group. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2005; 41, Suppl. 2.
 4. SUPPORT Study Group of the Eunice Kennedy Shriver NICHD Neonatal Research Network. Early CPAP versus surfactant in extremely preterm infants. *N Engl J Med* 2010; 362(21): 1970-9.
-

PREMATURO EXTREMO

Prematuro extremo y ambiente

Jocelyn Romo D, Flavio Mura C.

El nacimiento implica la adaptación a un medio ambiente distinto; el logro de la autonomía es un proceso continuo que se inicia con el nacimiento y se logra en plazos variables que dependen de múltiples factores. Para algunos recién nacidos (RN) este proceso transcurre en forma natural y con la mínima intervención médica, en otros sucede todo lo contrario ya que para sobrevivir requieren de intervenciones complejas no exentas de complicaciones. El RN a término fisiológicamente es maduro para enfrentarse y adaptarse al medio ambiente, situación que no sucede con el neonato de pretérmino que al no contar con la madurez necesaria para su adaptación al medio que lo rodea, es sumamente lábil o susceptible, y requiere de atención y cuidado específico que le evite complicaciones y riesgos innecesarios.

En las últimas décadas; el desarrollo de los cuidados intensivos neonatales, los avances en medicina perinatal, ventilación mecánica, monitoreo no invasivo y el uso de surfactante pulmonar han permitido que sobrevivan neonatos cada vez más prematuros. En Chile, el 0,92% de los nacimientos corresponde a recién nacidos con peso menor a 1.500 gramos y, el 0,34% a menores de 1.000 gramos. La reducción en la mortalidad de los RN prematuros se ha acompañado del concomitante aumento en las condiciones de minusvalía, entre el 10% y 20% de los prematuros de muy bajo peso presentan alteraciones del neurodesarrollo asociadas a parálisis cerebral, alteraciones visuales, auditivas y cognitivas.

La inmadurez anatómica y fisiológica del prematuro (PT) extremo lo hace incapaz de una respuesta organizada efectiva frente a un ambiente extrauterino que le causa estrés y ruptura de la estabilidad homeostática. Todo ello resulta en efectos sobre el consumo de energía, metabolismo respiratorio y flujo sanguíneo cerebral, con una amplia gama de sobreestimulación terapéutica, a través de las intervenciones y procedimientos dolorosos a que son sometidos estos RN. Al estar inmersos en un ambiente altamente tecnificado que afecta notablemente su homeostasis, la interferencia con sus ritmos fisiológicos y con los ciclos de sueño y recuperación de los RN, se han visto afectados su crecimiento y desarrollo. Por lo tanto, es de suma importancia prestar atención al diseño de las unidades y al entorno físico, para evitar esa sobreestimulación neurosensorial.

Los RNPT son neurológicamente inmaduros, consecuentemente presentan dificultad para adaptarse al invasivo medio ambiente de las Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). En éste, experimentan procedimientos invasivos, manipulación excesiva, interrupción de los periodos de sueño, exposición a luces brillantes y ruidos frecuentes. En este esfuerzo por hacer frente al medio ambiente extrauterino, los RNPT intentan autorregularse fisiológicamente y con frecuencia, manifiestan signos y señales de estrés, es por esto, que el personal a cargo de su atención debe ser sensibilizado y, permanentemente capacitado para aprender a reconocer los signos de autorregulación y señales de estrés para modificar el modo en que se les atiende y se le brindan los cuidados.

Con objeto de disminuir el impacto negativo del ambiente generado en las UCIN en los últimos años se ha estandarizado los cuidados de enfermería en un Protocolo de mínima intervención, donde se especifica el objetivo, la duración y la frecuencia de cada una de las intervenciones realizadas.

Disminución del impacto ambiental o “protocolo de mínima intervención”

Las alteraciones del desarrollo que aparecen en los niños de muy bajo peso de nacimiento (MBPN) parecen ser consecuencia de su inmadurez y de las enfermedades que padecen. Se ha

sugerido que parte de las secuelas posteriores se pueden atribuir al daño que suponen las continuas agresiones ambientales para el cerebro inmaduro en desarrollo. Esto parece justificación suficiente para impulsar la elaboración de protocolos de cuidados que tengan por objeto la disminución de las agresiones en los cuidados intensivos neonatales. El objetivo final de estos protocolos es mantener a los niños en un ambiente lo más similar posible al útero materno, para que todo el proceso de organización cerebral se realice en las condiciones más fisiológicas posibles. Se ha demostrado que el cuidado individualizado de estos niños desde el nacimiento, prestando especial atención a todos los aspectos que suponen una disminución de la agresividad de los cuidados, favorece el desarrollo psíquico y proporciona mejores posibilidades de desarrollo, que aquellos niños que reciben cuidados tradicionales; por otro lado, la disminución de las agresiones ambientales facilita la estabilización del niño clínicamente grave, disminuye las complicaciones y permite una estancia en el hospital más corta.

Los tópicos de aplicación del protocolo de mínima intervención son:

- **Agrupamiento de las intervenciones:** Al aumentar la gravedad de un RN prematuro hospitalizado, proporcionalmente aumenta la manipulación de éste, pudiendo llegar a un promedio de 150 veces al día. Para ellos, la interrupción de los periodos de sueño es una agresión importante, altera su situación fisiológica y psíquica, lo que trae consigo un aumento del consumo de oxígeno y calorías para recuperarla. Las continuas interrupciones del descanso aumentan los periodos hipóxicos, las apneas e incrementan la presión intracraneal. Por lo que se debe establecer un riguroso horario para realizar los cuidados de enfermería, exámenes, controles, administración de medicamentos, etc. La manipulación debe ser lenta pues, el tono muscular está disminuido y es ineficiente para contrarrestar el efecto que ejerce la fuerza de gravedad sobre ellos durante ésta. Una adecuada manipulación y buen manejo del posicionamiento durante los procedimientos invasivos favorece el retorno al estado de reposo y calma. Cada una de las intervenciones debe ser justificada, para intentar que las transgresiones del protocolo sean mínimas y, establecer no más de seis atenciones al día. Sólo una urgencia justifica una interrupción del protocolo fuera de estos horarios.
- **Cuidados de la postura:** A lo largo de la gestación, el feto va adquiriendo una postura con predominio del tono flexor y, suspensión de los efectos de la gravedad; está contenido por las paredes uterinas que le sirven de apoyo y referencia de sus movimientos. Al nacer prematuramente, aumentan los problemas de desarrollo a nivel motor, pues sus músculos no han adquirido el tono adecuado, presenta asimetría de la cabeza y deformación del cráneo, extremidades en W, extremidades inferiores en abducción y rotadas, menor diámetro torácico anteroposterior, hiperextensión del cuello, tronco, caderas y rodillas, protracción de escápulas y eversión de los pies entre otros. En una incubadora no existe esta condición de contención, como lo hace el útero, lo que genera aumento de la actividad motora e irritabilidad. El personal a cargo del RN debe, en cada atención, revisar la postura manteniendo cierto grado de flexión, con ayuda de nidos y rollos, con los miembros superiores próximos a la línea media, favoreciendo que las manos queden cerca de la cara. Esto, brinda contención, sensación de seguridad, estimula la flexión activa de tronco y extremidades, logra una cabeza más redondeada. Facilitar postura simétrica y movimientos antigravitatorios, estimular la exploración visual al entorno, mantener el grado de flexión necesario para facilitar la termorregulación. Estas acciones ayudan a disminuir el estrés y contribuyen al bienestar del PT.
- **Disminución de la luz:** El feto se desarrolla en una cavidad débilmente iluminada, por el contrario, un RN prematuro debe continuar su desarrollo en una UCIN, donde se encuentra expuesto en forma permanente a luz intensa (promedio de 60 a 75 lúmenes), sin variación del ciclo día-noche. En la mayoría de las UCIN la iluminación es continua, intensa y fluorescente. Diversos investigadores han planteado la hipótesis que la iluminación continua puede causar alteraciones endocrinas, variaciones en los ritmos biológicos y privación del

sueño. En otro estudio Glass y cols. también observaron una menor incidencia de retinopatía del prematuro en lactantes que pesaban menos de 2.000 g, cuando la luz de la incubadora se reducía a 25 lúmenes por pie cuadrado. Varios trabajos han mostrado que el disminuir la intensidad de luz, facilita el descanso, mejora los patrones de comportamiento del RN, aumenta los periodos de sueño, disminuye la actividad motora, la frecuencia cardíaca (FC), las fluctuaciones de la presión arterial y aumenta la ganancia de peso. Se recomienda mantener un ambiente de semioscuridad, especialmente en el periodo agudo, utilizando fuentes de luz de baja intensidad, suficiente para el desarrollo de las actividades de la unidad, uso de luz individual para procedimientos, uso de cobertores que cubran la incubadora y, a pacientes estables ubicarlos donde sea posible establecer ciclo día-noche.

- **Disminución del ruido:** En la actualidad, las UCIN tienen un ruido constante causado por la avanzada tecnología de los equipamientos, las alarmas de los ventiladores, monitores, bombas de infusión, etc. Si a ello, agregamos las conversaciones telefónicas, radios y la actividad tumultuosa que acompaña a la admisión de un RN críticamente enfermo, la frecuencia de ruidos se incrementa de manera extraordinaria. Los RN en incubadoras están permanentemente expuestos a un nivel de ruido entre 50 y 90 dB, producido por el propio motor de la incubadora. El ruido de voces, alarmas de monitores, bombas de infusión o la apertura y cierre de las puertas de la incubadora, pueden generar ruidos cercanos a los 120 dB, muy por encima de lo recomendado por la OMS (65 dB de día y 55 dB en la noche). En el oído inmaduro del prematuro, el ruido además de dañar el sistema auditivo, se ha relacionado también con la aparición de hipoxemia, taquicardia, apnea, dolor y aumento de la presión intracraneana (PIC). Por esto, es importante disminuir los niveles de ruido en las UCIN. Para lograrlo, se debe vigilar el nivel de ruido de las incubadoras, el volumen de las alarmas de los monitores, el abrir y cerrar de puertas, evitar mantener conversaciones alrededor de los niños, sobre todo si se les está atendiendo. El empleo de mantas sobre la incubadora ayuda a disminuir la intensidad de los ruidos ambientales, como también el uso de almohadillas o tapones que protegen los oídos de los pacientes, especialmente durante los primeros días de vida o en RN críticamente enfermos. Todos los RNMBPN deben ser evaluados en su función auditiva antes de ser egresados del hospital, ya sea mediante emisiones otoacústicas o por potenciales evocados auditivos de tronco cerebral y deberán contar con seguimiento especializado.
- **Cuidados de la piel:** La piel de un PT es muy delgada e inmadura, con diferencias anatómicas y fisiológicas, en relación a la piel de un RNT. Aproximadamente a las dos semanas de vida del prematuro la función protectora de la piel se asemeja al de término. Entre sus características se encuentran: falta de desarrollo del estrato córneo (aumenta las pérdidas hídricas y calóricas), disminución de la cohesión dermoepidérmica e inmadurez de la uniones intercelulares (aumenta el riesgo de lesiones ampollares traumáticas) y, cambio de pH neutro a ácido durante los 4 primeros días (periodo de mayor susceptibilidad a colonización bacteriana). Por esta razón, la conservación de la integridad de la piel es fundamental en los cuidados de enfermería dado la importancia de ésta como barrera y reguladora de procesos fisiológicos. Algunas recomendaciones para la protección de la piel son mantener un ambiente húmedo dentro de la incubadora, evitar el uso de antisépticos, limitar el uso de telas adhesivas directamente sobre la piel y retiro cuidadoso de éstas, protección de áreas expuestas de alto riesgo (zonas roce, uso de telas, uso de sensores, etc.) con coberturas hidrocoloides o a base de pectinas, limpieza con soluciones hipoalergénicas, masajes y cambios de posición en cada atención, uso de colchones moldeables rellenos de gel y piel de cordero, agrupación de exámenes solicitados y, rotación de sensor de oximetría. Así, evitamos lesiones comunes como escaras, úlceras por presión y quemaduras, entre otras.
- **Manejo del dolor:** La asociación internacional para el estudio del dolor, lo define como una “experiencia sensorial y emocional desagradable, asociada a daño tisular real o potencial o descrita en términos de dicho daño”; esta definición involucra un componente emocional

que no puede ser expresado por el RN. El dolor se manifiesta por parámetros fisiológicos y conductuales que pueden variar de un prematuro a otro, como aumento en la FC y respiratoria, aumento de la presión arterial y de la PIC y descenso de la saturación, expresión facial, posición del cuerpo, llanto, como respuesta inmediata y, a largo plazo aumento del porcentaje de somatizaciones de origen desconocido.

El dolor en el RN no fue motivo de investigación por mucho tiempo, las pobres reacciones del prematuro al dolor eran interpretadas como una percepción reducida a éste y falta de memoria del estímulo nociceptivo. Se ha estudiado que las vías anatómicas y biológicas de transmisión del dolor son funcionales en el feto desde las 24 semanas y, que el PT es capaz de percibir el dolor de manera más intensa y difusa, en comparación al RNT. Se ha determinado que la mayor fuente de dolor es la iatrogénica, resultado de procedimientos diagnósticos y terapéuticos. El control del dolor debe ser aplicado previo al estímulo doloroso, siempre que sea posible. Como métodos encontramos: *técnicas no farmacológicas*, a través de la promoción de un ambiente favorable permanentemente, programación de los procedimientos según necesidad del RN, no por rutina, mantener contacto físico (acurrucar, mecer), mantener en una posición natural y confortable, satisfacer el reflejo de succión, administrar solución glucosada 2 a 5 minutos antes del estímulo y; *técnicas farmacológicas*: reservado para dolor moderado a severo, fármacos no opiáceos (paracetamol) y opiáceos (fentanyl y morfina).

Actualmente existen distintas escalas que evalúan el dolor en neonatos a través de valoración de parámetros fisiológicos y conductuales, como escala de EDIN, escala COMFORT, escala Susan Givens Bell, escala PIPP, ésta última toma en cuenta la edad gestacional en su evaluación, por lo que su uso es útil en recién nacidos de pretérmino.

Abrir la UCIN a la familia de los recién nacidos

Los recién nacidos prematuros y/o de muy bajo peso al nacer que se hospitalizan en UCIN, son separados de sus padres en un momento clave para la formación del vínculo afectivo. Son entregados al cuidado de equipos de salud en rotación, sometidos a manipulación y procedimientos dolorosos, expuestos a todo lo previamente descrito y muy lejos de las condiciones del vientre materno o del hogar. La hospitalización de un RN en una UCIN implica que su vida se encuentra en riesgo; hecho que contacta a la familia con la angustia que significa la noción de la pérdida.

La integración de las familias a la UCIN es una necesidad indispensable, un derecho de los pacientes. Facilita el trabajo en equipo, evita incomprendiones aun ante evoluciones adversas dada la participación y el camino recorrido en conjunto, aumenta la confianza en el equipo y sus decisiones, ya que se percibe una mayor transparencia y compromiso.

En muchas ocasiones los padres de RNPT se angustian ante la gran tecnología necesaria para mantener la sobrevida de su hijo y, la poca o nula necesidad de ellos como cuidadores, esto favorece el “desapego” y deteriora la relación parental. Con objeto de disminuir el impacto negativo generado en las UCIN, en la relación padres-hijo, se ha adoptado como prioridad la integración de los padres en el cuidado de éste y la promoción de la lactancia materna.

- Integración de los padres en el cuidado del niño: Para proporcionar los cuidados que necesitan los RNMBPN es preciso involucrar a los padres, ya que el desarrollo futuro del niño puede depender, en gran medida, de la relación que establezca con ellos en esta etapa. Cuanto más y activamente participen en el cuidado, mejor vínculo se establecerá. Para ello es imprescindible que los padres dispongan de facilidades en la entrada a las UCIN, condiciones ambientales adecuadas para permanecer con su hijo, considerar la triada (madre padre e hijo), flexibilizar los horarios de permanencia tanto de los padres como del núcleo familiar cercano, facilitar el contacto físico, enseñarles a reconocer los diferentes estados del RN, el

estrés, maniobras de consuelo y técnicas de posicionamiento, acompañamiento durante la estadía hospitalaria y asistirlos en las expectativas del desarrollo futuro de su hijo. Todas estas intervenciones han demostrado resultados positivos con respecto a la termorregulación, alimentación, frecuencia cardíaca y ganancia de peso, facilitando en la madre un comportamiento maternal y de protección.

Por otro lado, favorecer la participación en la toma de decisiones respecto a su tratamiento y otros aspectos que colaboren en su recuperación y desarrollo, implementar intervenciones educativas a los padres a través de información multimodal (trípticos, afiches, videos) en temas de crianza, estimulación temprana, vínculos de apego, y otras, de acuerdo a las necesidades detectadas. Promover la personalización del RN y el sentido de pertenencia con su familia, señalizando la cuna o incubadora con su nombre de pila, llamándolo por su nombre, aceptando ropas y otros elementos traídos por su familia.

Es fundamental evaluar la interacción temprana que se comienza a establecer entre la madre y el recién nacido. Se puede utilizar la escala de evaluación de Apego Madre-Bebé en situación de estrés de Massie-Campbell; en caso de detectar indicadores de riesgo, coordinar con atención primaria la continuidad de la evaluación y el uso activo de la visita domiciliaria integral.

El método canguro (piel a piel), es utilizado para promover la interacción padre-hijo, y trae consigo efectos positivos como: organización psicológica, regulación de los patrones de sueño, impacto en el amamantamiento, disminución de las apneas y bradicardia, disminución del consumo de oxígeno y facilita la termorregulación. Para esto, es importante que los padres estén informados y motivados.

- Promoción de lactancia materna: La importancia de la nutrición en el desarrollo global cobra cada día más relevancia. La leche materna (LM) de un PT es distinta a la de un RNT, contiene más proteínas, nitrógeno, cloruro y sodio y, menos lactosa, acorde a sus necesidades. El estímulo enteral precoz con LM exclusiva ha cobrado gran importancia, pues le confiere protección, por ejemplo frente a la enterocolitis necrosante, otorga la energía y sustratos necesarios para el desarrollo cerebral que en las primeras semanas de vida extrauterina es mayor que a lo largo de toda la infancia. En los niños prematuros alimentados con LM, se ha observado mejores índices de neurodesarrollo en el seguimiento a 2 y 8 años. Para lograr una buena promoción de la alimentación del RNPT con leche materna, se debe entregar información sobre sus ventajas, enseñar técnicas de amamantamiento, extracción, cuidado de las mamas, conservación y transporte. Además, mantener un lactario que permita administrar LM en los horarios en que la madre no esté presente o hasta que el niño o niña pueda alimentarse directamente al pecho. En caso de estar suspendida la lactancia, se debe promover una rutina diaria de extracción de leche para asegurar su continuidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fernández MP. Intervención sensorio-motriz en recién nacidos prematuros. Rev Pediatría electrónica 2004; 1: 13-20.
2. Rennick JE, Rashotte JJ. Psychological outcomes in Children following pediatric intensive care unit hospitalization: a systematic review of the research. Child Health Care 2009; 13(2): 128-49.
3. Goldberg-Hamblin S, Singer J, Singer GHS, Denney MK. Early Intervention in Neonatal Nurseries: The Promising Practice of Developmental Care. Infants & Young Children 2007; 20: 163-71.
4. Ibarra A, Llanos IM. Tratado de enfermería en cuidados críticos pediátricos y neonatales. Medioambiente en cuidados intensivos pediátricos y neonatales. 2006. Capítulo 3.
5. Millanao K, Zárate J. Cuidado del desarrollo neurológico y vínculo afectivo. <http://prematuros.cl/enfermerianeonatal/fricke/frickedesarrolloneurologico.html>.

PREMATURO EXTREMO

Seguimiento ambulatorio

Katherine Rossel C.

A comienzos del año 2000, el Ministerio de Salud de Chile (MINSAL) creó el Programa de Seguimiento del Prematuro Extremo, una estrategia de salud multidisciplinaria orientada a brindar mayor protección al niño prematuro (PT) nacido con menos de 1.500 gramos y/o 32 semanas de gestación. Esta iniciativa contempló la participación del nivel primario (consultorio), secundario (policlínicos de especialidades) y terciario (hospitalización neonatal), con un solo objetivo, reducir la morbilidad y mortalidad del PT extremo. El año 2003 se incorpora al seguimiento las fórmulas adaptadas para prematuros y el 2005 las garantías explícitas en salud (GES) permitieron supervisar y tratar oportunamente las discapacidades más costosas del prematuro. De este modo el sistema público de salud fue pionero en el país en establecer las pautas con las cuales se debe vigilar el crecimiento y desarrollo de estos pequeños usuarios. Posteriormente el sistema privado adoptó esta estrategia de salud aunque sin un formato uniforme.

La vigilancia ambulatoria del prematuro extremo es una pirámide que se sostiene en tres ejes de tratamiento que actúan en forma coordinada: la medicina de atención primaria, la medicina especializada y el soporte familiar. Se describe qué elementos considera cada uno de éstos ejes.

Medicina de atención primaria

Busca satisfacer las necesidades de salud de nivel primario con algunas consideraciones especiales para el prematuro.

Control de niño sano:

- Asegurar la coordinación de controles de salud con el nivel secundario (seguimiento).
- Registro anticipado de las horas de citación en carné de control sano.
- En madres de prematuros menores de 6 meses (por edad gestacional corregida, EGC) fomentar la lactancia natural supervisando siempre el incremento de peso antes de indicar el volumen de fórmula.
- Realizar las evaluaciones antropométricas utilizando las curvas OMS según EGC calculada a partir de las 40 semanas de gestación.
- Evaluación de desarrollo psicomotor ajustada a EGC (TEPSI o BAILEY según disponibilidad).

La evaluación del desarrollo de niños menores de 2 años se caracteriza por un retraso motor, mientras el componente social cognitivo así como la condición nutricional se ajustan a la edad corregida y a su estado nutritivo al nacer (adecuado o pequeño para la edad gestacional).

Plan ampliado de inmunizaciones (PAI)

- Mantener al día un carné con el calendario de vacunación según actualización del MINSAL, incorporando precozmente la vacuna antipoliomielitis (cuando el RNPT egresa de neonatología con la primera dosis de vacuna pentavalente).
- Registrar tipo de vacuna administrada, fecha de la prestación y lote de procedencia.
- Asegurar la incorporación del niño y su familia en los programas anuales de vacunación: antiinfluenza en menores de 2 años y pneumo 23 en niños mayores.
- Al momento de ingresar a consultorio, calendarizar de inmediato las vacunas sin retrasarlas o suspenderlas por cuadros respiratorios virales, salvo indicación médica.

Asistencia de morbilidad

- Atención médica de cuadros agudos procurando evitar la migración innecesaria de los padres a los servicios de urgencia. Respetar la prioridad de atención identificando el logo de prematuros en el carné del bebé. Evita infecciones cruzadas en salas de espera.

Alimentación complementaria del prematuro (PNAC p)

- Mantener un acucioso registro y entrega de las leches adaptadas para PT.
- Respetar las cantidades, tipos de fórmula y oportunidad de entrega establecidos en el cronograma del MINSAL.
- Exigir formulario oficial especialmente diseñado para dicho efecto (emitido por consultorio o policlínico de seguimiento).

Los usuarios del sistema privado tienen acceso al PNAC prematuro siempre que el niño sea menor de 1.500 g y/o menor de 32 semanas al nacer, asista al policlínico de seguimiento (sistema público) y acredite controles de niño sano en atención primaria o en el sistema privado.

Asistencia multidisciplinaria

- Mediante “Chile Crece Contigo” al igual que otros niños los prematuros y sus familias tienen acceso a la participación conjunta de otros profesionales que colaboran activamente en su recuperación (médico, enfermera, psicólogo, kinesiólogo, nutricionista, servicio social). Estos estamentos deben estar familiarizados con las diferencias de atención que exige este tipo de pacientes y sus familias.

Medicina especializada

Policlínicos de seguimiento

- Asegura respeto de los derechos del niño, incluyendo controles oportunos y seguimiento según cronograma, cumplimiento de las GES (hipoacusia del prematuro, retinopatía y displasia broncopulmonar), beneficios legales (licencias, certificación de discapacidad, PNAC p) programa de vacunas y control niño sano.
- Definir claramente siete niveles de intervención.
 1. Crecimiento ponderal estatural del niño (según OMS y EGC), considerando condición nutricional al nacer (adecuado o pequeño para la edad gestacional) y repercusión de la prematuridad antes de establecer anomalía.
 2. Desarrollo psicomotor: Evaluar hitos del desarrollo normal (según EGC) y derivar oportunamente si se pesquisar retraso del desarrollo motor, cognitivo, afectivo, sensorial que requiera asistencia de especialista (angustia de separación, retraso expresivo del lenguaje, retraso de la marcha o coordinación).
 3. Vigilancia neurológica: Controlar con neurólogo para detectar morbilidad intercurrente en seguimiento: hipertonía, hipotonía, convulsiones, déficit atencional, retraso cognitivo, parálisis cerebral, autismo.
 4. Vigilancia respiratoria: Control con broncopulmonar de todos los niños con displasia broncopulmonar (DBP). Ello incluye programa de oxígeno domiciliario, proyecto Synaxis®, vacunación antiinfluenza y asistencia de morbilidad aguda. Vigilar actualización de cada niño al SIGGES (sistema informático de GES).
 5. Vigilancia neurosensorial: Coordina la intervención de otorrinolaringólogo y oftalmólogo según cronograma de atención, asegurando según GES oportunidad de la prestación. Ello incluye en neonatología potenciales auditivos automatizados de tronco cerebral (PAAT) desde las 36 semanas de gestación y previo al alta, potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (BERA) a los 6 meses y cuando el otorrino lo requiera y rehabilitación auditiva (audífonos). Oftalmólogo contempla fondo de ojo a las 40 semanas y al año, manteniendo evaluación, tratamiento y seguimiento de retinopatía.
 6. Rehabilitación quinésica motriz: Iniciar precozmente programas de rehabilitación sensorio motriz (coordinado con neurólogo), a partir del mes de EGC, en todo prematuro que curse con patrones de anomalía motriz (hipertonía global, hipotonía axial, paresias y parálisis cerebral estructurada). Se requiere intervención multidisciplinaria en hospitales o centros de rehabilitación privados o públicos, según disponibilidad.

Tabla 1. Recomendaciones y aportes de LM y algunas fórmulas lácteas

Nutriente	Recomendación kg/día	Leche materna pretérmino por 100 ml a la 4ª sem	Fórmulas modificadas		Para prematuros por 100 ml		
			Enfamil prem	Similac Special care	PreNAN	Similac NeoSure 16%	S26 prem 17,5%
Energía kcal	120-150	68	81	81	81	81	81
Proteínas g	3,5-4	1,6	2,4	2,2	2,3	2,1	2,2
Lípidos g	4,5-6,8	3,9	4,4	4,4	3,9	4,46	4,4
HdcC g	7,5-15	7,3	8,6	8,6	9,3	8,4	8,6
Calcio mg	120-230	21	133	145	77	72	80
Fósforo mg	80-140	13	67	81	52	48	40
Sodio mg	46-69	17	31	35	29	35	32
Potasio mg	78-120	49	83	104	85	87	75
Hierro mg	2,0-3,0	0,1	1,5	0,37	1,7	1,2	0,3
Zing ug	1.000	373	1.210	1.210	580	544	800
Vit A UI	700-1.500	48	1.008	1.008	245	300	241
Vit D UI	160-400	8	218	121	81	41	48
Vit C mg	10-24,0	4,5	16	30	13	33	6,9

Tabla 2. Esquema alimentación según peso

Peso g	Edad inicio (horas)	Volumen inicial (ml/kg)	Incremento diario (ml/kg)	Frecuencia (horas)
<1.000	24	10	10	2-3
1.000-1.500	<24	20	20	2-3
1.500-2.500	<24	30-60	30	3
<1.500 enfermo o PEG	>48	10-20	10-20	2-3

Tabla 3. Fortificantes para leche materna más leche materna de pretérmino

	Similac natural Care 50:50	S26/SMA	FM 85	Enfamil fortificante
Energía kcal	75	83	86	82
Proteínas g	1,9	2,6	2,4	2,3
Lípidos g	4,1	4,1	3,9	4,0
Carbohidrato g	8,0	9,7	10,9	10
Calcio mg	95	111	72	111
Fósforo mg	49	58	47	58
Sodio mg	25	35	44	24
Potasio mg	76	76	61	65
Hierro mg	0,23	0,1	0,1	0,1
Zing ug	790	503	373	1.083
Vit A UI	298	948	48	998
Vit D UI	65	308	8	218
Vit C UI	17	44	4,5	16

7. Asistencia afectiva y emocional a los padres: Es preciso que el equipo de salud acoja a los padres en la tarea de cuidar a su hijo, orientándolos en modelos de crianza con autonomía y límites, reforzándolos en su rol parental y minimizando su percepción de culpabilidad frente a la prematuridad. Se sugiere reforzar los logros de padres e hijos y corregir conductas excesivamente permisivas. A veces se requiere de la intervención de psicólogo y/o psiquiatra.

Policlínicos de especialidades

Según necesidad:

- Cardiología: En niños prematuros sometidos a cirugía cardíaca compleja, terapia medicamentosa para cierre ductal o cardiopatía congénita no quirúrgica en seguimiento.

**Tabla 4. Composición del fortificante S26/SMA HMF
(sachet de 2 gramos a preparar en 50 cc de leche materna)**

Proteínas	0,5 gramos	Vit E	2,3 UI
Grasas	0,08 gramos	Calcio	45 mg
H de C	1,2 gramos	Fósforo	22,5 mg
Calorías	7,5	Zinc	0,13 mg
Vit A	450 UI	Sodio	9 mg
Vit D	150 UI	Potasio	13,5 mg
Vit C	20 mg		

- Cirugía general y neurocirugía: Portadores de hernia inguinal, descenso testicular, polidactilia, cirugía neuroquirúrgica.
- Traumatología: Pie bot, displasia ósea, luxación o displasia de caderas, pie plano, escoliosis.
- Oftalmología, otorrino, maxilofacial: Además de las GES del prematuro, fisura palatina, cirugía de adenoides, estrabismo.
- Endocrinología y genética: Estudio de talla baja o falta de crecimiento compensatorio (*catch-up growth*), displasia ósea, genopatías en seguimiento (síndrome de Down, trisomía 18).
- Nutrición y gastroenterología: Desnutrición secundaria, alergia a proteína de leche de vaca, colestasia intrahepática, reflujo gastroesofágico, obesidad.

Soporte familiar

En atención primaria

- Previo al alta neonatal considerar la visita domiciliaria y el estudio de la condición social de la familia que albergará al niño (red pública).
- Servicio social evalúa red de apoyo a la madre soltera, padre viudo, madre adolescente, rehabilitación a la madre consumidora de drogas, medidas de protección al menor, tuición a familiares (red pública y privada).
- Apoyo afectivo a las familias, mediante psicólogo, en la red pública como privada.

En atención secundaria

- El médico de seguimiento debe buscar estrategias para restablecer la vinculación afectiva entre los padres y su hijo (ej. contacto piel a piel, mecer, contener, cantar).
- Fortalecer y promover la lactancia natural cuando sea factible, aprovechando la oportunidad de reforzar vinculación, nutrición de nodriza y pautas de crianza.
- Introducir progresivamente a los padres en el cuidado de sus hijos en la evolución natural de la prematuridad, las discapacidades esperables, los tiempos de espera, la edad corregida, la estimulación afectiva. En caso de secuelas, reforzar en los padres el valor de los logros individuales del menor y no de las metas exigidas. El refuerzo positivo es la mejor herramienta para asegurar seguimiento y colaboración activa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Link: <http://www.prematuros.cl/indiceorientacionestecnicas.htm>.
2. Nash A, Dunn M, Asztalos E, Mulvihill-Jory B, O'Connor DL. Pattern of growth of very low birth weight preterm infants, assessed using the WHO Growth Standards, is associated with neurodevelopment. *Appl Physiol Nutr Metab* 2011; 36(4): 562-9.
3. de Kieviet JF, Piek JP, Aarnoudse-Moens CS, Oosterlaan J. Motor development in very preterm and very low-birth weight children from birth to adolescence: a meta-analysis. *JAMA* 2009; 25: 302(20): 2235-42.
4. Aarnoudse-Moens CS, Weisglas-Kuperus N, Van Goudoever JB. Meta-analysis of neurobehavioral outcomes in very preterm and/or very low birth weight children. *Pediatrics* 2009; 124(2): 717-28.
5. Potharst ES, Schuengel C, Last BF, van Wassenae AG, Kok JH. Difference in mother-child interaction between preterm and term-born preschoolers with and without disabilities. *Acta Paediatr* 2012; 101(6): 597-603.

CAPÍTULO 6 - ALTERACIONES DEL METABOLISMO HIDROSALINO Y ÁCIDO BASE

Deshidratación e hidratación parenteral

Enrique Álvarez L.

En el niño, el contenido total de agua varía, de acuerdo a su edad, entre el 60% al 78% de su peso corporal, la que se distribuye en dos compartimentos intracelular (LIC) y extracelular (LEC) separados ambos por la membrana celular. Por consiguiente, el desplazamiento de agua entre estos dos compartimentos, con sus consecuencias sobre el volumen celular, va a depender de los cambios en la osmolaridad del LEC, de modo tal que este solo hecho fisiopatológico condiciona la velocidad con la que se pueda corregir un cuadro de deshidratación: Corrección rápida en 18 a 24 horas si no hay alteración osmolar, y corrección lenta en 48 a 72 horas, si existe un trastorno osmolar de base.

Conocer el agua corporal total en las diferentes edades, es necesario para estimar los déficit tanto de agua como de sodio:

	RN	6 meses	1 año	15 años
A.C.T	78%	70%	65%	60%
L.I.C	33%	38%	40%	40%
L.E.C	45%	32%	25%	20%

Deshidratación

Normalmente el organismo está en situación de balance en relación al agua y electrolitos, de modo que los egresos o pérdidas deben ser iguales a los ingresos. Cuando este balance se pierde en relación al agua, tenemos un cuadro de deshidratación, con disminución del LEC, y cuya severidad puede llegar a provocar la muerte.

Para calificar y poder manejar adecuadamente una deshidratación, se debe conocer:

- Magnitud
 - Tipo osmolar
 - Alteración ácido-base
 - Alteración en los niveles de potasio
 - Eventual alteración de la función renal
- La magnitud se puede estimar por la pérdida de peso si es que se conoce el peso inmediatamente previo a producirse el trastorno (situación excepcional), o, efectuando una estimación clínica a través de la valoración de diferentes parámetros de fácil interpretación como son alteración de conciencia, sequedad de mucosas (no útil en respiradores bucales), presencia de lágrimas, tensión de bregma, llene capilar, frecuencia cardíaca, presión arterial, presencia de diuresis.
- Por el comportamiento diferente de los volúmenes de cada compartimento (LIC, LEC) de acuerdo al tipo osmolar de la deshidratación, el déficit de volumen tiende a sobrevalorarse en las hipotónicas y lo contrario sucede en las hipertónicas.

	Leve	Moderada	Severa
Lactante (déficit de agua)	5%	10%	15%
Escolar	3%	6%	9%
Conciencia	Alerta	Irritable	Somnoliento
Ojos	Levemente hundidos	Hundidos	Hundidos
Bregma	Normal - excavada	Excavada	Excavada
Mucosas	Algo secas	Secas	Muy secas
Lágrimas	Escasas	Ausentes	Ausentes
Llene capilar	Normal	Prolongado	Prolongado
Presión arterial	Normal	Normal	Disminuida
Diuresis	Normal	Disminuida	Dismin/ausente

- La alteración osmolar se define por el nivel de Na plasmático: Isotónica si el Na está en 130-150 mEq/L, hipertónica si es mayor a 150 mEq/L o hipotónica si es menor a 130 mEq/L.
- Evaluación ácido-base se efectúa en base a la clínica, determinación de gases y electrolitos en plasma con cálculo del anión-gap, electrolitos en muestra aislada de orina con cálculo de gap urinario y eventualmente con medición de pH en orina (ver guía de acidosis metabólica).
- Trastorno del potasio: Requiere conocer el nivel de potasio plasmático, calcio y necesariamente un ECG. No es posible valorar la severidad de una alteración en la kalemia sin ECG.
- Alteración de la función renal: Creatinina y nitrógeno ureico en plasma. Por otra parte es esperable que si la deshidratación es de moderada a severa, se acompañe de oliguria, y sea necesario diferenciar un cuadro de insuficiencia prerrenal con una renal, para lo cual se requiere determinación de Na en orina, cálculo del índice O/P de nitrógeno ureico, FeNa (excreción fraccional de sodio), Fe (excreción fraccional) de nitrógeno ureico, etc.

Manejo

Debe considerar tres aspectos diferentes: Requerimientos de mantención normal, corrección del déficit (si existiera), y reemplazo de pérdidas anormales.

- Requerimientos de mantención normal: Que deben cubrir pérdidas obligadas por piel y riñón. Como se supone que el programa de hidratación parenteral es de corta duración, en los requerimientos sólo se considera agua, electrolitos y aporte calórico. El objetivo de cubrir estos requerimientos es mantener el balance de agua y electrolitos en cero, y como ellos básicamente dependen del gasto metabólico se calculan de acuerdo a la estimación de este gasto.

En el niño hospitalizado, este gasto metabólico está representado por el gasto basal más un adicional destinado a cubrir la mínima actividad física del paciente en cama, y corresponde a:

de 3 a 10 kg de peso	100 cal x kg
11 a 20 kg de peso	50 cal x kg
+ de 20 kg	20 cal x kg

- Requerimientos de agua: Están representados por pérdidas insensibles y diuresis. No se consideran pérdidas por deposiciones (a menos que éstas sean anormales) dado que tampoco se considera en los aportes el agua de oxidación (en pacientes críticos o en situaciones de oligoanuria por insuficiencia renal se debe considerar agua de oxidación, 15 ml x 100 cal metabolizadas). Tampoco se considera pérdidas por sudoración, dado que en las condiciones ambientales normales de una sala de hospitalización este fenómeno es mínimo o está ausente.

Pérdidas insensibles:	45 cc x 100 cal (30 cc x piel y 15 cc x pulmones)
Diuresis	55 cc x 100 cal
Total requerimientos de agua:	100 cc x 100 cal metabolizadas.

Cuando se asigna a diuresis un volumen de 55 cc x 100 cal, se está aportando un volumen tal que permite al riñón excretar un amplio rango de carga renal de solutos (entre 10 a 40 m/Osm x 100 calorías) sin variar extremadamente la osmolaridad urinaria.

Los requerimientos de agua se modifican en las siguientes situaciones:

- Por cada grado de temperatura ambiente sobre 31° aumenta el aporte de agua en 30 cc x 100 cal y el aporte de Na y Cl en 1 mEq x 100 cal.
- Por cada grado de temperatura corporal sobre 37,5° aumentar el aporte en 12%.
- Respiradores, cámaras húmedas, disminuir pérdidas insensibles a 20 cc x 100 cal.
- Hipernatremias con eje ADH-riñón normal, disminuye requerimiento total de agua a 75 cc x 100 cal.
- Niños con edema (renales, cardíacos etc.), disminuye el aporte de Na a 1-1,5 mEq x 100 calorías.
- En situaciones de oliguria obligada (síndrome de secreción inapropiada de ADH, SIADH, insuficiencia renal aguda) disminuye el aporte de agua a pérdidas insensibles más pérdidas medibles, lo mismo que en situaciones de poliuria obligada (diabetes insípida central o nefrogénica).
- En pacientes críticos o en pacientes cursando con insuficiencia renal aguda, considerar entre los ingresos el agua de oxidación, que corresponde a 15 cc x 100 cal.
- Existe un grupo de pacientes de especial riesgo para desarrollar hiponatremia durante su hospitalización y es el que está constituido por pacientes posoperados especialmente durante las primeras 24 horas de la cirugía, quienes tienen una activación no osmolar de la ADH (por dolor, ansiedad, presencia de náuseas o vómitos, uso de analgésicos opiáceos o antiinflamatorios no esteroideos, etc.) que les provoca una limitación en la excreción de agua libre y por consiguiente una hiponatremia dilucional. Esta situación ha sido atribuida en algunas publicaciones a uso de sueros de mantención hipotónicos, pero fisiopatológicamente corresponde a la administración de un exceso de volumen para su situación clínica y se evita restringiendo volumen y obviamente con un adecuado control posoperatorio que incluya a lo menos una medición de electrolitos plasmáticos a las 6-8 horas.
- Requerimientos de electrolitos:
 - Na 2,5 a 3,5 mEq/100 cal
 - K 2,5 mEq/100 cal
 - Cl 5,0 mEq/100 cal

Esto significa que necesariamente los sueros de mantención son hipotónicos (reemplazan pérdidas hipotónicas).

- Requerimientos calóricos: Aporte en glucosa el 20% del gasto metabólico calculado, esto se consigue aportando 5 g de glucosa por 100 calorías metabolizadas. Debe vigilarse periódicamente la glicemia durante el periodo de hidratación parenteral.

Corrección del déficit: Requiere conocer magnitud del déficit y su tipo osmolar. El tiempo de corrección y el tipo de solución empleada para corregir el déficit dependerá de la severidad de la deshidratación y de su tipo osmolar.

Reemplazo de pérdidas anormales: Ocurren fundamentalmente a través de riñón y tubo digestivo. El principio básico es que estas pérdidas deben ser reemplazadas con una solución igual en volumen y composición, para ello es necesario disponer de una estimación objetiva del volumen de la pérdida y de su composición electrolítica. Si no se dispusiera de ésta última medición, las pérdidas de electrolitos pueden ser promediados del siguiente cuadro.

mEq/L	Na	K	Cl	HCO ₃
Jugo gástrico	20-80	5-20	10-150	0
Páncreas	120-140	5-15	90-120	100
Intestino delgado	100-140	5-15	90-130	
Bilis	120-140	5-15	80-120	40
Ileostomía	45-135	3-15	20-115	25-30
Diarrea	10-90	10-80	10-110	
Sudor (normal)	10-30	3-10	10-35	
Fibrosis quística	50-130	5-15	50-110	
Saliva	33	19	34	

La única manera de estimar el volumen de pérdidas es a través de un balance de ingresos-egresos que sólo puede ser efectuado cuando el niño está hospitalizado.

Corrección de la deshidratación

El manejo del niño deshidratado va a depender de la severidad del cuadro y del trastorno osmolar asociado. En cualquier caso, éste es un manejo secuencial en el que podemos definir varias fases.

1. Fase de expansión del vascular o de reanimación.
 2. Fase de expansión del LEC y corrección parcial del déficit.
 3. Fase de corrección completa del trastorno osmolar, ácido-base y déficit de potasio.
1. Fase de expansión del vascular. Se aplica a todos los cuadros de deshidratación severa, o con shock (evidente o encubierto). Su objetivo es restablecer el volumen circulante y conseguir estabilidad hemodinámica. Su duración se ajusta al logro de este objetivo, en general 30 a 90 minutos.

En esta fase deben utilizarse sólo soluciones isotónicas (independiente de la edad del niño y del tipo osmolar de deshidratación) tales como:

- Suero fisiológico al 0,9% en volumen de 20 a 30 cc/kg, a pasar en 20-30 minutos, que eventualmente se puede repetir. Si hay evidencia de acidosis metabólica, se puede utilizar solución alcalinizante de expansión en igual volumen (SF 0,9% 750 cc + SG 5% 220 cc + HCO₃ 8% 30 cc). Esta solución a 20 cc/kg/hora, aporta 0,6 mEq/kg/h de HCO₃ y 3,6 mg/kg/min de glucosa.

El cumplimiento de los objetivos de esta fase se medirá por mejoría de los parámetros hemodinámicos (Pr arterial, pulso, llene capilar periférico), mejoría de nivel de conciencia, aparición o mejoría de la diuresis. Debe monitorearse presión arterial, presión venosa central, pulso, frecuencia respiratoria y diuresis. Vigilar aparición de signos de encharcamiento pulmonar. Una vez estabilizado hemodinámicamente el paciente, se inicia fase 2.

2. Fase de expansión del LEC: Dura habitualmente desde el término de la fase de expansión del vascular hasta las primeras 24 a 48 horas. En esta fase se aportan los requerimientos de mantención normal (comunes a cualquier tipo de deshidratación), y se inicia la corrección del déficit de volumen y de los trastornos osmolar y ácido base de acuerdo al tipo especial de deshidratación (ver más adelante).

Objetivos de esta fase: Mantener situación hemodinámica estable, corrección parcial del déficit de volumen, corrección parcial del trastorno osmolar, corrección parcial del trastorno ácido base, mantener diuresis estable.

3. Fase de corrección del déficit: Dura desde el término de la fase 2, hasta el segundo a tercer día de manejo. En ella se completa la corrección del déficit de volumen y se efectúa la corrección total del trastorno osmolar, corrección total del trastorno ácido base y corrección (parcial) del déficit de potasio.

Deshidratación isotónica

Natremia 130-150 mEq/L.

Por definición en esta deshidratación la pérdida de H₂O y electrolitos es isotónica en relación al plasma. Hay contracción del LEC, no afectando el volumen del LIC dado que no se crea una gradiente osmótica entre ambos. Las pérdidas de sodio y potasio son muy semejantes en magnitud. Como la concentración plasmática de K es muy baja, la mayor proporción de la pérdida de este ión ocurre desde el LIC lo que motiva la entrada de Na a la célula para mantener su electroneutralidad. De modo que en este tipo de deshidratación junto con la pérdida externa de Na, hay desplazamiento de este ión hacia el LIC. El déficit de volumen en este tipo de deshidratación, puede corregirse en las primeras 24 horas de manejo.

Ejemplo: Lactante de 10 kg de peso, con una deshidratación isonatémica severa (déficit estimado en $\pm 15\%$ -1.500 cc de solución isotónica).

A su ingreso requiere de expansión empleándose 300 cc de solución fisiológica 9‰ que recibió en una hora (30 cc/kg).

El plan de hidratación sería el siguiente: Primer día

	H ₂ O	Na	K	HCO ₃
Req. basal	1.000 cc	25 mEq/l	25	
Déficit	1.500 cc	210 mEq/l		
P. anormales				
Total	2.500 cc	235 mEq/l	25	

(asumiendo que no presenta pérdidas anormales actuales y que no tiene acidosis, para simplificar los cálculos).

Este paciente debiera recibir una mezcla de 2.500 cc de suero glucosado 5% con 235 mEq de Na y 25 mEq de K (déficit de potasio se comienza a corregir lentamente desde el segundo día a menos que exista hipokalemia real menor de 3 mEq/litro).

Considerar que este plan de hidratación no es rígido y deberá evaluarse periódicamente al paciente, por clínica y laboratorio (fundamentalmente gases y electrolitos) para adecuar el programa si es necesario.

El déficit de potasio, debe empezar a corregirse desde el segundo día en forma lenta (2-3 mEq/kg/día), cálculo que se suma a su requerimiento basal.

El déficit de potasio siempre existe, es fundamentalmente intracelular y debe corregirse aunque la kalemia pueda, en un momento dado, estar en cifras normales o cercanas a lo normal. Mantener este aporte de potasio por 5-7 días, de acuerdo a situación clínica.

Si el paciente al segundo día de manejo está iniciando su alimentación enteral, se debe descontar sólo el volumen de la alimentación del volumen total del líquido calculado. Las pérdidas anormales (diarrea, vómito, etc.) deben ser medidas y reemplazadas diariamente con una solución igual en volumen y composición que se agrega al cálculo diario de la programación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gosling P. Salt of the heart or a drop in the ocean? A pathophysiological approach to fluid resuscitation. *Emerg Med J* 2003; 20: 306-15.
2. Holliday M, Ray P, Friedman A. Fluid therapy for children: facts, fashions and questions, *Arch Dis Child* 2007; 92: 546-50.
3. Ruth J, Wassner S. Body Composition: Salt and Water. *Pediatrics in Review* 2006; 27: 181-7.
4. Friedman A, Ray P. Maintenance fluid therapy: what it is and what it is not, *Pediatr Nephrol* 2007; DOI 10.1007/s00467-007-0610-3.
5. Finberg L. Dehydration in Infancy and Childhood, *Pediatrics in Review* 2002; 23: 277-81.

Alteraciones metabolismo del sodio

Enrique Álvarez L.

HIPONATREMIA

Corresponde a una concentración de sodio plasmático menor a 135 mEq/l y constituye la alteración electrolítica más frecuente en pacientes hospitalizados. Puede acompañarse de osmolaridad plasmática elevada (hiperglicemia) o disminuida.

Como el sodio está en la fase acuosa del plasma y su concentración se expresa por litro de plasma, toda vez que el agua plasmática esté disminuida por un aumento importante en la concentración de lípidos (ej: síndrome nefrótico) o de proteínas si la medición de la natremia se efectúa con fotometría de llama, aparece una pseudohiponatremia con osmolaridad plasmática. Esto no ocurre si la lectura se efectúa con electrodo ión específico que es el método actual.

La respuesta inicial a la hiponatremia, es la frenación de la actividad de la ADH, con aumento de la eliminación de agua libre y restablecimiento de la osmolaridad plasmática normal. Este mecanismo es muy eficiente para evitar la perpetuación de la hiponatremia, de modo que para que ello ocurra necesariamente debe existir una alteración en la formación de agua libre.

Establecida la hiponatremia, hay movimiento de agua desde el LEC al LIC, con el consiguiente edema celular que a nivel del sistema nervioso central puede producir convulsiones, coma y enclavamiento dependiendo de la severidad y de la velocidad con que se ha instalado la hiponatremia.

La célula se defiende frente a este trastorno primero perdiendo electrolitos y luego osmolitos orgánicos, hasta igualar la osmolaridad del LEC. El proceso se completa aproximadamente a las 48 horas de iniciado, lo que permite clasificar como hiponatremia aguda aquella que tiene menos de 48 horas de evolución y como hiponatremia crónica aquella que tiene más de 48 horas y que por ello exige una corrección lenta.

Los mecanismos para generar hiponatremia son dos:

- Pérdida de sodio
- Ganancia de agua

Orientación diagnóstica: Se consigue midiendo pérdida de sodio urinario y evaluando volemia. Una concentración de sodio en orina menor de 20 mEq/l orienta a pérdidas extrarrenales o a cuadro edematoso (síndrome nefrótico, cirrosis, etc).

Un sodio en orina mayor de 40 mEq/l con hipovolemia orienta a síndrome pierde sal cerebral, déficit de mineralocorticoides o a pérdida renal de sodio. Si la volemia es normal o aumentada, orienta a SSIADH, déficit de glucocorticoides o a hipotiroidismo.

Deshidratación hiponatrémica

Na plasmático menor de 130 mEq/litro. En este cuadro, la pérdida neta es mayor de sodio que de agua, resultando en una deshidratación con sodio plasmático menor de 130 mEq/litro, de modo que al trastorno de volumen se agrega un trastorno osmolar.

Este cuadro plantea una situación de manejo especial. Estudios clínicos y experimentales han demostrado que la corrección rápida de la hiponatremia (definida como mayor a 0,7 mEq/litro por hora) es capaz de provocar serio daño neurológico. Por ello la recomendación es que la corrección del déficit de sodio no debiera ser mayor a 12 mEq/litro por día.

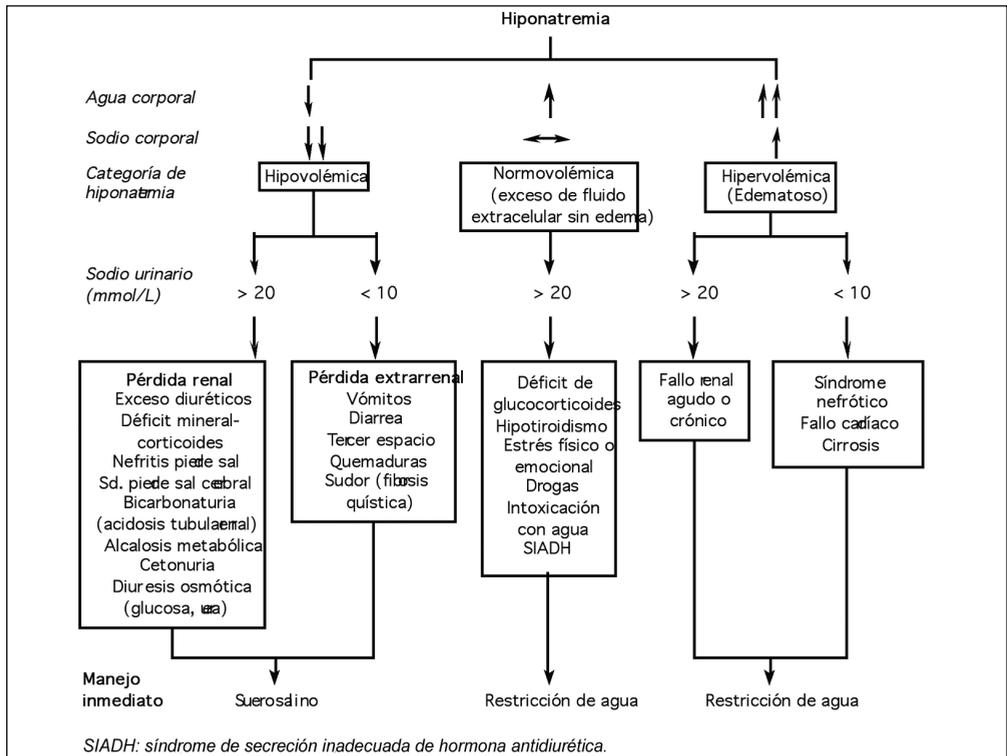


Figura 1. Aproximación diagnóstica y terapéutica en la hiponatremia.

En la práctica debe programarse la corrección de volumen como si se tratara de una deshidratación isotónica, agregando una corrección diaria del déficit de sodio, no mayor de 12 mEq/litro/día de acuerdo a la fórmula:

$$\text{Déficit de sodio (a corregir diariamente)} = 12 \times \text{ACT} \times \text{kg}$$

ACT = agua corporal total

Durante todo el periodo que requiere la corrección del déficit (2-3 días) deberá controlarse periódicamente progresión de aumento de natremia con medición de electrolitos plasmáticos cada 6-8 horas.

Ejemplo: Lactante de 1 año, con peso de 10 kg, portador de deshidratación moderada, con un Na plasmático de 116 mEq/litro.

El programa de hidratación a efectuar sería el siguiente:

- Déficit de volumen 10% (deshidratación moderada) = 1.000 cc de solución isotónica
- A.C.T. 0,65
- Déficit de Na a corregir (diario) según fórmula $12 \times 0,65 \times 10 = 78 \text{ mEq}$

Primer día	H ₂ O	Na	K
Req. basal	1.000 cc	25	25
Déficit volumen	1.000 cc	140	
Déficit Na		78	
Pérd. anorm.			
Total	2.000 cc	243 mEq	25 mEq

La indicación sería: S.G. 5% 1.837 cc
 +Na Cl 10% 143 cc
 +KCl 10% 20 cc
 2.000 cc a 83 cc/hora

Esta mezcla tiene una concentración de sodio de 121 mEq/litro y a ella se deberá agregar las pérdidas anormales si existieran.

El programa para el segundo día (previo natremia de control) debe incluir:

- Continuar aporte de sodio para corregir déficit de sodio
- Iniciar corrección déficit de potasio
- Requerimientos basales

Segundo día	H ₂ O	Na	K
Reg. basal	1.000	25	25
Déficit Na		78	30 (#)
Pérd. Anorm			
Total	1.000	103 mEq	55 mEq

La indicación será: - S.G. 5% 898 cc
 + NaCl 10% 60 cc
 + KCl 10% 42 cc
 1.000 a 42 cc/hora

- El déficit de Na debe continuar corrigiéndose hasta obtener una natremia de 135 mEq/litro.
- Mientras se está corrigiendo el déficit de Na debe monitorearse periódicamente electrolitos plasmáticos, con la idea de no permitir una elevación de la natremia de más de 12 mEq/litro/día. Si en un periodo de 6-12 horas observa una tendencia a superar este objetivo en la proyección a 24 horas, se evalúa primero la aparición (o el aumento) de pérdidas anormales (habitualmente hipotónicas que tienden a elevar la natremia por pérdida de agua libre) y se reemplazan, si no existen pérdidas anormales, se disminuye el aporte de sodio en la mezcla, pero no se cambia su volumen.

(#) Si hay hipokalemia, se debe mantener la corrección del déficit asociado de potasio durante 3-4 días o más.

En caso de existir hiponatremia sintomática (convulsiones, coma) ésta también debe corregirse lentamente, 1-2 mEq/litro por hora durante 2-3 horas con NaCl al 3% (Na Cl al 10% diluido al 1/3 con S.G. 5% o agua bidestilada); 3 cc x kg de NaCl al 3% suben la natremia en aproximadamente 2 mEq/litro.

El Na aportado en esta situación debe restarse del aporte diario calculado para la corrección del déficit.

BIBLIOGRAFÍA

1. Verbalis J, Goldsmith S, Greenberg A, Schrier R, Sterns R: Hyponatremia Treatment Guidelines 2007: Expert Panel Recommendations, Am J Med 2007; 120: S1-S21.
2. Hoorn E, Halperin M, Zietse R. Diagnostic approach to a patient with hiponatraemia: traditional versus physiology-based options, Q J Med 2005; 98: 529-40.
3. Haycock G. Hiponatraemia: Diagnosis and Management. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2006; 97: 37-41.
4. Adrogué H. Consequences of Inadequate Management of Hiponatremia. Am J Nephrol 2005; 25: 240-9.

HIPERNATREMIA

La natremia expresa sólo una relación soluto-solvente. Cuando la concentración de sodio supera los 150 mEq/L corresponde a una hipernatremia, y por consiguiente a una hiperosmolaridad, dado que el Na es el soluto más abundante del LEC, pero su hallazgo no significa necesariamente un aumento en el contenido de sodio corporal total sino que representa un déficit relativo de agua en relación al sodio.

La respuesta normal a la hipernatremia es un aumento en la liberación de ADH, con ahorro renal de agua, y aparición de sed, lo que restablece la osmolaridad a límites normales. El ahorro renal de agua está limitado por la capacidad de concentración del riñón y por la carga renal de solutos, de modo que el principal mecanismo de defensa frente a la hipernatremia lo constituye la sed, así los pacientes en riesgo de desarrollarla son aquellos que no tienen acceso libre al agua: Lactantes, pacientes con daño neurológico, ancianos, y aquellos que tienen una alteración en el mecanismo de la sed.

El efecto primario de la hiperosmolaridad provocada por la hipernatremia, es un desplazamiento de agua desde el LIC al LEC, y por ende una disminución del volumen celular, lo que a nivel del sistema nervioso central puede provocar sangramiento por elongación y rotura de vasos sanguíneos.

La célula se defiende de esta disminución de volumen, aumentando su propia osmolaridad a través de la activación de transportadores de membrana y creando osmolitos orgánicos, proceso que no está completo antes de 48 horas, lo que permite catalogar a las hipernatremias como agudas si llevan menos de 48 horas de evolución, y por lo tanto pueden corregirse rápidamente, e hipernatremias crónicas, con más de 48 horas, en que su corrección necesariamente debe ser lenta.

Existen dos mecanismos a través de los cuales se puede llegar a hipernatremia: Pérdida de agua o ganancia de sodio.

- Pérdida de agua:
- Aumento de pérdidas insensibles (fiebre, golpe de calor, etc.)
 - Diabetes insípida (central o nefrogénica)
 - Pérdidas hipotónicas (GI, renales, piel)
 - Falta de aporte (alteración de conciencia, hipoalimentación en RN, ausencia de sed)
- Ganancia de sodio:
- Uso de soluciones hipertónicas (paro cardíaco, errores de formulación, enemas, etc.)
 - Ingesta accidental o maltrato en lactantes (mamaderas con sal)

La clínica de la hipernatremia depende de la velocidad de instalación y de la velocidad de corrección: Irritabilidad, taquipnea, debilidad muscular, insomnio, fiebre, convulsiones.

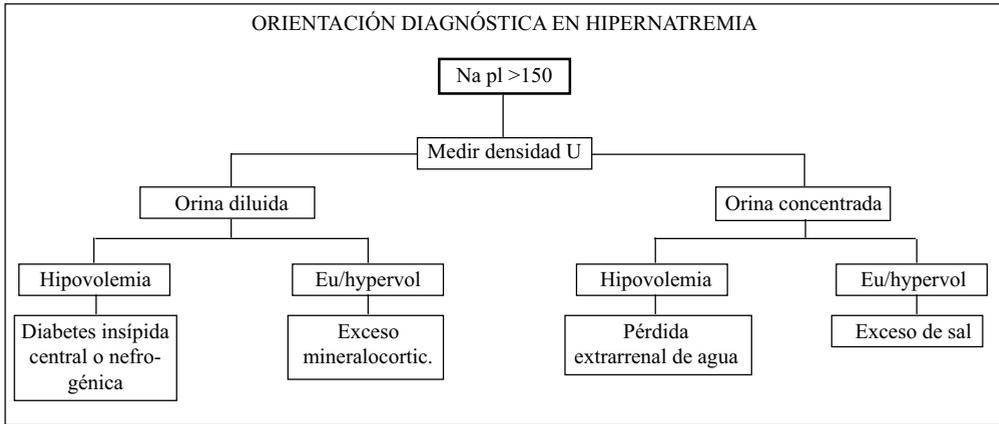
Deshidratación hipernatrémica

En este cuadro, la alteración básica la constituye una pérdida mayor de H₂O que de electrolitos lo que lleva a una deshidratación con Na mayor de 150 mEq/litro.

El riesgo en esta situación también lo constituye la corrección rápida del trastorno osmolar lo que frecuentemente lleva a convulsiones por edema cerebral secundario y eventualmente a coma y muerte.

Su manejo requiere de algunas consideraciones especiales:

- Medir densidad urinaria para establecer indemnidad de eje ADH-riñón; esto es vital dado que el manejo es radicalmente diferente tratándose de una deshidratación hipernatrémica con eje ADH-riñón intacto o alterado. Aquí se discutirá manejo de hipernatremia con eje ADH-riñón conservado. En esta situación debiera esperarse una densidad urinaria elevada (1.020 o más en ausencia de glucosuria).



- En el cálculo de las necesidades basales sólo se aporta el 75% de las necesidades basales de agua (hipernatremia = aumento osmolaridad plasmática = aumento actividad ADH - antidiuresis) más el requerimiento total de electrolitos.
- El déficit de volumen debe estimarse lo más exactamente posible (recuerde que en las hipernatremias la clínica de deshidratación es pobre, de modo que habitualmente se subvalora el déficit de H₂O).

Si no es posible una estimación clínica apropiada, el déficit de H₂O puede calcularse con la siguiente fórmula: Déficit de H₂O = A.C.T.x [1 - (Na actual/140)].

Este déficit estimado debe corregirse en dos días si la natremia es menor de 165 mEq/litro o en 3 días si es mayor de esa cifra.

El objetivo es no provocar un descenso del sodio mayor a 10 mEq/litro/día. Como en el caso anterior, el manejo de una deshidratación hipertónica requiere de un control clínico y de laboratorio cuidadoso vigilando el descenso de la natremia cada 6 horas con electrolitos plasmáticos. Si el descenso de la natremia es mayor de lo esperado, disminuir la velocidad de aporte de líquido.

Ejemplo:

Paciente de 1 año de edad, 10 kg de peso ingresa con historia de diarrea de dos días de evolución, deshidratado con una natremia de 168 mEq/litro. Densidad orina de 1.025.

El programa de hidratación sería el siguiente:

A.C.T.= 0,65

- Déficit de agua según fórmula
 = 0,65 x 10 x [1 - 168/140]
 = 1,3 litros.

Por natremia de 168 mEq/litro, este déficit debe corregirse en 3 días.

Considerar además, un déficit de Na de 2-4 mEq/100 cal (válido para todas las situaciones en que exista pérdidas de agua y sodio como en caso de diarrea).

1 ^{er} día:	H ₂ O	Na	K
- Req. basal (75%)	750	25	25
- Déficit H ₂ O 1/3	433	-	-
- Déficit de Na	-	20	-
- Pérd. anormales	-	-	-
Total	1.183	45	25

La indicación sería:	S.G. 5%	1.138 cc
	+NaCl 10%	26 cc
	+KCl 10%	19 cc
	1.183	cc

Recordar que el requerimiento basal de agua se disminuye a 75%, por situación de antiuresis y que se está corrigiendo el déficit de H₂O para llevar lentamente la natremia a lo normal. Por ello, no puede esperar una diuresis normal como respuesta al manejo de este tipo de deshidratación, dado que mientras el paciente mantenga una natremia elevada, tendrá una situación de antiuresis fisiológica por aumento de actividad de la ADH.

Debe vigilarse periódicamente (c/6 horas) velocidad de descenso de natremia. Si éste es más rápido que lo esperado, se disminuye velocidad de aporte de volumen; si es muy lento, se aumenta la velocidad de aporte.

Para el 2º y 3º día (y suponiendo que no existen pérdidas anormales), el esquema sería básicamente el mismo.

	H ₂ O	Na	K
- Reg basal	750	25	25
- Déficit H ₂ O (1/3)	433	-	-
- Déficit de Na		20	
- Pérd. anorm.	-	-	-
Total	1.183	45	25

Recordar siempre que el cálculo que se hace es sólo una aproximación a las necesidades del niño, por lo que probablemente requiera de ajustes de acuerdo a la evolución clínica y de laboratorio.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schwaderer A, Schwartz G. Treating Hyponatremic Dehydration, *Pediatrics in Review* 2005; 26: 148-9.
2. Haycock G. Hyponatremia: Diagnosis and Management, *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2006; 91: 8-13.
3. Adroge HJ, Madias NE. Hyponatremia. *N Engl J Med* 2000; 342: 1493-9.

Alteraciones metabolismo del potasio

Jean Grandy H.

El potasio (K) total almacenado en un adulto normal es de 3.000 a 4.000 mEq. Cerca del 98% (± 150 mEq/l) se localiza en el compartimiento intracelular (LIC), alcanzando una concentración en plasma de 3,5 a 5 mEq/l. Por esta razón, la calemia no se correlaciona necesariamente con el contenido total de potasio en el organismo.

El K desempeña un papel importante en la función celular y en la transmisión neuromuscular. En la célula participa en la regulación de la síntesis de glicógeno y de proteínas y es el determinante del potencial de reposo de la membrana celular. El potencial de membrana está determinado por la proporción entre la concentración de K intra y extracelular. Las alteraciones en este potencial ejercen una gran influencia en la actividad del músculo cardíaco y esquelético.

HIPOCALEMIA

Es la concentración de K en el plasma menor a 3,5 mEq/l. Habitualmente se acompaña de disminución del K intracelular por lo que es posible encontrar alteraciones en el metabolismo celular y en la estructura de algunos tejidos. Cuando hay hipocalemia sin depleción celular, como en la redistribución interna de K, las manifestaciones clínicas están principalmente limitadas a síntomas neuromusculares y cardiovasculares.

- Neuromusculares: Debilidad muscular y parálisis (K <2,5) Rhabdomiolisis. Mioglobinuria. Necrosis y fibrosis muscular.
- Cardiovasculares: Con K <3 alteraciones progresivas en electrocardiograma (ECG). Onda U (sobre 1 mm), depresión S-T, disminución de amplitud o inversión de onda T, ensanchamiento de P, prolongación del PR (bradicardia sinusal. Bloqueo AV), ensanchamiento de QRS. Resistencia a catecolaminas.
- Renales: Nefropatía hipocalémica. Disminución de capacidad de concentración. Aumento de producción de amonio. Estimulación de renina y prostaglandina E2.
- Metabólicas: Alteración en secreción de insulina. Balance nitrogenado negativo.
- Gastrointestinales: Anorexia, náuseas, vómitos, íleo.
- Otros: Apatía, decaimiento, confusión, irritabilidad, convulsiones.

Etiología

Hipocalemia con K corporal total normal

1. Pseudohipocalemia (ECG normal. El K es incorporado antes de procesar la muestra por un recuento elevado de células sanguíneas).
 2. Redistribución:
 - Aumento del pH. Alcalemia.
 - Administración de glucosa e insulina.
 - Aumento de la actividad beta2 adrenérgica (estrés, uso de beta2 agonistas).
 - Parálisis periódica familiar en su forma hipocalémica.
-

- Estado anabólico o de rápido crecimiento celular (recuperación nutricional).

Hipocalemia con K corporal total disminuido

- Ingreso deficiente (pacientes con alimentación pobre en potasio).
- Pérdidas digestivas (diarrea, vómitos).
- Pérdidas renales: Aumento de la actividad mineralocorticoidea. Hiperaldosteronismo primario. Síndrome de Cushing. Síndrome de Bartter, estenosis de arteria renal. Uso de diuréticos. Nefropatía perdedora de sal. Hipercalcemia. Acidosis tubular renal. Poliuria. Hipomagnesemia.
- Pérdidas por sudor.

Diagnóstico

- Repetir determinación, descartar pseudohipocalemia y evaluar con ECG.
- Revisar historia clínica que permita precisar o descartar causas extrarrenales.
- Descartar hipocalemia por redistribución.
- Hipocalemia más hipertensión debe hacer plantear presencia de hiperaldosteronismo.
- Medir excreción de K en orina de 24 hrs:
 - <25 a 30 mEq/día = $<$ Disminución ingesta. Pérdidas gastrointestinales. Diuréticos
 - >25 a 30 mEq/día = $>$ Pérdida renal de K. Determinar magnesio, calcio, gases.
- Determinación de aldosterona y actividad de renina plasmática.

Tratamiento

El pilar del tratamiento en una hipocalemia verdadera, es la administración de KCl. Deben corregirse en forma simultánea otras alteraciones metabólicas asociadas como hipomagnesemia o hipercalcemia.

En general, la corrección de la calemia se puede lograr rápido, sin embargo, la administración de KCl se debe mantener por 5 a 7 días para repletar la célula.

En pacientes que se alimentan y tienen buena tolerancia digestiva, se puede utilizar la vía oral, aportando 2 mEq/kg/día de K además de su requerimiento basal.

Si no es posible utilizar la vía oral, o si la hipocalemia es menor de 2,0 mEq/l, se debe utilizar la vía intravenosa, cuidando que la concentración de K en la mezcla no sea superior a 50 mEq/l cuando se está utilizando una vía periférica, dado que concentraciones mayores provocan esclerosis del vaso.

Si el aporte de K requerido supera la capacidad que permite la vía periférica y la situación clínica lo justifica, se pueden utilizar concentraciones mayores (100-150 mEq/l de solución) por vía femoral o subclavia, evitando los accesos con directo contacto cardíaco por el riesgo de arritmias. La velocidad de infusión de K puede tener un máximo de 10 a 20 mEq/hora/1,73 m². Es necesario monitoreo cardíaco permanente, con control de calemia c/4 a 6 horas. Superada la emergencia, se continúa con K oral o utilizando ambas vías.

HIPERCALEMIA

Es la concentración de K en plasma sobre 5,5 mEq/l. Para evaluar adecuadamente la severidad de la hipercalcemia debe efectuarse en forma concomitante un ECG. Clasificación:

- Hipercalcemia leve: K de 5,5 a 6,5. Sin alteración ECG.
- Hipercalcemia moderada: K de 6,5 a 7,5 y/o alteraciones ECG mínimas (onda T alta).
- Hipercalcemia severa: K mayor de 7,5 y/o alteraciones ECG más severas.

Las manifestaciones clínicas de la hipercalemia comprometen corazón y músculo esquelético. La hiponatremia y la hipocalcemia potencian sus efectos adversos.

La debilidad muscular no aparece hasta que la calemia sube de 8 mEq/l, salvo en los pacientes con parálisis periódica que pueden hacerse sintomáticos con cifras más bajas. Las alteraciones cardíacas progresivas son onda T picuda, disminución QT, ensanchamiento QRS, desaparición onda P y fibrilación ventricular.

Etiología

Aumento del aporte.

Pseudohipercalemia (ECG normal. Toma de muestra con hemólisis, aumento marcado de células sanguíneas).

Redistribución:

- Acidosis metabólica
- Déficit de insulina e hiperglicemia
- Catabolismo tisular
- Bloqueo beta2 adrenérgico
- Ejercicio severo
- Sobredosis de digital
- Parálisis periódica en su forma hipercalemica
- Uso de succinilcolina

Disminución de la excreción urinaria

- Insuficiencia renal
- Disminución de volumen circulante efectivo
- Hipoaldosteronismo
- Acidosis tubular renal tipo IV y la forma hipercalemica de la tipo I.

Diagnóstico

- Repetir determinación. Descartar pseudohipercalemia. ECG.
- Aproximación con la historia clínica (dieta, antecedentes de insuficiencia renal, uso de diuréticos ahorradores de K, episodios recurrentes de debilidad muscular, etc.).
- Descartar causas de redistribución. Medición de gases y electrolitos en sangre, creatinemia, nitrógeno ureico, glicemia, calcemia, electrolitos y creatinina en orina.
- Evaluar la capacidad de excreción urinaria. Si la función renal es normal y no hay ninguna otra causa aparente, debe sospecharse un hipoaldosteronismo.
- La gradiente transtubular de K (GTTK) permite una buena estimación de la actividad de aldosterona cuando la orina no está diluida y con sodio en orina >25 mEq/l.

$$\text{GTTK} = \text{O/P de K} : \text{O/P Osmolar}$$

En condición de hipercalemia, un GTTK por debajo 7 y sobre todo bajo 5 permiten plantear un hipoaldosteronismo que es necesario objetivar con medición de aldosterona y medición de actividad de renina plasmática.

Tratamiento

Hay tres medios para manejar una hipercalemia: Antagonizar su toxicidad a nivel de membrana (calcio), estimular su entrada a la célula (HCO_3^- , insulina más glucosa, beta2 agonista) y remoción del organismo (diuréticos, diálisis, resinas de intercambio).

Hipercalemia severa. Requiere manejo inmediato.

- Administración de gluconato de calcio 10%: 0,5 a 1 cc/kg/dosis. Dosis máxima simple 10 cc que se puede repetir a los 5 minutos si persisten alteraciones ECG graves. El efecto es

- inmediato pero de corta duración. Debe ser seguido por medidas que estimulen su paso al LIC.
- Redistribución interna.
 1. Uso de beta2 agonistas como el salbutamol en nebulización 0,05 ml/kg/dosis por tres veces o 2 puff x 3 veces cada 5 minutos disminuye la calemia en 90 minutos. En caso necesario, la infusión de salbutamol intravenoso en dosis de 0,1-0,3 γ /kg/min durante una o dos horas tarda 30 minutos en provocar disminución de calemia. Duración 4 a 6 horas.
 2. La administración de 1 mEq/kg/dosis de NaHCO_3 es útil si existe acidosis metabólica moderada o severa. Al recuperar el pH, entra K a la célula disminuyendo la calemia en $\pm 0,6$ mEq por cada 0,1 unidad que aumenta el pH. Su efecto se inicia alrededor de los 20 a 30 minutos y dura entre 4 a 6 hrs.
 3. La infusión de glucosa más insulina disminuye en 0,5 a 1,5 mEq/l la calemia al cabo de una hora. Se administra 1 U de insulina cristalina por 4 a 5 gramos de glucosa en una solución de glucosa a 10%, con una velocidad de infusión de 10 ml/kg/hora durante 30 minutos. Uso con precaución en RN y lactantes.
 - Utilización de resinas de intercambio (resin-Na o resin-Ca) en forma oral o enema de retención, intentando que permanezca en colon al menos 1 hora. Se utiliza 1 g/kg/dosis que se puede repetir c/4-6 horas. Por cada mEq de K que retira, entrega 1-2 mEq de Na, lo cual limita su uso cuando existe sobrecarga de volumen (usar resin-Ca). Cada dosis de 1 g/kg, disminuye la calemia en 1 mEq/l. Discutible utilidad en agudo, pero efectivo para la remoción crónica.
 - Cuando las medidas conservadoras son inefectivas, la diálisis es el método ideal para remover K. Se prefiere la hemodiálisis porque la eliminación es bastante más rápida que la peritoneodiálisis. La diálisis es especialmente importante en pacientes con falla renal aguda en estado hipercatabólico. Los diuréticos son útiles en la hipercalemia crónica 2º a hipoadosteronismo o cuando existe un defecto selectivo de secreción de K. En insuficiencia renal generalmente no hay respuesta.

Hipercalemia moderada: Utilizar medidas de redistribución interna y resinas de intercambio.

Hipercalemia leve: Se puede manejar solo con resinas de intercambio (Kayexalate).

BIBLIOGRAFÍA

1. Burton D. Rose. Theodore W. Post: Sección III. Abordaje fisiológico de trastornos electrolíticos y ácido-base. Hipopotasemia. 836-87. Marbán Libros, Quinta edición, 2002.
2. Burton D. Rose. Theodore W. Post: Sección III. Abordaje fisiológico de trastornos electrolíticos y ácido-base. Hiperpotasemia. 888-930. Marbán Libros, Quinta edición, 2002.
3. Kamel S. Kamel and Charles Wei. Controversial issues in the treatment of hyperkalemia. *Nephrol Dial Transplant* 2003; 18: 2218-21.
4. G Giebish, R Krapf and C Wagner. Renal and extrarenal regulation of potassium. *Kidney International* 2007; 72: 397-410.

Alteraciones metabolismo ácido-base

Enrique Álvarez L.

El normal funcionamiento de la célula requiere una concentración estable de hidrogeniones en el líquido extracelular, la que en condiciones habituales alcanza a 40 nm/L, que corresponde a un pH de 7,4. La mantención de estos valores con una escasa variación a pesar de la continua carga ácida o alcalina diaria, se consigue a través de complejos mecanismos que incluyen:

- Tamponamiento químico en el LEC (HCO_3^-).
- Tamponamiento químico en el LIC (buffers intracelulares: Hemoglobina, proteínas, complejos de fosfatos orgánicos, apatita del hueso etc.).
- Regulación respiratoria (pCO_2).
- Regulación renal (conservación de HCO_3^- y excreción de bases e hidrogeniones).

La situación del equilibrio ácido-base se puede expresar a través de la concentración de los componentes del sistema buffer más abundante en el extracelular: bicarbonato/ácido carbónico. De acuerdo a la fórmula de Henderson-Hasselbalch:

$$\text{pH} = 6,1 + \log \left(\frac{[\text{HCO}_3^-]}{[0,03 \times \text{pCO}_2]} \right) \text{ (Ec 1)}$$

En clínica, se utiliza por su simplicidad, la ley de acción de masas que define la concentración de H^+ :

$$[\text{H}^+] = 24 \times \text{pCO}_2 / [\text{HCO}_3^-] \text{ (Ec 2)}$$

donde el pCO_2 representa el componente respiratorio de la ecuación y el HCO_3^- el componente metabólico. Un aumento en la concentración de H^+ (o disminución del pH) define un cuadro de acidosis y una disminución de ella (o aumento del pH) un cuadro de alcalosis. La alteración primaria que provoca el cuadro (variaciones en la pCO_2 o en la concentración de HCO_3^- , le otorgan la calidad de respiratoria o metabólica, determinando así las cuatro alteraciones ácido-base cardinales: Un aumento de la pCO_2 generará una acidosis respiratoria y su disminución una alcalosis respiratoria, en cambio un aumento en la concentración de HCO_3^- generará una alcalosis metabólica y su disminución una acidosis metabólica. El propósito de esta guía es analizar el diagnóstico y manejo de los cuadros metabólicos que afectan el equilibrio ácido-base: Acidosis metabólica y alcalosis metabólica.

De la ecuación 2, se desprende que la situación ácido-base de un individuo puede graficarse claramente conociendo pH, pCO_2 y HCO_3^- .

Compensaciones

Para evitar la disfunción de los sistemas y de los mecanismos enzimáticos intracelulares, el organismo trata de minimizar los cambios en la concentración de H^+ , de modo que de acuerdo a la Ec. 2, cada vez que varíe el numerador, el denominador debe variar en la misma dirección y viceversa, así por ejemplo cuando la concentración de HCO_3^- disminuya, también debe disminuir la pCO_2 , y a la inversa cuando la concentración de HCO_3^- sube, también lo hace la pCO_2 , de modo de mantener la concentración de H^+ lo más cercano a lo normal. Estas compensaciones son parciales, nunca llevan el pH a cifras normales y nunca "sobrecorrijen"; son predecibles y su estimación permite establecer si se trata de trastornos puros o trastornos mixtos (ej.: acidosis metabólica con alcalosis respiratoria).

Tabla 1. Compensaciones

Acidosis metabólica	↓ HCO ₃ ⁻	↓ pCO ₂ 1,2 mm x	↓ 1 mEq HCO ₃ ⁻
Alcalosis metabólica	↑ HCO ₃ ⁻	↑ pCO ₂ 0,7 mm x	↑ 1 mEq HCO ₃ ⁻
Acidosis respiratoria	↑ pCO ₂		
Aguda		↑ HCO ₃ ⁻ 1 mEq x	↑ 10 mm pCO ₂
Crónica		↑ HCO ₃ ⁻ 3,5 mEq x	↑ 10 mm pCO ₂
Alcalosis respiratoria	↓ pCO ₂		
Aguda		↓ HCO ₃ ⁻ 2 mEq x	↓ 10 mm pCO ₂
Crónica		↓ HCO ₃ ⁻ 4 mEq x	↓ 10 mm pCO ₂

El conocimiento de estos valores permite definir si el trastorno es puro o es mixto. Por ejemplo en una acidosis metabólica, toda vez que el HCO₃⁻ caiga a 10 mEq/l (es decir disminuya en 14), la pCO₂ esperable será $40 - (14 \times 1,2) = 23,2$. Todos los valores así calculados tienen un rango de (±) 2-3, de modo que en el ejemplo anterior la pCO₂ puede variar entre 26,2 y 20,2. Una disminución de la pCO₂ por bajo 20 mmHg, significará que existe una acidosis metabólica más una alcalosis respiratoria agregada y habrá que buscar la causa que la pueda generar (compromiso SNC, sepsis por Gram negativo etc). Si la pCO₂ está sobre 26, la interpretación es que la compensación respiratoria es insuficiente, y si es superior a 40 mm existe una acidosis mixta (metabólica más una acidosis respiratoria).

Estudio básico para el diagnóstico ácido-base

Anamnesis dirigida buscando antecedentes de diarrea, vómitos, crecimiento, poliuria, calambres, patología neurológica, cardiopatías congénitas, presencia de litiasis renal o nefrocalcinosis, función renal, antecedentes familiares, etc.

Evaluación inicial de laboratorio mínima con los exámenes tomados en forma simultánea.

- Gasometría (venosa, en situaciones especiales puede ser necesario muestra arterial).
- Electrolitos plasmáticos (cálculo de anión gap en una acidosis metabólica, necesario para el diagnóstico diferencial y para el tratamiento. Evaluación de los niveles de K y Cl).
- Electrolitos urinarios en muestra aislada de orina (evaluación de la capacidad de acidificación distal).

Interpretación de exámenes

Aunque el pH, pCO₂, y HCO₃⁻ tienen un rango de normalidad, la situación ácido-base debe ser analizada desde un valor de pH de 7,40, pCO₂ de 40 mm y HCO₃⁻ de 24 mEq/l con una secuencia establecida:

- El pH define el trastorno primario: Acidosis o alcalosis.
- La valoración de las cifras de HCO₃⁻ y de la pCO₂ que expliquen el trastorno primario, definen si se trata de una alteración metabólica o respiratoria.
- Calcular anión gap plasmático: $Na^+ - (HCO_3^- + Cl^-)$ (valor normal = 12 ± 4). Este valor normal es diferente para cada laboratorio y depende exclusivamente de los valores de los electrolitos plasmáticos considerados normales para ese laboratorio). Permite establecer si se trata de una acidosis metabólica con anión gap normal (por pérdida de HCO₃⁻) o aumentado (por ganancia de hidrogeniones), ambos grupos con causas y mecanismos de generación diferentes y con un manejo también diferente.
- Calcular compensación respiratoria para definir si es un trastorno puro o mixto.
- En una acidosis metabólica con anión gap aumentado se debe establecer el comportamiento de los delta: Delta del anión gap (anión gap - 12) / delta del HCO₃⁻ ($24 - HCO_3^-$). En una carga ácida aguda, más del 60% de esa carga se tampona dentro de la célula, por ello el delta del anión gap (que

está reflejando la magnitud de la carga ácida) es siempre mayor (o a lo menos igual) que el delta del HCO_3^- (que está reflejando el consumo del buffer extracelular ocupado en tamponar la fracción de la carga ácida neutralizada en el LEC). El valor normal de esta relación delta del anión gap/delta del HCO_3^- es entre 1-2. Una relación menor de 1 sugiere que hay agregada una acidosis por pérdida de HCO_3^- (por ejemplo una acidosis láctica agregada a una acidosis por pérdidas digestivas) y una relación sobre 2 expresa la existencia de una alcalosis metabólica previa.

- Calcular gap urinario: $(\text{Na u} + \text{K u}) - \text{Cl u}$. Expresa la capacidad de acidificación distal y es una medición indirecta de la excreción de amonio dado que éste se elimina como cloruro de amonio. En condiciones de acidosis metabólica el gap urinario debe ser claramente negativo y un gap de 0 o positivo sugiere una alteración en la producción de amonio y por consiguiente un origen renal de la acidosis metabólica. Para su adecuada interpretación, requiere que el riñón no esté en situación de ahorro renal de sodio (Na u sobre 20 mEq/l) y por consiguiente de Cl, lo que limita la excreción de amonio.

Acidosis metabólica

La acidosis metabólica (AM) es un trastorno del equilibrio ácido-base que se caracteriza por un aumento en la concentración de hidrogeniones o caída del pH, disminución del HCO_3^- plasmático y una disminución compensatoria en la pCO_2 .

Clasificación: Las causas más frecuentes de acidosis metabólica en pediatría son las provocadas por pérdida de HCO_3^- en cuadros de diarrea aguda y las secundarias a hipoxia tisular por mala perfusión en los pacientes severamente deshidratados o en shock, con ganancia de ácido láctico.

El anión gap representa la diferencia entre los cationes no medidos y los aniones no medidos en el plasma y su valor medio es 12 (8 - 16). Las AM se pueden clasificar en AM con anión gap normal, llamadas también hiperclorémicas, y que se caracterizan por pérdida de bicarbonato, y AM con anión gap aumentado en que existe ganancia de hidrogeniones y no existe pérdida de bicarbonato, su disminución en el plasma se debe a que está siendo utilizado en tamponar esta carga ácida. Una vez que esta carga ácida se remueve (mejoría de la perfusión en las acidosis lácticas, metabolización de cetoácidos en la cetoacidosis diabética por ejemplo), el HCO_3^- es "liberado" normalizando su nivel en sangre.

Causas de acidosis metabólica con anión gap normal

- Con hipokalemia
 - Diarrea, fistula intestinal, abuso de laxantes
 - Acidosis tubular renal proximal y distal (tipo 1)
- Con hiperkalemia
 - Acidosis tubular renal tipo IV
 - Uropatía obstructiva
 - Hipoaldosteronismo
 - Falla renal precoz
 - Drogas (inhibidores de la convertasa, AINES, espironolactona, ciclosporina etc.)
 - Administración de soluciones ricas en cloro

Causas de acidosis metabólica con anion gap alto

- Acidosis láctica tipo A (con hipoxia tisular): Shock, insuficiencia respiratoria, sepsis, anemia severa, hemorragia severa, intoxicación por CO etc.
- Acidosis láctica tipo B (sin hipoxia tisular): Insuficiencia hepática, defectos enzimáticos, leucemia, convulsiones, quemaduras etc.
- Cetoacidosis
- Falla renal (aguda y crónica)
- Tóxicos (etilenglicol, metanol, salicílicos, propilenglicol etc.)

Clínica: Las manifestaciones clínicas son inespecíficas y comprometen fundamentalmente el área cardiovascular: Disminución del gasto cardíaco, arritmias, hipotensión por baja resistencia vascular periférica, hipertensión pulmonar, resistencia a catecolaminas, compromiso de conciencia, aumento de la afinidad del oxígeno por la hemoglobina, aumento del calcio iónico, hiperkalemia, etc.

La relación pH-potasio es bastante compleja. En las AM agudas, más del 60% de la carga ácida se tampona dentro de la célula, hay entrada de protones a la célula y para mantener la electroneutralidad es necesario que salgan cargas positivas hacia el LEC, fundamentalmente Na y K. La proporción de salida de K es variable, entre 0,2 y 1,7 mEq por cada 0,1 que disminuye el pH, con un promedio (convencional) de 0,6 mEq por cada 0,1 que baja el pH. Sin embargo en las AM orgánicas (láctica, cetoacidosis) el anión entra a la célula acompañando al protón, de modo que no es necesario la salida de la misma proporción de K, estimándose que en este tipo de acidosis por cada 0,1 que desciende el pH, el K aumenta en el LEC entre 0,1 y 0,2 mEq/l.

Tratamiento: Los principios generales son:

- Tratar la causa.
- Asegurar perfusión tisular periférica adecuada (expandir cuando sea necesario) y oxigenación.
- Considerar uso de bicarbonato de sodio en AM con anión gap normal, con pH menor de 7,2 de acuerdo a situación clínica, tipo de AM y severidad.
- Calcular déficit de bicarbonato: El uso de bicarbonato debe ser calculado sólo para las primeras 6 a 12 horas y luego ir adecuándolo a la gasometría dado la multiplicidad de factores que intervienen en su recuperación. El aporte inicial puede calcularse con la fórmula.

$$\text{Déficit HCO}_3^- = (12 - \text{HCO}_3^- \text{ medido}) \times \text{agua corporal total}$$

donde 12 representa el nivel adecuado de bicarbonato que debe ser alcanzado en las primeras horas para evitar sobrecorrección.

- Si de acuerdo a la situación clínica se requiere la utilización de bolos de bicarbonato, no administrar más de 0,5 mEq/kg de bicarbonato y repetir a los 15 minutos si es necesario, a fin de evitar un cambio brusco de pH que puede provocar complicaciones graves como hipernatremia, hipokalemia, disminución del Ca iónico, alcalosis de rebote y acidosis intracelular paradójal.

En general, las AM con anión gap aumentado no requieren uso de bicarbonato, salvo el necesario para elevar el pH a nivel seguro (7,15) en la etapa inicial.

Situaciones especiales:

- Cetoacidosis diabética: Su manejo es aporte de volumen e insulina. Sólo si el pH es menor a 7,0, las guías de manejo recomiendan uso de bicarbonato.
- Insuficiencia renal crónica y acidosis tubular renal: Mantener bicarbonato plasmático sobre 22 mEq/l.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sabatini S and Neil A. Kurtzman Bicarbonate Therapy in Severe Metabolic Acidosis Published on March 5, 2008 as doi: 10.1681/ASN.2007121329 JASN Express.
2. Rastegar A. Use of the $\Delta\text{AG}/\Delta\text{HCO}_3^-$ Ratio in the Diagnosis of Mixed Acid-Base Disorders J Am Soc Nephrol 2007; 18: 2429-31.
3. Kraut JA, and Madias NE. In Depth Review. Serum Anion Gap: Its use and limitations in Clinical Medicine. Clin J Am Soc Nephrol 2007; 2: 162-74.
4. Andrade O, Ihara FO, Troster EJ. Metabolic acidosis in childhood: why, when and how to treat. J Pediatr (Rio J) 2007; 83 (2 Suppl): S11-21.

Alcalosis metabólica

Jean Grandy H.

La alcalosis metabólica (AlcM) se caracteriza por presentar un aumento del pH en sangre arterial, producto de un aumento primario del bicarbonato (HCO_3^-) en plasma, acompañado habitualmente de una elevación compensatoria de la pCO_2 .

La AlcM severa ($\text{pH} > 7,6$) puede producir trastornos graves en diferentes sistemas:

- Cardiovascular: Vasoconstricción arteriolar. Disminución del flujo coronario. Predisposición a arritmias.
- Respiratorio: Hipoventilación con hipercapnia e hipoxemia.
- Metabólico: Estimulación de la glicólisis anaeróbica y producción de ácidos orgánicos. Hipocalemia, hipomagnesemia, hipofosfemia y disminución del calcio iónico.
- Neurológico: Disminución del flujo cerebral. Letargia. Sopor. Tetania. Convulsiones.

Fisiopatología

En la generación de AlcM se requiere un balance positivo de base y un factor que la mantenga:

- Generación de alcalosis:
 1. Ganancia de bicarbonato por un aumento del ingreso de base: HCO_3^- , citrato o antiácidos, en el contexto de un líquido extracelular disminuido (LEC) o una velocidad de filtración glomerular (VFG) disminuida.
 2. Pérdida de hidrogeniones por vía gastrointestinal: Vómitos o succión por sonda nasogástrica.
 3. Pérdida de hidrogeniones por vía renal: Secreción de protones en túbulo distal secundario a hiperaldosteronismo.
- Mantención de la alcalosis:
 1. Disminución significativa de la velocidad de filtración glomerular (VFG) que disminuya la carga filtrada de HCO_3^- y que no sea capaz de manejar una sobrecarga de base.
 2. Disminución de volumen circulante efectivo. Se estimula el eje renina angiotensina provocando hiperaldosteronismo 2º que aumenta la secreción de protones a nivel de túbulo distal impidiendo la retención de ácidos.
 3. Depleción de potasio. En hipocalemia el potasio sale de la célula al LEC y se intercambia con H^+ . La célula se acidifica y se incrementa la excreción de hidrogeniones como cloruro de amonio hacia el lumen del túbulo distal.
 4. Depleción de cloro. Siendo el principal anión acompañante del sodio, en condición de depleción de volumen su déficit se acompaña de mayor secreción de protones para mantener electroneutralidad.

En la AlcM cuando se asocia depleción de volumen o déficit de cloro y K, los hidrogeniones no se pueden conservar en el plasma y el pH en orina es ácido pese a existir un pH plasmático elevado. Este fenómeno se conoce como aciduria paradójal.

Etiología y diagnóstico

La etiología de la AlcM se puede sospechar con la historia clínica, el antecedente de pérdida de HCl por vómitos, deshidratación o el uso de diuréticos de asa. La gasometría confirma el diagnóstico y se estima que por cada 1 mEq de HCO_3^- que se gana, la pCO_2 se eleva en 0,7 mmHg.

La compensación respiratoria no es eficiente en la regulación del pH y la pCO_2 no sube más allá de 55 a 60 mmHg. Valores superiores orientan a una acidosis respiratoria agregada. Los electrolitos plasmáticos (ELP) suelen mostrar hipocloremia e hipocalcemia. La evaluación se complementa con el estado de hidratación y del volumen circulante efectivo. Esto lo conseguimos a través de los signos clínicos de hipovolemia y la medición de Na y/o cloro en muestra aislada de orina.

Las causas de AlcM se pueden agrupar según el cloro en muestra de orina aislada:

- Cl o <20 mEq/l
Existe depleción de Cl. Adecuado manejo renal y buena respuesta al uso de NaCl.
 - Vómitos profusos (estenosis hipertrófica del píloro). Drenaje gástrico
 - Uso de diuréticos (tardío)
 - Alcalosis de contracción
 - Clorhidrorrea congénita
 - Fibrosis quística
 - Alcalosis poshipercápnica
- Cl o ≥ 20 mEq/l
Existe depleción de Cl por pérdida renal primaria o asociada. Cursan con resistencia al uso de NaCl.
 - Hiperaldosteronismo primario
 - Uso de diuréticos (inicial)
 - Depleción grave de K^+
 - Síndrome de Bartter, S. de Liddle, S. de Gitelman
 - S. de Cushing

Los pacientes con síndrome de Bartter tienen AlcM hipoclorémica, hipocalémica con cifras tensionales normales. Aquí existe un defecto genético de canales de cloro. Se acompaña de una hiperplasia del aparato yuxtaglomerular con niveles elevados de renina y aldosterona, sin embargo, por la presencia de altos niveles de prostaglandinas se anula este efecto evitando la aparición de hipertensión arterial (HTA). Por su parte el síndrome de Liddle y el hiperaldosteronismo primario cursan con HTA.

Tratamiento

En alcalemias severas, la idea es lograr una corrección inicial que permita llevar el pH por debajo de 7,55, reduciendo el bicarbonato plasmático a niveles por debajo de 40 mEq/l.

- AlcM cloruro sensible:
 - Reexpansión del volumen circulante efectivo a través de la administración de soluciones con NaCl y la corrección del déficit de K^+ .
- AlcM cloruro resistente:
 - Siempre evaluar y corregir hidratación si procede. Generalmente cursan con normo o hipervolemia.

- Tratar la causa de base removiendo la fuente de mineralocorticoides.
- Intentar antagonizar el efecto de mineralocorticoides con diuréticos ahorradores de K⁺ como la espironolactona (1-3 mg/kg/d) o amiloride.
- Restricción de sodio y corrección del déficit de K⁺ si procede.
- Medición y reposición de magnesio que acompaña a veces a la hipocalcemia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Burton D, Rose. Theodore W. Post: Sección III. Abordaje fisiológico de trastornos electrolíticos de ácido-base. Alcalosis Metabólica. 551-577. Marbán Libros, Quinta edición, 2002.
 2. Ariceta G, Rodríguez Soriano J. Inherited renal tubulopathies associated with metabolic alkalosis: effects on blood pressure. *Semin Nephrol* 2006 Nov; 26(6): 422-33. Review.
 3. Laski ME, Sabatini S. Metabolic alkalosis, bedside and bench. *Semin Nephrol* 2006 Nov; 26(6): 404-21. Review.
-

CAPÍTULO 7 - ENFERMEDADES RESPIRATORIAS

Laringitis aguda

Andrés Koppmann A.

Definición

También llamada laringitis obstructiva, *croup* o laringotraqueobronquitis.

Inflamación aguda de origen infeccioso (viral), de localización preferentemente subglótica que puede producir obstrucción inspiratoria de severidad variable. En el niño, la región subglótica, a nivel del cricoides es el punto de máxima estrechez en la vía aérea extratorácica. A este nivel la inflamación y el edema vasogénico condicionan la obstrucción inspiratoria.

Constituye la causa más frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en la infancia y los síntomas cardinales son: disfonía, tos perruna, estridor inspiratorio y dificultad respiratoria de grado variable.

Etiología

En el 90% de los casos es producida por virus respiratorios. El más común es virus parainfluenza (75% virus parainfluenza tipo I). Otros agentes involucrados son virus influenza A y B (el grupo A asociado a infección respiratoria baja y evolución más severa), virus respiratorio sincicial, adenovirus, *metapneumovirus* y *Mycoplasma pneumoniae*.

Epidemiología

Tiene predominio estacional que coincide con la mayor circulación de virus parainfluenza (otoño e inicio de invierno). Se presenta entre los 6 meses y 3 años de edad y es más frecuente en varones (2:1). La transmisión del virus es por contacto directo y gotitas.

Cuadro clínico

Luego de un periodo catarral (coriza y fiebre baja) de 2 a 3 días, aparece la triada típica caracterizada por disfonía, tos perruna y estridor. De acuerdo al progreso de la obstrucción puede existir dificultad respiratoria (polipnea, retracción de partes blandas), cianosis, palidez y compromiso sensorial (signo de extrema gravedad). El examen pulmonar es usualmente normal. En etapas más severas existe disminución del murmullo pulmonar a la auscultación.

Diagnóstico

Es clínico y en la mayoría de los casos no es necesario realizar exámenes. En pacientes que se hospitalizan se puede precisar la etiología con inmunofluorescencia viral. En caso de duda, la radiografía anteroposterior y lateral de cuello con técnica de partes blandas muestra estrechamiento subglótico con tráquea en zanahoria (signo del lápiz) y epiglotis normal. En epiglotitis ésta se visualiza engrosada como un dedo pulgar. Puede ser útil un esofagograma en caso de sospechar compresión extrínseca. El estudio endoscópico de la vía aérea está indicado en caso de sospecha de cuerpo extraño, edad de presentación inusual (menores de 6 meses y mayores de 6 años), dismorfias craneofaciales, falta de respuesta al tratamiento médico y estridor posextubación o extubación fallida cuando el paciente ha requerido ser intubado.

Diagnóstico diferencial

Obstrucción supraglótica

Infeciosa: Epiglotitis, absceso retrofaríngeo, absceso periamigdaliano, síndrome mononucleósico.

No infecciosa: Cuerpo extraño, laringomalacia, laringitis química, trauma, angioedema, ingestión de cáusticos.

Obstrucción subglótica

Infeciosa: Traqueitis bacteriana.

No infecciosa: Cuerpo extraño, laringotraqueomalacia, compresión extrínseca de la vía aérea (anillo vascular, bocio, higroma quístico), malformaciones congénitas (estenosis subglótica congénita, hendidura laringotraqueal), estenosis subglótica adquirida posextubación, *croup* espasmódico.

Evaluación de severidad

Es importante para definir el tratamiento y monitorizar la respuesta al mismo. La Norma Técnica del Ministerio de Salud, clasifica la severidad de la laringitis en 4 grados:

- Grado I: Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio leve e intermitente que se acentúa con el esfuerzo (llanto).
- Grado II: Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio continuo, tiraje leve (retracción supraesternal o intercostal o subcostal).
- Grado III: Disfonía (tos y voz), estridor inspiratorio y espiratorio, tiraje intenso, signos de hipoxemia (palidez, inquietud, sudoración, polipnea), disminución del murmullo pulmonar.
- Grado IV: Fase de agotamiento, disfonía, estridor continuo, tiraje intenso, palidez, somnolencia, cianosis, aparente disminución de la dificultad respiratoria.

Tratamiento

Medidas generales: Ambiente tranquilo, tranquilizar a los padres, niño en posición cómoda, no tomar exámenes, régimen líquido fraccionado, antipiréticos según necesidad, observación de progresión de signología obstructiva y control.

Tratamiento farmacológico: Oxígeno, corticoides sistémicos y nebulizados, adrenalina nebulizada.

Oxígeno: Indicado para mantener saturación sobre 95% o ante dificultad respiratoria importante. Debe ser administrado en posición cómoda.

Corticoides: Constituyen la terapia central del *croup* viral. Son eficaces en mejorar los síntomas de *croup* a las 6 y 12 horas después de su administración, disminuir el número de consultas y/o readmisiones, reducir la duración de la estadía hospitalaria y disminuir la necesidad de adrenalina.

Adrenalina nebulizada: Estimula receptores adrenérgicos de la membrana de mucosa subglótica, produciendo vasoconstricción local y disminución del edema vasogénico. Es eficaz en disminuir los síntomas del *croup* ya a los 10 minutos de administrada. Su efecto máximo se alcanza a los 30 minutos y desaparece a las dos horas. Los síntomas pueden reaparecer después de ese periodo, situación que es conocida como “efecto rebote”.

Adrenalina corriente ha demostrado ser tan efectiva y segura como adrenalina racémica. Dosis a nebulizar: 4 ml sin diluir en mayores de 2 años y la mitad en los menores.

Dado que su efecto se alcanza más rápido que los corticoides, se recomienda siempre usar ambas terapias de modo que la adrenalina actúe como “rescate” mientras comienza el efecto corticoesteroideal. No debe ser utilizada por horario, sino que según respuesta clínica.

Otras terapias

- Aire humidificado: Escasa evidencia.
- Heliox: Alternativa en *croup* severo.
- AINEs: Sólo como antipirético.

Tratamiento según grados de severidad

- Grado I: Manejo ambulatorio. Medidas generales descritas.
- Grado II: Manejo inicial en servicio de urgencia resolviéndose su destino según respuesta al tratamiento. La gran mayoría puede ser enviado a domicilio con control en 12 a 24 hrs. Adrenalina nebulizada + dexametasona 0,15-0,3 mg/kg IV-IM o betametasona oral (igual dosis). Observar por 2 a 3 hrs (efecto rebote).
- Grado III-IV: Hospitalización inmediata. Oxigenoterapia. Adrenalina nebulizada + dexametasona 0,6 mg/kg IV-IM o betametasona (igual dosis y vía). Definir intubación y traslado a UCIP según respuesta.

Intubación

0,5%-1,5% de los pacientes hospitalizados requieren intubación. Está indicada en distrés respiratorio severo, cianosis, compromiso de conciencia, agotamiento y necesidad de dosis repetidas de adrenalina.

Hospitalización

Presentación severa al ingreso, persistencia y/o recurrencia de síntomas respiratorios dos horas después de la terapia (adrenalina y corticoides).

Evolución

A partir del uso generalizado de corticoides en los servicios de urgencia desde los años 90, la tasa de hospitalización se redujo hasta en 80% en algunas series. La evolución es autolimitada en la gran mayoría de los casos, resolviéndose completamente el cuadro en 5 a 7 días.

BIBLIOGRAFÍA

1. Amir L, Hubermann H, Halevi A, Mor M, Mimouni M, Waisman Y. Oral betamethasone versus intramuscular dexamethasone for the treatment of mild to moderate viral croup. *Pediatr Emerg Care* 2006; 22: 541-4.
2. Bjornson CL, Johnson DW. Croup. *Lancet* 2008; 371: 329-39.
3. Russell K, Liang Y, O’Gorman K, Johnson DW, Klassen TP. Glucocorticoids for croup (review). *Cochrane Database Syst Rev*. 2011 Jan 19; (1): CD00195.

Neumonía adquirida en la comunidad

Hortensia Barrientos I.

Definición

Infección aguda del parénquima pulmonar que puede comprometer alvéolos, intersticio o ambos, cuya etiología es habitualmente viral, bacteriana o mixta en un paciente inmunocompetente, al menos 14 días previo al inicio de los síntomas. En caso de estar hospitalizado, la neumonía debe presentarse antes de transcurridos 4 días desde su admisión.

Etiología

40%-60% de los casos no se identifica el agente causal. La edad es el mejor predictor de etiología.

- Periodo neonatal: *Streptococcus grupo B*, *E. coli*, *Listeria monocytogenes*, anaerobios, menos frecuente virus *Herpes* y *CMV*.
- 2 a 12 semanas: *Chlamydia trachomatis*.
- 1 mes - 2 años: Viral: VRS, influenza, parainfluenza, rinovirus, ADV.
- Preescolar y escolar: *Streptococcus pneumoniae* y *Mycoplasma pneumoniae* (sospechar ante cuadro de tos persistente y antecedentes de familiares con cuadro similar).

Agente etiológico

El cuadro siguiente entrega una orientación

	RN	1-3 M	4-24 M	Preesc.	Escolar
Virus	+	+++	++++	+	—
VRS	—	+	++	+	—
ADV (*)	—	+	++	+	—
Influenza(*)	—	+	+	+	—
Parainfluenza	—	+	+	+	—
Bacterias					
<i>S. pneumoniae</i>	+	+	++	++++	++++
<i>Mycoplasma</i>	—	+	+	++	++++
<i>Haemophilus Influenzae</i>	—	+	+	-	-
<i>Staphylococcus</i>	++	+	+	+	+
Str. Grupos B y D	+++	+	-	-	-
Gram (-)	+++	+	-	-	-
<i>Chlamydia trachomatis</i>	+	++	-	-	-
<i>Chlamydia pneumonie</i>	-	-	-	-	+

(*) varían de un año a otro según genio epidémico.

Diagnóstico

1. Historia clínica: Fiebre, tos, y dificultad respiratoria, compromiso del estado general, náuseas o vómitos, mialgias. En el menor de 3 meses puede predominar hipotermia, apnea, polipnea,

diarrea y rechazo alimentario. En lactantes: Compromiso del estado general, polipnea, rechazo alimentario, retracción torácica, aleteo nasal. En preescolar y escolar puntada de costado, dolor torácico o dolor abdominal, calofríos.

2. Examen físico: Varía según la edad.

- Lactantes: Fiebre, compromiso del estado general, polipnea, quejido, retracción torácica, aleteo nasal, espiración prolongada, sibilancias, crepitaciones. Signo de condensación es un hallazgo infrecuente.
- Preescolar y escolar: Fiebre, taquipnea, signos de condensación; matidez, crepitaciones, broncofonía, soplo tubario. Si hay compromiso pleural: soplo pleurítico. En las primeras 48 horas, un examen físico normal, no descarta neumonía. Taquipnea: 0-2 m: >60/min; 2m-12m >50/min; 1-5 años >40/min; + 5 años >30/min.

3. Laboratorio:

- Rx tórax AP y lateral: No existe un patrón clásico que defina etiología.
- Permite confirmar diagnóstico: Imagen de condensación, con o sin reacción pleural, infiltrado intersticial peribronquial o mixto. Util para descartar complicaciones (atelectasias, derrames, neumonías supurativas) y controlar evolución.
- Saturometría de pulso: Para evaluar insuficiencia respiratoria.
- Gases venosos si sospecha retención de CO₂.
- Hemograma, VHS, PCR.
- Técnicas de detección viral y atípicos: Inmunofluorescencia, Elisa, RCP para *M pneumoniae*, *C pneumoniae*.

Diagnóstico diferencial

- Lactante menor: Septicemia, meningitis.
- Preescolar y escolar: Apendicitis aguda.
- Neumonía de etiología no infecciosa: Inhalación de hidrocarburos, aspiración de contenido gástrico, lípidos.
- Pacientes inmunodeficientes: Considerar *P. jirovecii*, TBC, hongos, CMV.
- Pacientes con neumonía recurrente o atelectasias en la misma zona del pulmón considerar: Aspiración de cuerpo extraño, malformación pulmonar.
- Pacientes con neumonía recurrente o atelectasias en diferentes zonas considerar: Fibrosis quística, aspiración crónica, inmunodepresión.

Criterios de hospitalización

- Menor de 3 meses: Riesgo de apnea o paro cardiorrespiratorio.
- Mala respuesta a tratamiento.
- Apariencia de cuadro grave: Inestabilidad hemodinámica, estado de conciencia alterado, convulsiones.
- Necesidad de oxigenoterapia (saturación <93%).
- Vómitos y deshidratación que complique tratamiento oral.
- Insuficiencia respiratoria parcial o total.
- Neumonía complicada.
- Riesgo social.

Factores de riesgo asociados a evolución más severa: Historia reciente de infección respiratoria alta, exposición a tabaco ambiental, enfermedad subyacente cardiopulmonar, inmune o neuromuscular, hospitalización reciente (últimos 3 meses), desnutrición, nivel socioeconómico bajo, prematuridad, fibrosis quística.

Tratamiento

1. Medidas generales: Hidratación adecuada, antipiréticos, broncodilatadores en caso de obstrucción bronquial concomitante. Los antitusivos están contraindicados. Kinesiterapia sólo se debe indicar en presencia de complicación como atelectasia o síndrome bronquial hipersecretor sobregregado.
2. Oxígeno: Mantener saturación sobre 94%, no sobrepasar 97%. Educación a los cuidadores respecto de la evolución esperable y complicaciones posibles.
3. Tratamiento antibiótico: La mayoría son virales, no requieren antibióticos. La elección se basa en la edad del paciente, la presentación clínica, el patrón de resistencia local. Vía de administración oral ha demostrado ser igualmente eficaz que la vía parenteral.

Tabla 2. Tratamiento antibiótico para la NAC según grupos de edad

Grupo de edad	TTO Ambulatorio	TTO Intrahospitalario
RN y menor de 1 mes	Hospitalizar	Ampicilina + cefalosporina 3ª generación Alternativa: Ampicilina-Sulbactam 200mg/kg/d c/6 hr
1 mes a 6 meses	Hospitalizar menor 3 meses <i>Chlamydia Trachomatis</i> : Eritromicina: 50 mg/kg/día x 21 días <i>Bordetella Pertusis</i> : Eritromicina 50 mg/kg/d c/6 hr x 7 días	Ampicilina 200mg/kg/d c/6hr ev x 7 días o Ampicilina-Sulbactam (igual dosis) Fracaso tratamiento (48-72 hr): Cefotaxima 150 mg/kg/d c/6-8hr hasta estabilización luego betalactámico x 7 días <i>Estafilococcus aureus</i> : Cloxacilina 150-200 mg/kg/d c/6hr ev x 15 días
6 meses a 4 años	Amoxicilina 80-100 mg/kg/d v.o c/12 hr por 7 días Sospecha <i>Mycoplasma</i> o <i>Chlamydophila</i> : Claritromicina: 15 mg/kg/d c/12 hr x 10 días Azitromicina: 10 mg/kg/d x 5 días	Mala tolerancia oral: PNC sódica 250.000 UI/k/d c/6 hr ev pasar a Amoxicilina vo x 7 días Mala respuesta en 48 hrs: Cefotaxima 150 mg/kg/d c/6hr ev hasta estabilización luego betalactámico x 7 días
5 a 15 años	Amoxicilina 50-80 mg/kg/d c/8 hr vo x 7 días Si sospecha germen atípico: Claritromicina 15 mg/kg/d c/12 por 10 días D max 1 gr/día Azitromicina 10 mg/kg/día en una dosis diaria x 5 días. D max 500 mg/día	Mala tolerancia oral: PNC sódica Fracaso tratamiento: Cefotaxima ev Si sospecha <i>Estafilococcus aureus</i> : Cloxacilina 150-200 mg/kg/d hasta caída de fiebre, luego flucloxacilina 100 mg/kg/d c/8hr, completar 15-21 días

Etiología conocida

1. *Streptococcus pneumoniae*:
 - Sensible o sensibilidad intermedia a PNC: 250.000 U/k/d c/6 hrs, pasar a tratamiento oral lo antes posible con amoxicilina, completar 7 días.
 - Sensibilidad intermedia con mala respuesta clínica: Cefotaxima 150 mg/kg/d c/6-8 hr completar 7 días, eventual cambio a cefalosporina 2ª generación vo.
 - Resistente a penicilina: Cefalosporina 3ª generación doblando la dosis usual.
 - En resistencia a cefalosporina agregar rifampicina 20 mg/kg/d c/12 oral o vancomicina 40 mg/kg/ c/6 ev.
 - En casos excepcionales y de importante gravedad (shock) considerar uso de vancomicina.
2. *Staphylococcus aureus*: Cloxacilina 150-200 mg/kg/d e.v. c/6, pasar a vo con flucloxacilina 100 mg/kg/d c/8 hrs por 15 a 21 días. Estafilococo resistente: Vancomicina.

3. *Haemophilus influenzae*: Ampicilina, ampi-sulbactam, cefotaxima o ceftriaxona y ajustar según susceptibilidad.
4. *Mycoplasma pneumoniae*: Eritromicina o claritromicina por 14 días o azitromicina por 7 días.
5. *Chlamydia pneumoniae*: Eritromicina o claritromicina por 21 días o azitromicina x 5 días.
6. *Klebsiella pneumoniae*: Amikacina 15 c/24 hrs. En neumonía grave bacteriémica o con recuento significativo sobre 10^6 UFC en aspirado traqueal asociar cefalosporina 3ª generación por 10-14 días.
7. *Pseudomonas aeruginosa*: Ceftazidima 150 mg/kg/d + amikacina (dosis única) x 10-14 días. Excepcionalmente cefepime (Maxipime®) 150 mg/kg/d c/8 hr.
8. Anaerobios: PNC sódica 500.000 UI/kg/d c/6 hrs. + cloranfenicol 100 mg/kg/d. Alternativa: Ampicilina-sulbactam o clindamicina 40 mg/kg/d e.v. inicial, después v.o. hasta completar 2-3 semanas.

En pacientes ambulatorios citar para control a las 48 horas o antes en caso de agravamiento, dificultad respiratoria progresiva, rechazo alimentario, intolerancia al tratamiento, fiebre alta persistente, compromiso sensorial.

Tratamiento en paciente de aspecto grave desde ingreso

- Lactante y preescolar: Cefotaxima 150-200 mg/kg/d c/6-8 hrs e.v + cloxacilina 100 mg/kg/d c/6 hrs e.v. Dada la ausencia de etiología estafilocócica en últimos años retirar cloxacilina a los 2-3 días si no se confirma su sospecha.
- Escolar: Asociar macrólido hasta confirmar etiología.
- Pacientes con factores de riesgo y neumonía por virus influenza usar dentro de las primeras 72 hrs oseltamivir: 0-1 mes: 2 mg/gk/dosis c/12; 1 a 3 meses: 2,5 mg/kg/dosis; >3 meses: 3 mg/kg/dosis c/12 hrs, siempre por 5 días. Indicar profilaxis familiar.

Criterios de traslado a UTI

- Insuficiencia respiratoria global.
- Insuficiencia respiratoria parcial con signos rápidos de agotamiento.
- Compromiso multisistémico.

Complicaciones

Derrame pleural, neumotórax, derrame pericárdico, miocarditis, septicemia, atelectasia, neumatocele, necrosis y absceso pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hazir T, Fax LM. Ambulatory short-course high dose oral amoxicillin for treatment of severe pneumonia in children: a randomised equivalence trial. *Lancet* 2008; 371: 49-56.
 2. Wexler ID, Knoll S. Clinical characteristic and outcome of complicated pneumococcal pneumonia in a pediatric population. *Pediatric Pulmonology* 2006; 41: 726-34.
 3. Joseph Choi, Gary L. Lee. Common Pediatric Respiratory Emergencies. *Emerg Med Clin North Am* 2012 May 30 (2): 529-63.
 4. Moreno L, Krishnan JA. Development and validation of a clinical prediction rule to distinguish bacterial from viral pneumonia in children. *Pediatric Pulmonology* 2006; 41: 331-7.
-

Neumonía complicada

Hortensia Barrientos I.

Definición

Neumonía que no responde a tratamiento habitual. Aproximadamente el 40% de las neumonías que requieren hospitalización presentan derrame pleural.

Tipos de complicaciones

1. Derrame pleural: Se puede clasificar en:
 - a) Derrame pleural paraneumónico: Acumulación de líquido pleural asociado a neumonía o absceso pulmonar.
 - b) Empiema: Pus en el espacio pleural.
2. Neumonía necrotizante: Múltiples focos de necrosis y abscedación intraparenquimatoso.
3. Absceso pulmonar: Necrosis central y abscedación de un foco neumónico, con nivel hidroaéreo y pared gruesa irregular del parénquima circundante.
4. Neumatocele: Cavidad aérea de paredes finas y nítidas, sin trama broncoalveolar; si presenta nivel hidroaéreo se denomina pnoneumatocele.
5. Neumotórax, neumomediastino: Acumulación de aire en pleura o mediastino.

Etiología

Generalmente bacteriana y difícil la identificación del germen específico. Más frecuente *Streptococcus pneumoniae* luego *S. aureus*, *S. pyogenes*, *Haemophilus influenzae* y Gram negativos. Ocasionalmente secundario a *Mycoplasma pneumoniae* y virus.

Diagnóstico clínico

Son sugerentes de complicación: Persistencia de fiebre alta y de PCR muy elevada, falta de respuesta a tratamiento habitual en 48-72 hrs, intenso compromiso del estado general: Palidez, tendencia al sopor, compromiso respiratorio progresivo. Ocasionalmente signos periféricos de sepsis o SIRS (síndrome de reconstitución inmunológica).

Examen físico

Abolición o disminución del murmullo pulmonar con o sin desplazamiento del mediastino. Matidez y signos de condensación. Dependiendo de la cuantía del derrame se encontrará movilidad disminuida y abombamiento del hemitórax afectado. Cuando hay compromiso séptico puede agregarse íleo paralítico y/o meteorismo importante, dolor abdominal, visceromegalia.

Laboratorio

1. Rx. de tórax (AP y lateral): Condensaciones parenquimatosas que pueden contener imágenes areolares y presentar niveles en su interior (pnoneumatoceles o pnoneumotórax). Tomar la placa de pie o sentado, y en decúbito lateral para evaluar la cuantía del derrame (mayor de 1 cm). El signo más precoz es la pérdida del ángulo costofrénico y signo del menisco (el borde del derrame asciende hacia la pared torácica lateral); con mayor cantidad de líquido se puede observar ensanchamiento de espacios intercostales, desplazamiento mediastínico y opacidad difusa del hemotórax comprometido.
2. Ecografía de tórax: Más sensible que la Rx, permite estimar la cuantía del derrame, diferenciar entre derrame libre y loculado y determinar su ecogenicidad; puede demostrar engrosamiento pleural, predecir a través del Doppler necrosis del tejido infectado. Ayuda a guiar las punciones pleurales difíciles.

3. TAC tórax: Con medio de contraste es más sensible y precoz que Rx. tórax para diagnóstico de anomalías de vía aérea y parénquima pulmonar: Absceso pulmonar, patología de mediastino.
4. Otros exámenes: Hemocultivos, hemograma, VHS, proteína C reactiva, y electrolitos plasmáticos.
5. Ecocardiograma: Descartar derrame pericárdico y/o compromiso miocárdico.

Toracocentesis: Método diagnóstico y/o terapéutico. Se debe realizar en todo derrame pleural de más de 1 cm en Rx. tórax. La punción debe efectuarse en el lugar de mayor compromiso, evidenciado por el examen físico y radiológico. Si el aspecto macroscópico es de empiema, hemotórax o quilotórax se deja instalado un tubo pleural de drenaje bajo trampa de agua. Solicitar siempre:

- Estudio microbiológico: Tinción de Gram, cultivo aeróbico y anaeróbico tinción para bacilos ácido alcohol resistente más cultivo y hongos.
- Citológico con recuento diferencial.
- Bioquímico: pH, glucosa, LDH, proteínas, colesterol, adenosindeaminasa (casos seleccionados con sospecha de etiología TBC).

Diagnóstico diferencial entre transudado y exudado. (Criterios de Light modificados)

Criterios	Trasudado	Exudado
LDH del derrame pleural	-200 UI/dl	+200 UI/dl
LDH derrame/LDH sérica	-0,6	+0,6
Proteínas der/proteínas séricas	-0,5	+0,5
Otros parámetros		
Colesterol	-45 mg/dl	+45 mg/dl
Glucosa	+60 mg/dl	-60 mg/dl
pH	+7,4	-7,3
ADA (adenosindeaminasa) sobre 80 U/L se observa en TBC, empiema, artritis reumatoide y linfoma		
Marcadores inmunológicos: El único específico: Células de lupus.		
Triglicéridos: Sobre 110 mg/ml especificidad 99% para quilotórax.		
Quilomicrones: Especificidad 100% para quilotórax.		

Celularidad

- Predominio PMN: Procesos infecciosos agudos: empiema, pancreatitis, embolias.
- Predominio linfocitos: TBC, trasudados.

Según ATS (*American Thorax Association*) se clasifican en 3 etapas:

- I) Exudativa: Líquido libre, pH sobre 7,2, LDH menor 200 UI/L, glucosa + 60 mg/dl.
- II) Fibrinopurulenta: pH bajo 7,2, LDH mayor 200 UI/L, glucosa -60 mg/dl, presencia de pus o fibrina en la cavidad pleural.
- III) Organizada: Etapa II, más evidencias de pulmón atrapado por pleura rígida.

Diagnóstico diferencial

En derrame pleural siempre se debe hacer la diferenciación entre transudado y exudado basado en las características clínicas del líquido y el estudio bacteriológico y citoquímico.

Tratamiento

Debe cumplir dos condiciones: Combatir la infección y restaurar el normal funcionamiento del pulmón.

Medidas generales

1. Oxigenoterapia: Mantener saturación sobre 95%.

2. Hidratación: Fleboclisis.
3. Analgésicos y antipiréticos SOS.
4. Tubo de drenaje pleural
 - Indicación: Ocupamiento pleural con dificultad respiratoria secundaria, presencia de pus en la toracocentesis o signos bioquímicos de empiema como pH <7,3, LDH >200 y como predictor de tabicamiento glucosa menor de 40 mg/dl.
La inserción debe ser lo más precoz posible, para acortar la evolución, e impedir complicaciones como el tabicamiento y fistulas broncopleurales. La punción se hace en el lugar de mayor compromiso, evidenciado por el examen físico y radiológico: Idealmente línea axilar media o posterior y 5° espacio intercostal (debajo de la punta de la escápula con el paciente con el brazo en alto). Se debe conectar a un sistema de drenaje de flujo unidireccional bajo el nivel del paciente (trampa con sello bajo agua). Si a las 24-48 hrs, con el tubo permeable y bien instalado persiste la fiebre o el débito es escaso o nulo controlar con ecografía para descartar presencia de líquido enquistado, neumonía extensa o necrotizante.
 - Retiro del drenaje. El tubo de drenaje se retira cuando el débito es menor 10 ml/24 hrs con mejoría clínica y radiológica concomitante. La presencia de burbujeo de aire señala una fistula broncopleural. En este caso se mantiene la sonda y NO se recomienda realizar VATS. Una vez que deja de burbujear se pinza por 6 a 12 horas y controla con Rx. de tórax, si no se reproduce el aire se retira el drenaje. Fistula persistente debe realizarse selle endoscópico.
5. Cirugía: Ante fracaso con tratamiento antibiótico y tubo de drenaje pleural en presencia de tabicamiento pleural: VATS o toracotomía clásica.
Indicaciones de VATS: (toracostomía video-asistida)
 - Derrame pleural en etapas II y III.
 - Visualización de la cavidad pleural.
 - Debridar adherencias pleurales o decorticación en casos necesarios.
 Es un procedimiento menos invasivo, reduce el dolor, infección y limitación de movimientos, disminuye los días de drenaje pleural y hospitalización.
6. Fibrinolíticos: El objetivo es liberar la fibrina, limpiar poros linfáticos, mejorando el drenaje de líquido; uroquinasa 40.000 unidades en 40 ml de suero fisiológico intrapleural en mayores de 1 año o 10.000 unidades en 10 ml suero fisiológico en menores de 1 año. Es seguro de usar, efecto adverso el dolor. Sin embargo no ha demostrado ser superior al VAT.
7. Tratamiento antimicrobiano: Ver capítulo de neumonía.
El tratamiento antibiótico debe administrarse por 3 a 4 semanas, o 15 días desde la estabilización clínica, radiológica y caída de la fiebre.

Criterio de alta

- Clínico: Normalización respiratoria, afebril y mejoría del estado general.
- Radiológico: Imágenes radiológicas en regresión o estabilización de lesiones residuales.
- Tendencia a normalizar los índices hematológicos.

Control posalta

Deberá controlarse con radiografías seriadas cada 30 días hasta la resolución completa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shah SS, Hall M. Comparative Effectiveness of Pleural Drainage Procedures for the Treatment of Complicated Pneumonia in Childhood. *Journal of Hospital Medicine* 2011; 6(4): 256-63.
2. Shah SS, Ten Have TR. Costs of treating children with complicated pneumonia: a comparison of primary video-assisted thoracoscopic surgery and chest tube placement. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45(1): 71-7.
3. Ufuk Cobanoglu. Comparison of the methods of fibrinolysis by tube thoracostomy and thoracoscopic decortications in children with stage II and III empyema: a prospective randomized study. *Pediatr Resp* 2011 September 30; 3(4): e29.
4. Balfour-Lynn, Abrahamson. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax* 2005 Feb; 60 Suppl 1: 1-21.

Bronquiolitis

Soledad Montes F.

Definición

Inflamación y edema de la vía aérea pequeña (bronquiolos) de causa viral. La necrosis epitelial origina taponos intraluminales compuestos de detritos celulares, con hiperinsuflación y atelectasias. Primer episodio de sibilancias en el lactante menor de 1 año. Afecta a 1 de cada 3 lactantes en el primer año de vida.

Etiología

Virus respiratorio sincicial es el más frecuente. Otros virus: Adenovirus, parainfluenza, influenza, metapneumovirus, bocavirus y rinovirus. Coinfección viral se presenta entre 6% al 30% de los casos.

Cuadro clínico

Inicialmente rinorrea, fiebre de baja cuantía, progresa con tos y dificultad respiratoria variable, acompañado de rechazo alimentario y alteraciones del sueño. Duración 7 a 14 días.

Dependiendo de la severidad hay signos de obstrucción bronquial variable: Taquipnea, retracción de partes blandas, aumento del diámetro ántero-posterior, espiración prolongada, sibilancias y crépitos. En pacientes menores de 3 meses se puede presentar con apneas.

Estudio complementario: No es de rutina.

- Panel respiratorio viral: Para hospitalización con aislamiento en cohorte.
- Rx tórax AP-L: En caso de sospechar complicación (deterioro agudo, neumonía, atelectasia, síndrome de ruptura alveolar).
- Gases venosos y saturación de O₂: Paciente con sospecha de insuficiencia respiratoria global o con requerimientos de oxígeno.
- Hemograma-VHS y PCR: En caso de sospecha de sobreinfección bacteriana.

Diagnóstico diferencial: Neumonía, síndrome coqueluchoídeo, crisis de asma, exacerbación de fibrosis quística o displasia broncopulmonar, cuerpo extraño en vía aérea o esófago, tráqueo-broncomalacia, cardiopatía congénita y sibilancias secundarias a reflujo.

Factores de riesgo de mayor severidad

- Menor de 3 meses.
- Cardiopatía congénita.
- Enfermedad neuromuscular.
- Daño pulmonar crónico (fibrosis quística y displasia broncopulmonar).
- Prematurez.

Hospitalizar

- Insuficiencia respiratoria.
- Menor de 3 meses con neumonía asociada aunque no presente dificultad respiratoria.
- Apneas.
- Rechazo alimentario con hidratación límite.
- Atelectasia lobar.
- Sin respuesta al tratamiento con adrenalina nebulizada posterior a observación de 2 horas en servicio de urgencia.
- Agravamiento progresivo o múltiples consultas en SUI.
- Ansiedad de los padres.
- Caso social.

Tratamiento general

- Aseo nasal.
- Menores de 3 meses, monitor de apneas.
- Oxigenoterapia para mantener $SO_2 \geq 94\%$.
- Hidratación: Alimentación oral fraccionada, o por SNG según tolerancia y dificultad respiratoria. Hidratación endovenosa en caso de mala tolerancia oral.

Tratamiento específico

- Adrenalina nebulizada (evidencia tipo B): Nebulización con adrenalina corriente 2 ml (alternativa con adrenalina racémica 0,05 ml/kg/dosis) + suero fisiológico a completar 4 ml una vez y según respuesta se puede repetir hasta cada 4 horas. Uso en urgencia disminuye el riesgo de hospitalización (mantener en observación 2 a 3 horas). Broncodilatador y estímulo α -adrenérgico (disminuye la permeabilidad capilar y edema de la mucosa).
- Broncodilatadores (SBT con o sin bromuro de ipatropio) no tienen indicación. En pacientes con riesgo de ser asmáticos (índice API +) podría observarse una respuesta clínica.
- Nebulizaciones con solución hipertónica 3% (evidencia tipo B): 3 ml de NaCl 10% + 7 ml de agua bidestilada (usar 4 ml); con 2 puff de salbutamol en forma previa. Repetir cada 4 a 8 horas. Mayor beneficio dentro de los primeros 3 días de síntomas. Única terapia en pacientes hospitalizados que logra una disminución en los días de estadía.
- Corticoides sistémicos no está indicado de rutina, sólo tienen indicación en pacientes con riesgo de ser asmáticos, previo a su ingreso a UCI.
- KNT respiratoria para el manejo de atelectasias e hipersecreción bronquial.
- Antibióticos: Sólo indicado en los pacientes con sospecha de sobreinfección bacteriana.

Ingreso a unidad de cuidados especiales o unidad de paciente crítico

- Antecedente de apneas.
- Requerimiento de FiO_2 mayor o igual a 0,5.
- Riesgo de agotamiento y/o agravamiento progresivo.
- Inestabilidad hemodinámica y/o compromiso de conciencia.

Criterios de alta

- $SO_2 > 94\%$ por 12 horas sin requerimiento de O_2 ni dificultad respiratoria.
- Tolerancia oral completa.

Seguimiento

- Control a las 48-72 horas del alta.
- Derivación a broncopulmonar infantil: Cuadro grave, prolongado o atípico. Presencia de factor de riesgo (ya descrito).
- Los corticoides inhalados y montelukast no han demostrado utilidad en disminuir la hiperreactividad bronquial posbronquiolitis.
- Azitromicina: En dosis 10 mg/kg en días alternos, puede disminuir la sintomatología respiratoria en pacientes con cuadros recurrentes o prolongados sin antecedentes de atopía, en los que se sospecha una inflamación neutrofílica de la vía aérea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bialy L, Foisy M, Smith M, Fernandes R. The Cochrane Library and the Treatment of Bronchiolitis in Children: An Overview of Reviews. *Evid-Based Child Health* 2011; 6: 258-75.
2. Wright M, Piedimonte G. Respiratory Syncytial Virus Prevention and Therapy: Past, Present, and Future. *Pediatr Pulmonol* 2011; 46: 324-47.
3. Wainwright C. Acute viral bronchiolitis in children- a very common condition with few therapeutic options. *Paediatr Respir Rev* 2010; 11: 39-45.
4. Crosbie PAJ, Woodhead MA. Long-term macrolide therapy in chronic inflammatory airway diseases. *Eur Respir J* 2009; 33: 171-81.

Estridor laríngeo

Soledad Montes F.

Definición

Sonido de tonalidad alta secundario a un colapso u obstrucción de la vía aérea superior extratorácica. La entrada de aire turbulento genera un estridor:

- Inspiratorio: Estrechez a nivel de glotis y supraglotis.
- Bifásico: Compromiso de subglotis y en caso de estrechamiento severo.
- Espiratorio: Alteración de tráquea intratorácica.
- Puede ser agudo (inflamación, infección, cuerpo extraño) o crónico.

Etiología

1. Nasal

- Atresia de coanas.
- Estenosis del seno piriforme: Secundario a un sobrecrecimiento del maxilar durante la embriogénesis.
- Tumores: Glioma, encefalocele, teratoma y quiste dermoide.

2. Cavidad oral y orofaringe

- Macroglosia.
- Retrognatia.
- Síndrome craneofacial: Secuencia de Pierre-Robin, Sd. Crouzon, síndrome de Apert y Pfeiffer.

3. Laringe

- a. Laringomalacia (LM): Causa más frecuente en menores de 1 año (2:1 en hombres). Aparece dentro de las primeras 2 semanas de vida, puede empeorar hasta los 8 meses, alcanzando la mejoría hasta los 24 meses. Patología benigna que en general no requiere de tratamiento. Casos severos (10%-20%) generalmente se asocian a parálisis cerebral, síndrome hipotónico o malformaciones craneofaciales. La presencia de reflujo gastroesofágico asociada puede aumentar la inflamación de la vía aérea superior y por ende los síntomas.
- b. Parálisis de cuerdas vocales (PCV): Segunda causa. Ausencia de contracción de una o dos cuerdas vocales durante la inspiración, con movimiento paradójico hacia la línea media, PCV unilateral se manifiesta con llanto débil, disfonía y ocasionalmente con estridor bifásico o inspiratorio. PCV bilateral con abducción de las cuerdas presenta además afonía y aspiración crónica. En casos severos con compromiso bilateral los pacientes debutan con distrés respiratorio neonatal que requiere intubación endotraqueal y traqueostomía (TQT).
- c. Membrana laríngea: Defecto en la recanalización del lumen laríngeo. Extensión mínima en la comisura anterior de las cuerdas vocales hasta la atresia laríngea completa. El 75% se ubica en la glotis con extensión a la subglotis. Presentación clínica precoz con estridor bifásico desde RN, llanto débil y afonía. Se puede asociar al Sd. Shprintzen (deleción cromosoma 22q11.2).
- d. Hendidura laríngea: Falla en la fusión dorsal del cartílago cricoides o del septum traqueoesofágico. El cuadro clínico depende del grado de extensión. Se puede asociar a fístula traqueoesofágica (25%), atresia esófago, cardiopatía congénita, fisura labiopalatina, micrognatia y laringomalacia.

- e. Quistes laríngeos: Poco frecuente, se ubican en el sáculo laríngeo el cual asciende entre las cuerdas vocales falsas, base de epiglotis y superficie interna del cartílago tiroideo. Pueden ser congénitos o adquiridos por intubación endotraqueal.
 - f. Linfangioma laríngeo: Infrecuente y secundario a malformaciones de vasos linfáticos.
4. Tráquea
- a. Estenosis subglótica: Tercera anomalía en frecuencia. Defecto en la recanalización del tubo laringotraqueal durante el tercer mes de gestación. La estrechez se produce en la región subglótica y anillo cricoides. Puede ser membranosa (leve) o cartilaginosa (deformidad del cartílago cricoides). Se observa estridor bifásico, disnea, apremio respiratorio y tos perruna; aumentando con el esfuerzo o infecciones respiratorias altas.
 - b. Anillos vasculares: Completo (doble arco aórtico) o incompleto (uno de los lados es un remanente del ligamento arterioso o arco atrésico). Los síntomas son variados con aumento del estridor durante la alimentación, disfagia, infecciones respiratorias recurrentes, distrés respiratorio y ALTE.
 - c. Hemangioma subglótico: Malformación vascular benigna por hiperplasia endotelial. En el 50% de los casos hay hemangiomas cutáneos asociados en cabeza y cuello. El estridor es bifásico, tos perruna, llanto disfónico y mal crecimiento ponderoestatural.

Anamnesis (siempre preguntar)

- S: Severidad, impresión subjetiva de los padres de la severidad de obstrucción.
- P: Progresión del estridor en el tiempo.
- A: Relación con la alimentación o dificultad para alimentarse, aspiración y/o mal desarrollo ponderoestatural.
- C: Episodios de cianosis o ALTE.
- S: Alteraciones durante el sueño, con apremio respiratorio importante secundario a la obstrucción.
- R: Alteraciones radiológicas específicas.

Estudio complementario

- Radiografía de cuello o tórax: Morfología de vía aérea, presencia de masas y desviación traqueal.
- Radiografía esófago-estómago-duodeno: Hendidura laríngea, anillos vasculares, fistula traqueoesofágica.
- Videofluoroscopia: Aspiración y colapso hipofaríngeo.
- Fibrobroncoscopia: Sensibilidad 93% y especificidad 92%. Estudio de elección al sospechar alteración de vía aérea.
- TC de cuello y/o tórax con o sin contraste: Siempre con contraste en caso de sospecha de tumor o anillo vascular.
- Ecocardiografía: Indicada en caso de sospecha de anillo vascular y/o cardiopatía congénita.

Hospitalizar

- Para estudio todo paciente con estridor sin clínica habitual de LM.
- Ansiedad de los padres.

Tratamiento

- Depende del diagnóstico de base y dificultad respiratoria asociada.
- Posición: Semisentado.
- Alimentación: Fraccionada con espesamiento de los líquidos (principalmente si existe un compromiso de los mecanismos de protección de vía aérea). En algunos casos puede ser necesario además realizar gastrostomía.

- Medicamentos:
 - Oxígeno: Útil en casos de LM con desaturaciones.
 - Antirreflujo: Prueba terapéutica con omeprazol y domperidona.
 - Propanolol: Hemangiomas subglóticos sintomáticos.
 - Prednisona: Alternativa para hemangioma subglótico, 2-5 mg/kg/d usar por 2-3 semanas y evaluar respuesta.
- Cirugía: Distracción mandibular, supraglotoplastia, TQT y laringotraqueoplastia.
- CPAP: Hipotonía faríngea, LM y traqueobroncomalacia, en espera de resolución quirúrgica. No invasiva con interfase nasal o invasiva por TQT.

Complicaciones

- Deterioro en desarrollo pondoestatural.
- Apneas obstructivas, hipertensión pulmonar y cor pulmonar.
- Paro cardiorrespiratorio.

Ingreso a unidad de cuidados especiales o unidad de paciente crítico

- Monitoreo de paciente con sospecha de vía aérea crítica.
- Requerimiento de O₂ sobre 0,5.
- Posoperatorio de todo paciente con cirugía de vía aérea.
- Titulación de CPAP.

Criterios de alta

- Vía aérea estable. TQT madura, con monitoreo cardiorrespiratorio al dormir, bomba de aspiración y entrenamiento adecuado de los padres en manejo y reanimación.
- Buena tolerancia al CPAP.

Seguimiento

- Control con broncopulmonar.
- Control con otros especialistas según patologías asociadas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Boudewyns A, Claes J, Van de Heyning P. Clinical practice: an approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr* 2010; 169: 135-41.
 2. McLaren C, Elliott M, Roebuck D. Vascular compression of the airway in children. *Paediatr Respir Rev* 2008; 9: 85-9.
-

Asma bronquial

M^a Lina Boza C.

Definición (OMS)

Trastorno inflamatorio crónico de las vías aéreas en el cual intervienen varios tipos celulares, particularmente eosinófilos, mastocitos y linfocitos T. En individuos susceptibles, esta inflamación causa episodios recurrentes de sibilancias, disnea y tos principalmente nocturna y matinal. Estos síntomas se asocian con obstrucción bronquial difusa de intensidad variable, que es por lo menos parcialmente reversible en forma espontánea o con tratamiento.

La inflamación de la vía aérea causa un aumento de la respuesta a varios estímulos.

Para niños preescolares es mejor definirla como la existencia de sibilancias recurrentes y/ o tos persistente en una situación en la que el asma es probable, en que se han descartado otras enfermedades menos frecuentes por lo que es útil aplicar índice predictivo Castro-Rodríguez de asma (solo aplicable para asma atópica).

Hay 4 conceptos básicos: Cronicidad, inflamación, hiperreactividad y reversibilidad.

Clasificación clínica

Según control de síntomas y severidad.

Actualmente se recomienda clasificar según niveles de control y según esto programar el nivel de complejidad del tratamiento. La clasificación según severidad se recomienda sólo para catalogar inicialmente a los pacientes y para fines de investigación.

1. Clasificación según control de síntomas
 - a. Controlado. Asintomático, sin limitación de las actividades, sin necesidad de tratamiento de rescate con función pulmonar normal.
 - b. Parcialmente controlado. Cualquiera de los siguientes: Síntomas diurnos más de 2 veces por semana, limitación de actividad física, síntomas nocturnos, uso de tratamiento de rescate más de 2 veces por semana, VEF₁ bajo 80% del predicho, una o más crisis anuales.
 - c. No controlado. Tres o más (aspectos descritos para el parcialmente controlado) presentes en 1 semana.
2. Clasificación según severidad
 - a. Asma leve: Crisis leves y de corta duración hasta 5 veces por año, periodos intercríticos asintomáticos, sin síntomas nocturnos, sin consultas al servicio de urgencia, buena tolerancia al ejercicio, ausentismo escolar ocasional. Función pulmonar con VEF₁ normal en periodos intercríticos, variabilidad del PEF <20%. Reversibilidad con beta dos agonistas.
 - b. Asma moderada: Presencia frecuente de tos y sibilancias, exacerbaciones agudas más de 6 veces por año, síntomas nocturnos ocasionales, consultas al servicio de urgencia, asma con ejercicio, ausentismo escolar frecuente. Variabilidad del PEF entre 20% a 30%, función pulmonar normal o con patrón obstructivo reversible.
 - c. Asma severa: Síntomas continuos, diarios. Exacerbaciones frecuentes (semanales), asma nocturna, consultas en servicio de urgencia frecuentes, antecedentes de hospitalizaciones o ingreso a UTI en el año previo, limitación de la actividad física, gran ausentismo escolar. Puede haber compromiso pondoestatural y deformidad torácica.

Variabilidad del PEF >30%. Función pulmonar alterada de tipo obstructivo con o sin compromiso de capacidad vital.

Diagnóstico

Es sugerente si en la historia clínica existen los siguientes antecedentes:

- Episodios recurrentes de dificultad respiratoria, sibilancias, tos, sensación de ahogo u opresión torácica.
- Tos crónica.
- Síntomas que aparecen o empeoran en la noche, en la madrugada, con el ejercicio, son estacionales o se desencadenan con infecciones virales, frío, ejercicio o llanto, inhalación de aeroalergenos o irritantes inhalatorios (pinturas, cera, parafina, humo de cigarrillo, etc.), emociones, medicamentos (antiinflamatorios no esteroideos).
- Asociación con síntomas alérgicos nasales o dérmicos personales o familiares.
- Alivio de los síntomas con el uso de broncodilatador.
- Antecedentes de asma, alergia cutánea o nasal en familiares de primer grado (padres y hermanos).

Es importante consignar la edad de comienzo de los síntomas, características de las crisis, tratamientos recibidos ambulatoriamente o su hospitalización (si la ha habido) respuesta al tratamiento, uso permanente o intermitente de esteroides parenterales o inhalatorios con dosis y tiempo.

Examen físico

En el periodo intercrítico puede ser normal o presentar tos frecuente y/o signología obstructiva bronquial.

Laboratorio

- Rx de tórax AP y lateral.
- Hemograma: Presencia de eosinofilia.
- Espirometría o PEF basal y reversibilidad con beta 2 agonistas. En general son capaces de realizar PEF mayor de 4 años y VEF mayor de 6 años.
- Test de ejercicio.
- Test cutáneos para aeroalergenos.

Tratamiento

Para lograr el control del asma.

- Siempre usar de rescate β -2 de acción rápida (salbutamol) según necesidad.
- Cuando los síntomas son más frecuentes, y/o empeoran periódicamente, los pacientes requerirán tratamiento controlador regular (paso 2 o superior).
- Un esteroide inhalado a bajas dosis (budesonide 400 μ g/día o equivalente) es recomendado como el tratamiento controlador inicial para pacientes de todas las edades (Evidencia A).
- Un medicamento controlador alternativo incluye modificadores de leucotrienos (Evidencia A).

Si no se logra control:

- Para niños mayores y adolescentes, combinar un esteroide inhalado a dosis baja con un β 2-agonista inhalado de acción prolongada (Evidencia A).
 - β 2-agonista inhalado de acción prolongada no debe ser usado como monoterapia.
 - En niños menores de 4 años es preferible incrementar a dosis media del esteroide inhalado (Evidencia A).
-

Si no se logra control:

- Adición de un esteroide oral a otro medicamento controlador puede ser efectiva pero está asociada con efectos colaterales serios (Evidencia A).

Una vez logrado el control disminuir las dosis de los medicamentos al mínimo necesario.

NOTA: El aumento de la cantidad y frecuencia de β_2 agonistas diario es un aviso de deterioro del control de asma e indica la necesidad rápida de cambio de tratamiento.

Crisis asmática

1. Clínica

- En la crisis consigne tiempo de evolución, gravedad de los síntomas (que incluyen limitación al ejercicio, dificultad para alimentarse o hablar, alteración del sueño), medicamentos usados las últimas 24 hrs y los habituales, antecedentes de hospitalización o UTI, aspecto general, hidratación, estado de conciencia (excitación, somnolencia, sopor) frecuencia cardíaca y respiratoria, características de la tos, semiología respiratoria y cardíaca, presencia de cianosis e hipocratismo.
- Identificar complicaciones (neumotórax, atelectasia, neumonía).
- Evaluación funcional: Evaluar con PEF antes de iniciar tratamiento y luego cada hora. Medir saturación de oxígeno con saturómetro de pulso antes y durante el tratamiento.

2. Laboratorio: En ningún caso debe retrasar el inicio del tratamiento

- Hemograma: Leucocitosis es frecuente secundario a estrés, no a infección bacteriana. Eosinofilia puede estar presente en los alérgicos.
- VHS y proteína C reactiva: Normal.
- Gases en sangre arterial: Inicialmente pO_2 normal o levemente descendida, CO_2 disminuido y pH con tendencia a la alcalosis. A medida que el cuadro se agrava la pO_2 desciende, la pCO_2 sube y el pH se acidifica. Acidosis mixta.
- Electrolitos plasmáticos: Dependiendo de los medicamentos recibidos (β_2 agonistas) y del estado ácido básico puede cursar con hipocalcemia.
- Inmunofluorescencia viral indirecta para estudio viral: Debe solicitarse cuando se sospeche esta etiología y dentro de los primeros 7 días de enfermedad.
- IgM específica o PCR para *Mycoplasma pneumoniae* y *Chlamydia pneumoniae*: De preferencia en preescolares y escolares. En 2ª semana de enfermedad.
- De menor urgencia pero debe solicitarse eosinófilos en secreción nasal y bronquial (no solicitar cuando se está usando esteroides).

3. Tratamiento

- Hidratación: Corregir deshidratación (recuerde que las pérdidas insensibles pueden ser elevadas). No sobrehidratar, riesgo de edema agudo pulmón.
- Oxígeno para alcanzar niveles de saturación mayores al 94%, de no disponerse saturómetro, colocar al paciente con al menos 2 L/min. en naricera o 40% en máscara Venturi hasta evaluar con gases en sangre arterial.
- β_2 agonistas (salbutamol) 2 puff cada 10 min por 1 hora o como alternativa y en pacientes que no han respondido a la terapia anterior y necesitan β_2 agonistas cada 30 minutos usar nebulización continua.
- NEBULIZACION CONTINUA: Permite una mejor distribución de la droga a la vía periférica y a los receptores β_2 del pulmón. Las dosis recomendadas son de 0,3 mg/kg/hr con un mínimo de 5 mg/hr y un máximo de 10 mg/hr hasta llegar a la estabilización del paciente durante 4 hrs consecutivas evaluado con mejoría del score de Tal y saturación.

- Anticolinérgicos (bromuro de ipratropio): No son tan efectivos como el β -2 agonistas pero tiene efecto aditivo. Dosis: Nebulización 1 ml (250 microgramos) en 3 ml de solución fisiológica o 2 puffs cada 3 a 6 hrs.
- Esteroides sistémicos: Usar cuando no hay respuesta inmediata al β -2 agonistas, antecedentes de uso de esteroides orales durante el último mes, si está con tratamiento esteroidal inhalatorio o si el episodio es grave.
Prednisona 2 mg/kg/dosis cada 12 hrs vo, metilprednisolona 2 mg/kg/dosis cada 6 hrs ev, hidrocortisona 10 mg/kg en dosis de carga y luego, 5 mg/kg/dosis cada 6 hrs ev. Su eficacia es la misma.
- Antibióticos: No deben usarse excepto si se sospecha fuertemente la etiología por *mycoplasma*.
- Kinesiterapia respiratoria: En la crisis aguda no se recomienda, sólo en etapa de hipersecreción.

4. Criterios de ingreso a UTI

- Falta de respuesta a tratamiento.
- Insuficiencia respiratoria progresiva con retención de CO_2 .
- Murmullo pulmonar muy disminuido o ausente.
- Fatiga muscular.
- Alteración de conciencia con somnolencia o sopor.

5. Criterio de alta de hospital:

- Saturación en aire ambiental >94%.
- β -2 agonistas con requerimiento en puff máximo cada 4 hrs.
- No presentar alteración del sueño ni para alimentarse.
- Clínicamente la obstrucción es mínima.
- PEF o VEF mayor de 70% del predicho con variabilidad menor del 20%.
- El paciente o su madre deben saber administrar el aerosol correctamente.
- El plan de manejo en domicilio debe ser revisado y reforzado.
- Asegurar el control en el POLICLINICO en las 48 hrs. siguientes al alta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Global strategy for asthma management and prevention (GINA) 2010. www.ginasthma.org.
 2. British guidelines for the management of asthma 2011. www.brit-thoracic.org.uk.
 3. Guía clínica de diagnóstico y tratamiento del asma en menores de 15 años. 2011. www.minsal.cl.
-

Oxigenoterapia

Andrés Koppmann A.

Terapia médica que consiste en la administración suplementaria de oxígeno (O_2) en concentraciones mayores al aire ambiental (21%). Está indicada para revertir estados de hipoxemia (aguda o crónica) y prevenir complicaciones mayores derivadas de la hipoxia tisular. El objetivo de la oxigenoterapia es tratar la hipoxemia, disminuir el trabajo respiratorio y disminuir el trabajo cardiaco.

Por ser un fármaco, el O_2 requiere indicación precisa, dosis adecuada y tiempo determinado. Su uso no está exento de potenciales efectos deletéreos y tóxicos (atelectasia por denitrogenación, ciliostasia, toxicidad pulmonar, fibrodisplasia retrolental). Es importante por lo tanto una adecuada monitorización de la fracción inspirada de O_2 (analizador de O_2 : oxímetro) y de la presión parcial arterial de O_2 (PaO_2) en muestra arterial o indirectamente a través de la saturación de la hemoglobina con el saturómetro de pulso.

Indicaciones

1. Hipoxemia arterial aguda o crónica

La terapia con O_2 está indicada para tratar la hipoxemia arterial aguda o crónica y mantener una PaO_2 mayor a 60 mmHg y saturación de Hb mayor o igual a 95%.

2. Oxigenoterapia en ausencia de hipoxemia

- Hipoxia circulatoria: Por disminución de aporte sanguíneo a los tejidos. Ejemplo: Shock, insuficiencia cardiaca, oclusión arterial (PaO_2 y contenido arterial de O_2 normales).
- Hipoxia anémica: Por disminución de la capacidad de transporte de O_2 a los tejidos. Ejemplo: Anemia, intoxicación por CO, metahemoglobinemia (PaO_2 normal y contenido arterial de O_2 bajo).

Sistemas de administración de oxígeno (Tabla 1)

a) Sistemas de bajo flujo

El flujo inspiratorio del paciente excede al del sistema (O_2 se diluye con aire). Entregan una FI_{O_2} variable, que depende del volumen corriente y de la frecuencia respiratoria. Ejemplo: Cánula nasal, mascarilla simple.

b) Sistemas de alto flujo

El flujo inspiratorio del paciente es menor al del sistema, por lo tanto la FI_{O_2} entregada es fija. Ejemplo: Mascarilla Venturi, Halo.

Tabla 1. Métodos de administración de O₂

Método	Flujo de O ₂ (L/min)	FI _{O₂} alcanzada
Catéter nasofaríngeo	1-2	0,45-0,60
Cánula nasal o naricera*	1	0,22-0,24
	2	0,24-0,28
	3	0,28-0,50
Máscara simple	6-8	0,32-0,50
Máscara con reservorio		
-De reinhalación parcial	10-15	0,40-0,80
-De no reinhalación	10-15	0,60-0,95
Mascarilla Venturi	9	0,35
	12	0,40
	15	0,50
Halo**	8-10	0,35-0,90

*En lactantes menores de 5 kg, en función de su volumen minuto proporcionalmente menor al flujo de O₂ administrado, se obtienen FI_{O₂} mayores. A modo de ejemplo en un recién nacido, 1/4 L/min puede significar una FI_{O₂} mayor o igual a 0,30.

**Mecanismos de Venturi interpuestos en línea a la fuente de O₂ permiten administrar FI_{O₂} conocidas con flujos de O₂ predeterminados.

Calentamiento y humidificación del oxígeno

El humidificador de burbuja consigue una humedad relativa del 20%-40% y no calienta el O₂. Humidificadores calentadores (nebulizadores o de cascada) que entregan una humedad relativa de 100% a temperaturas de 28°-30° son imprescindibles en el paciente intubado, traqueostomizado o con secreciones espesas.

Oxigenoterapia domiciliaria

El objetivo de la oxigenoterapia domiciliaria es aumentar la sobrevida y mejorar la calidad de vida del paciente respiratorio, facilitando la reinserción familiar y escolar. Así mismo permite liberar camas hospitalarias, reducir días cama y costos de hospitalización y disminuir el riesgo de infecciones nosocomiales. El fundamento fisiopatológico radica en que el aumento de la entrega periférica de O₂ mejora la capacidad de trabajo general y respiratorio, mejora la resistencia a la fatiga, la función cardiovascular al disminuir la hipertensión pulmonar hipoxémica y la respuesta adaptativa ventilatoria y cardiovascular a la sobrecarga de trabajo por infección o aumento de resistencia en la vía aérea.

A partir de 2003 se establece programa ministerial financiado para oxigenoterapia ambulatoria.

Criterios de ingreso a Programa

- Paciente menor de 20 años de edad, portador de insuficiencia respiratoria crónica (enfermedades neuromusculares, displasia broncopulmonar, fibrosis quística, enfermedad pulmonar crónica posviral).
- Paciente que requiere administración de O₂ en forma transitoria o permanente y en quien el O₂ determine un beneficio clínico objetivable.
- Requerimiento de O₂ no mayor a 2 L/min por cánula nasal.

- d. Periodo de estabilidad clínica y radiológica, sin cambios importantes en los requerimientos de O_2 en las últimas 2 semanas.
- e. El aporte de O_2 es el necesario para lograr una saturación mínima de 95%.
- f. Que los requerimientos adicionales de O_2 estén determinados por:
 - i. Registro de saturometría simple:
 - 1. Al menos 1 hora de registro con sueño y vigilia
 - 2. Saturación $<95\%$ que coincida con aumento de FR y FC $\geq 15\%$ sobre los basales del paciente.
 - ii. Registro de saturometría continua nocturna de al menos 8 horas y con menos del 20% del tiempo en desconexiones:
 - 1. Saturación promedio $<95\%$
 - 2. Más de 10% del tiempo con saturación $<93\%$
 - 3. Desaturaciones bajo 85%, de más de 10 segundos de duración, aunque sea un solo episodio
 - 4. Desaturaciones bajo 85%, de menos de 10 segundos de duración en mayores de 2 años.
- g. Situación socioeconómica y familiar que permita el aporte de O_2 en domicilio según evaluación de asistente social.
- h. Ser beneficiario del sistema público de salud: Fonasa A, B, C, D.

Criterios de exclusión

- a. Daño neurológico con retraso mental severo.
- b. Malformaciones múltiples de mal pronóstico.
- c. Previsión distinta a Fonasa (Fondo Nacional de Salud). En estos casos y según decisión del especialista se podrá solicitar financiamiento al hospital correspondiente por domicilio.

Condiciones de alta

Saturometría nocturna continua domiciliaria: Normal con registro de al menos 8 horas.

Fuentes de oxígeno disponibles

Oxígeno líquido medicinal, cilindro de oxígeno gaseoso medicinal, concentrador de oxígeno.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Mac Lean J, Fritgerald D. A rational approach to home oxygen use in infants and children. Paediatr Respir Rev 2006 Sep; 7(3): 215-22.
- 2. Balfour-Lynn IM. Domiciliary oxygen for children. Pediatr Clin North Am 2009 Feb; 56(1): 275-96.
- 3. www.oxigenoambulatorio.cl.

Displasia broncopulmonar

Ana María Sepúlveda B.

Enfermedad pulmonar crónica que se presenta en niños:

1. Prematuros con requerimientos de oxígeno mayor de 21% durante 28 días o más.
2. Oxígeno dependencia en pacientes a las 36 semanas de edad posconcepcional en prematuros extremos (peso de nacimiento menor de 1.000 g).

Incidencia

La incidencia de DBP entre los distintos centros de neonatología en Chile varía entre 20% y 35% en los menores de 1.500 g y 60% en menores de 1.000 g. También puede afectar a niños de término con peso adecuado 5%.

Criterios diagnósticos

1. RN prematuro generalmente <32 semanas y <1.500 g.
 - a. Con síndrome distrés respiratorio inicial.
 - b. Con o sin ductus arterioso persistente.
 - c. Con o sin infecciones pulmonares o extrapulmonares.
2. Antecedente de ventilación mecánica con presión positiva durante las dos primeras semanas de vida por un mínimo de 3 días.
3. Signos clínicos de insuficiencia respiratoria (taquipnea, aumento del esfuerzo respiratorio, retracción costal y estertores variables) que persisten más allá de un mes de vida.
4. Oxígeno suplementario para mantener saturación >95% más allá del mes de vida.

Se distinguen 4 etapas radiológicas pero que no tienen que estar necesariamente presentes:

1. Infiltrado retículo nodular, indistinguible de membrana hialina en los 3 primeros días de vida.
2. Opacificación casi completa de ambos campos pulmonares, en la primera semana.
3. Imágenes radiolúcidas alternadas con áreas irregulares de mayor densidad, hiperinsuflación.
4. Fibrosis, áreas quísticas hacia las bases, bandas fibrosas hacia los vértices, hiperinsuflación, atelectasias segmentarias o subsegmentarias (cambiantes de ubicación). Puede haber aumento del tamaño cardíaco.

Clasificación de severidad

Relaciona edad gestacional con los requerimientos de oxígeno y el apoyo ventilatorio.

<32 semanas al nacer	>32 semanas al nacer.
DBP leve: Sin necesidad de O ₂ a las 36 sem. EGC o al alta	DBP leve: Sin necesidad de O ₂ a los 56 días de vida o al alta.
DBP moderada: Necesidad de 1/2 lt o menos a las 36 sem. EGC o al alta.	DBP moderada: Necesidad de 1/2 lt o menos de O ₂ de O ₂ a los 56 días de vida o al alta.
DBP severa: Necesidad de más de 1/2 lt de O ₂ apoyo ventilatorio a las 36 sem EGC o al alta.	DBP severa: Necesidad de más de 1/2 lt de O ₂ y/o apoyo ventilatorio a los 56 días de vida alta o al alta.
EGC: Edad Gestacional Corregida	

Laboratorio

- Hemograma, VHS. Perfil bioquímico. Gases en sangre venosa (ocasionalmente arterial). Electrolitos plasmáticos. Evaluación inmunológica completa.
- Radiografía de tórax anteroposterior y lateral.
- Saturometría continua de 12 horas, dependiendo de la severidad del cuadro.
- Estudio de reflujo gastroesofágico: Tránsito digestivo con estudio de deglución y pHmetría, con objeto de descartar aspiración crónica ya sea por RGE y/o trastorno de la deglución. Sospechar en pacientes con apneas, atelectasias, neumonías a repetición, sibilancias recurrentes.
- Fibrobroncoscopia: En episodios obstructivos agudos que no responden a tratamiento médico, β -2 agonistas, atelectasias persistentes, estridor permanente o sospecha de daño vía aérea.
- Polisomnografía en pacientes con apnea después de 32 semanas de EGC.
- TAC pulmonar.
- Estudio funcional respiratorio y test de provocación bronquial (ejercicios y/o metacolina) a lo 6 años. Test de marcha desde los 4 años.
- Interconsulta a cardiología, nefrología (uso crónico de diuréticos), neurología, oftalmología, otorrinolaringología.

Tratamiento

- Nutricional: Asegurar aporte nutricional óptimo: 140-180 cal/kg/día. Limitar hidratos de carbono: 45% de las calorías totales. Proteínas: 4 g/kg/día. Mantener un aumento ponderal entre 15 a 30 g/día.
 - Vitaminas y elementos trazas: ACD, hierro, ácido fólico y sulfato de zinc a dosis habituales.
 - Calcio: En presencia de enfermedad metabólica ósea. Dosis 45-90 mg/kg/día (al aporte externo hay que restarle lo que trae la leche).
 - Oxígeno: Mantener saturación entre 95%-97% durmiendo, alimentándose y en vigilia. Se recomienda suplemento de O_2 para mantener saturación de oxígeno de 95% en aquellos niños >44 semanas con retina madura o con hipertensión pulmonar y de 92%-94% en aquellos pacientes <44 semanas o con retina inmadura.
 - Diuréticos: Furosemida 2-4 mg/kg/día. Usar por periodos cortos: 3-7 días. Una vez estabilizado cambiar a hidroclorotiazida 1 mg/kg/día asociado a espironolactona 3 mg/kg/día. Suspender previo al término de oxigenoterapia.
 - Broncodilatadores: β -2 agonistas salbutamol. Mantener sólo según necesidad y si se obtiene una buena respuesta clínica. Contraindicado en pacientes con broncomalacia, en ellos preferir anticolinérgicos bromuro de ipatropio.
 - Esteroides sistémicos: Por periodos cortos en caso de exacerbaciones agudas. Dosis: 1-2 mg/kg/día por 5 días.
 - Esteroides inhalatorios: En pacientes con sibilancias recurrentes y que responden a broncodilatadores, con historia familiar de asma o atopía (padres y/o hermanos). Idealmente fluticasona 50 mg o equivalente (a la dosis menor que pueda controlar síntomas). Administrar siempre con espaciador.
 - Kinesiterapia respiratoria: En hipersecretores o con atelectasia. Realizar en forma suave, manteniendo oxigenación adecuada durante el procedimiento para evitar aumentar la hipertensión pulmonar.
 - Esquema de vacunación: De acuerdo a la edad según PNI. Vacuna antiinfluenza en mayores de 6 meses de edad hasta los 7 años de edad. Debe incluir a su grupo familiar hasta los 2 años de edad.
 - Anticuerpos monoclonales antiVRS. Dosis: 15 mg/kg intramuscular. Cuatro dosis según programa profilaxis VRS.
-

Criterios de inclusión programa de profilaxis VRS en niños con DBP 2012

- Prematuros ≤ 32 semanas y/o 1.500 gramos, oxígeno dependiente.
- Al inicio del programa (mayo) deben tener menos de 6 meses de vida o 6 meses de EGC.
- Se incluirán a los respectivos hermanos gemelos.

Recomendaciones generales

Educación a los padres, reforzando en cada consulta lo siguiente:

- No asistir a sala cuna los 2 primeros años de vida.
- Lavado de manos.
- Evitar contagio de infecciones respiratorias extra e intrafamiliares.
- Evitar contaminación intradomiciliaria (tabaco, calefacción contaminante).
- Posponer cirugía electiva durante el primer periodo invernal y/o hasta el año de EGC. La hernia inguinoescrotal no es cirugía electiva ya que puede complicarse.
- Hacer uso de derecho de atención expedita o preferencial.
- Dar alta con indicaciones claras de control en broncopulmonar, copia de la epicrisis y radiografías.

Desde julio de 2005 esta patología se incorpora a las Garantías Explícitas en Salud (GES).

- Acceso: Beneficiarios prematuros, de menos de 1.500 g al nacer y/o menores de 32 semanas de gestación.
- Oportunidad:
Tratamiento: Dentro de 24 horas desde la confirmación diagnóstica.
Saturometría continua previo al alta.
Seguimiento: Pacientes sin oxígeno adicional, control a los 14 días después del alta.
Pacientes con oxígeno suplementario control a los 7 días del alta.

Prevención

- Prevención parto prematuro.
- Corticoides prenatales.
- Surfactante precoz antes de las 2 horas de vida.
- Apoyo ventilatorio: Preferir uso de CPAP.
- VM convencional: Preferir ventilación sincronizada con volumen garantizado. Si no se dispone de este tipo de ventilador usar ventilación mecánica gentil: TIM bajos, PIM mínimos PEEP óptimos FIO₂ mínima hipercapnia permisiva.
- Cierre precoz del ductus arterioso persistente.
- Tratamiento precoz y oportuno de las infecciones sistémicas y pulmonares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bancalari A. Estrategias de Prevención y Tratamiento en Displasia Broncopulmonar. Rev Chil Pediatr 2009; 80 (4): 309-22.
2. Ministerio de Salud. Guía Clínica. Displasia Broncopulmonar del Prematuro. MINSAL, 2009. www.minsal.cl.
3. Schmidt B, Roberts R, Millar D, Kirpalani H. Evidence-Based Neonatal Drug Therapy for Prevention of Bronchopulmonary Dysplasia in Very-Low Weight Infants. Neonatology 2008; 93: 284-7.
4. Primhak R. Oxygen Titration Strategies in Chronic Neonatal Lung Disease. Paediatr Respir Rev 2010; 11 (3): 154-7.

Sibilancias recurrentes en el lactante

Hortensia Barrientos I.

Definición

Más de 3 episodios de sibilancias o tos persistente.

Causas

1. Hiperreactividad: Posviral es la más frecuente, con síntomas recurrentes, a veces de difícil manejo. Considerar que el 30% de los lactantes sibilantes serán asmáticos en etapas posteriores de la vida.
2. Causas secundarias: Siempre deben descartarse displasia broncopulmonar, fibrosis quística, disquinesia ciliar, cuerpo extraño, aspiración pulmonar con o sin RGE, tráqueo-broncomalacia, cardiopatía congénita, malformaciones pulmonares o vasculares.

Clasificación

1. Transitorias: Sibilancias hasta los 6 años de vida, antecedentes de tabaco materno, sin historia personal o familiar de atopia.
2. Persistentes: Continúan sibilando después de los 6 años, consignar historia personal y familiar de atopia.
3. De comienzo tardío: Inician sibilancias después de 6 años, asociado a rinitis y atopia, con historia de asma materna.

Anamnesis

- Episodios de sibilancias: Relación sólo con cuadros virales o con otros desencadenantes. Duración y severidad, necesidad de asistir a servicio de urgencia, uso de corticoides sistémicos y síntomas entre episodios.
- Historia de dermatitis (eczema), bajo peso nacimiento, prematuridad.
- Antecedentes familiares de atopia, contaminantes ambientales intra y extradomiciliarios.

Examen físico

Evaluar estado nutricional, dificultad respiratoria actual, calificar la gravedad de la obstrucción bronquial (score de TAL) e identificar signos que orienten a una etiología secundaria y signos de hipoxemia crónica.

Exámenes

Laboratorio:

- Estudio microbiológico (viral y bacteriano) en el cuadro agudo.
- Complementar con investigación de estudio de alergias, inmunológico, fibrosis quísticas y otras causas secundarias.
- Rx tórax: Permite descartar complicaciones agudas y evaluar causas secundarias.

Tratamiento

A. Consideraciones generales

1. Manejo ambiental: Reducir exposición a tabaco, virus y otros contaminantes ambientales.
2. Evitar alérgenos, estimular lactancia materna hasta los 6 meses.
3. Educación a los padres.

B. Episodio agudo

1. Crisis obstructiva leve (puntaje menor de 5).
 - Manejo ambulatorio.
 - Salbutamol 2 puff c/4-6 hrs x 5-7 días con aerocámara, evaluar respuesta. En caso necesario control a las 24 hrs.

2. Crisis obstructiva moderada (puntaje 6-8): Salbutamol 2 puff c/10 minutos x 5 veces (hospitalización abreviada). Si después de una hora de iniciado el tratamiento el puntaje es:
 - 9 o más: Oxígeno, corticoides sistémicos y derivar a hospitalización.
 - 6-8: Iniciar segundo curso de salbutamol c/10 minutos x 5 veces (2ª hospitalización abreviada) más corticoide sistémico (prednisona 1-2 mg/kg/dosis).
 - 5 o menos: Manejo como bronquitis obstructiva leve y control en 24 hrs. Si tras la segunda hora de observación el puntaje es:
 - 6 o más: Oxígeno y derivar a hospitalización.
 - 5 o menos: Manejo como bronquitis obstructiva leve, control en 24 hrs y completar 5 días con prednisona 1-2 mg/kg/día.
3. Crisis obstructiva severa
 - Puntajes 11 ó 12: Oxígeno y corticoides sistémicos (prednisona: 1-2 mg/kg/día), iniciar hospitalización abreviada con salbutamol en nebulización y derivar a hospitalización lo antes posible.
 - Puntajes de 9 ó 10: Oxígeno independiente de la saturación más las indicaciones de los pacientes con puntajes 6-8.

Broncodilatadores: Preferir inhalador de dosis medida ya que es más eficiente que las nebulizaciones en menores de 5 años. Pacientes que tengan contraindicaciones para usar salbutamol (algunos cardiópatas) y en hipersecretores puede utilizarse bromuro de ipratropio. En mayores de 18 meses con crisis obstructivas moderadas y severas el uso intercalado de ipratropio ha demostrado disminuir el número de hospitalizaciones.

Corticoides: Están indicados en pacientes que pasan a la segunda hora de tratamiento. Pacientes con antecedentes de asma familiar o atopia tienen mayor probabilidad de beneficiarse con el uso de corticoides. Debe preferirse siempre la vía oral: Prednisona 1-2 mg/kg/día. En caso de requerirse otra vía de administración usar: Betametasona 0,4 mg/kg/dosis, dexametasona 0,3 mg/kg/dosis o hidrocortisona 10 mg/kg/dosis. Para continuar manejo domiciliario: Prednisona 1-2 mg/kg/día por 5 días.

Kinesiterapia respiratoria: Podría ser útil en lactantes hipersecretores. No debe realizarse en pacientes con puntaje mayor a 7 o en pacientes con alta sospecha o diagnóstico de neumonía.

C. Tratamiento de mantención

Los pacientes con 3 o más episodios de sibilancias deben ser derivados al especialista para evaluar el inicio o continuación de tratamiento con corticoides inhalados. Montelukast no ha demostrado mejor respuesta que corticoides inhalados. Antialérgicos en casos de atopia.

Tabla 1. Puntaje clínico de Tal y cols. (modificado)

Puntos	FR		Sibilancias	Cianosis	Retracción
	<6 m	>6 m			
0	<40	<30	No	No	No
1	41-55	31-45	Fin espiración con fonendo	Perioral al llorar	+
2	56-70	46-60	Ins-Esp con fonendo	Perioral al reposo	++
3	>70	>60	Audibles sin fonendo	Generalizada en reposo	+++
<5: Leve	6-8: Moderada		9-12: Grave		
Sat >95%	Sat 91%-95%		Sat <91%		

BIBLIOGRAFÍA

1. Brand PLP, Baraldi E, Bisgaard H. Definition, assessment and treatment of wheezing disorders in preschool children: an evidence-based approach. *Eur Respir J* 2008; 32: 1096-110.
2. Malmström K. Lung function, airway remodelling and inflammation in symptomatic infants: outcome at 3 years. *Thorax* 2011; 66: 157-62.
3. Mansbach JM, McAdam AJ, Clark S, Hain PD, Flood RG, Acholonu U, Camargo CA Jr. Prospective multicenter study of the viral etiology of bronchiolitis in the emergency department. *Acad Emerg Med* 2008; 15(2): 111-8.

Apnea

Hortensia Barrientos I.

Definición

Es la detención de la respiración por más de 15 segundos. Puede ser menos, si se acompaña de bradicardia, cianosis y/o desaturación (registro con oximetría de pulso).

Clasificación de apneas

- Central: Ausencia de flujo en la vía aérea con ausencia de movimientos torácicos.
- Obstruictiva: Ausencia de flujo en la vía aérea pero con esfuerzo inspiratorio, movimientos torácicos presentes.
- Mixta: Inicialmente central y luego obstructiva.

Evento de aparente amenaza de la vida (ALTE): Cuadro caracterizado por súbita alteración de conciencia, apnea (central u obstructiva), cambio de color (cianosis, palidez o rubicundez) y alteraciones del tono muscular (hípo o hipertonia).

MUERTE SÚBITA: Se define como el fallecimiento de un niño menor de un año, con historia, examen físico y evaluación posmortem que no revele una causa conocida.

No se ha encontrado una asociación entre ALTE y muerte súbita, las investigaciones actuales sugieren que se tratan de cuadros no relacionados.

Tanto la apnea como ALTE pueden ser un evento único o repetido, con o sin necesidad de maniobras de reanimación, que se presenta con mayor frecuencia en el lactante menor de 3 meses.

Causas

1. Respiratorias
 - Infección respiratoria: La más frecuente: VRS, coqueluche, otros virus.
 - Obstrucción de vía aérea.
 - Síndromes aspirativos.
 - Displasia broncopulmonar.
 2. Neurológicas
 - Encefalopatías.
 - Convulsiones.
 - Malformaciones del SNC.
 - Incoordinación faríngea.
 - Enfermedades neuromusculares.
 3. Digestivas
 - Reflujo gastroesofágico.
 - Fístula traqueoesofágica.
 - Reflejo quimolaríngeo.
 4. Cardiovasculares
 - Cardiopatías congénitas.
 - Taquiarritmias.
 5. Infecciosas
 - SNC (meningitis-encefalitis).
 - Sepsis.
-

6. Metabólicas

- Agudas: Hipoglicemia, hipocalcemia, hiperamonemia, hiperlactacidemia.
- Errores innatos del metabolismo.
- Trastornos hidroelectrolíticos.

7. No determinados

- Maltrato infantil, tabaco materno.
- Errores cometidos en la alimentación.
- Toxicidad farmacológica.
- Sofocación/asfixia accidental.
- Síndrome de Munchausen por poder.

Diagnóstico

1. Anamnesis

- Edad: Más frecuente en menor de 2 meses.
- Antecedentes de RN: Prematurez, PEG.
- Malformaciones o infecciones del SNC.
- Características alimentarias: Succión débil, mala técnica alimentaria.
- Lactante vomitador: RGE.
- Infección respiratoria personal y/o intrafamiliar.
- Hábitos generales y de sueño: Posición al dormir, sobreabrigo.
- Antecedentes familiares: Hermano con antecedentes similares, tabaco materno, drogas.
- La recurrencia de muerte súbita en otro hermano es muy baja (1%), gemelos 4%, las patologías que se asocian más frecuentemente a muerte súbita recurrente en hermanos son enfermedades metabólicas, atrofas espinales, Münchhausen por poder, infanticidio, síndrome de Online.

Evaluación del episodio:

- Primera vez o recurrente, durmiendo o en vigilia, relación con la alimentación, llanto o posición, aspecto del niño (sano, pálido, cianótico, hipotónico, convulsiones).
- Síntomas de cuadro infeccioso.
- Tiempo de duración del episodio.
- Necesidad de maniobras de resucitación.
- Estado de conciencia luego del evento.

2. Examen físico

- Estado nutritivo.
- Características de la respiración en vigilia y sueño.
- Examen pulmonar, dificultad respiratoria alta o baja.
- Malformaciones congénitas.
- Alteraciones neurológicas, incluir fondo de ojo para descartar hemorragia retiniana.

3. Exámenes de laboratorio

- Hemograma, VHS, proteína C reactiva.
 - Perfil bioquímico con glicemia, calcemia, fosfemia y magnesemia.
 - Saturometría nocturna, PSG, poligrafía.
 - Inmunofluorescencia viral.
 - Inmunofluorescencia y cultivo para *Bordetella pertussis* según clínica y/o hemograma.
 - Estudio de enfermedades metabólicas: ELG con cloro para cálculo de GAP aniónico, lactacidemia, amonemia, *screening* metabólico en orina, aminoacidemia y aminoaciduria.
 - Electrocardiograma con D2 largo.
 - Ultrasonografía de cráneo, electroencefalograma.
-

- Radiología: Rx de tórax frontal y lateral, tránsito esófago estómago y duodeno, estudio de deglución y coordinación faríngea.
 - En algunos casos: pHmetría esofágica, excepcionalmente se solicitará cintigrafía para reflujo gastroesofágico y aspiración pulmonar.
4. Conducta: FRENTE A LA DUDA HOSPITALICE Y MONITORECE. Obtener anamnesis detallada que caracteriza la existencia real del episodio y permita orientar a una eventual causa.
- Monitor de apnea: Debe tener impedanciómetro y sensor de frecuencia cardíaca: Un episodio de bradicardia puede anteceder al paro respiratorio.
 - Saturometría de 8 hrs. incluyendo observación de patrón respiratorio en vigilia y sueño.

Tratamiento

1. Etiológico, si es posible.
2. Apneas del prematuro:
 - Xantinas: Aminofilina dosis de carga 5 mg/kg. e.v. luego infusión continua 0,18 mg/kg/hr o bolos c/12 hrs 2,5 mg/kg/dosis. Lactantes >1 mes c/8 hrs y >3 meses c/6 hrs. Es necesario medir niveles plasmáticos.
 - Cafeína: Mejora el desarrollo neurosensorial, dosis de carga 10 mg/kg, mantención 5 mg/kg por día.
 - CPAP disminuye el riesgo de obstrucción faringo-laríngea, aumenta la capacidad residual funcional y aumenta la oxigenación.
3. Apneas centrales: En que se sospecha disfunción del centro respiratorio, intentar tratamiento con aminofilina y ver respuesta.
4. Educación a los padres: Los padres deben ser educados en RCP básica previa al alta del paciente.
5. Monitor de apnea domiciliario: Controversial. Se recomienda en pacientes con eventos recurrentes, ALTE grave. Considerar que producen gran dependencia, por un lado, pero disminuye el estrés de los padres y los reingresos, un gran porcentaje de las alarmas son falsas, no diagnostican apneas obstructivas. Prefiera monitores cardiorrespiratorios con memoria hasta que el lactante cumpla un año o 2 meses sin alarmas en el monitor. No existe evidencia suficiente que apoye el uso de monitor en hermano de paciente fallecido por muerte súbita.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jalal M. State of the Art Series: Sleep Disordered Breathing in Children. *Pediatric Pulmonology* 2008; 43: 937-44.
2. Davis PG, Lemyre B, De Paoli AG. Ventilación a presión positiva intermitente por vía nasal (vppin) versus presión positiva continua en las vías aéreas por vía nasal (cpapn) en neonatos prematuros después de la desintubación. *Biblioteca Cochrane Plus*, número 4, 2007. Oxford, Update Software Ltd.
3. Naif Al Khushi, Aurore Co`te`. Apparent life-threatening events: Assessment, Risks, Reality. *Paediatric Respiratory Reviews* 2011; 12: 124-32.

Síndrome apnea-hipopnea durante el sueño

Soledad Montes F.

El desarrollo neurocognitivo se realiza principalmente en la estadio REM de sueño, mientras que la función reparadora durante el estadio 3.

Un niño roncador no es un niño sano, se ha demostrado que aunque no se produzcan desaturaciones o hipoventilación, el aumento de resistencia en la vía aérea durante el sueño genera alteraciones en su arquitectura. Tener un sueño fragmentado, más superficial y/o hipoxia intermitente genera alteración del aprendizaje, déficit atencional-hiperactividad, alteración endocrina y cardiovascular.

Definición

SAHOS: Es la presencia de apneas obstructiva durante el sueño con un índice de apnea-hipopnea sobre 1 (en adultos sobre 5).

Clasificación

- I: Secundario a hipertrofia de adenoamígdalas.
- II: Tipo adulto, secundario a obesidad.
- III: Secundario a enfermedad neuromuscular o alteraciones craneofaciales.

Cuadro clínico

- Síntomas diurnos: Respiración bucal, somnolencia (más frecuente en SAHOS II), hiperactividad, mal rendimiento escolar y cefalea matinal.
- Síntomas nocturnos: Ronquido, apnea, enuresis, sueño inquieto y diaforesis.
- Examen físico: Dependerá de la etiología y severidad.

Estudio complementario

- Saturometría nocturna con gases venosos al despertar: Evaluación básica del sueño.
- Poligrafía: Estudio de sueño acortado, sin EEG. Diferencia entre apneas centrales y obstructivas. No etapifica los estadios de sueño.
- Polisomnografía: Estudio de sueño completo.
- Radiografía de cavum: Objetiva la columna aérea y su relación con adenoide y amígdalas.
- TAC de cabeza y cuello: Indicado en caso de malformación craneofacial, atresia de coanas, preoperatorio en cirugía maxilofacial.
- Fibrobroncoscopia: Sospecha de tumor o masa obstructiva en vía aérea superior.
- Evaluación por otorrinolaringología, maxilofacial, cardiología infantil.

Hospitalizar

- SAHOS moderado a severo para realizar estudio.
- Insuficiencia respiratoria global.

Tratamiento

- Oxígeno: Uso sólo en caso de hipoxemia y como manejo paliativo a la espera de cirugía en caso de no haber buena tolerancia a CPAP.
 - Antihistamínico: Rinitis alérgica.
-

- Corticoides nasales: Indicado en niños mayores de 2 años con rinitis alérgica.
- Montelukast: Útil desde periodo de lactante con rinitis alérgica, SAHOS leve o persistente posterior a cirugía.
- Adenoidectomía y/o amigdalectomía: Recidiva entre 9%-30%, principalmente en pacientes con patología muy severa inicial, obesidad, historia familiar, sexo masculino, alteraciones craneofaciales, raza negra o menor de 2 años.
- Ortodoncia: Expansión maxilar.
- Cirugía maxilofacial: Distracción mandibular, cirugía Lefort 3.
- Otros procedimientos quirúrgicos: Uvulopalatofaringoplastia, reconstrucción nasal o traqueostomía.
- CPAP: Indicado en SAHOS severo previo a la cirugía, SAHOS moderado a severo con contraindicación quirúrgica y SAHOS recidivado.

Complicaciones

- Síndrome déficit atencional e hiperactividad, trastorno del aprendizaje y coeficiente intelectual limítrofe.
- Hipertensión arterial, cardiopatía coronaria, hipertensión pulmonar y cor pulmonar.
- Obesidad y síndrome metabólico (dislipidemia y resistencia a insulina).
- Alteración en los niveles de hormona de crecimiento e IGF1.

Seguimiento multidisciplinario

- Broncopulmonar para estudio y seguimiento.
- Cardiología infantil, maxilofacial, otorrinolaringólogo, endocrinólogo y neurólogo infantil según tratamiento y complicaciones.

Prevención

- Manejo precoz de rinitis alérgica.
- Adenoamigdalectomía precoz sobre los 2 años (excepcionalmente en caso de existir síntomas).
- Derivación precoz al especialista en pacientes con malformación craneofacial y/o enfermedad neuromuscular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Waters K, Cheng A. Adenotonsillectomy in the context of obstructive sleep apnoea. *Paediatric Respiratory Reviews* 2009; 10: 25-31.
 2. Lumeng J, Chervin R. Epidemiology of Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5: 242-52.
 3. Katz E, D'Ambrosio C. Pathophysiology of Pediatric Obstructive Sleep Apnea. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5: 253-62.
 4. Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, Gozal D. Pediatric Obstructive Sleep Apnea: Complications, Management, and Long-term Outcomes. *Proc Am Thorac Soc* 2008; 5: 274-82.
-

Asistencia ventilatoria no invasiva

Andrés Koppmann A.

La asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) es un método de apoyo ventilatorio con presión positiva que se entrega a través de una interfase o mascarilla nasal o facial evitando de este modo las complicaciones derivadas de la intubación, traqueostomía o ventilación mecánica invasiva (VMI) convencional.

Se puede entregar a través de un generador de flujo en modalidad BPAP (*Bilevel Positive Airway Pressure*) o presión positiva en dos niveles y CPAP (*Continuous Positive Airway Pressure*) o presión positiva continua en la vía aérea. Además puede ser dada usando un ventilador mecánico convencional que ofrezca la modalidad VNI mediante PEEP (*Positive End Expiratory Pressure*) y presión de soporte. En este caso la presión espiratoria con BPAP (EPAP) es equivalente a la PEEP y la presión inspiratoria IPAP es igual a la suma de la presión de soporte más la PEEP.

Se usa el modo BPAP para alteraciones restrictivas o con control ventilatorio insuficiente y CPAP para síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS) y obstrucción de la vía aérea superior.

AVNI se puede utilizar en pacientes agudos y crónicos, siendo en estos últimos donde los beneficios están más establecidos.

AVNI en el paciente crónico

Pacientes con patologías restrictivas con hipoventilación nocturna secundaria a insuficiencia de la bomba respiratoria por enfermedades neuromusculares y xifoescoliosis, se utiliza fundamentalmente generadores de flujo y presión positiva en dos niveles (BiPAP) como AVNI domiciliaria con el objeto de aumentar la capacidad residual funcional (CRF) y disminuir el trabajo respiratorio. Tiene utilidad también en niños con fibrosis quística u otras formas de daño pulmonar crónico, síndrome de hipoventilación central, SAOS y obstrucción de la vía aérea superior (Tabla 1).

Los objetivos en el paciente crónico son: Permitir el descanso de los músculos respiratorios, estabilizar o revertir la hipoventilación, mejorar el intercambio gaseoso diurno, mejorar la calidad del sueño, prevenir la aparición de atelectasias, evitar la traqueostomía y la conexión a VMI, mejorar la calidad de vida y restablecer la independencia funcional.

A partir de 2006 se inicia programa ministerial de AVNI domiciliaria para pacientes beneficiarios del sistema público de salud. Se han establecido criterios de selección, inclusión y exclusión.

Criterios de selección

El momento adecuado para iniciar la AVNI a presión positiva es discutido. En pacientes con enfermedades neuromusculares y cifoescoliosis, la AVNI introducida al momento de pesquisar hipoventilación durante el sueño es efectiva en mejorar la evolución clínica.

Los criterios de selección publicados para niños se han adaptado en base a la experiencia adquirida en adultos, de acuerdo a recomendaciones de expertos. Los criterios necesarios para establecer el inicio de AVNI en domicilio son:

1. Estabilidad clínica con periodos de autonomía respiratoria fuera del ventilador. El soporte ventilatorio nocturno no debe ser mayor a 10 horas.
2. Hipercapnia sin acidosis respiratoria.
3. Requerimientos de oxígeno no mayores a 2 lts por minuto para mantener saturación de O₂ mayor a 93%.

Tabla 1. Causas de insuficiencia respiratoria crónica susceptibles de AVNI

<ol style="list-style-type: none"> 1. Enfermedades del sistema nervioso central <ol style="list-style-type: none"> a. Malformación de Arnold Chiari b. Traumatismos y alteraciones vasculares c. Trastornos del control ventilatorio d. Mielomeningocele 2. Enfermedades neuromusculares <ol style="list-style-type: none"> a. Distrofias musculares b. Atrofia muscular espinal c. Miopatías congénitas 3. Anormalidades de la caja torácica <ol style="list-style-type: none"> a. Cifoescoliosis b. Deformidades de la pared torácica 4. Obstrucción crónica de la vía aérea superior <ol style="list-style-type: none"> a. Apnea obstructiva del sueño (SAOS) b. Síndromes craneofaciales c. Traqueomalacia 5. Enfermedad pulmonar crónica <ol style="list-style-type: none"> a. Fibrosis quística b. Enfermedad pulmonar crónica posviral c. Displasia broncopulmonar 6. Síndromes de hipoventilación-obesidad <ol style="list-style-type: none"> a. Síndrome de Prader Willi b. Obesidad mórbida con SAOS

4. Presión no superior a IPAP 20 cmH₂O, EPAP 8 cm H₂O.
5. Padres o cuidadores que aseguren controles regulares.
6. Vivienda adecuada y servicios básicos garantizados.
7. Ausencia de criterios de exclusión.

Desde el punto de vista clínico, los pacientes con síndromes de hipoventilación nocturna debidos a patologías neuromusculares, cifoescoliosis o enfermedad pulmonar crónica pueden referir síntomas como sudoración nocturna, cefalea matinal, problemas cognitivos con bajo rendimiento escolar, infecciones respiratorias recurrentes o mal incremento ponderal.

Aquellos pacientes seleccionados como candidatos a AVNI domiciliaria van a requerir estudios complementarios que permitirán definir la inclusión a un programa o la observación y entrenamiento muscular si corresponde. Estos estudios incluyen: parámetros de función pulmonar, estudios durante el sueño, monitorización del intercambio gaseoso y evaluación de la deformidad esquelética (ver Capítulo: Evaluación y manejo respiratorio de la enfermedad neuromuscular).

Criterios de inclusión

1. Pacientes con insuficiencia respiratoria crónica y síndromes de hipoventilación nocturna secundarios a patología que cumplan los siguientes criterios:
 - a. Saturometría nocturna continua anormal (SpO₂ <90% >10% del tiempo de sueño).
 - b. CVF <50% valor predicho, presión inspiratoria máxima (P_{imax}) <40 cmH₂O, *Peak flow* <150 L/min.
 - c. Gasometría arterial: PaCO₂ >50 mmHg, EB >4 mEq/L.
2. Pacientes con enfermedad neuromuscular de progresión lenta o estacionaria.
3. Pacientes con compromiso primario o secundario del comando ventilatorio y síndrome de apneas obstructivas del sueño (SAOS).

Criterios de exclusión

Se consideran criterios de exclusión para la AVNI en domicilio:

1. Falta de tolerancia a la mascarilla nasal.
2. Enfermedad neuromuscular de progresión rápida (atrofia espinal tipo I).
3. Trastorno de deglución con ausencia de reflejos de protección glótica.
4. Necesidad de soporte ventilatorio por más de 10 horas o ausencia de autonomía respiratoria fuera del soporte de presión positiva.
5. Imposibilidad de mantener controles de seguimiento al alta.
6. Menor de 6 meses (contraindicación relativa).
7. Imposibilidad de infraestructura vivienda o disfunción familiar importante incorregible.

Intervenciones complementarias

El enfoque multidisciplinario debe incluir:

1. Evaluación por neurólogo: Define diagnóstico sindromático y de localización, como también velocidad de progresión de la enfermedad y pronóstico.
2. Kinesiólogo y terapeuta ventilatorio: Determina ingreso a programa de entrenamiento muscular respiratorio.
3. Ortopedista: Necesidad de órtesis, artrodesis, vías de abordaje.
4. Equipo de salud mental: Reinserción social, escolar, calidad de vida.
5. Asistente social: Informe social, red de apoyo.

Control ambulatorio

1. Control mensual, trimestral, semestral de acuerdo a evolución. Clínico y funcional.
2. Verificar adherencia y tolerancia al sistema.
3. Registrar acontecimientos adversos.
4. Detectar complicaciones:
 - a. Edema puente nasal, lesión por compresión (5-10%). Tratamiento: Parche hidrocoloide (Duoderm®).
 - b. Distensión gástrica.
 - c. Irritación ocular, conjuntivitis (por mal ajuste interfase).
 - d. Intolerancia a mascarilla o interfase (20%-25%). Frecuente en menores de 20 kg por hiperflujo.

AVNI en el paciente agudo

Se utiliza en insuficiencia respiratoria aguda de distintas causas y en insuficiencia respiratoria crónica reagudizada. Constituye una alternativa en el paciente vigil y con vía aérea estable. Mejora la oxigenación, la ventilación y disminuye el trabajo respiratorio. En UCIP permite la salida precoz desde VMI. No reemplaza a la VMI y está contraindicada si hay compromiso de conciencia, inestabilidad hemodinámica, apnea o ausencia de reflejos de protección glótica.

Implementación de AVNI (en pacientes agudos y crónicos)

- Hospitalización en Unidad de Cuidados Intermedios (monitorización no invasiva).
 - Paciente semisentado y con cuello extendido.
 - Según edad y condición se le explica al paciente el procedimiento.
 - Hacer funcionar equipo en la mano del paciente.
 - Probar la interfase más apropiada (en AVNI crónica mascarilla nasal) suavemente, sin presionar y desconectada del equipo.
 - Hacer respirar al paciente por la mascarilla con flujo, sin ajustar aún el arnés.
 - Iniciar EPAP lentamente desde 3 a 4 cm H₂O y aumentar mientras el paciente se acostumbra al flujo, evaluando parámetros clínicos y saturación.
 - Iniciar IPAP con presión diferencial de 3 a 4 cm H₂O y aumentar EPAP e IPAP en escalones de 1 cm H₂O.
-

- No sobrepasar niveles de EPAP >8 e IPAP >18-20 cm H₂O.
- Verificar adaptación del paciente al sistema.
- Vigilar permanentemente posición de la interfase buscando posibles fugas, estado de la piel del puente nasal y conjuntivas.
- Evaluar parámetros clínicos, saturación y tolerancia al sistema cada una hora durante las primeras 2 a 3 horas. Una vez estable, cada 2 a 3 horas.
- Controlar gases en sangre arterial 1 a 2 horas después de iniciado el procedimiento y luego según evolución clínica. Reajustar parámetros según resultados.
- Modalidad de uso de BPAP. Si el paciente tiene un buen comando respiratorio, usar sólo modalidad asistida. Si el paciente presenta apneas puede usar modalidad asistida controlada prefijando un basal de FR de 8 a 10 por minuto con un tiempo inspiratorio 30% del tiempo total.
- Si el paciente requiere O₂ se conecta directamente en interfase a flujos no mayores a 3 L/min o en el punto de unión del corrugado con el equipo.
- Recordar que para mejorar oxigenación se debe aumentar nivel EPAP y para mejorar ventilación se debe aumentar el nivel IPAP manteniendo un diferencial (o presión de soporte) no inferior a 4 cm H₂O.
- Monitorizar variables de éxito o fracaso. En paciente agudo o crónico reagudizado, vigilar severidad de la enfermedad, estado de conciencia, cooperación, fuga por interfase, nivel de acidosis, nivel de hipoxemia, mal manejo de secreciones. Además monitorizar potenciales complicaciones: Asincronía ventilador paciente, neumotórax, neumomediastino (raro con rangos habituales de presión), disminución del gasto cardiaco (raro con EPAP <8) y las ya descritas para el paciente crónico.

Asistencia ventilatoria invasiva (AVI) en domicilio

Programa establecido por el Minsal a partir de 2008 para pacientes beneficiarios del sistema público de salud.

Criterios de inclusión

1. Condición clínica estable sin cambios importantes en parámetros del ventilador en las últimas tres semanas.
2. Estabilidad hemodinámica.
3. Requerimientos de O₂ con FI_{O2} inferior a 0,4, PIM no mayor de 25 cm H₂O y PEEP no mayor de 8 cm de H₂O.
4. Vía aérea estable: Traqueostomía permeable, sin malacias o granulomas obstructivos que condicionen obstrucción de la vía aérea.
5. Hipercapnia sin acidosis respiratoria.
6. Trastorno de deglución resuelto: Alimentación por gastrostomía.

Criterios de exclusión

1. Estado vegetativo crónico y/o con respuesta mínima, síndromes cromosómicos letales (trisomía 13, 18).
2. Enfermedades neuromusculares de progresión rápida: Atrofia muscular espinal tipo I.
3. Enfermedades del parénquima pulmonar terminales: Daño pulmonar crónico posviral, fibrosis quística.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prado F, Salinas P. Asistencia ventilatoria no invasiva domiciliaria en niños: impacto inicial de un programa nacional en Chile. *Rev Chil Pediatr* 2011; 82(4): 289-99.
2. Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: a respiratory mechanics perspective. *Paediatr Respir Rev* 2010; 11(1): 18-23.
3. www.avni.cl.

Enfermedad neuromuscular

Andrés Koppmann A.

La hematosi normal necesita de una adecuada integridad del parénquima pulmonar y una bomba respiratoria eficiente. Aquellas enfermedades neurológicas que comprometen la bomba respiratoria están asociadas con síndrome de hipoventilación alveolar que inicialmente es nocturno. El parénquima pulmonar se altera tardíamente, sin embargo el paciente neuromuscular con frecuencia presenta trastornos de la deglución que determinan fenómenos aspirativos recurrentes, infecciones respiratorias secundarias a incoordinación faríngea, tos ineficiente y colonización con flora intestinal, sumado a pobre higiene bucal con riesgo de infección por anaerobios y gérmenes inhabituales (*actinomyces*). Como consecuencia de estos factores, se produce daño pulmonar crónico con atelectasias, bronquiectasias, enfermedad intersticial por aspiración crónica y procesos supurativos.

En la evaluación respiratoria del paciente neuromuscular es importante considerar tres aspectos:

1. Nivel de localización anatómica, diagnóstico etiológico y velocidad de progresión de la enfermedad.
2. Diagnóstico de falla de bomba.
3. Determinación de comorbilidad.

Nivel de localización anatómica, diagnóstico etiológico y velocidad de progresión de la enfermedad

De responsabilidad del neurólogo, resulta fundamental para definir pronóstico y adelantarse a posibles complicaciones.

Diagnóstico de falla de bomba

- a) Variables clínicas como patrón respiratorio, frecuencia respiratoria, respiración torácica, abdominal, diafragmática.
- b) Evaluación de la deformidad esquelética. Existe una relación estrecha entre enfermedad neuromuscular y desarrollo de escoliosis secundaria. El deterioro de la función pulmonar es mayor en sujetos con escoliosis más severa. Pacientes con ángulo de Cobb menor a 70° son habitualmente asintomáticos. Con ángulos mayores a 100° aparece la disnea y por sobre 120° hipoventilación alveolar.
- c) Monitorización del intercambio gaseoso: Invasiva (gases arteriales) o no invasiva (saturometría con oxímetro de pulso y capnigrafía).
- d) Parámetros de función pulmonar en pacientes capaces de colaborar.
 - a. Volúmenes pulmonares. Existe disminución de volúmenes pulmonares, salvo volumen residual (VR). Si el compromiso muscular es inspiratorio disminuye la capacidad inspiratoria y la capacidad pulmonar total (CPT). Si el compromiso es de la musculatura espiratoria, disminuye el volumen de reserva espiratorio, lo que aumenta el VR y mantiene la capacidad residual funcional (CRF). En cifoescoliosis también disminuye la CRF.
 - b. Espirometría y curva flujo volumen. La espirometría muestra un patrón restrictivo, con disminución de la capacidad vital forzada (CVF), disminución del VEF₁ y relación VEF₁/CVF (Tiffenau) normal. En la curva flujo volumen se observan flujos inspiratorios disminuidos con meseta y oscilaciones y una abrupta caída de los flujos

espirados a volúmenes pulmonares bajos. La CVF es poco sensible en detectar compromiso muscular inicial.

- c. Evaluación de fuerza muscular. Los parámetros más utilizados son:
 - i. Presión inspiratoria máxima (Pimax).
 - ii. Presión espiratoria máxima (Pemax).
 - iii. Ventilación voluntaria máxima.
 - iv. Flujo espiratorio máximo durante la tos (*peak flow* tos).

La Pimax corresponde a la presión máxima generada durante una inspiración con la vía aérea ocluida a partir de VR o CRF. La Pemax equivale a la presión máxima generada durante una espiración con la vía aérea ocluida a partir de CPT. Una disminución de la fuerza muscular inspiratoria del 50% se traduce en una disminución del 20% de la CVF por lo que este parámetro resulta poco sensible en estadios iniciales. Se requerirá entonces una disminución del 75% de la Pimax para observar una disminución significativa de la CVF.

- e) Estudios durante el sueño. Polisomnografía: Útil en detectar hipoventilación nocturna, apneas, respiración paradójica o desorganización del sueño con despertares frecuentes. Ideal realizarla asociada a capnografía o a presión transcutánea de CO₂.

Determinación de comorbilidad

- a) Estudios de imágenes
 - a. Radiografía de tórax: Neumonías, atelectasias, tórax acampanado.
 - b. Radioscopia y ecografía: Movilidad diafragmática.
 - c. Tránsito EED y estudio videodeglución: Estudio de RGE, trastorno de succión deglución, síndromes aspirativos.
- b) Evaluación cardiovascular
 - a. Compromiso miocárdico primario: Enfermedad de Duchenne, enfermedad de Pompe.
 - b. Hipertensión pulmonar.
 - c. Cor pulmonar: Por hipoxemia crónica o por hiperflujo pulmonar secundario a aumento de la presión transpulmonar (síndrome de apnea obstructiva del sueño SAOS).
- c) Evaluación de vía aérea con fibrobroncoscopia
 - a. Sospecha de compromiso bulbar o vía aérea inestable: Hipotonía faríngea, incoordinación faríngea, parálisis de cuerdas vocales.
 - b. Evaluación de traqueostomía: Evaluar granulomas, diagnóstico de traqueomalacia.
 - c. Atelectasias persistentes: Broncoaspiración endoscópica.

Al evaluar clínicamente al paciente neuromuscular con problemas respiratorios es necesario tener en cuenta los siguientes puntos:

Anamnesis

- Succión y deglución
- Calidad de la voz y de la tos
- Presencia de estridor en vigilia o sueño
- Disnea (si aumenta en decúbito supino puede indicar compromiso diafragmático)
- Calidad del sueño
- Episodios de ALTE
- Discapacidad, uso de silla de ruedas
- Antecedentes de hospitalización y cirugías correctoras (columna)
- Entorno familiar

Examen físico

- Estado nutricional
- Forma del tórax y de columna

- Evaluación de deglución y succión
- Signos de dificultad respiratoria
- Signos de hipoxemia crónica (hipocratismo, 2° ruido aumentado)
- Patrón respiratorio en sueño y vigilia
- Función muscular: Compromiso de cintura escapular, respiración paradojal, excursión de la caja torácica contra resistencia, disnea en decúbito supino (alteración del diafragma), uso de musculatura auxiliar respiratoria
- Capacidad de trabajo físico, uso de silla de ruedas
- Retraso del desarrollo sicomotor
- Examen pulmonar

Tratamiento

- a) Manejo nutricional
 - Recuperación nutricional en desnutridos (gastrostomía).
 - Prevenir y tratar obesidad.
- b) Kinesioterapia general y respiratoria
 - Entrenamiento muscular, tos asistida, espiración forzada.
- c) Tratamiento de RGE: Médico y/o quirúrgico.
- d) Tratamiento trastorno deglución
 - Reeducción fonoaudiólogo
 - Sonda nasoduodenal, gastrostomía.
- e) Tratamiento energético infección y atelectasias.
- f) Profilaxis infección con vacunas antiinfluenza, antineumocócica.
- g) Tratamiento escoliosis: Ortopédico y/o quirúrgico.
- h) Considerar traqueostomía en casos de insuficiencia respiratoria crónica con imposibilidad de manejo de secreciones (reflejo de tos pobre o ausente), compromiso bulbar y aspiración crónica.
- i) Oxigenoterapia crónica, inicialmente nocturna.
- j) Asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) con interfase nasal y BPAP en pacientes con enfermedad no progresiva o de progresión lenta.
- k) Asistencia ventilatoria invasiva (AVI) en paciente con traqueostomía con equipo generador de flujo (BPAP a traqueostomía) o ventilador convencional.
- l) Considerar ingreso a Programa Nacional AVNI o AVI si cumple criterios (ver capítulo AVNI).

BIBLIOGRAFÍA

1. Praud JP, Canet E. Chest wall function and dysfunction. En Kendig's Disorders of the Respiratory Tract in Children. Chernick V, Boat TF, Wilmott RW, Bush A. 7th ed. Saunders Elsevier USA 2006.
 2. Prado F, Salinas P, Zenteno D et al. Recomendaciones para los cuidados respiratorios del niño y adolescente con enfermedades neuromusculares. *Neumol Pediatr* 2010; 5(2): 74-88.
 3. Healy F, Panitch HB. Pulmonary complications of pediatric neurological diseases. *Pediatric Annals* 2010; 39(4): 216-24.
-

Tuberculosis

M^a Lina Boza C.

Definición

Enfermedad infectocontagiosa producida por el *Mycobacterium tuberculosis* o bacilo de Koch, que al ser humano a cualquier edad, preferentemente al adulto joven, causa lesiones tanto pulmonares como extrapulmonares.

Epidemiología

Se estima que 1/3 de la población mundial está infectada, preferentemente la población menor de 15 años, apareciendo aproximadamente 8 millones de casos nuevos en el año. La situación de Chile en Latinoamérica lo ubica en el grupo de países en que la TBC es una endemia leve a moderada con una tasa de 5 a 20 por 100.000 habitantes. En nuestro país en los últimos años las estadísticas señalan un descenso mantenido de las tasas de morbilidad infantil. Esto se debe fundamentalmente a la buena cobertura BCG que es superior al 90% en RN que disminuye el riesgo de enfermar al estar en contacto con un enfermo bacilífero.

Etiopatogenia

En el niño, el bacilo de Koch puede penetrar al organismo de diferentes maneras, a través de la piel o por vía digestiva, pero la puerta de entrada más importante es la vía aérea por contagio con un enfermo bacilífero. El bacilo al ser inhalado migra hacia las partes más periféricas del pulmón alcanzando generalmente las regiones subpleurales. La infección se produce en cualquier segmento al azar afectando con mayor frecuencia el tercio medio de los pulmones. Se produce un foco que es el chancro de inoculación de Ghon cuyo drenaje hacia los ganglios traqueobronquiales constituye el complejo primario. En su etapa inicial corresponde a una reacción inespecífica que sólo se distingue de otros focos por la presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes. La evolución de este foco junto al componente ganglionar va a dar lugar a complicaciones.

FORMAS CLÍNICAS

TBC primaria o primoinfección

Ocurre con la primera llegada del bacilo de Koch a un organismo virgen. El compromiso pulmonar es de poca extensión y compromete uno o varios ganglios mediastínicos. En la forma más frecuente, el periodo de incubación es de 4-8 semanas en que se produce el viraje tuberculínico. El cuadro clínico es poco relevante, sólo se presenta en una escasa proporción de casos y las manifestaciones fundamentales son compromiso del estado general con fiebre, decaimiento, inapetencia, baja de peso y transpiración profusa. En niños mayores puede presentarse como manifestaciones de toxilergia: eritema nodoso y la conjuntivitis flictenular. En un gran porcentaje de casos el enfermo es asintomático y el médico se enfrenta al diagnóstico por un hallazgo radiológico, en algunos casos, por el contrario, se puede presentar como un cuadro agudo grave con fiebre alta y marcado compromiso del estado general (TBC miliar). La curación o progresión de la enfermedad va a depender en gran parte de los factores que afectan la resistencia natural o adquirida (estado nutritivo, enfermedades anergizantes, edad, factores genéticos, tratamientos inmunosupresores).

TBC secundaria

Son aquellas formas que se desarrollan algún tiempo después de curada la primoinfección, ya sean formas pulmonares o extrapulmonares, generalmente se producen por reactivación endógena.

Diagnóstico

La clínica y radiología no son específicas por lo que el diagnóstico debe apoyarse en otros elementos:

- Bacteriología: (Baciloscopia en expectoración directa o provocación con solución salina hipertónica, contenido gástrico o en condiciones de excepción por fibrobroncoscopia) el rendimiento es bajo por tratarse de lesiones con poca población bacilar, el cultivo tiene la desventaja de ser de información tardía.
- PPD: Se considera (+) una inducción igual o mayor de 10 mm. Un PPD menor puede tener importancia en el menor de 5 años, no vacunados con BCG y bajo ciertas condiciones clínicas de inmunodepresión. Su gran limitación es que no distingue entre los infectados y los enfermos TBC. Es sospechoso de enfermedad PPD sobre 15 mm.
- Conversión o viraje tuberculínico: Cuando la reacción al PPD aumenta de menos de 10 mm a más de 10 mm de induración con una diferencia de 6 mm. Si esto ocurre dentro del plazo de 2 años se considera infección reciente. Se debe considerar el efecto *booster* sin que implique necesariamente infección reciente.
- Biopsia: Gran rendimiento en TBC extrapulmonares.
- Detección de antígenos y anticuerpos.
- Reacción de polimerasa en cadena (PCR) técnica basada en la amplificación del ADN del micobacterio, es rápida y tiene un alto grado de especificidad en cavidades cerradas, es de alto costo.
- Interferón gama (IGRA): La medición en sangre no ha demostrado ser mejor que el test de tuberculina (con la posible excepción de pacientes VIH+) para el diagnóstico de enfermedad tuberculosa o para enfermedad latente, sin embargo tiene utilidad en niños mayores de 5 años para diferenciar test tuberculina positivo debido a vacunación BCG.

Tratamiento

Se basa en la asociación de drogas bactericidas y bacteriostáticas.

Esquema 1
TBC INAPARENTE Y COMPLEJO PRIMARIO SIMPLE

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase bisemanal (4 meses o 32 dosis)
Isoniacida	5 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	10 mg/kg	10 mg/kg

Esquema 2
TBC PULMONARES Y EXTRAPULMONARES CON BACILOSCOPIA NEGATIVA

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase bisemanal (4 meses o 32 dosis)
Isoniacida	5 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	10 mg/kg	10 mg/kg
Pirazinamida	30 mg/kg	—

Esquema 3
TBC PULMONARES Y EXTRAPULMONARES CON BACILOSCOPIAS POSITIVAS
Y FORMAS DISEMINADAS

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase bisemanal (4 meses o 32 dosis)
Isoniacida	5 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	10 mg/kg	10 mg/kg
Pirazinamida	30 mg/kg	–
Etambutol	20 mg/kg	–
Niños menores de 6 años: Etambutol puede reemplazarse por estreptomycinina		

Esquema 4
MENINGITIS TBC

Drogas	Fase diaria (2 meses o 50 dosis)	Fase bisemanal (7 meses o 56 dosis)
Isoniacida	5 mg/kg	15 mg/kg
Rifampicina	10 mg/kg	10 mg/kg
Pirazinamida	30 mg/kg	–
Estreptomycinina	15 mg/kg (dosis máxima 750 mg)	–
Prednisona: 2 mg/kg por 15 días con máximo de 40 mg, disminuir en 25% semanal		
En casos especiales el especialista podrá prolongar el tratamiento.		

Las formas resistentes a tratamiento, pacientes inmunodeficientes, recaídas o fracaso de tratamiento y las diseminaciones BCG deben referirse a especialistas.

Quimioprofilaxis

También llamado tratamiento preventivo de la TBC en pacientes que han estado en contacto con bacilíferos o que por condiciones del huésped pueden desarrollar la enfermedad (inmunosupresión, tratamiento esteroidal, inmunodeficiencia). Se distinguen 2 tipos, la quimioprofilaxis primaria que es aquella que se indica a niños no infectados, PPD (-) y la secundaria que se administra a niños infectados (PPD +) para evitar que desarrollen la enfermedad. Consiste en la administración de isoniacida a la dosis de 5 mg/kg diario, controlado, durante 6 meses (1 año en los con VIH).

Contraindicaciones: Enfermedad tuberculosa activa, daño hepático, reacciones adversas a isoniacida.

Manejo de los contactos

Contacto intradomiciliario habitual es el de mayor riesgo de desarrollar enfermedad, sin embargo los habituales extradomiciliarios (colegios, jardín infantil, instituciones, casa de amigos) también tienen riesgo.

1. Conducta frente al recién nacido de madre tuberculosa
 - No separar al niño de su madre, debe usar mascarilla para atender al RN.
 - Si en niño presenta síntomas de enfermedad (TBC congénita) indicar tratamiento completo.

- Si el niño está sano indicar quimioprofilaxis con isoniacida y al término vacunar con BCG.
 - Si la madre es Koch (-) vacunar de inmediato con BCG al RN.
2. Conducta frente al niño menor de 5 años contacto de enfermo bacilífero con o sin cicatriz BCG
 - Si es PPD (+) pero está sano clínica y radiológicamente indicar quimioprofilaxis.
 - Si es PPD (-) indicar quimioprofilaxis.
 3. Conducta frente a un niño mayor de 5 años
 - Sano clínica y radiológicamente:
 - PPD menor 10 mm no indicar quimioprofilaxis.
 - PPD mayor 10 mm indicar quimioprofilaxis.

Vacunación BCG

Tiene por objeto proteger a los no infectados más susceptibles frente al contagio por TBC. Forma parte del PAI (Programa Ampliado de Inmunizaciones) y es obligatoria para todo RN con un peso superior a 2 kg. No previene la infección TBC pero sí sus formas más graves con diseminación hematógena (meningitis). Desarrolla una inmunidad de tipo retardada que se expresa por el PPD (+). Tiene como inconveniente interferir con la utilización diagnóstica del PPD ya que no es posible distinguir entre los vacunados e infectados.

Complicaciones locales:

Ulceración local

Adenopatías regionales

Fistulizaciones crónicas

Cicatrices queloides

Complicaciones sistémicas:

Osteitis

Diseminación

BIBLIOGRAFÍA

1. Programa nacional de control de la tuberculosis. Manual 2005 www.minsal.cl.
2. Ben J. Marais, Robert P. Gie, Anneke C. A Refined Symptom-Based Approach to Diagnose Pulmonary Tuberculosis in Children. *Pediatrics* 2006; 118; 1350-9.
3. Ling DI, Zerwling AA, Steingart KR, Pai M. Immune-based diagnostics for TB in children what is the evidence? *Paed Respir Rev* 2011; 12: 9-15.
4. Jones C, Whittaker E, Bamford A, Kampman BN. -Immunology and pathogenesis of childhood TB. *Paed Respir Rev* 2011; 12: 3-8.
5. Pérez-Vélez CM. Pediatric tuberculosis: new guidelines and recommendations. *Curr Opin Pediatr* 2011; 24(3): 319-28.

Fibrosis quística

M^a Lina Boza C.

Enfermedad hereditaria letal, más frecuente en raza blanca que se transmite de manera autosómica recesiva. Se produce por una mutación en el gen que codifica la CFTR (proteína reguladora de conductancia transmembrana), ubicado en el brazo largo del cromosoma 7. Actualmente se han descrito más de 1.800 mutaciones, siendo la más común la llamada $\Delta F508$. El defecto de la proteína provoca una alteración del transporte de cloro y sodio por las células de los epitelios, con gran espesamiento de secreciones. Los principales órganos afectados son el pulmón, cavidades paranasales, páncreas, hígado, piel y el aparato reproductor masculino.

En Chile, de acuerdo con la mezcla racial existente, se estima una incidencia probable de 1/8.000 RNV, con aproximadamente 30 casos nuevos anualmente.

Esta enfermedad está cubierta por el Plan Auge a partir del año 2005 y tiene canasta con cobertura completa.

1. Sospecha diagnóstica

a. Recién nacidos y lactantes menores con historia de:

- Ileo meconial
- Ictericia neonatal prolongada (colestásica)
- Síndrome de edema, anemia, desnutrición
- Esteatorrea, síndrome de malabsorción
- Incremento ponderal inadecuado
- Vómitos recurrentes

b. Lactantes

- Tos y/o sibilancias recurrentes o crónicas que no mejora con tratamiento
- Neumonía recurrente o crónica
- Retardo del crecimiento
- Diarrea crónica
- Prolapso rectal
- Sabor salado de piel
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas

c. Preescolar

- Tos crónica con o sin expectoración purulenta, sin respuesta a tratamiento
- Sibilancias crónicas recurrentes inexplicadas sin respuesta a tratamiento
- Incremento deficiente de peso y talla
- Dolor abdominal recurrente
- Prolapso rectal
- Invaginación intestinal
- Diarrea crónica
- Hipocratismo digital
- Hiponatremia e hipocloremia crónicas
- Hepatomegalia o enfermedad hepática inexplicada
- Pólipos nasales

d. Escolares

- Síntomas respiratorios crónicos inexplicados
 - *Pseudomonas aeruginosa* en secreción bronquial
 - Sinusitis crónica, poliposis nasal
 - Bronquiectasias
 - Diarrea crónica
-

- Síndrome de obstrucción intestinal distal
 - Pancreatitis
 - Prolapso rectal, hepatomegalia
- e. Adolescentes y adultos
- Enfermedad pulmonar supurativa crónica e inexplicada
 - Hipocratismo digital
 - Dolor abdominal recurrente
 - Pancreatitis
 - Síndrome de obstrucción intestinal distal
 - Cirrosis hepática e hipertensión portal
 - Retardo del crecimiento
 - Esterilidad masculina con azoospermia
 - Disminución de la fertilidad en mujeres
- f. Otros hallazgos que sugieren FQ
- Imágenes radiológicas intersticiales o retículo-nodulares persistentes o crónicas
 - Bronquiectasias
 - Hipocratismo digital
- g. A cualquier edad: Presencia de *Pseudomonas aeruginosa* o estafilococo dorado en esputo, historia familiar de FQ, muerte en lactantes o hermanos vivos con síntomas sugerentes.
- Frente a una historia sugerente o hallazgos al examen clínico, derivar a un centro de referencia para confirmar el diagnóstico.

2. Confirmación diagnóstica

Test del sudor. Solicitar después del primer mes de vida del paciente. La técnica estándar es Gibson y Cooke (GyC), recolección del sudor inducida por iontoforesis con pilocarpina, midiendo el cloro con cloridrómetro digital. Una técnica alternativa de *screening*, con buena correlación con la anterior, es la toma de muestra con sistema Macroduct® y medición del cloruro de sodio a través de conductividad. El diagnóstico se debe confirmar siempre con iontoforesis (GyC).

Valores de referencia según la técnica de Gibson y Cooke		
Valores	Resultado	Conducta
Cloro >60 mEq/L	Positivo	El test debe repetirse para certificar el diagnóstico
Cloro 40 a 60 mEq/L	Limítrofe	<ul style="list-style-type: none"> • Repetir el test. En caso de duda, frente a una alta sospecha clínica, debe derivarse al especialista. • Si se dispone de estudio genético está indicado hacerlo.
Cloro <40 mEq/L	Negativo	En términos generales descarta diagnóstico. Ante fuerte sospecha clínica, reevaluar por especialista.
Valores de referencia según la técnica de Macroduct más conductividad		
Valores	Resultado	Conducta
>80 Eq NaCl mmol/L	Positivo	Confirmar diagnóstico con la técnica de Gibson y Cooke.
50 a 80 Eq NaCl mmol/L	Limítrofe	Repetir test con técnica de Gibson y Cooke.
<50 Eq NaCl mmol/L	Negativo	En términos generales descarta diagnóstico. Ante fuerte sospecha clínica, reevaluar por especialista

Una vez confirmado el diagnóstico se debe realizar consejo genético.

3. Exámenes generales

- Hemograma, VHS, PCR
- Perfil bioquímico
- Electrolitos plasmáticos
- Inmunoglobulinas séricas

Evaluación respiratoria

1. Radiografía de tórax AP y Lateral: Al momento del diagnóstico para establecer grado de severidad (Score Bradford).

2. Función pulmonar: Espirometría, curva flujo-volumen y test de marcha. Desde los 5 a 6 años de edad según colaboración y debe evaluarse posteriormente al menos cada 6 meses. Se correlaciona con el grado de avance de la enfermedad.
3. Saturación arterial de oxígeno: En cada control ambulatorio.
4. Estudio bacteriológico de esputo: Efectuar mensualmente en pacientes estables o cada vez que se presente una descompensación, con asistencia kinésica o con tos autoinducida. Se puede inducir esputo mediante nebulización de 10 minutos con solución hipertónica (5%-7%). Si fracasa la obtención del esputo, tomar muestra de hisopado faríngeo. Ocasionalmente se necesitará obtener una muestra por broncoscopia. Una muestra adecuada debe contener menos de 10 células epiteliales y más de 25 PMN por campo.
5. Tomografía computarizada de tórax se correlaciona estrechamente con el puntaje clínico y de la función pulmonar. Los cambios son precoces y aparecen antes de los cambios espirométricos. Según evolución evaluar cada 12 a 24 meses.
6. Tomografía computarizada de cavidades paranasales para la búsqueda de sinusitis crónica, habitualmente sobre los 5 años.

Evaluación nutricional y digestiva

1. Clínica
 - Evaluación de ingesta con encuesta alimentaria.
 - Índices antropométricos en cada visita, curva de crecimiento (peso y talla) y estimar composición corporal.
 - Características de las deposiciones.
 - Síntomas digestivos asociados: Detección precoz de complicaciones (S. obstrucción intestinal distal) y de otras causas de SMA.
 - Tipo de enzimas pancreáticas recibidas, dosis en unidades de lipasa.
 - Otros fármacos: Vitaminas hidro y liposolubles, antibióticos, inhibidores de ácido gástrico.
2. Laboratorio
 - Elastasa fecal: Al diagnóstico para evaluar grado de suficiencia pancreática; pacientes que presenten valores normales debe repetirse anualmente.
 - Evaluación de esteatorrea: Esteatocrito ácido en situaciones especiales.
 - Estado nutricional: Hemograma, albúmina sérica y niveles plasmáticos de vitaminas A, E, D (2 meses después de la suplementación con enzimas).
 - Función hepática y biliar: Transaminasas, fosfatasa alcalinas, tiempo de protrombina, gama-glutamil-transferasa.
 - Ultrasonografía abdominal.

Tratamiento de las manifestaciones respiratorias

1. Kinesiterapia respiratoria

Es la principal herramienta del tratamiento respiratorio, debe realizarse en todos los pacientes dos veces por día desde el diagnóstico en forma permanente y aumentar en los periodos de crisis o sobreinfección.
2. Tratamiento antibiótico de la exacerbación

Frente a la exacerbación hospitalizar en aislamiento, tomar cultivo para bacterias, hongos y mycobacterias, e iniciar tratamiento antibiótico.

 - a) Paciente con cultivos previos negativos: Cloxacilina + amikacina + ceftazidima hasta la llegada del cultivo. Si es positivo, el tratamiento debe adecuarse al microorganismo encontrado y su antibiograma (ver tratamiento específico). Si es negativo, completar 2 semanas de tratamiento. Frente a la presencia de pseudomonas siempre asociar 2 antibióticos.
 - b) Paciente con cultivos previos positivos: Iniciar según el resultado de su último cultivo. Toda exacerbación se debe controlar con cultivos semanales durante el tratamiento.
3. Tratamiento de cultivo positivo sin exacerbación
 - a) Primera infección: Tratar siempre en forma agresiva para evitar que la infección se haga crónica.

- *Pseudomonas aeruginosa*: Uso ambulatorio de tobramicina en aerosol cada 12 hrs por 4 semanas. Si no se dispone de tobramicina, hospitalizar y tratar igual que una exacerbación.
 - Estafilococo dorado: Cloxacilina o flucloxacilina por vía oral durante 3 semanas, asociado a cefadroxilo o clindamicina oral. Si es meticilino resistente: Hospitalizar y tratar con vancomicina IV por 3 semanas.
 - b) Infección endobronquial crónica: Presencia de cultivos positivos en más de la mitad de las muestras durante 1 año calendario. El tratamiento tiene como finalidad disminuir la carga bacteriana, pero no pretende necesariamente negativizar los cultivos.
 - *Pseudomonas aeruginosa*: Tratamiento con tobramicina inhalada cada 12 hrs en ciclos de un mes, seguido de un mes de descanso, permanente.
 - Estafilococo dorado: Se tratan sólo las exacerbaciones, no la infección crónica.
 - c) Infección intermitente: Presencia de cultivos positivos en menos de la mitad de las muestras durante 1 año calendario.
 - *Pseudomonas aeruginosa*: Uso ambulatorio de tobramicina en aerosol por 1 mes.
 - Estafilococo dorado: Se tratan sólo las exacerbaciones, no la infección crónica. Tratar igual que en la primera infección.
4. Broncodilatadores
- a) β -2 agonistas de acción corta: Deben usarse en aerosol presurizado con aerocámara antes de kinesiterapia, tratamientos nebulizados y del ejercicio. También a libre demanda en aquellos pacientes que presentan clínicamente sibilancias y que demuestran respuesta broncodilatadora significativa.
 - b) β -2 agonistas de acción prolongada: En los casos de hiperreactividad bronquial grave y en los que se demuestren beneficios clínicos y/o funcionales. Utilizar en aerosol presurizado con aerocámara, asociado SIEMPRE a corticoide inhalado, en mayores de 2 años.
5. Corticoesteroides
- a) Corticoides sistémicos: En obstrucción aguda severa de la vía aérea como cura corta de 5-7 días, en dosis de 1-2 mg/kg/día con tope de 40 mg/día, en dosis única matinal. El uso rutinario ESTA CONTRAINDICADO POR SUS EFECTOS ADVERSOS, salvo en el tratamiento de la aspergillosis broncopulmonar alérgica y en condiciones excepcionales debidamente evaluadas por especialista.
 - b) Corticoides inhalatorios: Sólo en pacientes con hiperreactividad bronquial comprobada.
6. Mucolíticos
- a) Dnasa inhalatoria
 - Usar en exacerbaciones durante la hospitalización una nebulización diaria.
 - Uso crónico en pacientes estables mayores de 6 años, capaces de realizar pruebas de función pulmonar reproducibles (variabilidad entre test <5%) y en preescolares con enfermedad moderada a severa.
 - Dosis: 2,5 mg (2,5 ml), sin diluir, con nebulizador PARI LC jet plus y compresor Pro Neb hasta que se consuma todo (10 a 15 minutos) en días alternos. Previa a la nebulización debe administrarse 2 puff de β -2 agonistas y posterior a ella (no más de 2 horas), una sesión de kinesiterapia.
 - b) Solución hipertónica al 5%-7%: Es una alternativa barata y segura. Al 7% se prepara con 2/3 de solución de NaCl al 10%, diluida con 1/3 de agua bidestilada. De la solución resultante, nebulizar 4 ml 2 veces al día. En lactantes nebulizar al 5% (mitad de cloruro de sodio y mitad de agua destilada) por 2 veces al día. Usar sola o alternada con DNasa. Secuencia para la administración de terapia inhalatoria: Primero broncodilatador β -2 agonista, seguido de DNasa o solución salina hipertónica, a los 30 a 60 min kinesioterapia y finalmente antibiótico.
7. Antiinflamatorios
- Azitromicina: Indicar en pacientes que tengan o hayan tenido infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Usar tres veces por semana, una vez al día, en las siguientes dosis:
- <25 kg: 10 mg/kg
 - 25-40 kg: 250 mg
-

- >40 kg: 500 mg

8. Asistencia ventilatoria no invasiva (VNI)

Útil en pacientes que requieren oxígeno nocturno. Indicación recomendable en pacientes en espera de trasplante de pulmón como VNI nocturna. Tiene un rol complementario a la kinesiterapia.

Tratamiento nutricional

1. Aporte calórico: En lactantes de 180-200 cal/K con 4 g/K de proteínas y en preescolares disminuir el aporte proteico a 3 g/K (40% de las calorías: lípidos; 7% de las calorías: ácidos grasos esenciales).
2. Suplemento vitamínico y mineral: Vitaminas liposolubles en dosis doble de los requerimientos, vitamina E, vitaminas hidrosolubles y oligoelementos (especialmente Zn). Vit K en situaciones especiales (falla hepática). Minerales: Cobre, selenio, fierro casos calificados, calcio oral según ingesta láctea. Debe aportarse sal suplementaria a todos los pacientes, en especial en épocas calurosas. Una tapa de bolígrafo "BIC" contiene 2 gr de sal.

En los niños mayores la manipulación de la dieta debe ser mínima y similar al resto de la familia, sin restricción de grasas. En pacientes con peso estacionario, con dosis adecuadas de enzimas o con rechazo alimentario (anorexia), agregar suplementos nutricionales (ADN).

3. Indicaciones de alimentación enteral (AE) en FQ
 - Relación P/T: 85%-90% (<6 años) o IMC 10-25 (>6 años) más: Baja ponderal durante 2 meses o peso estacionario durante 3 meses en <5 años de edad o 6 meses en >5 años de edad.
 - Durante exacerbaciones, como apoyo en pacientes hospitalizados, si a pesar de suplementación nutricional oral adecuada no se logra mejoría del estado nutricional, habiéndose descartado previamente otras causas.
4. Requerimientos enzimáticos
 - Lactantes: 1.000-2.000 U por cada 120 cc. de fórmula o alimento materno.
 - Niños menores de 4 años: 1.000 U/kg de peso para las comidas 500 U/kg de peso para colaciones.
 - Niños mayores de 4 años: La mitad de la dosis antes descrita.
 - No sobrepasar las 10.000 U/K de peso (riesgo de colonopatía fibrosante).
 - Las cápsulas deben ser deglutidas intactas antes de cada alimentación; para administrar en lactantes, se abren y se mezclan con pequeña cantidad de puré de manzana, cereal de arroz u otra comida no alcalina. No dar con leche.
 - Ranitidina u Omeprazol favorece la acción de las enzimas en las vellosidades intestinales.
5. Acido urso deoxicólico
 - Aportar cuando se detecta compromiso hepático, dosis de 30-40 mg/kg/día. Máximo 750 mg/día.

MEDIDAS DE PREVENCIÓN: Vacunación según plan nacional, vacunación antiinfluenza anual y antineumococo. Antihepatitis A y B y varicela. Evitar infección cruzada (hacinamiento, salas cuna y jardín infantil).

TRANSPLANTE PULMONAR: Para pacientes severos a partir de los 15 años. Todo paciente en condición estable y que presente VEF 1 <40% debe iniciar trámites de evaluación para trasplante.

SCREENING NEONATAL: Aún no disponible en Chile.

BIBLIOGRAFÍA

1. Clinical guidelines: Care of children with cystic fibrosis Royal Brompton Hospital 2011, 5ª edición. www.rbht.nhs.uk/childrencf.
2. Borowitz D, Robinson KA, Rosenfeld M, Davis SD, Sadosky KA, Spear SL, Michel SH, Parad RB, White TB, Farrell PM, Marshall BC, Accurso FJ. Cystic Fibrosis Foundation evidence-based guidelines for management of infants with cystic fibrosis. J Pediatr 2009 Dec; 155(6)Suppl: S73-S93.
3. Guía MINSAL n° 51 año 2007.
4. Grupo Técnico Programa Nacional de Fibrosis Quística. Programa nacional de fibrosis quística: Manual técnico de diagnóstico y tratamiento respiratorio. Neumología Pediátrica 2006; 1: 102-110.
5. Kerem E, Copnway S, Elborn S, Heijerman H. Standards of care for patients with Cystic Fibrosis: A European consensus. J Cystic Fibrosis 2005; (4): 7-26.

CAPÍTULO 8 - ENFERMEDADES INFECCIOSAS

Inmunizaciones vacunas PNI

M. Cristina Casado F.

Definiciones

- Inmunidad natural: Conjunto de mecanismos bioquímicos y fisicoquímicos innatos que impiden la entrada o proliferación de un antígeno infeccioso.
- Inmunidad de adopción: Inmunidad adquirida tras el contacto con un antígeno salvaje.
- Inmunidad colectiva: Estado de inmunidad de una población que previene la aparición de epidemias, tanto en vacunados como en no vacunados.
- Inmunización: Acción de conferir inmunidad (conjunto de factores humorales y celulares que protegen al organismo frente a la agresión por un agente infeccioso) mediante la administración de antígenos (inmunización activa) o mediante la administración de anticuerpos específicos (inmunización pasiva). Si esta acción es exitosa se logra inmunidad activa.
- Vacuna: Producto biológico utilizado para conseguir una inmunización activa. Puede ser monovalente (contiene un solo serotipo o serogrupo de un microorganismo; ej: v. antimeningococo C) o polivalente (varios serotipos o serogrupos de un microorganismo; ej: v. antineumocócica).
- Vacuna combinada: Contiene antígenos de varios agentes infecciosos diferentes en una sola preparación (Ej: sarampión-parotiditis-rubéola). No debe confundirse con vacunas simultáneas.
- Vacuna conjugada: Vacuna de antígeno polisacárido bacteriano al que se une un derivado proteico para aumentar su capacidad inmunogénica. Este complejo polisacárido-proteína pasa de ser timo-independiente a timo-dependiente, lo que desencadena respuesta inmune secundaria y de memoria adecuada incluso en lactantes pequeños.
- Vacuna inactivada: Compuesta de microorganismos muertos o inactivados por procedimientos químicos o físicos. Induce respuesta inmune de menor intensidad y duración en relación a vacunas a virus vivos atenuados, fundamentalmente de tipo humoral, que requiere varias dosis para lograr inmunidad adecuada y dosis de refuerzo para mantener concentración adecuada de anticuerpos séricos.
- Vacuna viva atenuada: Compuesta por microorganismos que han perdido virulencia mediante el paso seriado por diversos medios de cultivo u otros procedimientos. Induce producción de inmunidad humoral y celular, intensa y de larga duración, semejante a la de la infección natural, por lo que en general basta con una dosis salvo cuando es oral.
- Vacuna peptídica: Elaborada a partir de la síntesis exclusiva de segmentos de antígenos (péptidos lineales) esenciales para respuesta inmune.
- Vacuna recombinante: Vacuna de antígeno proteico obtenido mediante la inserción (recombinación genética) en un microorganismo o en un cultivo celular de un fragmento apropiado (plasmidio bacteriano) que contiene el gen o segmento de ADN que codifica el antígeno deseado.
- Booster: Dosis adicional de una vacuna con objeto de incrementar y prolongar su efecto inmune.

Programa Nacional de Inmunización (PNI)

Desde 1978, el PNI (ex PAI), define las vacunas de administración obligatoria y gratuita que debe recibir todo ciudadano chileno, se mantiene en constante revisión por un comité de

expertos a nivel ministerial (CAVEI), sufriendo modificaciones según la epidemiología vigente, la oferta de nuevos productos y/o evidencia científica de los existentes y los recursos y prioridades en salud.

Esquema P.N.I. - 2012

Edad	Vacuna	Tipo	Vía
Recién nacido	BCG	BVA	ID
2-4 meses	Pentavalente: DPT-Hib- Hepatitis B Polio Neumocócica conjugada	Tx-BIC-VI VVA BIC	* SC o IM Oral IM
6 meses	Pentavalente Polio	Tx-BIC-VI VVA	IM Oral
12 meses	Tres vírica (SPR) Neumocócica conjugada	VVA BIC	SC IM
18 meses	Polio Pentavalente	VVA Tx-BIC-VI	Oral IM
1° Básico	dTp (acelular) Tres vírica (SPR)	Tx-BIA VVA	SC o IM SC
65 años	Pneumo 23	BIP	IM

BCG: Bacilo de Calmette y Guérin (tuberculosis), vivo atenuado.

DTP: Toxoides diftérico y tetánico, bacteria B. Pertussis inactivada (celular).

Hb: Polisacárido capsular de *Haemophilus influenzae* b (desde 2° semestre 1996).

Hepatitis B: Ag viral recombinante en levadura, a partir de los nacidos el 1° enero 2005.

POLIO: Virus polio 1, 2 y 3 vivos atenuados.

SPR: Virus sarampión, paperas y rubéola vivos atenuados.

Neumococo conjugada según licitación bianual. Mayo 2012 se administra Sinflorix: 10 valente serotipos 1, 4, 5, 6B, 7F, 9V, 14, 18C, 19F y 23F (nacidos a partir del 1 noviembre 2010).

BVA: Bacteria viva atenuada; Tx: toxoide; BIC: bacteria inactivada conjugada; VI: virus inactivado; VVA: Virus vivo atenuado; BIA: bacteriana inactiva acelular; BIP: bacteriana inactiva polisacárida.

Contraindicaciones de vacunas

En general son contraindicaciones absolutas de vacunas la reacción anafiláctica a dosis previa, antecedente de reacción anafiláctica a alguno de sus componentes (Ej: alergia al huevo; vacunas SPR e influenza; alergia a neomicina; SPR).

Recomendaciones OMS:

- Diferir vacunaciones en caso de enfermedad febril moderada o severa.
- Los niños hospitalizados pueden recibir las vacunas que correspondan, a excepción de polio oral por posible excreción de virus vacuna atenuado por deposiciones (diferirla para después del egreso).
- Suspender vacunación con antígenos de *Bordetella* si ha ocurrido reacción grave como estado de shock, temperatura mayor de 40,5°C, convulsiones u otros síntomas neurológicos. En tal caso, seguir sólo con toxoides diftérico (D) y tetánico (T) o vacuna pertussis acelular.

- Los pacientes con antecedentes de convulsiones, que han recibido ya DTP, pueden ser vacunados si han transcurrido más de 6 meses después de la última convulsión.
- En pacientes con enfermedad neurológica evolutiva, es aconsejable administrar vacuna pertussis acelular.
- No administrar vacunas con agentes vivos a personas afectadas de inmunodeficiencias o sometidas a tratamiento inmunosupresor (ver esquema más adelante).
- La inyección reciente de inmunoglobulinas polivalentes, debe hacer diferir vacunaciones en por lo menos 6 semanas.

Reacciones adversas

Son generalmente escasas y de intensidad leve a moderada, con muy pocas o ninguna secuela permanente. Puede presentarse signos de compromiso sistémico como fiebre moderada por 36 a 48 horas, exantema generalizado 6 a 12 días después (particularmente con vacunas antisarampión y rubéola), cefalea o diarrea por 1 a 2 días, y muy excepcionalmente, crisis anafiláctica.

Las alteraciones neurológicas, igual escasas, se asocian más frecuentemente a la vacuna antipertussis celular, pero también han sido descritas con antisarampión y excepcionalmente con antirubéola. La mayoría de los episodios convulsivos aparecen en pacientes con alteraciones neurológicas subyacentes no diagnosticadas previamente, sólo raras veces la vacuna desencadena un trastorno neurológico y la mayoría de los afectados cura sin secuela.

Las reacciones por BCG ocurren en 0,1% a 4,3% de los niños menores de dos años, siendo las más frecuentes las adenopatías con o sin supuración, habitualmente sin fiebre ni alteración del ascenso ponderal y que evolucionan en semanas o meses, sin embargo puede existir poliadenia generalizada y mortal en pacientes inmunocomprometidos.

Una complicación temida de la vacuna polio oral, es la poliomiелitis asociada a vacuna, que tiene su mayor riesgo en la primera dosis (1/750.000 vacunados primera dosis, 1/2,4 millones en dosis siguientes), y que en 2/3 de los casos afecta a adultos contactos de vacunados y 1/3 a niños recientemente vacunados. Por esta razón, países sin polio endémico natural como EE.UU. cambian en su programa la vacuna oral por la parenteral inactivada (IPV). Dado que esta última no genera inmunidad local intestinal, el esquema más adecuado en países como el nuestro, aunque se encuentra en discusión, es probablemente polio inactivada parenteral las primeras dos dosis, y polio oral en las siguientes dos, reduciendo al mínimo la posibilidad de poliomiелitis por vacuna y logrando inmunidad local intestinal. En pacientes inmunodeprimidos, el riesgo de parálisis aumenta 3.200 a 6.800 veces.

Una precaución especial se debe tener con vacuna tres vírica en pacientes con PTI ya que puede exacerbar enfermedad. Puede producir trombocitopenia transitoria en 1/24.000, y debe contraindicarse la vacuna si esto ha ocurrido dentro de 6 semanas posterior a primera dosis de SPR.

Por último, se ha descrito síndrome de Guillain Barré asociado a algunas vacunas como polio oral, toxoide tetánico e influenza.

Otras recomendaciones

- En dosis sucesivas de vacunas puede utilizarse productos de diferentes fabricantes en el caso de DTP, DT, Td, T, polio oral o parenteral y hepatitis B. En el caso de HbOC, debe usarse el mismo producto en las tres dosis.
- Las vacunas a virus vivos que no hayan sido administradas el mismo día, deben ser administradas con un mínimo de 30 días de separación, ya que se interfiere la respuesta inmunológica, a excepción de la vacuna de polio oral, que no contraindica el uso de SPR.
- El lactante nacido de pretérmino, debe vacunarse según su edad cronológica, y las dosis y calendario debe ser el mismo que para el resto de los niños, recibiendo BCG desde los 2 kg.

- Si debe administrarse inmunoglobulinas dentro de los 14 días posteriores a la administración de una vacuna parenteral a virus vivo, ésta debe ser repetida 3 meses después, a menos que las pruebas serológicas indiquen respuesta de anticuerpos. En pacientes con VIH se indica vacunas aunque reciban regularmente gamaglobulinas.
- Se recomienda repetir toxoides DT cada 10 años por toda la vida.

Otros esquemas Guía MINSAL

Esquema profilaxis específica antitetánica (dT)

Estado de vacunación	Tipo de herida	
	Limpia	Tetanígena
Serie primaria completa (refuerzo < 10 años previos)	No	No o dosis de refuerzo sí riesgo alto
Serie primaria completa (refuerzo > 10 años previos)	Dosis de refuerzo	Dosis de refuerzo + dosis IGT
No vacunación o incierto	Vacunación Completa	Vacunación completa + dosis IGT
Inmunodeficiencia Con serie primaria completa	No	Dosis de IGT

Se consideran heridas tetanígenas: Punzantes (pinchazos, tatuajes); contaminadas con tierra, polvo, saliva, heces; con pérdida de tejido o por explosiones, por congelación, evidencias de sepsis, quemaduras extensas o con demora de tratamiento >6 hrs.

La IGT (inmunoglobulina antitetánica) provee inmunidad inmediata y hasta 4 semanas. La dosis pediátrica es de 250 UI intramuscular, pero si han pasado más de 24 hrs de la lesión o está muy contaminada o es una quemadura, se administran 500 UI con jeringa y en sitio diferentes del refuerzo.

Vacunación antirrábica

A partir del año 2003, el Ministerio de Salud discontinúa el uso en humanos de la vacuna CRL (Fuenzalida Palacios) y se reemplaza por una vacuna de cultivo celular en células Vero: Verorab de Sanofi Pasteur o Rabipur de Chiron (mayor seguridad e inmunogenicidad), a virus inactivado y purificado, liofilizada, de uso intramuscular (en deltoides o muslo, nunca en glúteos). Se consigue seroconversión a los 7 días de inicio de vacunación. No tiene contraindicaciones posexposición. El uso preexposición o de refuerzo, es propia de adultos y se debe evitar durante el embarazo y cuadros febriles.

Precaución: En antecedente de alergia a neomicina o estreptomina.

- Puede administrarse junto a otras vacunas en sitios diferentes.
- Puede fracasar vacunación en pacientes con tratamientos esteroideos, inmunodepresores o inmunodeficiencias congénitas o adquiridas.
- Efectos adversos: Dolor, eritema o induración local. Raramente fiebre o linfadenopatías.

Indicaciones: En niños (posexposición).

1. Persona mordida, rasguñada o lamida por animal con signos sospechosos de rabia o con diagnóstico de tal.
2. Persona mordida por animal vago que muera o desaparezca posterior a mordedura, especialmente si no fue provocada.

3. Persona mordida por animal silvestre carnívoro.
4. Persona mordida o en contacto con murciélagos (juego, manipulación a mano desnuda, entrada a lugares cerrados donde viven colonias sin usar protección respiratoria, entrada de murciélagos a dormitorio).

Esquema: 5 dosis en días 0-3-7-14 y 28. Se pueden administrar las primeras dos dosis en día 0 (en deltoides distintos) como esquema rápido si la vacunación es tardía o existe exposición masiva a animal diagnosticado como rabioso.

Vacunados previamente:

- <1 año: 2 dosis 0-3 días
- 1-5 años: 3 dosis 0-3-7 días
- >5 años o menos con esquema incompleto: Esquema completo.

Vacunación capullo para coqueluche

La circular N°8 del MINSAL del 27/2/12 dicta la estrategia de vacunación capullo para control de brote de coqueluche para las regiones Metropolitana, V, VI y VIII, que indica vacunación ministerial para: a) personal de salud asistencial pediátrico y b) contactos intradomiciliarios >12 años de todo RN de regiones indicadas. Se vacuna a todos los contactos entre las 33-34 (2 a 3 semanas antes del parto) y a la madre en puerperio inmediato.

Se utiliza vacuna conjugada con toxoide tetánico, toxoide diftérico y pertussis acelular (Boostrix® de GSK y Adacel® de Sanofi Pasteur).

BIBLIOGRAFÍA (para todos los capítulos de inmunizaciones):

1. Red Book. Informe de Enfermedades Infecciosas de la American Academy of Pediatrics. 2011, 28ª Edición. Capítulo de Inmunizaciones activas; pags. 1-54 y anexos.
 2. PNI (Programa Nacional de Inmunizaciones) del Ministerio de Salud. <http://www.minsal.cl/iniciativas/PNI/Default.htm>.
 3. Centro para el control y prevención de enfermedades CDC. www.cdc.gov/vaccines.
 4. Manual de Vacunas de Latinoamérica. Edición 2005. Asociación Panamericana de Infectología más Comité de vacunas de SLIPE.
 5. Noticias y actualizaciones en vacunas. Academia Americana de Pediatría <http://aapolicy.aapublications.org> y www.immunizationinfo.org.
 6. Curso on line "Actualización en Inmunizaciones 2011". Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez. Argentina.
 7. Dror S, Shouval, David Greenberg, Noga Givon-Lavi, Nurith Porat, and Ron Dagan. Serotype Coverage of Invasive and Mucosal Pneumococcal Disease in Israeli Children Younger Than 3 Years by Various Pneumococcal Conjugate Vaccines. *The Pediatric Infectious Disease Journal*. *Pediatr Infect Dis J* 2009; 28: 277-82.
 8. Abarca K. Vacuna antivaricela. *Rev Chil Infect* 2006; 23(1): 56-9.
 9. Vega-B L, Abarca K, Sánchez I. Vacuna antiinfluenza en niños: Estado del arte. *Rev Chil Infect* 2006; 23(2): 164-9.
 10. Muñoz A, Abarca K, Luchsinger V, Valenzuela T, Jiménez J. Declaración del Comité Consultor de Inmunizaciones respecto a vacuna antirrotavirus. Marzo 2006. *Rev Chil Infect* 2006; 23(2): 124-7.
-

Vacunas no PNI

M. Cristina Casado F.

Vacuna antineumocócica

Actualmente se dispone de tres preparados.

- A) Vacuna con polisacáridos purificados de 23 serotipos (VNP23) de *S. pneumoniae* (Pneumo[®] 23 de Sanofi Pasteur, Pneumovax[®] de Merck Sharp & Dohme), que logra cobertura para el 82,5% de los serotipos causantes de NAC y meningitis y del 85% de serotipos que causan otitis media aguda en niños.

Es una vacuna de polisacáridos capsulares no conjugados, lo que evoca una respuesta T-independiente y por esta razón no es útil antes de los 2 años. Los Ac disminuyen a niveles prevacunación a los 10 años en un número importante de individuos. La enfermedad de base también puede alterar la respuesta inmunogénica acelerando esta caída a 3 ó 4 años, como trisomía 21, trasplantados, síndrome nefrótico, esplenectomizados, linfoma o leucemia posquimioterapia, VIH con CD4 <500 cel/ml, diálisis crónica, LES.

La vacuna tiene volumen de 0,5 ml, independiente de la edad, y administra IM. Incluye serotipos 1, 2, 3, 4, 5, 6B, 7F, 8, 9N, 9V, 10A, 11A, 12F, 14, 15B, 17F, 18C, 19A, 19F, 20, 22F, 23F y 33F. Está indicada en >2 años, logra producir anticuerpos a los 15 días después de su administración, y debe repetirse cada 5 años con un máximo de dos veces. El nivel de anticuerpos logrados en niños es variable (eficacia entre 45%-70%), lo que aleja por el momento su uso masivo y se reserva para grupos de riesgo. La única contraindicación es la anafilaxia previa y las reacciones adversas considerables son <1%.

Indicaciones de vacunación con VNP23:

- Niños que han sufrido enfermedad invasora por neumococo.
- Patologías que predisponen a mayor posibilidad de infecciones graves por neumococo (asplenia, anemia células falciformes, anemias drepanocíticas, hemoglobinopatías).
- VIH y estados de inmunosupresión congénita (inmunopatías primarias humorales o combinadas) o adquirida.
- I. Renal, Sd. Nefrótico.
- Enfermedades malignas (Tumores sólidos o hematológicos, idealmente 2 semanas previo a QT o RT) y trasplante de órganos.
- Enfermedades crónicas: Cardíaca, pulmonar (excepto asma sin dosis elevada de esteroides), hepáticas (cirrosis), afecciones neuromusculares, enf. del colágeno, implantes cocleares.
- Fístulas LCR.
- Diabetes mellitus.

En la actualidad en Chile está incluida en PNI para >65 años.

El uso de la vacuna no debe interrumpir esquemas profilácticos prolongados con antimicrobianos si están indicados.

Revacunación: No es necesaria excepto en casos de alto riesgo enfermedad neumocócica grave: Asplenia anatómica o funcional, sd. nefrótico, inmunodeficiencias congénitas o adquiridas (VIH, SIDA, leucemia, linfoma, enfermedad de Hodgkin, mieloma múltiple, enfermedad renal crónica, uso corticoesteroides o terapia inmunosupresora, postrasplante de órganos o médula ósea). Revacunación a los 3 años en niños de 2 a 10 años y después de 5 años en mayores de esta edad. Sólo se recomienda por 1 vez.

B) Vacuna antineumocócica conjugada decavalente, Synflorix® (GSK), en jeringa de 0,5 ml. Conjuga polisacárido neumocócico con proteína D de *Haemophilus influenzae* no tipificable (HiNT). Incluye serotipos 1, 5, 6B, 7F, 9V, 14, 23 (base común con preparado heptavalente), 4, 18 C y 19 F. Estos serotipos cubrirían aproximadamente del 50% al 96% de los casos de enfermedad neumocócica invasora en <5 años. Además se habría encontrado respuesta de anticuerpos y actividad y opsonofagocítica frente a serotipos relacionados no incluidos como 6A y 19A. Tendría efecto además sobre episodios de OMA, presentando una eficacia entre 33,6% en OMA por cualquier etiología y 67,9% en las provocadas por serotipos incluidos, como también de 35,6% en las causadas por *Haemophilus influenzae* por su proteína portadora HiNT, lo que es una ventaja sobre la 13 valente.

Se recomienda su uso para inmunización activa de lactantes desde las 6 semanas a 24 meses y es a la fecha la vacuna incluida en PNI para los niños nacidos a partir del 1 de noviembre de 2010. Se utiliza con esquema de 2 dosis iniciales (2 y 4 meses) con un refuerzo a los 12 meses, logrando un buen efecto rebaño. En niños que no alcanzaron a recibir vacuna, se indica dos dosis con intervalo de 2 meses en <24 meses o una dosis previa a esa edad con indicación de vacuna polisacárida 23 valente después de los 2 años.

Se puede administrar con otras vacunas. Los efectos adversos más frecuentes son enrojecimiento local (38%) e irritabilidad (52%).

C) Vacuna 13 valente (Prevenar-13 de Pfizer)

Incorpora a los ya incluidos en la 10 valente, los serotipos 3, 6A y 19A. Mejora espectro respecto a Prevenar-7 valente, por inmunidad cruzada sólo aventaja a Synflorix por cobertura sobre 19 A y no logra acción sobre *Haemophilus influenzae* de esta última. En definitiva, cualquiera de las dos conjugadas son adecuadas para el PNI y la elección está dada por costos de licitación.

Vacuna antimeningocócica

Los serotipos de *Neisseria meningitidis* involucrados en epidemias de meningitis son: A, B, C y W135. En nuestro país, la enfermedad meningocócica más frecuente fue causada por *Neisseria meningitidis* grupo B, para lo cual se han desarrollado vacunas a partir de vesículas de membrana para el control de brotes por serotipos específicos (MeNZB en Nueva Zelanda y MenBVac de Noruega) que han demostrado ser inmunogénicas y seguras pero no están disponibles en el mercado (vacunas a la carta). Está en estudio vacuna reversa para meningococo B. Actualmente, la epidemiología 2012 muestra un aumento sostenido de enfermedad meningocócica causada por serotipo W135.

N. meningitidis grupo C se presenta en brotes esporádicos, existiendo como alternativas de vacunas:

- a) Monovalente meningococo C: Útil después de los 2 años de edad, con efectividad en niños de hasta 93%, pero de relativa corta duración que no induce memoria inmunológica.
- b) Polivalente de polisacáridos capsulares purificados; bivalente de serotipos A y C y cuadrivalente (MPSV4) de serogrupos específicos contra grupos A, C, Y y W135 (polisacáridos capsulares bacterianos purificados). Ambas se administran en dosis única subcutánea de 0,5 ml. Es efectiva contra serogrupo A en lactantes de 3 meses y mayores, en este grupo erario la respuesta a los otros polisacáridos es mala (el componente del grupo C es eficaz en los mayores de 2 años). En zonas endémicas, se debe repetir la vacuna cada 2 a 3 años.

Indicaciones

- Niños mayores de 2 años con patología de riesgo (asplenia, déficit del complemento).
 - Niños que viajan a zonas endémicas.
 - Niños vacunados antes de los 4 años que permanecen en áreas endémicas.
- c) Vacuna conjugada *N. meningitidis* C + CRM197 (mutante no tóxico de toxina diftérica), Menjugate (Chiron) o toxoide tetánico (Baxter). Muy estable y segura. Ventajas en relación a vacunas polisacáridas:

- Mejor inmunogenicidad en niños <2 años. Produce alto nivel de anticuerpos bactericidas a cualquier edad.
 - Buena respuesta a dosis *booster* vs nula de las polisacáridas.
 - Sin evidencia de refractariedad posvacuna primaria. Induce memoria inmunológica tipo IgG.
- Esquema: 3 dosis desde los 2 meses con 1 mes de intervalo en menores de 1 año. Después de los 12 meses hasta adulto, una sola dosis.
- Efectos adversos escasos: Reacción local, cefalea, náuseas, mareos.
- d) Vacunas conjugadas tetravalente (MCV4) para serotipos A, C, Y y W135 (Menactra de Sanofi y Menveo de Novartis). Esta formulación de vacuna tiene como ventaja sobre la polisacárida que produce mejor memoria inmunológica particularmente en lactantes. En Chile, Menactra se encuentra licenciada desde los 9 meses a 2 años en dos dosis (dos dosis separadas por 3 meses) y una sola dosis en mayores 2 años. Eventualmente Menveo pudiese ser licenciada desde los 2 meses y pudiendo administrarse como parte de un programa nacional. A la fecha, dado el aumento de casos del serotipo W 135, el MINSAL está iniciando campañas focalizadas por edad y comuna, independiente de la administración privada de vacuna conjugada tetravalente.

Vacunas antihepatitis

A) Hepatitis A

A partir de mayo de 1995, se autoriza para uso en Chile un preparado de virus inactivados (Havrix® actualmente de Glaxo SmithKline), que contiene 1.440 U ELISA de la cepa HM 175, para uso intramuscular en mayores de 15 años. La presentación pediátrica es de 720 U ELISA, aprobada por la FDA para uso a partir de los 2 años (Havrix Jr).

Esquema: 1 a 15 años, 2 dosis 720 UE separadas por 6-12 meses.

>15 años, 2 dosis 1.440 UE separadas por 6-12 meses.

Posteriormente se autoriza Avaxim de Sanofi Pasteur. En base a cepa GBM virus inactivado en presentación de 160 U para adultos y 80 U para niños >2 años.

Esquema: 1 a 15 años, 2 dosis 80 U separadas por 6 meses.

>15 años, 2 dosis 160 U separadas por 6 meses.

- Eficacia: 95% contra la enfermedad clínica y protección entre 16 y 25 años.
- Efectos secundarios: 18% en niños y 50% en adultos presentan efectos menores, de menos de 24 hrs. de duración. El más frecuente es el dolor local en el sitio de inyección. Los signos inflamatorios son menos frecuentes (4% a 7%). Los síntomas sistémicos alcanzan del 1% al 10%, encontrándose cefalea, malestar, fatiga, fiebre, náuseas y anorexia.

Indicaciones:

- Países de alto riesgo por endemia (tasas sobre 20 casos por 100.000 hbs.), viajeros a esos países.
- Portadores de hepatopatía crónica.
- Personas en contacto con pacientes infectados, medida eficaz en control de brotes, en este caso puede administrarse en conjunto con gammaglobulina profiláctica.
- Riesgo ocupacional: Personal médico pediátrico, personal salas cuna y jardines infantiles, empleados e internos de cárceles.
- Manipuladores de alimentos.
- Trastornos hematológicos: Hemofílicos que reciben concentrados de factores tratados con solventes detergentes.
- Homosexuales, drogadictos, manipuladores de alimentos.
- Inmunocomprometidos en general.

B) Hepatitis B

Actualmente vacunación incorporada al PAI desde julio 2006 (aplicándose en todos los nacidos desde el 1° enero de 2006) en preparado pentavalente junto a DTP y Hib. Considerar en niños nacidos con anterioridad a esa fecha. La OMS recomienda vacunación universal.

Las nuevas vacunas contra hepatitis B se obtienen a través de técnicas de recombinación genética, clonando los genes que codifican la síntesis del HbsAg en vectores (levaduras), que posteriormente lo sintetizan y purifican (vacuna de ADN recombinante). Se dispone de Engerix-B (Glaxo SmithKline), preparados para adultos y pediátrico de uso IM, Recombivax (AventisPasteur) y Heberbiovac HB (Bagó).

Se recomienda administrarla en tres dosis: 0- 1mes y a los 6 meses.

Algunas consideraciones

- En hijo de madre Ags HB (+) o que ha tenido infección por VHB durante el tercer trimestre de embarazo, debe recibir además de vacuna, 0,5 ml de inmunoglobulina hiperinmune para hepatitis B en las primeras 8-12 hrs de vida.
- Niños y adolescentes en riesgo por administración frecuente de productos sanguíneos, hemodiálisis crónica, homosexualidad o por ser contacto de individuos Ags HB (+) (3 dosis 0,1 y 6 meses; <10 años 10 mcg, >10 años 20 mcg cada dosis).
- En todo niño sometido a cirugía o a una hospitalización prolongada, debe descartarse hepatitis B.

Se puede usar en embarazadas de alto riesgo por no ser partículas infectantes.

Los efectos secundarios serios son infrecuentes. Las tres dosis de vacuna inducen respuesta protectora de anticuerpos en el 95%-98%. Debe aumentarse la dosis de vacuna en pacientes en hemodiálisis e inmunosuprimidos.

C) Vacunas combinadas

- Pentavalente: (Quinvaxin de Berna o Pentavalente monodosis de Novartis) contiene toxoide diftérico y tetánico, pertusis celular, polisacárido capsular de HiB y antígeno de superficie de virus hepatitis B. Ver esquema PNI.
- Infanrix Hexa (GSK) ya disponible en el país y Hexavac (AP), vacunas hexavalentes con toxoides diftérico, tetánico y pertussis acelular (DTPa o Tdap), hepatitis B y polio inactivada (IPV) como novedad (DTPaHibIPV-HB). Propuesta en esquema para serie básica a los 2-4 y 6 meses.
- Twinrix (GSK): Vacuna bivalente con virus hepatitis A y B. Autorizada para administración a partir del 1^{er} año de vida, 3 dosis (0-1 y 6 meses). Existe en presentación junior y adulto.

Vacuna antivariela

Preparado de virus varicela zoster vivo atenuado de cepa OKA, cultivado en células diploides humanas (Varicela Biken de SP y Varilrix de GSK), en forma de liofilizado + jeringa de solvente. Se indica una dosis idealmente a los 15 meses (puede desde los 12 meses, pero logra menos inmunogenicidad) y en la actualidad se recomienda una segunda dosis de refuerzo 2 meses después o entre los 4 a 6 años.

- Eficacia: Al inicio se postuló eficacia de 85% contra toda enfermedad y 95%-100% contra enfermedad moderada y grave, siendo éstas además varicelas más atenuadas. Sin embargo su uso masivo ha demostrado mayor incidencia después de 6 semanas de vacunados de enfermedad leve, sin embargo mantiene protección contra enfermedad grave 92%-100%.
- Eficacia posexposición y en brotes: 50% a 67% si se administra en primeros 3 a 5 días del contacto, especialmente contra enfermedad grave
- Efectos secundarios: Se producen reacciones locales como induración, eritema y edema en 10%. Aparece un exantema pápulo-vesicular leve en 4%, aparecen en las 3 a 4 semanas posvacunación, con duración entre 1 y 7 días. En pacientes leucémicos esta reacción puede llegar al 20%-40%. Las reacciones generales aparecen entre 1 y 12 días después de la inyección y pueden durar de 5 a 15 días: Fiebre (10%), lesiones variceliformes (menos de 50 lesiones), lesiones tipo herpes zoster (raro). La cepa OKA es sensible a aciclovir.

Indicaciones

Actualmente la tendencia es a recomendar su uso universal. Si no es posible, se indica en grupos de mayor riesgo de desarrollar complicaciones o de transmitirla a pacientes de alto riesgo:

- Adolescentes y adultos susceptibles.
- Inmunocomprometidos en ciertas circunstancias.
- Niños con leucemia linfoblástica aguda en las siguientes condiciones:
 - Remisión hematológica desde hace al menos 12 meses.
 - Recuento de linfocitos $>1.200/\text{mm}^3$.
 - No sometidos a radioterapia.
 - Sin quimioterapia de mantenimiento durante una semana antes y una semana después de vacunación. El uso de corticoides debe posponerse 2 semanas posvacuna.
- Niños con tumores sólidos malignos, con las mismas precauciones que en leucémicos.
- VIH CDC clase I.
- No se ha demostrado eficacia y tolerancia en pacientes con inmunosupresión congénita o adquirida o en espera de trasplantes, pero se puede proteger indirectamente vacunando a personas susceptibles en estrecho contacto con ellos. Si se usa, debe hacerse con vigilancia estrecha, en 2 dosis con 3 meses de separación.
- Enfermedades crónicas: Trastornos metabólicos y endocrinos, enfermedad pulmonar, renal, cutánea, cardiovascular, etc. que no estén inmunosuprimidos y que no reciban corticoides sistémicos a dosis alta ($>2 \text{ mg/kg/día}$ de prednisona o equivalentes).
- Trabajadores de la salud seronegativos, profesores y empleados de jardines infantiles, militares, personal y pacientes institucionalizados, mujeres en edad fértil.

Contraindicaciones

- Anafilaxia a neomicina (dermatitis no contraindica).
- Portadores de aplasia medular o con riesgo de presentarla secundaria a vacuna (niños con menos de $500 \text{ linfocitos}/\text{mm}^3$, menos de $500 \text{ PMN neutrófilos}/\text{mm}^3$).
- Niños bajo tratamiento inmunosupresor intenso (fase de inducción de tratamiento antileucémico, quimioterapia antineoplásica, radioterapia generalizada). La radioterapia localizada no es contraindicación.
- Déficit de inmunidad celular.
- Tratamientos crónicos con salicilatos.
- Infección por VIH.
- Embarazadas y lactancia, o niños en contacto con embarazadas susceptibles.

Efectos adversos

- Herpes zoster menos frecuente que el secundario a infección natural.

Precauciones

- Administración vía subcutánea.
- Una vez reconstituida, debe aplicarse inmediatamente, ya que el virus se inactiva rápido.
- Si se ha recibido inmunoglobulinas específicas antivariela, se recomienda un plazo de 3 meses previo a vacunación.
- Debe evitarse el contacto con antisépticos, éter o alcohol.

Vacuna antitífica

Confiere una inmunidad de 70% a 3 años.

Existen 3 variedades:

- Oral (*Vivotif*).
- Parenteral (vacuna antitifoídica).
- Parenteral (*Typhim Vi* de AventisPasteur).

Indicaciones

- Niños en edad escolar que viven en zonas endémicas.
- En toda la población, en periodos de epidemia.
- En trabajadores de hospitales, laboratorios e industrias alimentarias.

Vacuna antiinfluenza

Existe vacuna a virus inactivados (virones fragmentados o antígenos de superficie purificados), trivalente, que incluye 2 cepas del serotipo A (subtipos H3N2 y H1N1), y 1 cepa del serotipo B (Vaxigrip® de AP, Influvac® de Grünenthal y Fluarix® de GSK) entre otras. Se elabora según recomendación OMS, a partir de las cepas predominantes en el año anterior en el hemisferio norte. Es una vacuna cultivada en huevo, de aplicación intramuscular. Tiene una eficacia del 70%-80% (más variable de 6 meses a 15 años, 31%-91% para I.A y 45% para I.B) y se detectan anticuerpos desde los 10-14 días posvacunación. En Chile, debe administrarse entre marzo y abril.

Dosificación

Edad\N° dosis	Primera vacunación	Vacunaciones posteriores
6 meses - 3 años	2 dosis 0,25 ml	1 dosis 0,25 ml
3-8 años	2 dosis 0,5 ml	1 dosis 0,5 ml
>9 años	1 dosis 0,5 ml	1 dosis 0,5 ml

Cuando corresponden 2 dosis se administran separadas por 1 mes. Si por alguna razón el primer año recibe una sola dosis, sólo indicar 1 dosis en siguientes años.

Se puede administrar simultáneamente con otras vacunas.

Indicaciones

- Cardiopatías de cualquier tipo, enfermedad pulmonar crónica, renal crónica, diabéticos, enfermedad neurológica crónica con compromiso de función respiratoria, cáncer (entre quimioterapias y sólo a virus inactivado).
- Tratamiento crónico con salicílicos.
- Mayores 65 años.
- Personal de salud altamente expuesto.
- Inmunocomprometidos con recuento de linfocitos >400.
- Postransplante después de 6 meses, excepto trasplante de médula después de 1 año.

Contraindicaciones

- Alergia al huevo.
- <6 meses.
- Embarazo <14 semanas.

Alternativas

- Vacuna virus atenuado de uso nasal, autorizada en USA por FDA entre los 2 y 49 años. Cepa resistente al frío que se replica a temperatura de vía aérea superior (25°) y se inactiva a mayor temperatura (vía aérea inferior). Teóricamente mayor inmunogenicidad por activación de IgA local y LT citotóxicos. A la fecha no disponible en Chile.

- Vacuna de virosomas para uso subcutáneo, que se une a células presentadoras de antígenos provocando fagocitosis de forma similar a infección natural. Disponible en Chile.

Vacuna antirrotavirus

Dos formulaciones disponibles:

- Rotarix® (GSK): Vacuna viva atenuada, monovalente, derivada de cepa humana (89-12) G1. Se indican 2 dosis orales separadas por 6-8 semanas antes de los 6 meses. Otorga protección cruzada contra serotipos G3 y G9 (G4 no determinado). Es segura (menor invaginación intestinal que grupo control) y bien tolerada, no interfiere con vacuna polio oral. Eficacia protectora de 63%-73% para gastroenteritis por rotavirus, 91% para casos graves por G1 y G9, 88% para G3, 41% G2 en Latinoamérica y disminuye 85% las hospitalizaciones. Contraindicaciones: Enfermedad Intestinal crónica, malformaciones de tubo digestivo no corregidas. Postergar en cuadros digestivos febriles agudos. No estudiada en inmunosuprimidos.
- Rotateq® (MSD): Vacuna bovino-humana, pentavalente G1, G2, G3, G4 y P8. Se indican 3 dosis orales desde las 6 semanas, separadas por 4-10 semanas antes de los 8 meses. Autorizada por FDA desde febrero de 2006 y recientemente licenciada en Chile. Eficacia: 74% en prevenir cualquier enfermedad por rotavirus, 98% para casos graves, 96% de hospitalizaciones. 95% protección para G1, 63% para G2, 93% a G3, 89% a G4 y 100% a G9. Segura, misma incidencia de invaginación intestinal que grupo placebo.

Vacuna antipapilomavirus

Infección de transmisión sexual más frecuente. Más de 100 serotipos descritos en humanos; unos de bajo riesgo (ej: 6 y 11), otros de alto riesgo de oncogenicidad (ej: 16 y 18) al incorporarse al ADN de células de cuello uterino. El cáncer cervicouterino es el segundo cáncer más prevalente en mujeres. Se han desarrollado proteínas recombinantes iguales al VPH pero sin su genoma, que activan Ac neutralizantes e inmunidad celular y de esta forma previenen en 90% directamente o por inmunidad cruzada, la infección persistente por VPH y anomalías cervicales asociadas en mujeres jóvenes hasta 27 meses de seguimiento. Debe administrarse idealmente a niñas previo a inicio de actividad sexual, entre los 9 a 26 años.

Dos preparados disponibles:

- Gardasil® (MSD): Vacuna recombinante tetravalente de uso intramuscular, que incluye serotipos 6, 11, 16 y 18. Posología: 3 dosis en intervalos de 0-2 y 6 meses.
- Cervarix® (GSK): Vacuna recombinante bivalente con serotipos 16 y 18. Posología: 3 dosis en intervalos de 0-1 y 6 meses.

Contraindicaciones: Reacción previa con vacuna o alguno de sus componentes, embarazo y lactancia.

Vacunas en situaciones especiales

M. Cristina Casado F.

Pacientes inmunosuprimidos (excepto trasplante de médula):

- 1) Cáncer hematológico en quimioterapia (QT) de inducción sin remisión:
 - Vacunas v. vivos atenuados: Contraindicadas (BCG, polio oral, MMR, varicela, fiebre amarilla).
 - Vacunas inactivadas: Retrasar hasta remisión de enfermedad para mayor respuesta inmune salvo en situaciones epidemiológicas de riesgo. Vacuna influenza durante campaña y con esquema habitual.
 - Contactos domiciliarios: Vacuna influenza durante campaña. Posponer Polio oral hasta remisión (preferir preparados con polio parenteral), o si ya se administró, manejo cuidadoso de pañales y deposiciones durante un mes y evitar contacto con saliva primeras horas posvacuna.
- 2) Cáncer hematológico en remisión o tumores sólidos con QT:
 - V. vivas atenuadas contraindicadas.
 - V. inactivadas: Retomar o poner al día PNI, reemplazando polio oral por inactivado (individual o hexavalente) y colocando una cuarta dosis HiB en menores de 5 años.
 - Vacuna hepatitis B (VHB): Si fue vacunado con tres dosis previas, no vacunar. Si recibió menos de 3 dosis, completar con doble dosis (<10 años vacuna adulto y >10 años 2 vacunas adulto/dosis). En lactantes, hexavalente + 1 dosis extra VHB pediátrica a los 2-4-6 meses; <10 años sin vacuna previa, administrar VHB adultos o vacuna combinada hepatitis A y B a los 0-1 y 6 meses; >10 años sin vacuna previa, colocar 2 dosis VHB adulto o vacuna combinada HA y HB + VHB adulto a los 0-1 y 6 meses.
 - Vacuna hepatitis A (VHA) a todos los susceptibles (sin vacuna ni enfermedad previa) con siguiente esquema:
 - Vacuna neumocócica: A todos los menores de 5 años y a mayores de 5 años con factores de riesgo (OMA recurrente, neumonía recurrente, fístula de LCR, enfermedad invasora por neumococo), en siguiente esquema:

Edad	Vacuna	Vacunación primaria	Vacunación de refuerzo
2-6 meses	Conjugada	3 dosis 2-4-6 meses	1 dosis entre 12 y 15 meses
7-11 meses (sin vacuna previa)	Conjugada	2 dosis (0-2 ms)	1 dosis entre 12 y 15 meses
12-23 meses (sin vacuna previa) post 1ª dosis	Conjugada	1 dosis	1 dosis 12 a 18 ms o 2 ms
2-5 años (sin vacuna previa)	Conjugada + polisacárida	VC 2 dosis (0-2 ms y VP23 2 ms después	VP23 3 a 5 años después
2-5 años (1 dosis VP23 previa)	Conjugada + polisacárida	VC 2 dosis (0- 2 ms) y VP23 2 ms después	VP23 3 a 5 años después
2-5 años con VC previa (1- 3 dosis)	Conjugada + polisacárida	1 dosis VC y 2 ms después VP23	VP23 3 a 5 años después
2-5 años con VC previa (4 dosis)	Polisacárida	1 dosis 2 meses posconjugada	VP23 3 a 5 años después
>5 años sin vacuna previa	Conjugada + polisacárida	2 dosis c/2 meses + VP23 2 meses después	VP23 3-5 años después
>5 años con VP23 previa	Conjugada + polisacárida	1 dosis VC	VP23 3-5 años después

- Contactos domiciliarios: Posponer polio oral después de 3 meses de terminada QT o RT (preferir polio parenteral). Si ya la recibió, precauciones con manejo de deposiciones y pañales por 1 mes y evitar contacto con saliva primeras horas. Vacuna influenza a grupos objetivos de campaña anual.

- 3) Cáncer hematológico u órgano sólido en seguimiento 3 meses posttérmino de QT:
 - Requisito: Recuento de neutrófilos mayor o igual a 1.000 mm^3 , linfocitos $\geq 1.000 \text{ mm}^3$ y plaquetas $\geq 20.000 \text{ mm}^3$.
 - Actualizar vacunas vivas atrasadas (juntas o separadas por 4 semanas) y continuar PNI correspondiente. Si <6 años que recibieron DTP en cualquier presentación durante QT, considerar dosis de refuerzo.
 - VHB si no ha recibido, esquema normal.
 - V. varicela a los que no la han recibido.
 - Contactos domiciliarios: Actualizar polio oral.
 - No es necesaria la revacunación post QT o RT si la vacuna fue recibida al menos 2 semanas previas a inicio de inmunosupresión (excepto receptores de células hematopoyéticas).
 - 4) Tratamiento esteroideal crónico de causa no neoplásica:
 - Incluye este grupo a niños en tratamiento con 2 mg/kg/día de prednisona o equivalente por más de 2 semanas y hasta 3 meses de suspendida ésta o de dosis $<0,5 \text{ mg/kg/día}$ de prednisona o equivalente. (Sano con corticoides $<2 \text{ mg/kg/día}$, por menos de 2 semanas o más de 2 semanas en días alternos, o dosis de reemplazo (fisiológica): esquema completo).
 - Vacunas a virus vivo contraindicadas.
 - Vacunas inactivadas: PNI con polio inactivada + cuarta dosis de HiB.
 - VHB a todo no vacunado con esquema de doble dosis descrito en 2).
 - VHA a susceptibles con esquema descrito en 2).
 - Vacuna influenza estacional con esquema habitual.
 - Contactos domiciliarios: Posponer polio oral posterior a 3 meses de suspendido corticoides. Si ya recibió, precauciones descritas previamente con deposiciones y saliva. Vacunar a los grupos objetivo de vacuna influenza.
 - 5) Niños que terminaron hace 3 o más meses corticoides o más de 3 meses con dosis $<0,5 \text{ mg/kg/día}$ prednisona o equivalente:
 - V. vivas: Poner al día PNI mismo día o separadas por 4 semanas. Vacuna varicela con esquema descrito en 3).
 - V. inactivadas: Poner al día. Dosis de refuerzo DTP si fue vacunado durante terapia esteroideal. VHB con esquema habitual.
 - Contactos domiciliarios: Actualizar polio oral.
 - 6) Asplenia anatómica o funcional:
 - Administrar vacunas PNI vivas e inactivadas.
 - Vacuna influenza programa habitual.
 - Vacuna antineumocócica si no recibió, según edad. Si cirugía es programada, vacunar hasta 1 semana antes de la cirugía.
 - Vacuna meningococo: En Chile considerar vacunas conjugadas tetravalentes en una dosis. También considerar en situaciones epidemiológicas especiales (viajes, contactos o brotes).
 - 7) Pacientes receptores de terapias especiales:
 - Receptores de transfusiones de sangre o hemoderivados: Se debe esperar entre 5 y 7 meses para vacunar contra sarampión y/o varicela.
 - Administración de inmunoglobulinas antitetánica, hepatitis A, hepatitis B, antirrábica, antivariola zoster y sarampión: Esperar 3-7 semanas para poner vacunas sarampión, paperas, rubéola y varicela.
 - Administración de gamaglobulinas en dosis de 400 mg a 2 g/kg : Se debe esperar 9 a 11 meses para vacunar contra varicela y sarampión.
 - Inmunoglobulinas ev interfieren con vacunas vivas parenterales (MMR, varicela). Resto de vacunas debe colocarse en tiempos normales, incluyendo polio (viva atenuada oral).
-

- Administración de agentes biológicos como factores TNA-alfa (adalimumab, infliximab, etanercept) o anticuerpos monoclonales antilinfocitos B (rituximab) tienen inmunodeficiencia más prolongada, el tiempo hasta la restauración de la inmunocompetencia es variable, tanto por dosis, tipo y tiempo de tratamiento como de enfermedad de base, por lo que no es posible realizar una recomendación de intervalo para administrar en forma segura vacunas a virus vivos atenuados.

Producto	Intervalo recomendado antes de vacuna sarampión o varicela	
Ac monoclonales VRS (Synagis™)	Ninguno	
Ig corriente IM (hepatitis A)	3 meses	
Ig antihepatitis B	3 meses	
Ig antivariela	5 meses	
Transfusiones:		
GR lavados	Ninguno	
Sangre total	6 meses	
Plasma/plaquetas	7 meses	
IG endovenosa:		
Reemplazo inmunodeficiencias	300-400 mg/kg EV	8 meses
PTI	400 mg/kg EV	8 meses
	1 g/kg EV	10 meses
Enfermedad de Kawasaki	2 g/kg EV	11 meses

- 8) Pacientes con implante coclear: Tienen 30 veces más posibilidades de meningitis especialmente por neumococo, al igual que en pacientes con fistulas de LCR, por lo que deben recibir inmunización para este germen.

Pacientes trasplantados de médula

La pérdida de Ac protectores se incrementa luego de 1-4 años, por lo que deben reiniciar esquema a partir de 1 año posautotrasplante con inactivadas (y 2 años de trasplante alogénico según algunos autores o igual según *Red Book*) a excepción de influenza que se puede administrar a los 6 meses. MMR se pone a los 24 meses según condición clínica. Varicela: No hay suficiente experiencia.

Pacientes trasplantados de órganos sólidos

- Esquema vacunación pretrasplante al día, en lo posible medir respuesta inmunológica para refuerzos si es necesario, especialmente en pacientes en hemodiálisis. Idealmente incluir hepatitis A y varicela. Evitar BCG y polio oral si trasplante es cercano. varicela, rubéola y MMR pueden recibirla hasta 4 semanas antes de trasplante.
- Si está recibiendo medicación inmunosupresora, evita vacunas a virus vivos.
- Postrasplante 6-12 meses, en ausencia de rechazo, en paciente estable y con buena función de órgano trasplantado y recibiendo dosis bajas de inmunosupresores o corticoides, se puede seguir con esquema de inactivadas.
- Ante cualquier signo de rechazo, suspender cualquier activación antigénica.
- Ante cualquier contacto de paciente trasplantado con sarampión o varicela, administrar gammaglobulina estándar o hiperinmune respectivamente hasta 72 y 96 hrs, agregar aciclovir oral por 5-7 días en caso de contacto varicela.
- Vacunar a contactos familiares igual esquema que en inmunosuprimidos.

Esquema de inmunizaciones interrumpidas

En caso de interrupción del calendario de vacunación, debe retomarse desde el punto en que se discontinuó, sin necesidad de repetir las dosis previamente administradas. Puede administrarse VC

neumococo, SPR, DTP, POLIO y Hib en la misma visita, siempre que se aplique en sitios diferentes. En esquemas acelerados se pueden administrar con intervalo mínimo de un mes en serie primaria y 6 meses para refuerzos. Lo mismo se aplica si no se tiene certeza de asistencia a controles posteriores.

Pacientes sin inmunizaciones previas

- Si el parto fue domiciliario, debe administrarse BCG en la primera visita, junto con las otras, independiente de la edad.
- DTP y polio: Debe administrarse las tres dosis con diferencia de 2 meses entre ellas, iniciando en la primera visita, más el refuerzo que corresponda según la edad en que se inicia esquema (18 meses y/o 4 años). Después de los 6 años no tiene indicación la vacuna Pertussis celular.
- Vacuna anti Hib: Si es menor de 7 meses, se indica 3 dosis en el mismo esquema que DTP y polio. Si tiene entre 7 y 12 meses, se indica las dosis que alcance a recibir con el mismo esquema antes del año (1 ó 2) y un refuerzo a los 18 meses. Si tiene más de 1 año, sólo recibirá una dosis a los 18 meses o en el momento de la visita. Después de los 4 años no tiene indicación.
- SPR: Se administra 1 dosis en la primera visita, independiente de la edad (siempre que sea mayor de 1 año), más el refuerzo de 1° básico.

Niños con alteración de la hemostasia

Mismas vacunas con algunas precauciones en aquellas de administración intramuscular:

- Administrar durante o lo más cerca posible de la administración de crioprecipitados, plaquetas, concentrado de factores.
- Administrar normalmente si hematólogo tratante lo cataloga de bajo riesgo de sangramiento. Usar agujas finas <23G, aplicar presión firme en zona inyección por >2 minutos, advertir riesgo a los padres.
- Considerar cambio de vía IM por subcutánea o intradérmica si la vacuna lo permite.

Vacunas en adolescentes

En este grupo se plantea indicación de vacunas con 3 objetivos:

- *Catch up* o puesta al día de esquemas de infancia incompletos.
- *Booster* o refuerzo de inmunización ya recibida para mantener nivel en el tiempo.
- Inmunidad primaria: Vacunas específicas para este grupo etáreo (VPH).
- En Chile, la única vacuna en este grupo incluida en PNI, es a partir de 2013, la vacuna para coqueluche. Se recomiendan fuera del programa, vacuna papiloma y refuerzo de tétanos cada 10 años. Se sugiere ver tabla de vacunación recomendada para adolescentes por el CDC.

Vacunas en niños con necesidades especiales

Debe educarse e incentivar a los cuidadores de dichos pacientes, tanto para esquemas PNI como para vacunas especiales.

Enfermedad crónica	Influenza	Neumococo	Hepatitis A	Varicela
Cardiopatías crónica	+	+		
Asma	+	+		
Pulmonar crónico	+	+		
Neuropatías	+	+	+	+
Digestivas			+	
Neurológicas	+	+		
Reumatológicas	+	+		+
Genéticas	+	+		
Metabólicas	+	+	+	+

Vacunas en el prematuro

Los RN prematuros o de bajo peso deben recibir inmunizaciones según su edad cronológica, incluyendo algunas recomendaciones extra: Ver tabla.

Esquema adaptado de las recomendaciones para vacunación de prematuros de la Academia Americana de Pediatría

Vacuna	Edad y esquema de vacunación
BCG1	Al nacer
DTP-HiB2	2, 4, 6 meses, refuerzo 18 meses
VHB3	0-1, 2-3, 6-7 meses o esquema 2,4 y 6 meses
Anti-polio	2, 4, 6 y 18 meses
Tres vírica	12 meses
Antivaricela	12 meses
Antiinfluenza	Anual desde los 6 meses
Antineumocócica conjugada	2, 4, 6 meses refuerzo 12-15 meses
Antihepatitis A	>2 años 2 dosis 0 y 6 meses

- 1 Bacilo de Calmette Guerin: Administrar con peso >2.000 gr (opinión de expertos).
- 2 En USA se usan preparados con Pertussis acelular, en Chile, de células enteras. Refuerzo 2º año vida sólo DTP solo.
- 3 <2.000 gr requieren ajustar el esquema de inmunización dependiendo de la medición de antígeno de superficie (HbsAg) en la madre. Si madre (+) o condición desconocida, se debe usar 1 dosis de vacuna al nacer e inmunoglobulina hiperinmune (HBIG) antes de las 12 hrs de vida, en sitios de inyección diferentes. Si la madre (-) se debe administrar la primera dosis al mes o a los 2 meses de vida ya que la respuesta inmune es superior con ese esquema.
- 4 El esquema completo de vacunación antihepatitis A incluye 2 dosis separadas por 6-12 meses. En Chile está registrada para su uso a partir de los 24 meses de vida pero hay datos suficientes para uso en niños >1 año.

Vacunatorio internacional

Existen vacunatorios internacionales privados que realizan administración de vacunas no programáticas, certificación de vacunas con validez internacional y recomendaciones a viajeros (asesoría para la administración de quimioprofilaxis de malaria, consejería a viajeros). Entre ellos, Clínica Alemana, Clínica Las Condes, Megasalud, Darvax entre otros en RM.

Aislamiento de pacientes

Luis Delpiano M.

Una de las principales medidas de prevención de infecciones cruzadas es el aislamiento de pacientes, que consiste en realizar ciertos procedimientos destinados a cortar la cadena de transmisión de la infección de acuerdo a su vía de transmisión desde pacientes infectados o colonizados hacia otros pacientes, personal de salud y visitas.

Esta estrategia, contribuye a la prevención de lo que hoy conocemos como “infecciones asociadas a la atención de salud”, por lo que estas guías son aplicables a nivel hospitalario, en centros de salud ambulatorio u otros centros de internación. Este sistema de aislamiento se basa en las normas CDC 2007 que incluyen precauciones estándar y precauciones basadas en la transmisión.

1) Precauciones estándar

Se utilizarán por todo el personal de salud para disminuir el riesgo de transmisión de infecciones reconocidas o no. Se aplicarán a todo paciente, independiente del diagnóstico, con o sin agente etiológico identificado. Deben utilizarse al llevar a cabo procedimientos que puedan incluir el contacto con sangre, líquidos corporales, secreciones (excepto sudor), excreciones (con o sin sangre), falta de continuidad de piel o mucosas o con cualquier objeto visualmente contaminado con estas sustancias.

Componentes

- Lavado - higiene de manos
 - Entre uno y otro paciente. Antes y después de tocar el entorno inmediato o unidad del paciente.
 - Después de tocar sangre o fluidos corporales u objetos contaminados.
 - Inmediatamente después de retirados los guantes.
 - Antes y después de realizar procedimientos invasores.
 - Usar jabón corriente para lavado de rutina. El uso de jabón antiséptico (higiene de manos) pudiese estar reservado para circunstancias o áreas específicas.
 - Considerar uso de alcohol gel particularmente en presencia de contacto con agentes multirresistentes (excepto en caso de existencia de *C difficile*).
 - Debe proscribirse el uso de uñas artificiales, y el exceso de adornos en las manos.
 - Uso de guantes
 - Durante procedimientos que puedan implicar el contacto con fluidos corporales, heridas y mucosas de cualquier paciente.
 - Para tocar sangre, fluidos corporales, secreciones o excreciones, piel no intacta o mucosas.
 - Desechar correctamente los guantes después de su uso, antes de tocar superficies no contaminadas u otros pacientes.
 - Uso de equipo de protección personal
 - Se debe utilizar delantal, bata, gafas, y/o mascarillas faciales durante procedimientos en los que se puedan prever salpicaduras o rociado de sangre o fluidos corporales, particularmente en aspiración o intubación endotraqueal.
 - Utilizar Ambú o mascarilla de reanimación para evitar contacto boca a boca.
 - Equipamiento del paciente
-

- Siempre considerar el equipo del paciente como contaminado con los mismos agentes que porta el paciente y por lo tanto utilizar barreras para tocarlo, realizar higiene de manos luego de retirados los guantes o bien luego de tocarlo a mano descubierta.
- Realizar higiene y desinfección con alcohol o cloro (según tipo de artículo).

2. Precauciones basadas en la transmisión

Destinadas a pacientes con patógeno documentado, infectado o colonizado y/o sospecha de ser transmisible. Se suman a las precauciones estándar. Existen tres tipos de precauciones, las que pueden ser combinadas para enfermos con múltiples mecanismos de transmisión.

• Precauciones aéreas

El objetivo es disminuir el riesgo de infección por patógenos aerotransportados, que pueden diseminarse en núcleos de partículas de pequeño tamaño ($<5 \mu\text{m}$), que pueden dispersarse por corrientes de aire a gran distancia y/o permanecer en suspensión largos periodos de tiempo.

Tiene como requisitos:

- Habitación individual.
- Puerta hermética y permanentemente cerrada.
- En condiciones ideales presión negativa, o en su defecto extractor de aire hacia el exterior, y por último, evitar corrientes de aire hacia el exterior.
- Uso de mascarilla al entrar a la habitación (sólo susceptibles en caso de varicela).
- Transporte del paciente fuera de su unidad con mascarilla quirúrgica o N-95.
- Eliminar mascarilla y ropa utilizada en basurero o tacho al interior del aislamiento según corresponda.

Están indicadas en:

- TBC pulmonar con baciloscopias positivas, hasta su negativización. O sospecha de TBC pulmonar hasta su descarte.
- Varicela hasta etapa de costra de todas las lesiones.
- Herpes zoster diseminado.
- Sarampión hasta 10 días desde el inicio del periodo catarral.
- Pacientes con riesgo de aspergillosis (esporas).

• Precauciones frente a gotitas

El objetivo es disminuir el riesgo de infección transmisible a través de gotas o partículas grandes ($\geq 5 \mu\text{m}$), generadas al hablar, toser, estornudar, o en procedimientos diagnósticos o terapéuticos que involucren la vía aérea y que toman contacto con mucosas respiratoria y conjuntival del susceptible a través de la aerosolización o salpicaduras. Se requiere contacto cercano entre la fuente y el receptor ya que estas grandes gotas no permanecen suspendidas en el aire y sólo diseminan a corta distancia (1,2 m).

Tiene como requisitos:

- Si es habitación compartida, mantener separación entre camas de al menos 1 m.
- Uso de mascarilla de alta eficiencia al acercarse a menos de 1,2 metros del enfermo o al entrar en la habitación si existe aislamiento de cohorte previa.
- Transporte del paciente fuera de la habitación con mascarilla quirúrgica.
- Puede mantenerse las puertas abiertas.

Están indicadas en:

- Enfermedad meningocócica: Hasta 24 hr de iniciado el tratamiento antimicrobiano.
 - Meningitis neumocócica por patógeno resistente: Hasta 24 hr de iniciado el tratamiento.
 - Coqueluche: Hasta 5 días de iniciado el tratamiento.
 - Estreptococias: Hasta 24 hr de iniciado el tratamiento.
 - Influenza: Hasta 5 días del periodo de estado o tratamiento (diagnóstico por IFD).
 - Adenovirus: Hasta 21 días desde la fecha del diagnóstico.
-

- Infecciones invasoras por *Haemophilus influenzae b*: Hasta 24 hr de terapia antimicrobiana.
- Parotiditis: Hasta 10 días de iniciado el periodo de estado.
- Rubéola: Hasta 7 días de iniciado el periodo de estado.
- Parvo virus B-19 no requiere aislamiento en periodo eruptivo.
- Infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*: Hasta su alta.

- Precauciones de contacto

El objetivo es disminuir el riesgo de infecciones transmitidas por contacto directo (piel con piel) o indirecto (superficies o instrumentos del paciente) desde pacientes infectados o colonizados por microorganismos transmisibles por esta vía.

Tiene como requisitos:

- Habitación individual no indispensable; del caso índice sólo si no existe epidemia local para este microorganismo.
- Habitación compartida para varios casos con igual microorganismo, o cohorte del caso índice.
- Uso de guantes para el manejo de sangre, fluidos corporales, piel no intacta, o mucosas. Cambio de guantes las veces que sea necesario durante la atención del paciente, especialmente al contactar con material infectado con altas concentraciones de microorganismos (heces, drenajes, etc.). Lavado de manos prolijo e inmediato después de su retiro.
- Utilizar delantal, bata protectora o pechera impermeable si existe posibilidad de contacto directo con el paciente, superficies del entorno u objetos de la habitación del enfermo. Retirar la bata antes de salir de la habitación y eliminarla frente a evidencias de humedad o contaminación con secreciones. El ideal es el uso de pecheras plásticas.
- Considerar el uso de material exclusivo, restringido a la unidad del paciente, en infección o colonización por microorganismos multirresistentes. Se debe desinfectar equipo común entre pacientes infectados o colonizados y no infectados o no colonizados.
- No ingresar documentación clínica del paciente a la sala. No poner ficha clínica en la cama del paciente.
- Limitar el transporte del paciente fuera de la habitación y asegurar las precauciones necesarias para minimizar el riesgo de transmisión de microorganismos a otros pacientes o de contaminar superficies o equipos. Limitar el ingreso de personal sólo a lo estrictamente necesario y requerimientos del paciente.

Están indicadas en:

- Infección o colonización con microorganismos multirresistentes: Gastrointestinal, respiratoria, cutáneo-mucosa o heridas.
- Infecciones entéricas: *Clostridium difficile*, *Shigella*, hepatitis A, rotavirus, enterovirus, *E Coli*, enterohemorrágico 0-157.
- Infecciones respiratorias VI, ADV, excepcionalmente VRS.
- Infecciones cutáneas: Herpes simplex, zoster, varicela, impétigo, celulitis, abscesos, furunculosis, escabiosis, pediculosis, síndrome de piel escaldada, conjuntivitis viral hemorrágica, rubéola congénita, fiebres hemorrágicas.

3) Consideraciones generales

- La indicación de aislamiento debe ir acompañada de la señalización correspondiente en la puerta de la habitación o en la unidad del paciente en un lugar visible.
- La señalización debe consignar el tipo de precaución a utilizar, fecha de indicación y probable fecha de término.
- La atención directa del paciente incluye la manipulación de los elementos que componen la unidad del paciente (catre, ropa de cama, juguetes, ficha clínica, etc.) y, por lo tanto, deben considerarse las precauciones estándar al tocar estos elementos (por ej.: lavado de manos) tal como si se tratara del paciente mismo.

- Al trasladar al paciente a otra unidad que requiera precauciones de transmisión, debe hacerse con las barreras apropiadas. Debe informarse al personal del área receptora.
- En aquellas enfermedades infecciosas o pacientes que posean más de un mecanismo de transmisión, se deben instaurar sistema de aislamiento combinado (ej.: adenovirus).
- Al egreso del paciente se debe consignar en epicrisis y carné de alta el antecedente de infección o colonización por patógenos multirresistentes.
- La visita de familiares a pacientes con indicación de aislamiento debe estar normada y la enfermera debe instruirlos y supervisarlos.

Debe considerarse la prolongación en la mantención de las precauciones de contacto y gotitas en pacientes inmunodeprimidos por prolongarse en ellos la excreción viral.

Todo paciente que forma parte de un aislamiento en cohorte:

- No puede abandonar la habitación hasta la comprobación de la erradicación bacteriológica o virológica y en los casos de multirresistentes, esto se extiende hasta su alta.
- No se debe ingresar pacientes nuevos a la cohorte.
- La cohorte se termina con el alta del último paciente.
- La cohorte de contacto susceptible, debe mantenerse durante el periodo de contagiosidad, tomando esta fecha a partir del último paciente ingresado. (ej.: contacto varicela 21 días, contacto sarampión 10 días, adenovirus 14 días, coqueluche 5 días posinicio profilaxis).
- Aunque para adenovirus, según normas norteamericanas, puede manejarse en sala abierta, dada la imposibilidad de controlar su diseminación intrahospitalaria con estas medidas, todo paciente con infección por este virus debe ubicarse en box individual o en sala de cohorte de infectados, manteniendo frente a ellos precauciones de gotitas y de contacto.

4) Ambiente protegido

El concepto de ambiente protegido fue creado con el objetivo de aislar en particular a pacientes con deterioro inmunológico, ubicándolos en una habitación que reúna características de aire controlado para reducir el riesgo de infecciones transmitidas por el aire, impidiendo la entrada de microorganismos en suspensión. Para ello se deben cumplir algunos requisitos como:

- Presión positiva (gradiente de presión entre el interior de la pieza y el exterior a favor de la salida del aire).
- El aire que ingresa a la habitación debe estar filtrado (HEPA).
- Debe haber un N° mínimo de recambios de aire por hora.
- La diferencia de presión debe ser controlada periódicamente (mantención preventiva).

Debido a que los costos de implementación y mantención son altos y a que si bien los reportes indican disminución de la incidencia de infecciones fúngicas invasoras (IFI) pero no así descenso en la mortalidad por IFI, su implementación debe ser valorada cuidadosamente.

El ambiente protegido está destinado a poblaciones que cursen con neutropenia prolongada (mayor a 10 días) con RAN \leq 500 o con inmunodeficiencia severa combinada.

Para situaciones de enfrentamiento a pacientes con infecciones o portación de agentes específicos, evaluar normativa particular, por ejemplo: ERV, *C difficile*, BGN con KPC.

BIBLIOGRAFÍA

- Normas de Precauciones Basadas en la Transmisión (Aislamiento), 2010. UPC – IAAS. HC San Borja Arriarán.
- Siegel J, Rhinehart E, Jackson M, Chiarello L. 2007 Guideline for isolation precautions: preventing transmission of infectious agents in healthcare settings. HICPAC. Am J Infect Control 2007; 35: S65-164.

Coqueluche

Eloísa Vizueta R.

Definición

La tos convulsiva o coqueluche es una enfermedad del tracto respiratorio, altamente contagiosa causada por *Bordetella pertussis* (coco- bacilo Gram negativo, pleomórfico y fastidioso). A pesar de ser inmunoprevenible es la única enfermedad fuera de control a pesar del desarrollo socioeconómico de las naciones, buenas coberturas de vacunación, y la aparición de vacunas celulares.

Debe diferenciarse del síndrome coqueluchoideo, el que es causado por otros agentes infecciosos diferentes a *Bordetella pertussis* como *B parapertussis*, *B bronchiseptica*, *Chlamydia trachomatis*, *Chlamydia pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *adenovirus*, *vrs*.

Epidemiología

Responsable de 60 millones de casos cada año, con cerca de 300.000 muertes. Es altamente contagiosa con frecuencia de ataque de 100% en individuos susceptibles.

El ser humano es el único huésped de *Bordetella pertussis*, se aloja transitoriamente en la nasofaringe de los pacientes; de personas oligosintomáticas y sintomáticas; y la transmisión se produce por contacto directo de persona a persona, a través de gotitas de secreciones respiratorias de individuos infectados.

Su mayor incidencia ocurre en los menores de 1 año, con mayor morbimortalidad en el grupo menor de 3 meses (letalidad actual 0,6% a 1%), ya que los anticuerpos transplacentarios no son protectores y la inmunidad activa se adquiere después de la tercera dosis de DPT. Ni la infección ni la inmunización entrega inmunidad de por vida, y la protección comienza a caer a los 3-5 años y ya no es medible a los 12 años posvacunación.

En los últimos 20 años hubo un desplazamiento en la edad de los casos susceptibles, detectándose un aumento en adolescentes y adultos jóvenes, siendo este factor el más importante para el resurgimiento de la enfermedad.

Los casos de coqueluche en Chile aumentaron durante el último trimestre de 2010, triplicando con esta tendencia los casos y manteniendo este brote epidémico a la fecha. La tasa de incidencia 2011 fue de 1,6 por 100.000 habitantes. La tasa de incidencia en menores de un año fue de 441,7 por 100.000 niños y en el grupo de 1 a 4 años es de 41,4 por 100.000 niños. Las regiones afectadas corresponden a Bío-Bío, Valparaíso, Metropolitana y O'Higgins.

Patogenia

Se ha descrito a la coqueluche como una toxemia que produce daño en el epitelio respiratorio, pero sin invasión a la submucosa ni al torrente sanguíneo.

Bordetella pertussis tiene factores de adherencia que le permiten unirse especialmente a las células ciliadas del epitelio respiratorio. Destacan 7 proteínas siendo las más importantes: Fimbrias, hemaglutinina filamentosa, pertactina, y toxina pertussis, que le dan afinidad por el epitelio respiratorio ciliado y determinan la colonización de la tráquea y bronquios, con daño citotóxico directo y liberación de toxinas (tóxina pertussis, adenilato-cyclasa, citotoxina traqueal, dermomecrótica) a nivel local y sistémico que producen inflamación peribronquial con edema y necrosis del epitelio, ocupación intraluminal por mucus vítreo y adherente. A estas toxinas se les atribuyen los efectos sistémicos que caracterizan a la enfermedad grave del lactante.

Cuadro clínico

Existen varios factores que modifican las manifestaciones clínicas de la enfermedad. Entre ellos la edad del paciente, el estado de vacunación y el antecedente de infección previa.

En menores de 3 a 6 meses la infección cursa frecuentemente con apneas repetidas. Los pacientes menores de 6 meses y aquellos con vacunación incompleta pueden desarrollar un coqueluche grave, con una elevada tasa de complicaciones y mortalidad cercana al 1%.

En el adulto se presenta con tos, pero, de preferencia sin crisis paroxísticas ni emetizantes.

La enfermedad dura cerca de 8 semanas. Se divide en 4 periodos: Incubación, catarral, paroxístico y convalescencia.

1. Periodo de incubación: 7-10 días, con un rango de 5 a 21 días. Asintomático.
2. Periodo catarral: Síntomas inespecíficos de infección respiratoria alta: Coriza, malestar, anorexia, fiebre ausente o baja y tos generalmente nocturna que va en aumento. Dura 1 a 2 semanas. Puede estar ausente en el neonato y lactante pequeño.
3. Periodo de estado o paroxístico: Tos en quintas, en paroxismos, agobiante y emetizante con eliminación de secreción mucosa adherente, seguida del típico "gallito". En el lactante menor de 6 meses se presenta como crisis de apnea y/o cianosis, en niños y adultos mayores como tos de evolución prolongada de timbre metálico. Dura aproximadamente 4 semanas. Las complicaciones se presentan con cierta frecuencia (25% de los menores de 3 meses) durante el periodo paroxístico cuyo espectro varía desde edema palpebral, petequias en cara y cuello y/o hemorragias subconjuntivales, hasta desnutrición, otitis media, atelectasia pulmonar, neumonía (22%) y bronquiectasias, neumotórax, miocardiopatía y compromiso de tipo neurológico con encefalopatía (0,5%), convulsiones (2%) e hipoglicemia por hiperinsulinismo, muerte (1% de los menores de 2 meses).
4. Periodo convaleciente: Se caracteriza porque la tos es menos intensa. Labilidad bronquial, con tos de recuerdo que puede durar varias semanas. Dura 2 a 4 semanas.

Periodo de transmisibilidad: Contagiosidad máxima durante el periodo catarral (5 a 7 días), que puede extenderse hasta tres semanas de comenzados los paroxismos típicos en los pacientes que no han recibido tratamiento.

Coqueluche grave: Enfermedad que se presenta con neumonía asociada a falla respiratoria, hiperleucocitosis (mayor de 100.000), hipoxemia refractaria e hipertensión pulmonar. Presenta una mortalidad de aproximadamente 75%. La mayoría de los casos fatales ocurren en menores de 1 año de edad y 90% bajo los 6 meses.

Existen factores de riesgo de mortalidad: Paciente menor de 1 año, vacunación ausente o incompleta, neumonía y convulsiones, hiperleucocitosis mayor de 100.000 mm³.

Diagnóstico

Se basa en la sospecha clínica, confirmación bacteriológica y laboratorio complementario.

1. Diagnóstico etiológico:
 - Inmunofluorescencia directa (I.F.D.). Detección del antígeno bacteriano. Permite un diagnóstico presuntivo, debido a la presencia de falsos positivos. Debe ser confirmado por cultivo, RCP o serología. Está disponible en laboratorios clínicos, es rápido, práctico, pero requiere de observador experimentado para disminuir los falsos positivos.
 - RCP para detección de *Bordetella pertussis*: Es la técnica más sensible (rango entre 73% y 100%) y específica. Permite distinguir entre especies. Es de alto costo. Una RCP (+) no es sinónimo de enfermedad, pudiendo interpretarse como enfermo, convaleciente o portador transitorio.
 - Cultivo: Entrega un diagnóstico de certeza, presenta una alta especificidad (100%) pero una baja sensibilidad (15%-30%), la que aumenta si se utiliza medio de cultivo especial

- (Regan-Lowe). Puede ser negativo en pacientes que han sido vacunados o están recibiendo antibióticos. Positivo sólo durante el periodo catarral o al comienzo del paroxístico.
- Test serológicos: Son los más sensibles para detectar anticuerpos contra componentes de la bacteria en pacientes con 2 o más semanas de tos y en aquellos sin inmunización reciente. No disponibles en nuestro país.
2. Hemograma: Leucocitosis y linfocitosis (más del 50% de los menores de 6 meses presentan linfocitosis absoluta >10.000 linfocitos/mm³). El recuento se asocia con la severidad de los síntomas. Recuento de más de 100.000 leucocitos se asocia con casos de curso fatal.
 3. Radiología: Se altera en 20% de los casos. Presenta engrosamiento peribronquio vascular dando la impresión de corazón deshinchado, coexisten zonas de atelectasia subsegmentarias, segmentarias o de mayor extensión y enfisema centrolobulillar. Puede existir relleno alveolar confluyente o no.
 4. IF viral y/o IgM para mycoplasma y/o chlamydia en el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

1. Etiológico

- De elección: Macrólidos para tratamiento y quimioprofilaxis en mayores de 6 meses. Eritromicina etilsuccinato: 50-60 mg/kg/día c/6 horas por 14 días. Dosis máxima: 2 gr/día. No usar en menores de 6 meses por mayor riesgo de desarrollar estenosis hipertrófica del píloro sobre todo con terapias de 14 o más días.
- Alternativas: Claritromicina 15 mg/kg/día fraccionado c/12 hrs. por 7 días. A partir de los 6 meses de edad.

Azitromicina: Una vez al día en dosis de 10 mg/kg/día por 5 días. Terapia de elección en el menor de 6 meses (recomendación de Academia Americana de Pediatría).

Trimetropin-Sulfametoxazol: 8 mg/kg/día de trimetropin o 40 mg/kg/día de sulfametoxazol por 14 días. Uso en paciente con cepas resistentes, alérgicos a macrólidos y/o con intolerancia gástrica. Contraindicado en el menor de 2 meses.

La antibioterapia no modifica en forma significativa el curso clínico de la enfermedad, a menos que sea administrada precozmente, durante el periodo de incubación o catarral. Su objetivo es suprimir la excreción de *B pertussis* en el plazo de 3 a 5 días, con el fin de cortar la cadena de transmisión de la enfermedad.

2. Aislamiento respiratorio en niño hospitalizado: Hasta 5 días de iniciada la antibioterapia o sin tratamiento cumplida la tercera semana del periodo de estado.
3. Sintomático:

Oxigenoterapia, posición semisentado o Fowler, ropa holgada, evitar estímulos innecesarios.

Alimentación: Fraccionada en volúmenes pequeños con mayor densidad calórica, evitar el uso de sondas de alimentación que desencadenan tos. Vía venosa según necesidad, reposición hidroelectrolítica. Aspiración suave de secreciones, kinesioterapia según tolerancia. Manejo SBO según pautas. Antitusivos: Contraindicado el uso de antitusivos centrales, se ha utilizado clobutinol oral 2 a 4 mg/kg/día en 3 a 4 dosis o promolate en supositorios, sin embargo no hay estudios que lo avalen.

Prevención con vacunas ver capítulo correspondiente.

Quimioprofilaxis de contactos

Miembros del grupo familiar directo, es decir, a personas que duermen bajo el mismo techo que el enfermo. De éstos, sólo se considerarán aquellos contactos con riesgo de enfermedad grave o complicada a:

Lactantes <1 año.

Lactantes <2 años con esquema <3 dosis.

Embarazadas en el último trimestre.

Adultos >65 años.

Afecciones cardiopulmonares crónicas con capacidad funcional limitada.

Hospitalizados en la misma sala que el caso, que no cumplan con la distancia de un metro entre camas o cunas.

Personal de salud y profesorado expuesto al riesgo, sólo en caso de brotes.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Pertusis. In: Pikerling LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA, eds. Red Book: 2009. Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009; (504-19).
 2. Christopher D. Paddock, et al. Pathology and Pathogenesis of Fatal *Bordetella pertussis* Infection in Infants. CID 2008; 47 (1 August).
 3. Jung Yun Hong. Update on pertussis and pertussis immunization. Korean J Pediatr 2010; 53(5): 629-33.
 4. Donoso A. Coqueluche grave: Estado del arte. Rev Chil Infect 2012; 29(3): 290-306.
-

Varicela

Luis Delpiano M.

Enfermedad infecciosa producida por el virus varicela zoster, altamente contagiosa, generalmente autolimitada y de compromiso clínico moderado, pero no exenta de complicaciones que deja generalmente inmunidad de por vida.

El agente etiológico es el virus varicela zoster, virus ADN, miembro de la familia herpesvirus que ingresa al huésped por el aparato respiratorio y coloniza el tracto respiratorio superior. Invade e inicia replicación en linfonodos regionales desde el 2° a 4° día y desde el 4° a 6° día inicia la viremia primaria alojándose en tejidos del sistema reticuloendotelial. Una semana después, ocurre una segunda viremia que disemina el virus a distintas vísceras y piel provocando la erupción cutánea de las clásicas lesiones varicelatosas, además ocurre diseminación al árbol respiratorio, empleando esta vía para diseminar el agente aun antes de la aparición del exantema. Así entonces el periodo de incubación promedia 10 a 21 días, siendo un enfermo contagioso 1 a 2 días previo al exantema y hasta 1 semana desde su aparición.

La transmisión entonces ocurre por vía respiratoria (microgotas) y por contacto con las lesiones cutáneas activas (pápulas o vesículas). En susceptibles intradomiciliarios, la tasa de ataque puede alcanzar el 80% a 90%.

Se reconocen como factores de riesgo para varicela complicada:

- a) Neonatos: Pretérmino menor 28 semanas (sin traspaso anticuerpos maternos), hijo madre con varicela activa intraparto, primer mes de vida, en especial hijos de madres seronegativas.
- b) Niños, adolescentes: Uso corticoides en altas dosis (equivalente prednisona 2 mg/kg por más de 2 semanas), paciente inmunocomprometido oncológico en terapia (30% puede hacer diseminación visceral), pacientes con SIDA, inmunodeficiencias congénitas, embarazo, segundo caso intradomiciliario.

Aunque en general el pronóstico es bueno, se describe en USA aparición de toda complicación en 1 de 50 enfermos siendo las más frecuentes sobreinfección cutánea, neumonía, infección invasora por *S pyogenes* y compromiso SNC. Presenta letalidad de 2 x 100.000 casos, pero que puede alcanzar el 7% en pacientes inmunocomprometidos y 30% en casos de varicela neonatal.

Semiología del exantema: Las lesiones cutáneas son pilar fundamental del diagnóstico, éstas se inician en tronco y cara, y evolucionan desde mácula a pápula o vesícula para progresivamente ubicarse en forma generalizada y cambiar a pseudopústula y finalmente a costra. Existe erupción de nuevas lesiones hasta el 3° a 5° día, encontrándose la mayoría de las lesiones en costra al 6° día (3-12 días), para completar caída en la segunda semana (7 a 30 días). Es habitual entonces, encontrar en un momento dado simultáneamente un polimorfismo lesional, con distinto nivel de evolución de las lesiones cutáneas. La erupción puede ser prolongada con nuevas lesiones en pacientes con déficit en la inmunidad celular. En general se espera en niños sanos entre 250 a 500 lesiones, pero con variabilidad desde 10 a 1.500. Algunas lesiones también pueden observarse en mucosa oral y ocular.

En general de diagnóstico clínico, no se requiere de otras pruebas de laboratorio, excepto para valorar potenciales complicaciones sistémicas. A nivel cutáneo, antiguamente se empleó el test histológico de Tzanck en búsqueda de células gigantes multinucleadas que sugiere infección por virus herpes pero no específico de varicela. También se describe uso de tinciones con inmunohistoquímica, siendo hoy en día reemplazado por evaluaciones de biología molecular con reacción de polimerasa en cadena, de alta sensibilidad y especificidad. Los

estudios serológicos, más bien se emplean para certificar infección pasada y confirmar estado de susceptibilidad a la infección.

Educación: Es fundamental instruir respecto a la prevención de la complicación infecciosa promoviendo uñas cortas, lavado de manos y evitar el grataje. Estos pacientes no debieran contactar con mujeres embarazadas no inmunes en 1^{er} trimestre, inmunodeprimidos u otros niños no inmunizados. Los pacientes deben reincorporarse a clases o actividades sociales luego de tener todas las lesiones en etapa de costra.

Complicaciones: La más frecuente es la sobreinfección cutánea en 5% a 10% de los pacientes, que puede ser local, avanzar a celulitis o ser tan grave con presencia de SIRS o shock tóxico. También puede existir neumonía varicelosa, habitualmente de evolución grave y complicaciones neurológicas siendo la más frecuente la ataxia cerebelosa descrita como un fenómeno posinfeccioso en 1 caso x 4.000 enfermos, que aparece posterior a la enfermedad aguda y que generalmente es de resolución espontánea en 1 ó 2 meses. La encefalitis es de muy baja incidencia (1 x 100.000 casos), puede presentarse con convulsiones y alcanza una letalidad del 5% a 20%. Otras complicaciones neurológicas son meningitis aséptica, mielitis, síndrome de Guillain Barré o poliradiculitis. Ya cada vez más infrecuente es el diagnóstico de síndrome de Reye, con falla hepática asociada al consumo de aspirina en pacientes con varicela. Dentro de las complicaciones más infrecuentes, eventualmente se reporta: Hepatitis, OMA, retinitis, glomerulonefritis, orquitis, miocarditis, trombocitopenia, pancreatitis, apendicitis y púrpura de Schönlein Henoch.

La complicación tardía es la presencia de herpes zoster, meses o años después en 5% a 15% de los pacientes dado la persistencia del agente en ganglios sensitivos, en esta situación se afectan con el mismo exantema agudo 1 a 3 dermatómos corporales en forma unilateral que no traspasa la línea media del cuerpo.

Síndrome de varicela congénita, esta afección se puede observar hasta en el 2% de los niños nacidos de madres que desarrollan varicela en el primer o segundo trimestre del embarazo. Entre las manifestaciones se describe retardo del crecimiento intrauterino, microcefalia, atrofia cortical, microftalmia, cataratas, corioretinitis, cicatrices cutáneas o rizomelia. El grado de daño, no se relaciona con la severidad de la enfermedad en la madre. La presencia de zoster en la embarazada, no se relaciona con injuria fetal.

Varicela neonatal, puede evolucionar como enfermedad grave dependiendo del momento de enfermedad de la madre y la vía del parto. Recordemos que después de la primera viremia se desarrollan anticuerpos contra el virus varicela zoster. La severidad de la enfermedad en el recién nacido dependerá de si en el pasaje trasplacentario se incluyó sólo al virus o a virus y anticuerpos. Así entonces si la madre desarrolla varicela 5 días antes o 2 días después del parto, el recién nacido sólo adquiere el virus comportándose como una viremia secundaria sin generación de anticuerpos y apareciendo una enfermedad severa y diseminada, pudiendo existir lesiones hemorrágicas de inicio, compromiso hepático, pulmonar o neurológico con potencial desenlace fatal.

Consideraciones terapéuticas

- Tomar precauciones de aislamiento con precauciones aéreas para el paciente en centros de atención de salud cerrados o ambulatorios.
 - Evitar asistencia a colegio hasta objetivar presencia de lesiones en estado de costra.
 - En general sólo medidas de soporte, mejorar el confort del paciente, higiene diaria de la piel sin remojar, ni frotar.
 - Asegurar hidratación y alimentación según tolerancia.
-

- Uso de paracetamol para el manejo de la fiebre, contraindicado el uso de aspirina por asociación con síndrome de Reye. Algunos estudios muestran asociación entre ibuprofeno y riesgo de fasciitis aunque no hay resultados concluyentes.
- Evitar el gratage de las lesiones y mantener óptima higiene de manos con uñas cortas. Además evitar el descostraje activo para evitar cicatrices.
- Manejo del prurito con compresas frías y eventualmente en casos de prurito severo pero sin mayor evidencia, se aconseja el uso de antihistamínicos orales del tipo difenhidramina o hidroxizina.
- No aplicar compuestos tópicos en loción, existiendo prohibición del uso de talco a la piel.
- No se recomienda el uso rutinario universal de aciclovir, particularmente en inmunocompetentes por su efecto marginal.
- Reservar e indicar el uso de aciclovir oral en adolescentes (mayor 12 años) y adultos, en pacientes con reciente uso de corticoides a altas dosis en últimas 4 semanas, en presencia de factores de riesgo cutáneo como eczemas o quemaduras extensas y en presencia de casos secundarios intradomiciliarios. Efecto se consigue con administración antes de 72 horas de evolución.
- El uso de aciclovir ev, se debe indicar en varicela de pacientes inmunodeprimidos o en presencia de complicaciones severas como neumonía o encefalitis varicelosa. No olvidar adecuada hidratación en estos pacientes.
- Las dosis de aciclovir ev corresponde a 30 mg/k día fraccionado cada 8 horas en el menor de 1 año (7 a 10 días) y para el mayor de 1 año dosis de 1.500 mg por mt2/día fraccionada cada 8 horas (7 a 10 días), administrar en al menos 1 hora.
- La dosis de aciclovir oral corresponde a 80 mg/k/día fraccionado en 4 dosis y por 5 días, con dosis máxima de 3,2 grs al día.
- Gamaglobulina hiperinmune: Empleada para reducir complicaciones y mortalidad por varicela, de uso IM hasta 96 horas del contacto. Indicar en paciente que curse estado de inmunosupresión (oncológico susceptible, VIH, esteroides sistémicos prolongados más de 14 días), embarazadas, RN hijo de madre con varicela 5 días antes hasta 2 días posparto. Esta formulación está discontinuada del mercado (Circular MINSAL 2131 de 2010), pudiendo emplearse para estos efectos gamaglobulina estándar ev.
- En contactos susceptibles inmunocompetentes de pacientes con varicela, evaluar indicación de vacuna como profilaxis en mayores de 1 año.
- El uso de aciclovir oral como profilaxis a contactos susceptibles, de indicación discutida, se sugiere evaluar con especialista.
- Complicaciones infecciosas, emplear terapia antimicrobiana según foco, gravedad y tipo de paciente.

Vacuna, ver capítulo correspondiente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shah SS, Wood SM, Luan X, Ratner AJ. Decline in varicella-related ambulatory visits and hospitalizations in the United States since routine immunization against varicella. *Pediatr Infect Dis J* 2010; 29(3): 199-204.
2. Tappeiner C, Aebi C, Garweg JG. Retinitis and optic neuritis in a child with chickenpox: case report and review of literature. *Pediatr Infect Dis J* 2010; 29(12): 1150-2.
3. Marin M, Meissner HC, Seward JF. Varicella prevention in the United States: a review of successes and challenges. *Pediatrics* 2008; 122(3): e744-51.
4. Marin M, Güris D, Chaves SS, Schmid S, Seward JF. Prevention of varicella: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR Recomm Rep* 2007; 56: 1-40.

Síndrome diarreico agudo y disentérico

Jaime Valderas J.

El SDA, definido como una alteración en la absorción de agua, nutrientes y electrolitos, que determina un aumento del contenido líquido de las deposiciones y el consiguiente aumento de volumen y generalmente de su frecuencia, por sobre el hábito intestinal habitual del niño.

Causa importante de morbimortalidad en la edad pediátrica, especialmente en menores de 5 años. Se estima que en el mundo, anualmente, es causa de aproximadamente 120 millones de consultas ambulatorias y 9 millones de hospitalizaciones y de ellos 2 a 2,5 millones de niños mueren por diarrea y sus complicaciones, siendo la tercera causa de muerte en menores de 4 años en el mundo.

En nuestro país gracias a una importante mejora en las condiciones sanitarias en las últimas décadas, la frecuencia y gravedad de este cuadro ha disminuido ostensiblemente.

Síndrome diarreico agudo o gastroenteritis aguda

Cuadro clínico caracterizado por tener una duración de menos de 14 días; la mayoría de los casos se resuelven en 5 a 7 días. La mayoría de los cuadros de diarrea aguda responden a una etiología viral, siendo rotavirus el más frecuente, seguido por otros enteropatógenos virales y posteriormente las bacterias y parásitos (Tabla 1).

Agentes virales

Rotavirus: Se distinguen 7 grupos (A-G) siendo los grupos A, B y C el productor de infecciones en humanos y el grupo A de cuadros endémicos. Es la causa más frecuente de diarrea en la comunidad intrahospitalaria, especialmente entre los 4 y 24 meses. En RN puede producir

Tabla 1. Frecuencia relativa de enteropatógenos asociados a GEA en niños (*)

Patógeno	Frecuencia relativa (%)
Virus	
Rotavirus	30 - 40
Astrovirus	11 - 16
Calicivirus	8
Adenovirus entéricos	6 - 10
Bacterias	hasta 30
<i>E. coli</i> (EP, ET, EA, EI y productor de toxina shiga)	
<i>Shigella</i>	
<i>Campylobacter</i>	
<i>Salmonella</i>	
<i>Yersinia</i>	
<i>V. cholerae</i>	
<i>Aeromonas</i>	
<i>Clostridium difficile</i>	
Parásitos	hasta 5
<i>Cryptosporidium</i>	
<i>Giardia lamblia</i>	
Entamoeba histolytica	
Infecciones mixtas	15 - 20

(*) Fuente: Datos obtenidos de bibliografía del capítulo.

cuadros oligosintomáticos e incluso asintomáticos, siendo además, un factor asociado a enterocolitis necrotizante en prematuros. En Chile es responsable del 40% de las hospitalizaciones, 30% de las consultas en servicios de urgencia y el 13% de consultas en atención primaria por gastroenteritis.

Tiene un periodo de incubación de 2 a 4 días y clínicamente se caracteriza por fiebre alta (1 a 2 días), vómitos de cuantía variable (1 a 3 días), seguido de deposiciones líquidas frecuentes. El cuadro completo se resuelve habitualmente en 5 a 6 días.

Los mecanismos de daño son mediados por la proteína NSP4 que produce alteraciones en el enterocito como disminución de actividad enzimática (lactasa, maltasa, sacarasa-isomaltasa) alteración del transporte de glucosa, aminoácidos y electrolitos, modificación del citoesqueleto con aumento de permeabilidad y estimulación del sistema nervioso autónomo entérico.

El diagnóstico se puede realizar con técnica de Elisa en deposiciones o con electroforesis de proteínas (rotaforesis). Se sugiere realizar el estudio luego de 48 horas de diarrea ya que en este periodo mejora el rendimiento diagnóstico.

Existen dos vacunas disponibles actualmente en Chile que han demostrado ser seguras y efectivas (Rotarix® y Rotateq®).

Astrovirus: Agente viral descrito desde 1975. Presenta 8 serotipos (1 a 8), siendo el serotipo 1 el más frecuente (aprox. 45% de los casos de infección por astrovirus), los serotipos 2 y 4 se han asociado a cuadros más prolongados y el 6 a diarrea severa.

Es propio de época estival y afecta preferentemente a lactantes de 12 a 24 meses. Tiene un periodo de incubación y cuadro clínico similar a rotavirus, pero de menor gravedad ya que sólo el 3% de los casos requiere de hospitalización. Estudios nacionales demostraron una incidencia del 11% al 16%, siendo el serotipo 1 el más frecuente (58%), seguido por los serotipos 2 y 4. Puede presentarse concomitante con rotavirus y calicivirus en 13% a 65% de los casos. Al igual que rotavirus, se ha asociado a brotes de enterocolitis necrotizante en unidades neonatales. El diagnóstico puede establecerse por inmunoensayo enzimático, RT-PCR.

Calicivirus: Son la causa más común de brotes cerrados de diarrea de origen no bacteriano en adultos y en niños mayores en todo el mundo, especialmente asociado a aguas o alimentos contaminados. Se conoce poco de su frecuencia en casos de diarrea aguda en niños. Existen 3 genogrupos: Genogrupo 1 (Norovirus), genogrupo 2 (virus Toronto, virus Hawaii y virus Snow Mountain) y genogrupo 3 (virus Sapporo). Tiene un periodo de incubación muy corto (18 a 48 horas) y cuadro clínico similar a rotavirus. Se cree que este virus podría transformarse en la primera causa de gastroenteritis aguda luego de la introducción masiva de la vacuna para rotavirus. El diagnóstico se realiza actualmente mediante la detección del ácido nucleico por técnica de RT-PCR.

Adenovirus entéricos: Se clasifican en seis subgéneros (A-F) y 51 serotipos, siendo los serotipos 40 y 41 (grupo F) los responsables del 65% de los casos de infección enteral por este agente (otros serotipos que provocan infecciones sistémicas también se han asociado a diarrea). Es propia de los meses estivales y afecta a menores de 5 años. Tiene un periodo de incubación de 3 a 10 días, con un cuadro clínico no tan intenso como el rotavirus pero de mayor duración, asociándose, incluso como agente etiológico de diarrea prolongada.

Estudios nacionales han determinado una prevalencia de hasta el 10% en población pediátrica de Santiago. Actualmente se dispone de técnica de ELISA y PCR para diagnóstico.

Otros agentes virales:

- Bocavirus: Virus ADN de la familia *Parvoviridae* con 4 serotipos, todos asociados a gastroenteritis aguda. Clínicamente se presenta en pacientes con sintomatología

gastrointestinal y respiratoria; se ha aislado hasta en 6% de niños con esta clínica y habitualmente se presenta como coinfección con otros agentes virales.

- Parechovirus: Pertenece a familia *Picornaviridae* y clínicamente se comporta similar a enterovirus con compromiso gastrointestinal, respiratorio y de SNC. El 95% de los adultos y 20% de los menores de 1 año son seropositivos a este virus.

Agentes bacterianos

E coli, tipos: Enteropatógena (ECEP) enterotoxigénica (ECET), enteroinvasiva (ECEI), enteroagregativa o enteroadherente (ECEA) y *E coli* productora de toxina shiga. Esta última sería la causa del 1% de las diarreas acuosas y 30% de las diarreas disintéricas en niños de la Región Metropolitana en Chile; aproximadamente 5%-10% de los niños infectados por esta bacteria desarrollan síndrome hemolítico urémico (SHU), especialmente cuando se asocia a serotipo 0157: H7, el agente más agresivo de este grupo. La ECEP produce diarrea acuosa severa con deshidratación. Se observa con mayor frecuencia bajo 1 año de edad y por su gran transmisibilidad ocasiona frecuentemente brotes intrahospitalarios. La ECEI es causa del 2% a 3% de las diarreas agudas en niños de bajo nivel socioeconómico en Chile, la diarrea puede ser secretora o disintérica, similar a la ocasionada por *Shigella*. La ECET es causa importante de diarreas en medios de escasos recursos y de “diarrea del viajero”.

Shigella: Se asocia a mal saneamiento ambiental en países en desarrollo y a grupos de riesgo o personas que viajan desde países industrializados a sitios de endemia. Existen alrededor de 41 serotipos de *Shigella* que se encuentran en 4 especies o grupos: *Shigella flexneri*, *Shigella sonnei*, *Shigella boydii*, y *Shigella dysenteriae* (que es la más virulenta). En Chile predominan dos especies: *Shigella flexneri* y *sonnei*. Esta bacteria sería la causa del 8% a 12% de todas las diarreas en la edad pediátrica en nuestro país (más frecuente entre los 12 y 36 meses de edad) y del 30% de los cuadros enterocólicos en que se ha demostrado agente etiológico. La infección por este microorganismo se asocia a graves complicaciones como sepsis, íleo, megacolon tóxico, perforación colónica, convulsiones e infección urinaria.

Estudios nacionales han demostrado prevalencias de diarreas producidas por bacterias hasta en el 30%, cifra que depende de la época del año y del nivel de saneamiento ambiental (disposición de aguas servidas, presencia de agua potable, etc.) de la población donde se realiza el estudio.

Evaluación

Anamnesis: El objetivo es cuantificar objetiva (pérdida de peso) o subjetivamente las pérdidas de líquidos por deposiciones, vómitos y pérdidas insensibles (fiebre); consultar por características de deposiciones, especialmente por presencia de elementos patológicos (sangre, pus, mucosidades). Indagar por presencia de síntomas neurológicos como alteración de conciencia, irritabilidad y convulsiones. Muy importante determinar respuesta a hidratación oral, especialmente presencia de vómitos en esta etapa y tratamientos recibidos previo a la consulta.

Examen físico: Debe ser completo, siendo el objetivo principal determinar grado de deshidratación, incluido signos directos o indirectos de shock (Tabla 2). Signología abdominal, importante en el diagnóstico diferencial, y signología neurológica.

Laboratorio: En los casos de ausencia de deshidratación o deshidratación leve no es necesario estudios de laboratorio, salvo estudio etiológico. En cuadros más severos o ante la presencia de deshidratación moderada a severa es necesario evaluar estado hidroelectrolítico y ácido base, función renal y repercusión sistémica de la infección. En relación a estudio

Tabla 2. Evaluación clínica del estado de hidratación

(www.who.int/child-adolescent-health/new_publications/child_health/who.cdr)

Síntomas	Leve	Moderada	Severa
Conciencia	Alerta	Normal; decaído; irritable	Letárgico
Sed	Bebe normal	Bebe ávidamente	Bebe con dificultad
Pulsos	Normal	Normal	Filiforme
Respiración	Normal	Leve polipnea	Taquipnea
Ojos	Normal	Conjuntivas secas	Ojos hundidos
Lágrimas	Presentes	Disminuidas	Ausentes
Mucosas	Húmedas	Algo secas	Secas
Signo pliegue*	Ausente	Más de 2 seg.	Muy prolongado
Llene capilar	Normal	Normal	Más de 2 segundos
Extremidades	Tibias	Frías	Frías, reticuladas
Diuresis	Normal	Disminuida	Oligoanuria
Pérdida peso			
Lactantes	5%-10%	10%-15%	Más 15%
Preescolar-escolar	3%-6%	6%-9%	Más 9%

* Se recomienda evaluar signo del pliegue en región pectoral.

etiológico, considerar estudio de etiología viral disponible y sólo en situaciones especiales, el coprocultivo (cuadro de más de 7 días de evolución, deposiciones enterocólicas, pacientes con factores de riesgo como neonatos, inmudéficientes, antecedentes de viajes recientes o sospecha de diarrea secundaria a contaminación de alimentos).

Tratamiento

El tratamiento se basa en 7 principios básicos:

1. Uso de soluciones de hidratación oral (SHO) para la rehidratación.
2. Tratamiento con SHO debe establecerse rápida y precozmente.
3. Pronta realimentación, sin restricciones, de acuerdo a la edad del paciente.
4. Mantener lactancia materna.
5. Los niños que reciben fórmula láctea, no deben recibir fórmulas diluidas. Las fórmulas especiales habitualmente no son necesarias.
6. Las SHO se deben administrar mientras se mantenga la diarrea.
7. Los estudios de laboratorio y medicaciones antidiarreicos habitualmente no son necesarios.

Soluciones de hidratación oral: Es la medida más eficaz para evitar las complicaciones y mortalidad por gastroenteritis aguda. Se le atribuye una importancia similar a la aparición de los antibióticos, siendo considerado el avance médico más importante del siglo XX dado el impacto que ha producido en disminuir la mortalidad infantil por causa de la deshidratación. Su uso se basa en optimizar la absorción de electrolitos, glucosa y aminoácidos y el transporte pasivo de agua a nivel del enterocito, donde existen cotransportadores Na - glucosa y Na - AA y transportadores activos de glucosa, todo esto acompañado por la acción de la bomba Na - K ATPasa que va a determinar los gradientes necesarios para un efectivo trabajo de los ya mencionados transportadores. Existe una proporción ideal Na/glucosa que permite optimizar el funcionamiento de la bomba, recomendándose soluciones hipoosmolares con 60 mEq de sodio y 111 mOsm de glucosa por litro (Tabla 3).

Tabla 3. Composición de SHO y otras soluciones usadas frecuentemente (adaptación)
(www.who.int/child-adolescent-health/new_publications/child_health/who.cdr)

Solución	Na (mmol/l)	K (mmol/l)	Cl (mmol/l)	Citrato (mmol/l)	Glucosa (mmol/l)	Osmol.
Solución WHO	75	20	65	30	75	245
RehSal 60	60	20	50	30	111	270
Pedialyte	45	20	35	30	138	250
RehSal 90	90	20	80	30	111	330
Coca-Cola	1.6	-	-	-	622	650
Jugo manzana	0.4	44	45	-	666	730
Bebidas deportivas	20	3,2	sin datos	sin datos	333	280-360

WHO: World Health Organization.

Dado la fisiología de la absorción intestinal se ha estudiado el efecto de otros componentes de las SHO como agua de arroz, aminoácidos (arginina) o zinc, los cuales no han demostrado beneficios mayores a los obtenidos con las SHO convencionales. La solución con 90 mEq/l de sodio (RehSal 90) sólo estaría indicada en la diarrea por cólera.

El manejo se basará en el grado de deshidratación del paciente:

- Sin deshidratación: El objetivo será mantener este estado, lo que se puede lograr manteniendo aporte de SHO según las pérdidas que presente: 60-120 ml. de SHO, luego de cada deposición alterada en caso de lactantes y de 120-250 ml. en caso de prescolares (ó 10 ml/kg luego de cada deposición alterada).
- Deshidratación leve-moderada: Se debe considerar un periodo de rehidratación rápida de 2 a 4 horas con SHO para aportar un volumen de 50-100 ml/kg, observando tolerancia oral. Si hay rechazo o mala tolerancia debe considerarse la gastroclisis como alternativa y de persistir esta situación considerar hidratación intravenosa (IV) y hospitalización. Posteriormente se pasa a una etapa de mantención que es similar al manejo del niño no deshidratado.
- Deshidratación severa: Es considerada una urgencia y requiere de manejo agresivo con hidratación IV con el objetivo de estabilizar la condición hemodinámica del paciente (estado conciencia, perfusión distal, diuresis, taquicardia) mediante la administración rápida (10-20 ml/kg en 20-30 min) de soluciones isotónicas (solución fisiológica, Rínger lactato). Tener presente en estos casos el diagnóstico diferencial con cuadros graves como infecciones severas (sepsis), crisis celíaca, enfermedades metabólicas u otras.

Otros tratamientos

- Probióticos: El uso precoz (24 a 48 horas de evolución del cuadro) de *Lactobacillus casei* o *Sacharomyces boulardii*, por 5 a 6 días (250 mg cada 12 horas), reduce la duración de la diarrea en 1 a 2 días, lo que podría significar un menor riesgo de hospitalización o menor estadía en éste y menor riesgo de contagio o infección intrahospitalaria.
- Zinc: En poblaciones donde existe suplementación, se ha observado una disminución importante de la frecuencia de presentación de cuadros diarreicos. Si la gastroenteritis se presenta en pacientes en que se sospeche déficit previo de este microelemento (desnutrición, prematuridad, por ejemplo) se sugiere el uso de sulfato de zinc oral por 14 días (10 mg al día en menores de 6 meses y 20 mg al día en mayores de esta edad).

- Antieméticos-antidiarreicos: No existe evidencia que avalen el uso de estos fármacos. Se asocian a efectos secundarios importantes neurológicos (antieméticos antagonistas dopaminérgicos) o gastrointestinales. El uso de ondansetron en servicio de urgencia ha demostrado una leve disminución de los ingresos por hiperémesis asociada a gastroenteritis aguda.

Síndrome disentérico

Un tipo especial de diarrea infecciosa es el síndrome disentérico o enterocólico: Depositiones disgregadas, con pus y sangre, compromiso del estado general, dolor abdominal, pujo, tenesmo, fiebre y en algunos casos compromiso neurológico (convulsiones).

Etiología: *Shigella*, *Salmonella no thypi*, *Campylobacter*, ECEI, ECEH, *Yersinia enterocolitica*, *Entamoeba histolytica* y citomegalovirus, especialmente en inmunocomprometidos.

El manejo de estos cuadros es similar que en cuadros no enterocólicos, salvo en el uso de antibióticos en forma empírica, dado la alta frecuencia y virulencia de la *Shigella*. El perfil actual de resistencia antibiótica de este microorganismo ha disminuido en forma significativa el espectro de antimicrobianos a usar, siendo el ciprofloxacino una alternativa adecuada, ya que ofrece algunas ventajas como tratamiento de infecciones gastrointestinales, muy buena biodisponibilidad oral, se concentra en las heces alcanzando concentraciones 10 a 100 veces mayores que en el plasma, absorción y concentración fecal no son afectadas por la actividad diarreica y su efecto antibacteriano se mantiene por algunos días luego de suspendida su administración, permitiendo emplear terapias abreviadas (10 mg/kg/dosis cada 12 horas por 3 días).

Importante destacar el diagnóstico diferencial con otras patologías que se presentan con deposiciones enterocólicas: Enterocolitis necrotizante, alergia alimentaria, alteraciones de la coagulación, enfermedad inflamatoria intestinal, malformaciones intestinales, invaginación intestinal, divertículo de Meckel complicado, etc.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caleb K. King, Roger Glass, Joseph S. Bresee, Christopher Duggan: Managing Acute Gastroenteritis Among Children. www.who.int/child-adolescent-health/new_publications/child_health/who.cdr.
2. Lucero Y, Mamani N, Cortés H, Peña A, Vergara R y O’Ryan M. Genotipos de rotavirus aislados de niños chilenos con gastroenteritis atendidos en dos hospitales públicos: variantes virales circulantes en un país con uso limitado de vacunas anti-rotavirus. *Rev Chil Infect* 2012; 29: 142-8.
3. Pfeiffer M, DuPont H, Ochoa T. The patient presenting with acute dysentery - A systematic review. *Journal of Infection* 2012; 64: 374-86.
4. de Oliveira C, Mara S, Pereira L, Nogueira M, Renaud L. et al. Viral acute gastroenteritis: clinical and epidemiological features of co-infected patients. *Braz J Infect Dis* 2012; 16(3): 267-72.
5. Marek Lukacik, Ronald L. Thomas and Jacob V. Aranda. A Meta-analysis of the Effects of Oral Zinc in the Treatment of Acute and Persistent Diarrhea. *Pediatrics* 2008; 121; 326-36.

Encefalitis aguda viral

Carmen L. Avilés L.

La encefalitis es una afección inflamatoria del tejido cerebral de causa infecciosa u otras, que se presenta con disfunción neuropsicológica difusa o focal y que puede evolucionar de forma aguda, subaguda o crónica. Dentro de las causas infecciosas los virus son los más frecuentes y un número cercano a 100 especies virales pueden afectar al sistema nervioso central. A diferencia de la meningitis compromete el encéfalo, pero frecuentemente coexisten síntomas y signos como fotofobia, cefalea o rigidez de nuca. El diagnóstico etiológico sólo se puede establecer con la demostración del agente infeccioso en tejido cerebral. La transmisión puede ocurrir desde vectores ambientales o por contacto persona a persona. La invasión del SNC es vía hematogena, vía neurogénica o vía olfatoria a través de la lámina cribosa, con daño neurológico a través de dos mecanismos: Invasión directa con neuronofagia, inflamación y edema por la replicación viral o hipersensibilidad con inflamación perivascular, desmielinización de sustancia blanca y edema propio de virus sarampión, denominado encefalitis posinfecciosa.

Múltiples virus RNA entran al SNC por transporte axonal desde la periferia. La respuesta adaptativa sistémica y el sistema inmune innato del SNC expresa receptores que detectan ácidos nucleicos virales e inician la respuesta antiviral, sin embargo varios virus emergentes como WNF (*West Nile virus*), influenza, enterovirus 71 y Ebola son reconocidos e internalizados por los receptores del huésped y escapan a la vigilancia del sistema inmune innato y sistémico, además expresan proteínas virales que inhiben la respuesta celular antiviral.

Su incidencia en países occidentales es de 6,3 a 7,4 por 100.000 para todas las edades (adultos y niños) y aproximadamente 10,5 a 13,8 por 100.000 niños, con mayor incidencia bajo 1 año de edad.

Etiologías importantes de meningo encefalitis virales no epidémica incluyen virus herpes 1 y 2 (22% de las encefalitis), el siguiente virus más comúnmente identificado es varicela zoster (21%) luego enterovirus, adenovirus, Epstein Barr, citomegalovirus, virus rabia, arbovirus y sarampión. De estos el virus herpes 1 (90% de los casos de encefalitis herpética en adultos y niños) es el más importante, produciendo un proceso encefalítico necrotizante hemorrágico fulminante, con una mortalidad de 70%-90% sin tratamiento. Mayor prevalencia de herpes 2 en el periodo de recién nacido (RN).

Los enterovirus (10% de las encefalitis) comúnmente coxsackie virus B5 y echovirus 4, 6, 9, 11, 30 y los arbovirus (causa de encefalitis en 13% en otros países), son causa de epidemias de encefalitis.

Los virus que producen epidemias y comprometen sistema nervioso central (SNC) tienen estacionalidad, como varicela en invierno, enterovirus en verano y otoño, influenza A y B en invierno, arbovirus en verano. La rabia generalmente ocurre durante epidemias en animales, considerar contacto con murciélagos especie que presenta virus rabia y la transmite por lamido o mordida.

Manifestaciones clínicas

Los síntomas y signos de encefalitis en niños incluyen fiebre, cefalea, náuseas, vómitos, dolor abdominal, mialgias, calofríos, cambios de carácter y de personalidad. Síntomas más severos son alucinaciones, compromiso de conciencia, convulsiones focales o generalizadas,

hemiparesia, movimientos alterados, compromiso de pares craneales, ataxia, pérdida del control de esfínteres y coma. Los signos focales, tal como parálisis o afasia, aumenta la probabilidad de etiología herpética pero también se pueden ver en casos de encefalitis por arbovirus, Epstein-Barr o en encefalitis por citomegalovirus (CMV) en personas infectadas por virus de inmunodeficiencia humana (VIH).

Diagnóstico diferencial

Enfermedades metabólicas, intoxicación medicamentosa, síndrome de Reye, tumores o colecciones, hemorragias, enfermedades agudas desmielinizantes, estados epilépticos, enfermedades infecciosas o posinfecciosas.

- Diagnóstico: El diagnóstico debe sospecharse en un cuadro febril acompañado de la clásica tríada de compromiso de conciencia, signos de focalización neurológica y convulsiones, el examen físico y análisis citoquímico del líquido cefalorraquídeo con identificación del patógeno por reacción en cadena de polimerasa y serología. Las neuroimágenes de preferencia resonancia magnética (RM) son un aspecto esencial de la evaluación. La punción lumbar puede seguir a las neuroimágenes cuando están disponibles en forma inmediata. No debe retrasarse la punción lumbar, excepto en presencia de contraindicaciones estrictas que incluyen neuroimágenes previas en compromiso de conciencia moderado a severo, anomalías de coagulación, insuficiencia respiratoria e infección del sitio de punción. La biopsia cerebral debe reservarse sólo para casos muy inusuales y de difícil diagnóstico.
- LCR: Muestra típicamente pleocitosis linfocitaria ($5-500 \text{ cel/mm}^3$), proteínas elevadas y glucosa normal o elevada. El 5%-10% de los pacientes con biopsia probada de encefalitis herpética tienen conteo celular normal en el LCR inicial. En algunos casos la celularidad puede sobrepasar las 1.000 cel/mm^3 .
- TAC: Signos de edema focal del lóbulo temporal y hemorragias focales pocos días después del inicio de los síntomas. El 70% de los pacientes con encefalitis herpética tiene TAC anormal.
- RM: Superior al TAC en los estados iniciales, en forma más precoz la RM es capaz de mostrar lesiones hipointensas en T1 e hiperintensidad en densidad de protón y en T2 características sugerentes de encefalitis herpética, que incluyen prolongación del T2 comprometiendo el lóbulo temporal medial, corteza insular o girus cingulado, con reforzamiento de éstas u otras regiones corticales, hemorragia petequial del lóbulo temporal o lóbulos orbitofrontales. Puede revelar hallazgos tales como edema cerebral generalizado, borramiento de las cisternas basales o prolongación no específica de T2. Una RM que muestra prolongación de T2 multifocal dentro de la sustancia blanca sugiere encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM), una condición que debe ser diferenciada de encefalitis aguda viral. La ADEM, desorden posinfeccioso con desmielinización asociado a varios virus y otros patógenos, causa una proporción sustancial de enfermedad clínicamente similar a encefalitis en niños (1/3 de los casos) y algunos de estos pacientes mejoran dramáticamente con corticoides ev.
- EEG: Entrega información limitada, típicamente se ven ondas lentas no específicas durante los primeros 5 a 7 días de enfermedad, después se encuentran espigas u ondas agudas paroxísticas o complejos trifásicos de predominio temporal que orientan al diagnóstico de encefalitis herpética en el 80% de encefalitis probadas por biopsia. Sin embargo la ausencia de estos hallazgos EEG no excluyen enfermedad herpética y su presencia no descarta otras etiologías.

Exámenes confirmatorios

- PCR (reacción en cadena de la polimerasa) específica para herpes 1 y 2 en LCR detectable desde el inicio de los síntomas, permite un diagnóstico temprano con una sensibilidad del 96% y especificidad 99%, puede ser positiva hasta el 7º día de iniciado el tratamiento antiviral, hay falsos negativos cuando se busca en forma muy precoz o con más de 5-7 días de terapia antiviral, puede pesquisar también citomegalovirus (CMV), virus varicela zoster (VZV), virus Epstein Barr (EBV) y virus herpes 6 pudiendo agregarse enterovirus al estudio, la PCR en tiempo real ha permitido un diagnóstico más rápido durante la realización del examen. Algunos virus RNA tales como la rabia, VIH (virus de inmunodeficiencia humana), enterovirus y ciertos arbovirus pueden ser detectados por PCR transcriptasa reversa con muy buena sensibilidad. La PCR ha reemplazado a la biopsia cerebral y a los medios de aislamiento viral tradicional.

El aislamiento viral en LCR es poco útil en herpes (rendimiento no más allá de 5%), en enterovirus tiene mejor sensibilidad. Los enterovirus se pueden cultivar en faringe y deposiciones aunque el hecho de encontrarlos en estos cultivos no implica sean causa de encefalitis. Citomegalovirus se cultiva en orina o saliva en RN y cultivo en sangre en forma rápida (shell vial), también se determina en sangre y LCR por PCR o en leucocitos con antigenemia para citomegalovirus. Para arbovirus se hace IgM específica viral y también PCR.

- Biopsia cerebral: Previo a la existencia de la PCR este era el método de elección *in vivo* con una sensibilidad y especificidad de 95% y 99%, respectivamente, con un riesgo de complicaciones de 2%.

Tratamiento

Los pacientes con encefalitis aguda requieren hospitalización en unidad de cuidado intermedio o intensivo y evaluación por neurólogo, con monitoreo del estado de conciencia y pesquisa de potenciales complicaciones tales como convulsiones, aumento de presión intracraneana o secreción inapropiada de hormona antidiurética. Trasladar a UTI a recién nacidos, status convulsivo, shock, e hipertensión intracraneana.

El clínico debe individualizar el manejo de acuerdo a la severidad de la condición del paciente y a la disponibilidad de terapia antiviral específica. Los pacientes con sospecha de encefalitis herpética deben recibir aciclovir 60 mg x kg x día ev fraccionado cada 8 horas de 0 a 3 meses, 1.500 mg x m² x día fr c/8 hrs. de 3 meses a 12 años, por un plazo de 21 días en encefalitis herpética confirmadas o altamente probables y 30 mg x kg x día fraccionado cada 8 hrs ev por 14-21 días en mayores de 12 años, iniciar tratamiento tan pronto como el diagnóstico de encefalitis herpética sea considerado. Se recomienda los plazos mayores a edades menores y diagnóstico confirmado por riesgo de recaídas de 26%-29% con plazos cortos. A los 14-21 días se recomienda repetir la PCR en LCR y suspender aciclovir con PCR negativa, de lo contrario continuar aciclovir ev y repetir PCR. Debe monitorizarse creatinina y conteos sanguíneos, especialmente en niños pequeños con el uso de aciclovir, se recomienda realizar Elisa VIH a los pacientes que presentan encefalitis.

La encefalitis por varicela zoster es una complicación rara de la varicela. Más probable en inmunosuprimidos, en los cuales puede ser tratada con aciclovir usando un régimen similar al de herpes, aunque su eficacia no está bien establecida.

Los pacientes inmunosuprimidos con encefalitis por CMV requieren ganciclovir 5 a 6 mg/kg/dosis 2 veces al día por 14-21 días. Los efectos adversos incluyen neutropenia, azotemia, o el desarrollo de resistencia al ganciclovir. Una alternativa es foscarnet 180 mg x kg por día ev cada 8 hrs. por 14-21 días o cidofovir.

Muchas formas de encefalitis no tienen terapia específica y ésta consiste en antipiréticos, fluidos ev y anticonvulsivantes cuando sea necesario, así como otras medidas de apoyo. Los corticoides son debatidos, pero los pacientes con ADEM con las características alteraciones en la RM pueden responder dramáticamente a metilprednisolona o dexametasona, en encefalitis herpética en niños no hay acuerdo en su uso y no se recomiendan.

El pronóstico de las encefalitis es muy variable dependiendo de la virulencia del patógeno y la inmunocompetencia del huésped. Las encefalitis enterovirales y por Epstein-Barr tienen bajas tasas de mortalidad y morbilidad aun cuando no sean tratadas en forma específica, en inmunodeprimidos con encefalitis por enterovirus se ha usado pleconaril o gamaglobulina. La mortalidad en encefalitis herpética sin tratamiento es de 50%-70%. Con tratamiento ésta ha disminuido a 10%-20%. Desafortunadamente las encefalitis herpéticas pueden recaer y presentan una alta tasa de secuelas (53%) incluso con el tratamiento con aciclovir, de menor efectividad en adultos y en pacientes comatosos al inicio de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. De Tiege X, Rozenberg F, Heron B. The spectrum of herpes simplex encephalitis in children. *European Journal of Paediatric Neurology* 2008; 12: 72-81.
 2. Denizot M, Neal JW, Gasque P. Encephalitis due to emerging viruses: CNS innate immunity and potential therapeutic targets. *Journal of Infection* 2012; 65: 1-16.
 3. Kimberlin D, Whitley R. Oral Acyclovir Suppression and Neurodevelopment after Neonatal Herpes. *N Engl J Med* 2011; 365: 1284-92.
 4. Kneen R, et al. National guideline for the management of suspected viral encephalitis in children, *J Infect* 2011; doi:10.1016/j.jinf.2011.11.013.
 5. Xu W, Liu Ch, Yan L. Distribution of enteroviruses in hospitalized children with hand, foot and mouth disease and relationship between pathogens and nervous system complications. *Virology Journal* 2012; 9: 8. <http://www.virologyj.com/content/9/1/8> - <http://www.virologyj.com/content/9/1/8>.
 6. Thompson C, Kneen R, Riordan A, Kelly D, Pollard A. Encephalitis in children. *Arch Dis Child* 2012; 97: 150-61. doi:10.1136/archdischild-150 2011-300100.
-

Meningitis

Carmen L. Avilés L.

Se define como meningitis a la inflamación de las meninges, con síntomas y signos específicos y la clásica tríada de cefalea, fiebre y signos meníngeos con alteración del líquido cefalorraquídeo (LCR). Se identifica por un número anormal de leucocitos, y evidencias de un patógeno bacteriano en el LCR.

La meningitis bacteriana aguda (MBA) continúa siendo causa importante de morbimortalidad pediátrica en el mundo.

En los países desarrollados en las últimas décadas han ocurrido cambios importantes, que han alterado el manejo de la enfermedad. *Haemophilus influenzae* tipo b (Hib) causa del 70% de MBA en niños <5 años, ha sido erradicado en los países desarrollados (por vacunación). El *S. pneumoniae* (*S. pn*) ha llegado a ser el patógeno más común. Han ocurrido cambios epidemiológicos al emerger cepas de *S. pn* resistentes (R) a penicilina (PNC) y cefalosporinas. Actualmente las cepas multirresistentes (MR) son un fenómeno habitual en muchos países.

En USA el uso masivo de la vacuna antineumocócica ha conducido a una reducción en la incidencia de la enfermedad invasora en niños. El CDC informa una reducción en la incidencia de meningitis bacteriana entre 1998-2007 de 31% (de 2 a 1,38 casos por 100.000 personas). No hubo cambio de incidencia en niños menores de 2 meses a diferencia de todos los otros grupos de edades pediátricas en que la incidencia de meningitis bacteriana disminuyó en 51%-64%. La mayor declinación (92%) ha ocurrido en los serotipos incluidos en la vacuna conjugada 7 valente. Desde el mes de noviembre de 2010, los niños chilenos están recibiendo la vacuna conjugada antineumocócica 10 valente, en un esquema de 2 dosis y una dosis de refuerzo, con lo cual se espera una significativa reducción de las enfermedades invasoras por neumococo incluyendo meningitis.

Etiología

La etiología de la meningitis bacteriana aguda varía con la edad, así en el menor de un mes la etiología más probable será *S. agalactiae*, *E. coli*, o *Listeria monocytogenes*, entre 1 y 3 meses a estos patógenos se suma *Hib*, *N. meningitidis* y *S. pn* y después de los tres meses se mantiene sólo *Hib*, *N. meningitidis* y *S. pn*. Con los programas de vacunación actuales *Hib* tiene una muy baja frecuencia y es esperable una declinación importante de meningitis por *S pn* en Chile.

Diagnóstico

Ante la sospecha clínica de MBA, realizar punción lumbar (PL) que confirma el diagnóstico. En el LCR estudiar citoquímico, Gram y cultivo. El Gram mostrará si hay bacterias presentes y un resultado positivo demuestra conteos sobre 1×10^3 células por ml en LCR. La tinción de Gram es positiva en el 90% de los niños con meningitis neumocócica, cerca del 80% de las meningocócicas, la mitad de los pacientes con meningitis a Gram negativo y un tercio de los con meningitis a listeria.

El cultivo logra 90% de aislamiento en los mejores centros y recientemente métodos de biología molecular como PCR y PCR en tiempo real, inmunocromatografía y microarreglos están siendo evaluados; en algunos centros se usa látex en LCR cuya mejor sensibilidad es para *Hib*. Otros exámenes que orientan a la etiología: Hemocultivos, cultivo de lesiones cutáneas (rara vez), urocultivo (en RN), antígeno neumocócico en orina.

Exámenes complementarios: Hemograma con recuento de plaquetas, Proteína C reactiva, gases y electrolitos plasmáticos, glicemia, nitrógeno ureico, creatinina, osmolaridad plasmática y urinaria, lactacidemia, radiografía de tórax. Anticuerpos séricos. EEG.

Eventuales: Amonemia, salicilemia, exámenes de coagulación en caso de púrpura, procalcitonina plasmática. ECG, Tomografía axial computarizada (TAC) cerebral o resonancia magnética (RM).

Tratamiento

- Objetivos del tratamiento: Esterilizar el LCR lo cual es una emergencia médica, disminuir la respuesta inflamatoria y restablecer los desequilibrios biológicos provocados por la infección.
- Estabilización del paciente: Vía aérea, ventilación, acceso vascular. Apoyo y monitoreo hemodinámico. Administración de líquidos según necesidad para tratamiento de reposición y eventual shock. Si no está en shock hipovolémico restricción moderada de fluidos a 1.200 ml por m² por día. Tratamiento de acidosis o coagulopatía de estar presentes.
- Hospitalizar en UCI o intermedio. Es recomendable hospitalizar en UCI a recién nacidos, pacientes con inestabilidad hemodinámica o shock, síndrome convulsivo, compromiso de conciencia y/o hipertensión endocraneana. Aislamiento del paciente las primeras 24 horas en *Hib* y *N. meningitidis* (gotitas).
- Antibioterapia. Tres factores afectan la actividad de los antibióticos en LCR: La capacidad para penetrar en el LCR, la concentración alcanzada en LCR y la actividad intrínseca en el fluido infectado.
- El antibiótico elegido debe tener actividad bactericida en el LCR.
- La máxima actividad bactericida se alcanza con concentraciones 10-30 veces por sobre la CIM del organismo *in vitro*.

Frente a cualquier niño con sospecha de MBA, el tratamiento antibiótico empírico inicial incluye según la edad:

- a) Recién nacido: (Mayores de 7 días y más de 2 kg).
 - Cefotaxima 200 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev más ampicilina 200 mg-400 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev.
 - En ausencia de ampicilina es posible el uso de ampicilina-sulbactam 100-300 mg x kg x día fraccionados cada 6 hrs Ev más cefotaxima.
 - Ampicilina y ampicilina-sulbactam deben suspenderse ante la ausencia de *Listeria monocytogenes* a las 72 hrs. en informe de los cultivos (sangre, LCR).
 - b) Lactante 1 mes-3 meses:
 - Ceftriaxona 100 mg x kg x día fraccionado c/12 h Ev. o
 - Cefotaxima 200 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev. más ampicilina 200-400 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev.
 - Ante la sospecha por informe en tinción de Gram de *S. pneumoniae*, iniciar vancomicina (60 mg/kg/día) hasta confirmar o descartar este agente y continuar de acuerdo a susceptibilidad. Suspender ampicilina ante cultivos negativos para *listeria* o *enterococcus*, como plazo máximo a 72 hrs. de inicio terapia.
 - c) Niños mayores de 3 meses:
 - Ceftriaxona 100 mg x kg x día fraccionado c/12 h Ev. o cefotaxima 200-300 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev. más vancomicina 60 mg x kg x día fraccionado c/6 h Ev. Una vez aislado el agente continuar con el antimicrobiano de acuerdo a sensibilidad, si no se obtiene desarrollo bacteriano en cultivos (sangre y/o LCR) se debe suspender vancomicina.
1. En meningitis por *S. pneumoniae*:
 - a) Sensible: Continuar con ceftriaxona o cefotaxima y suspender vancomicina.
 - b) En cepas con sensibilidad intermedia a penicilina G (MIC 0,1-1 ug/ml) usar ceftriaxona y suspender vancomicina.
 - c) Si se detecta cepa resistente a penicilina (MIC >2 µg/ml) o a cefotaxima (MIC >0,5 µg/ml) continuar con cefotaxima más vancomicina.

En hipersensibilidad severa a betalactámicos considerar meropenem y como alternativas vancomicina más rifampicina (vo).

2. En RN si se aísla *S. agalactiae* continuar con penicilina o ampicilina por 14-21 días. Puede asociarse un aminoglucósido inicial hasta esterilización del LCR (requiere PL de control a 48-72 hrs.). La misma conducta se asume con *Listeria monocytogenes*.

En meningitis por Gram negativos entéricos las cefalosporinas de tercera o cuarta generación son la elección por su alta concentración en LCR.

Los plazos de tratamiento en *S. pn* son de 10-14 días. En meningitis meningocócica 7 días y en *Hib* 10 días. Considerar plazos más prolongados para Gram negativos entéricos.

Con el desarrollo creciente de resistencia, nuevos antibióticos de la clase carbapenémicos (meropenem) y nuevas quinolonas requieren validación en el grupo de los recién nacidos, por lo que debieran ser de uso excepcional. Linezolid en cepas multirresistentes está en similar posición.

Considerar una punción lumbar de control a las 24-48 horas de tratamiento para evaluar mejoría del LCR y esterilización de éste; especialmente indicada en casos de *S. pn* resistente, empeoramiento o falta de respuesta clínica a las 48 horas, uso de dexametasona (puede interferir en la interpretación de la respuesta clínica), RN, en meningitis por bacilos Gram negativos y bacteria atípica, controlar hasta esterilización del LCR.

Quimioprofilaxis:

- a) Contactos de meningitis meningocócica: Rifampicina de acuerdo a edad:
- Adultos 600 mg x dosis c/12 h, oral x 2 días.
 - Niños 10 mg x kg x dosis c/12, oral x 2 días.
 - Recién nacidos 5 mg x kg x dosis c/12 h oral x 2 días.
 - Embarazadas ceftriaxona 250 mg IM dosis única.
 - Debe administrarse el mismo esquema al caso índice previo al alta si no ha recibido cefalosporinas de tercera generación.
- b) En caso de meningitis por *Hib* debe notificarse y tratar a los contactos (si hay menores de 4 años no vacunados en casa) con rifampicina a dosis:
- Adultos 600 mg/día c/24 h x 4 días.
 - Niños 20 mg x kg c/24 h x 4 días.

Dexametasona

Efectos conocidos de los esteroides son la disminución de la síntesis de citoquinas proinflamatorias, disminución de la inflamación luego de la exposición al antibiótico, disminución de la permeabilidad de la barrera hematoencefálica. Tienen eficacia demostrada en disminución de la sordera en meningitis por *Hib*. En meningitis neumocócica, se asocia a una disminución de las secuelas neurológicas y retrasarían la esterilización del LCR. En meningitis meningocócica no hay evidencia de beneficio. La primera dosis debe ser administrada concomitante o 15 minutos previo al antibiótico y varía entre 0,15 mg/kg c/6 hs por 4 días o 0,4 mg/kg c/12 hs por 2 días.

Los datos a la fecha no son concluyentes en el beneficio del uso de dexametasona en niños con MBA no *Hib* en países en vías de desarrollo.

Dado nuestra realidad epidemiológica, con vacunación anti-*Hib* desde 1996 y prácticamente sin meningitis por dicha etiología, no se justifica su empleo.

Complicaciones

Sospecharlas ante la presencia de alteración de conciencia prolongada. Irritabilidad o convulsiones. Alteraciones neurológicas focales persistentes. Aumento del perímetro cefálico. Cultivo mantenido positivo del LCR. PMN más de 30%-40% mantenido en LCR después de 10 días de tratamiento. Meningitis recurrente o recaída.

Con métodos imagenológicos como resonancia magnética o tomografía axial computarizada es posible detectar complicaciones como: Edema cerebral, dilatación transitoria de los ventrículos, ventriculitis, hidrocefalia, absceso cerebral, empiema subdural, infarto cerebral, trombosis del seno venoso, accidente vascular encefálico hemorrágico, infección de la médula espinal.

Otras complicaciones: Síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética, diabetes insípida, convulsiones y shock séptico.

Aun bien tratada, la enfermedad tiene una letalidad del 10% considerando todos los grupos etarios y causa secuelas neurológicas sobre el 30%, siendo las más frecuentes pérdidas de la audición, trastornos conductuales y de lenguaje, retraso mental, alteraciones motoras, epilepsia secundaria e hidrocefalia.

Dosificación de antimicrobianos en meningitis bacteriana

Antimicrobiano	Paso al LCR	Dosis mg/kg/día	Fraccionamiento
Ampicilina	++	200 (RN) 200-400	c/6-8 h
Amikacina	+/++	20-30 (RN) 20	c/8 h
Cefotaxima	++	200-300	c/6-8 h
Cloranfenicol	+++	100	c/6 h
Gentamicina	+	7,5	c/8 h
Penicilina	++	250.000 U (RN) 500.000 U	c/6 h
Vancomicina	+	45 RN 60	c/6 c/6-8
Ceftazidima	+++	90 RN, 150	c/8
Cloxacilina	+/++	200	c/6 h
Meropenem	++	120	c/8 h
Cefepime	+++	150	c/8 h

+: <5% de la concentración sérica.

++: 5% a 20% de la concentración sérica.

+++ : >20% de la concentración sérica.

Nota: Penicilina sódica 1,68 mEqNa x 1.000.000 U.

Características del LCR

	Normal	Meningitis bacteriana	Meningitis viral
Aspecto	Límpido	Turbio y purulento	Límpido u opalescente
P° cm ³ H ₂ O	9-12	Aumentada	Aumentada
Células	<10	200 a >>>	50 a 1.000
Neutrófilos %	0	60 a 100	0-40
Linfocitos %	100	0 a 40	60-100
Proteínas g%	0,10 a 0,3	>0,8-1	0,5-0,8
Glucosa g%	0.5-0.6	0-0.3 <50% glicemia	Normal o Aumentada

BIBLIOGRAFÍA

1. Thigpen MC, Whitney CG, Messonnier NE, et al. Bacterial Meningitis in the United States, 1998-2007. *N Engl J Med* 2011; 364: 2016-25.
2. Molyneux E, Qamaruddin Nizami S, Saha S et al. 5 versus 10 days of treatment with ceftriaxone for bacterial meningitis in children: a double-blind randomised equivalence study. *The Lancet* 2011; 377: 1837-45.
3. Borchorst S, Møller K. The role of dexamethasone in the treatment of bacterial meningitis- a systematical review. *Acta Anaesthesiol Scand* 2012,doi: 10.1111/j.1399-6576.2012.02698.x.
4. Peltola H, Roine I, Fernandez J, et al. Hearing impairment in childhood bacterial meningitis is little relieved by dexamethasone or glycerol. *Pediatrics* 2010; 125(1): e1-e8.
5. Kim KS. Acute bacterial meningitis in infants and children. *Lancet Infect Dis* 2010; 10: 32-42.

Neutropenia febril

Carmen L. Avilés L.

Neutropenia corresponde a la presencia de neutrófilos totales ≤ 1.000 considerándose de riesgo el recuento ≤ 500 cel/mm³, y se denomina fiebre a una medición de temperatura axilar $\geq 38,5^{\circ}\text{C}$ o dos registros $\geq 38^{\circ}\text{C}$ en un periodo de dos horas.

Los pacientes oncológicos con neutropenia febril (NF) representan un grupo heterogéneo que evoluciona de manera diferente según las características de la enfermedad de base y de las complicaciones asociadas. Las complicaciones infecciosas durante la neutropenia inducida por la quimioterapia siguen siendo la mayor causa de morbimortalidad en los pacientes con patología oncológica, por lo que la neutropenia febril (NF) se considera una emergencia médica.

En la evaluación inicial, se sugiere exámenes de laboratorio incluyendo hemograma con conteo diferencial completo y plaquetas, creatinemia, nitrógeno ureico, electrolitos plasmáticos, enzimas hepáticas y bilirrubina total. Cultivos de orina, faringe, coprocultivo con diarrea y cultivos de sitios donde se sospeche infección, radiografía de tórax y al menos 2 muestras de hemocultivos son recomendables previo al inicio de antibióticos, con hemocultivo de cada lumen de catéter venoso central si éste está presente y uno por venopunción periférica simultánea (hemocultivos sometidos a tiempo diferencial) o dos muestras de sitios diferentes por punción venosa periférica si no tiene CVC. En base a los antecedentes y exámenes se definen dos grandes grupos de NF los de alto y bajo riesgo de infección bacteriana invasora (IBI) en los cuales la conducta terapéutica es más o menos agresiva.

La identificación microbiológica en el grupo PINDA (Plan Nacional de Drogas Antineoplásicas) en la Región Metropolitana el año 2004 a 2009 con 839 episodios de NFAR (Neutropenia Febril Alto Riesgo), mostró infección clínicamente documentada en 297 (35%), microbiológicamente documentada en 291 (35%) y 251 (30%) tuvo fiebre de origen desconocido. Los focos clínicos más frecuentes fueron respiratorio bajo 25%, digestivo 17%, piel y tejidos blandos 16%, mucosas 15%, respiratorio alto 15%, genitourinario 10% y otros 2%. Los sitios de aislamiento en orden de frecuencia fueron sangre 51%, orina 17%, aspirado nasofaríngeo (ANF) 11%, piel y tejidos blandos 10%, deposiciones 4%, lavado broncoalveolar (LBA) 2% y otros 5%. Los microorganismos aislados fueron 334: *Escherichia coli* 58 (17%), *Staphylococcus coagulans* negativo 51 (15%), *Pseudomonas aeruginosa* 40 (12%), *Staphylococcus aureus* 35 (10%), *Streptococcus viridans* 29 (9%), virus respiratorio sincicial 19 (6%), *Klebsiella* spp. 13 (4%), *Candida* spp. 11 (3%), *Enterobacter* spp 10 (3%), virus influenza 9 (3%), *Enterococcus* spp. 8 (2%), otros 51 (16%), sin mostrar un predominio de bacterias Gram positivas o negativas.

En esta serie se identificó un foco de infección ya sea clínico o microbiológico como causa de fiebre en 70% de los episodios y una identificación microbiológica en el 35%, e internamente se identifica foco del 21% al 60% y en 17% a 35% se identifica la bacteriemia, por lo tanto la presencia de fiebre en el contexto de neutropenia, se debe en un porcentaje significativo de los casos de alto riesgo, a una infección bacteriana, siendo las infecciones por virus y hongos, una causa menos frecuente de enfermedad.

En los episodios de bajo riesgo la recuperación bacteriana es mínima (1%-2%). La mortalidad global es de 3% a 4%, y se concentra en el grupo de alto riesgo.

En base a estos estudios multicéntricos hay argumentos que permiten efectuar recomendaciones diferenciadas según riesgo de IBI.

La categorización adecuada del episodio de NF, permite realizar una terapia dirigida en forma racional y plantear, en los pacientes de bajo riesgo, alternativas terapéuticas menos intensivas. De un total de 447 episodios en niños NF cinco parámetros fueron estadísticamente factores de riesgo independientes de IBI.

Considerar como factores de riesgo:

- PCR >9 mg/dl al ingreso y/o a las 24 hrs.
- Hipotensión arterial PA <p 5 para edad y sexo o diagnóstico de shock.
- Leucemia en inducción, leucemia mieloide aguda, linfoma no Hodgkin, recaída de leucemia o de tumor sólido, neuroblastoma etapa III o IV.
- Recuento de plaquetas <50.000.
- Menos de 7 días desde la última quimioterapia.

Con cualquiera de estos factores presentes se debe considerar de alto riesgo, excepto los dos últimos que deben estar ambos. Bajo riesgo corresponderá a la ausencia de los primeros 3 factores o sólo uno de los dos últimos. Sin ninguno de estos factores el riesgo de bacteriemia invasora es de 2%, con 1 de ellos presente 22%, con 2 factores 48%, con tres 75% y con 4 ó 5 factores 100%.

Los biomarcadores de riesgo independientemente asociados a sepsis severa en un estudio reciente del mismo grupo PINDA, en niños NF de alto riesgo por los parámetros anteriores fueron edad mayor pacientes ≥ 12 años y/o los que presentan niveles de PCR ≥ 90 mg/l (9 mg/dl) o IL-8 ≥ 200 pg/ml al ingreso y/o a las 24 horas niveles de PCR ≥ 10 mg/dl y/o IL 8 elevada >300 pg/ml, valores que predicen sepsis no aparente clínicamente en las primeras 24 horas.

A) Neutropenia febril de bajo riesgo de IBI

- Hospitalización e inicio de tratamiento IV con ceftriaxona (100 mg/kg/d) o cefotaxima (150 mg/kg/d) con o sin aminoglucósido.
- De confirmarse bajo riesgo, dar de ALTA después de 24-48 hrs. para tratamiento ambulatorio previa confirmación de PCR bajo 9 mg/dl a 24 hrs. con:
 - Cefuroximo, amoxicilina/ácido clavulánico o ciprofloxacino vía oral.
 - Ceftriaxona iv una vez al día.
- La decisión de tratamiento ambulatorio depende de las condiciones del hogar y capacidad de asistencia a control del paciente.

B) Neutropenia de alto riesgo de IBI

- Ingresar en box individual idealmente en Unidad de Intermedio al menos 24 hrs. o en Unidad de Cuidados Intensivos si presenta inestabilidad hemodinámica, instalando precauciones estándar y gotitas.
- El tratamiento antibiótico empírico de inicio debe incluir:
 - a) En pacientes sin foco clínico asociaciones que incluyan un aminoglucósido y una cefalosporina de 3^a generación con o sin actividad anti *Pseudomonas*. La cobertura anti *Staphylococcus* desde un inicio, es recomendable solamente en situaciones clínicas y epidemiológicas en que *Staphylococcus sp.* sea uno de los agentes probablemente implicados.
Alternativas recomendables son:
amikacina + cefotaxima
amikacina + ceftazidima

En caso de falta de respuesta clínica a las 72 hrs, y de no existir cultivos positivos debe ser evaluado por infectología por posible cambio de antimicrobianos a segunda línea.

Siempre considerar traslado a UCI en caso de shock y cambio de antibioterapia a segunda línea antes del plazo mencionado.

Antimicrobianos sugeridos: Ciprofloxacino, piperacilina/tazobactam, cefalosporinas de 4ª generación (cefepime) o carbapenémicos (imipenem o meropenem) y vancomicina como terapia frente a cóceas grampositivas resistentes.

NOTA: Considerar el uso de vancomicina desde el inicio frente a las siguientes condiciones clínicas altamente sugerentes de infección estafilocócica:

- Focos infecciosos tales como endocarditis, artritis séptica, osteomielitis aguda, celulitis, miositis o fasciitis necrosante.
- Sospecha de infección de válvula derivativa de SNC.
- Exantema escarlatiniforme.
- Fuerte presunción clínica de infección de CVC de larga duración, tales como eritema y/o secreción purulenta en el sitio de inserción o tunelitis.
- Signos clínicos sugerentes de bacteriemia (calofríos, compromiso del estado general), luego de realizar infusión por CVC de larga duración.

El hecho de ser portador de catéter no implica uso de vancomicina por sí mismo. Si se aísla un *Staphylococcus* sensible a cloxacilina suspender vancomicina, así como suspender en caso de tener cultivos negativos a las 72 hrs.

Pese a tener un aislamiento bacteriano, se recomienda mantener terapia asociada hasta que el RAN sea superior a 500/mm³.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santolaya ME, Álvarez AM, Avilés CL et al. Predictors of Severe Sepsis Not Clinically Apparent During the First Twenty-Four Hours of Hospitalization in Children with Cancer, Neutropenia, and Fever: A Prospective, Multicenter Trial. *Pediatr Infect Dis J* 2008; 27(6): 538-43.
2. Comité Nacional de Infectología Pediátrica. Consenso sobre el cuidado del paciente oncológico neutropénico febril. Actualización 2008-2009. *Arch Argent Pediatr* 2010; 108(2): e47-e70/e47.
3. Freifeld A, Bow E. Clinical Practice Guideline for the Use of Antimicrobial Agents in Neutropenic Patients with Cancer: 2010 Update by the Infectious Diseases Society of America. *IDSA Guidelines. Clinical Infectious Diseases* 2011; 52(4): e56-e93.
4. Santolaya ME, Farfán MJ, De La Maza V, et al. Diagnosis of bacteremia in febrile neutropenic episodes in children with cancer: Microbiologic and molecular approach. *Pediatr Infect Dis J* 2011; 30: 957-61.
5. Solís Y, Alvarez A, Fuentes D. Agentes causantes de bacteriemia en niños con cáncer y neutropenia febril de alto riesgo en seis hospitales de Santiago, Chile, periodo 2004-2009. *Rev Chil Infect* 2012; 29(2): 156-162.

Síndrome febril prolongado

Carmen L. Avilés L.

El síndrome febril prolongado (SFP) corresponde a una patología poco frecuente, de difícil diagnóstico y motivo de preocupación para los padres y médicos tratantes. No hay consenso en su definición y los reportes son escasos en niños. En cuanto a etiología hay diferencias geográficas dadas entre otros por la presencia de diferentes vectores. Las patologías prevalentes son diferentes en países desarrollados y subdesarrollados y también el acceso a test diagnósticos.

La primera definición de SFP la efectuó en adultos Petersdorf y Beeson en 1961, con fiebre de más de 38,3°C en varias ocasiones, persistiendo sin diagnóstico por al menos tres semanas, a pesar de al menos una semana de investigación internado en el hospital, posteriormente se ha modificado esta definición incluyendo la mayor parte del estudio en forma ambulatoria más que en el hospital. En series de SFP pediátricas las definiciones varían ampliamente con temperatura >38,3°C, sin signos ni síntomas de localización por 5 a 7 días, fiebre repetida en paciente ambulatorio >3 semanas, o fiebre con temperatura >38°C rectal o >37,5°C axilar en paciente hospitalizado con una evaluación completa por >1 semana sin historia, examen físico o exámenes de laboratorio que orienten a una causa específica.

El aumento de pacientes con compromiso inmunitario especialmente pacientes con virus de inmunodeficiencia humano, el aumento de tratamientos intensivos y la actual complejidad quirúrgica ha hecho más complejo el diagnóstico de cuadros febriles en ellos que en esta revisión no serán tratados. Las distintas series concuerdan en que el diagnóstico final corresponde en general a etiologías relativamente habituales de presentación atípica.

A pesar del estudio diagnóstico exhaustivo y de los avances en exámenes de laboratorio e imagenológicos, entre 15% y 30% de los casos quedan sin un diagnóstico etiológico preciso.

En distintas series se diferencia la etiología según nivel de desarrollo del país, así en un reporte reciente con una revisión sistemática de 1.638 niños con SFP (Chow A.), la etiología infecciosa correspondió al 51% de los casos, enfermedades del colágeno al 9%, neoplasias 6%, misceláneas no infecciosas 11%, incluyendo enfermedad inflamatoria intestinal, autoinmunes no especificadas en países desarrollados y enfermedad de Kawasaki en países subdesarrollados y sin diagnóstico el 23%. De las enfermedades infecciosas el 59% eran de causa bacteriana con diagnósticos comunes como brucelosis, tuberculosis y fiebre tifoidea en países subdesarrollados y osteomielitis, tuberculosis y bartonellosis en países desarrollados e infección urinaria en ambos. La mayoría de los niños sin diagnóstico tuvo resolución completa sin secuelas después de la investigación.

En nuestro país el panorama ha ido cambiando con predominio de patología infecciosa en las primeras descripciones, con fiebre tifoidea y tuberculosis como las primeras causas y un aumento de la patología reumatológica, con cambio en la etiología infecciosa de tifoidea a bartonellosis como primera causa, en una población con alta prevalencia de anticuerpos a *B. henselae* por alta tasa de exposición a este agente, e infección urinaria y mononucleosis como las etiologías siguientes.

En la serie de Viviani se obtuvo diagnóstico etiológico preciso en 74% de los pacientes estudiados y dentro de las etiologías encontradas la más frecuente fue la infecciosa en 24 pacientes (68%), seguida de la reumatológica en 2 pacientes (6%), sin ningún caso de etiología neoplásica. En 9 pacientes (26%) no fue posible determinar una etiología específica.

En niños menores la ITU sigue siendo una causa importante de SFP especialmente lactantes y preescolares, en los cuales es característica la ausencia de síntomas, dificultando la sospecha clínica, por lo que debe ser considerada dentro de las causas de SFP, aun en presencia de un sedimento de orina normal. En la infección por virus Epstein Barr (VEB) el diagnóstico se realiza habitualmente en forma precoz por los hallazgos característicos de esta enfermedad y se prolongan aquellos casos con ausencia de síndrome mononucleósico clásico, más frecuente a edades menores. En SFP los casos sin diagnóstico etiológico definitivo están influenciados por la limitación de recursos disponibles para estudios más específicos en nuestro medio y que éstos se realizan sólo frente a sospecha clínica fundada.

En grandes líneas la mayoría de los niños con SFP tendrá una causa identificable, a pesar de las variaciones entre los diversos estudios, 35%-50% tendrá una infección, 30% permanecerá sin diagnóstico (la mayoría de éstos se resuelve antes que se pueda llegar a este), 20% tendrá una enfermedad reumatológica, autoinflamatoria o granulomatosa, 10% tendrá una neoplasia y 5% o menos una patología rara.

El enfrentamiento diagnóstico en pacientes con SFP debe incluir exámenes básicos o de primera línea:

- Historia acuciosa
- Examen físico repetido
- Hemograma completo
- Bioquímica sanguínea
- Orina completa, sedimento y urocultivo
- Radiografía de tórax
- Proteína C reactiva
- IgM Epstein Barr.
- Hemocultivos sin terapia antimicrobiana
- Serología para enfermedad del arañazo de gato
- Serología para parvovirus
- Serología para micoplasma
- PPD y baciloscopias
- ASLO (antiestreptolisina O)
- Antigenemia para CMV o reacción de polimerasa en cadena (RPC)
- Anticuerpos antinucleares
- Factor reumatoide
- Electroforesis de proteínas
- Tomografía axial computarizada (TAC) o ecografía de abdomen, pelvis, cardíaca, cavidades perinasales (CPN) u otros órganos
- Anticuerpos VIH
- Láctico deshidrogenasa (LDH)
- Inmunoglobulinas séricas

Dado la amplia variedad de etiologías posibles, no deben usarse antibióticos empíricos a menos que haya una fuerte sospecha de infección bacteriana seria no tratada.

Si los resultados de los exámenes no ayudan a formular un diagnóstico y el paciente continúa febril, se repite el examen físico e historia detallada y continúa una segunda etapa en que se realizan, según la orientación en la evolución de síntomas y signos:

- Resonancia magnética (RN)
- Cintigrafía ósea
- Mielograma y mielocultivo
- Estudio líquido cefalorraquídeo (LCR)

Biopsias en órganos sospechosos

RPC específicas

Estudio radiológico de tubo digestivo superior e inferior

Ferritina

Serologías para sífilis, *Toxoplasma*, virus de hepatitis, Lyme u otras según antecedentes

5Ferritina1-7

En comparación a los adultos la mayoría de los niños con SFP se ve bien, pero no siempre esto corresponde a una condición benigna, requiriendo el estudio más completo que el clínico pueda ofrecer. No hay un rol para la terapia empírica en el diagnóstico del SFP pediátrico, la única excepción es el uso ocasional de antiinflamatorios no esteroideos en artropatías.

Con el conocimiento de nuestras patologías más frecuentes podemos dirigir en forma racional el enfrentamiento del SFP en niños, dentro del cual destaca la importancia de la anamnesis como parte fundamental del estudio, preguntar específicamente por contacto con mascotas, en especial gatos, así como un examen físico cuidadoso y repetido en busca de nuevos hallazgos y estudio de laboratorio e imágenes dirigido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chow A, Robinson JL. Fever of unknown origin in children: a systematic review. *World J Pediatr*, Vol 7 N° 1. February 15, 2011. www.wjpch.com.
2. Akpede GO, Akenzua GI. Management of children with prolonged fever of unknown origin and difficulties in the management of fever of unknown origin in children in developing countries. *Paediatr Drugs* 2001; 3: 247-62.
3. Tolan R. Fever of Unknown Origin: A Diagnostic approach to This Vexing Problem. *Clin Pediatr (Phila)* 2010; 49; 207-13.
4. Peredo MS, Viviani T, Peña AM. Etiología del síndrome febril prolongado en niños. *Rev Chil Pediatr* 2007; 78 (5): 472-6.
5. Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and practice of infectious diseases. Seventh Edition. Capítulo 5, pg 779 Copyright © 2010.

Virus de inmunodeficiencia humana

Eloísa Vizueta R.

Definición

Enfermedad crónica, multisistémica producida por un retrovirus, VIH tipo I o II, que se presenta en el niño menor de 18 años.

Mecanismos de transmisión

- Vertical: 90%.
 - a. Intrauterino o transplacentario: 25% a 40%.
 - b. Intraparto: 60%-75%.
 - c. Posparto: Ingesta de leche materna infectada (calostro o leche materna emitida precozmente).
Riesgo de transmisión vertical: 15% a 30% sin profilaxis de transmisión.
- Horizontal: 10%.
 - a. Transfusional: Por sangre o productos derivados de sangre contaminada.
 - b. Abuso sexual. En aumento en los últimos años.

Periodo de incubación. Más corto en niños que en adultos. Más corto en la transmisión vertical que por otros mecanismos.

Manifestaciones clínicas

Espectro amplio y diferente al del adulto, va desde niños que permanecen asintomáticos durante 4 a 5 años para después desarrollar síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), hasta niños que desarrollan en los primeros meses de vida una forma agresiva de la enfermedad, que los lleva a la muerte en los primeros 24 meses.

Presentan una mayor frecuencia, severidad, duración, refractariedad a tratamiento y recurrencia de las patologías propias de la infancia, además de las infecciones oportunistas.

Formas de presentación de la infección VIH en el niño (se distinguen 2 formas)

- Precoz y severa: (15%-20%)
 - Rápida instalación de deficiencia inmune. Aparición de SIDA entre los 3 y 15 meses. Infecciones oportunistas. Encefalopatía progresiva aparece en los primeros meses. Sobrevida a los 5 años <10%.
- Lentamente progresiva (80%-85%): Deficiencia inmune se instala después de varios años. Aparición de SIDA a los 6-8 años o más. Infecciones bacterianas frecuentes, NIL (neumonía intersticial linfóide), parotiditis. No hay síntomas neurológicos los primeros años, con desarrollo normal. Rendimiento escolar normal. Sobrevida prolongada a 5 años: 90%-95%.
Sistema de clasificación de infección VIH en menores de 13 años

E: Niño menor de 18 meses, expuesto al VIH y sin evidencia de infección.

SR: Niño previamente expuesto, seronegativo para el VIH después de los 6 meses de vida, sin evidencia biológica del virus.

N: Niño infectado asintomático.

A: Niño infectado, con sintomatología leve.

B: Niño infectado con sintomatología moderada.

C: Niño infectado, con sintomatología grave.

Clasificación clínica de los niños infectados por VIH

Categoría N: Asintomático

Niños que no presentan signos o síntomas atribuibles a la infección por el VIH o aquellos que manifiestan tan solo una de las condiciones descritas en la categoría A.

Categoría A: Sintomatología leve

Niños que presentan dos o más de las descripciones que se describen a continuación, pero ninguna de las que se describen en la categoría B y C.

- Linfadenopatía (mayor de 0,5 cm en más de 2 localizaciones; bilateral: 1 localización)
- Hepatomegalia
- Esplenomegalia
- Dermatitis
- Parotiditis
- Infecciones de vías respiratorias altas recurrentes o persistentes, sinusitis u otitis media

Categoría B: Sintomatología moderada

Niños que presentan manifestaciones clínicas atribuibles a la infección por VIH diferentes de las enumeradas en las categorías A y C. Como ejemplo se describen a continuación algunas de las condiciones clínicas de la categoría B:

- Anemia (<8 gr/dl), neutropenia (<1.000/mm³) o trombocitopenia (<100.000/mm³) persistentes por más de 30 días.
- Meningitis bacteriana, neumonía o sepsis (episodio único).
- Candidiasis orofaríngea, persistente (>2 meses) en niños mayores de 6 meses.
- Cardiomiopatía.
- Infección por citomegalovirus (CMV) con inicio durante el primer mes de vida.
- Diarrea recurrente o crónica.
- Hepatitis.
- Estomatitis herpética (virus herpes simplex), recurrente (más de dos episodios en un año).
- Virus herpes simplex (VHS): Bronquitis, neumonitis o esofagitis que se presenten durante el primer mes de vida.
- Herpes Zoster que afecta al menos en dos episodios distintos a más de un dermatoma.
- Leiomiosarcoma.
- Neumonía intersticial linfoide o hiperplasia pulmonar linfoide.
- Nefropatía.
- Nocardiosis.
- Fiebre persistente (mayor de un mes).
- Toxoplasmosis, con inicio antes del mes de vida.
- Varicela diseminada.

Categoría C: Sintomatología grave

- Niños que presentan alguna de las condiciones enumeradas en la definición de SIDA de 1987, a excepción de NIL.
 - Infecciones bacterianas confirmadas, serias (septicemias, neumonías, meningitis, infecciones óseas o articulares, abscesos profundos), múltiples o recurrentes (≥2 en 2 años).
 - Candidiasis, esofágica o pulmonar (bronquio, tráquea, pulmones).
 - Criptococosis, extrapulmonar.
 - Enfermedad por CMV (en sitios diferentes a hígado, bazo o ganglios linfáticos), inicio >1 mes de edad.
 - Infección por VHS: Úlceras mucocutáneas >1 mes de duración, o bronquitis, neumonitis, o esofagitis de cualquiera duración, inicio >1 mes de edad.
-

- Neumonía por *P jiroveci*.
- Criptosporidiosis o isosporiasis con diarrea duración >1 mes.
- Toxoplasmosis cerebral, inicio >1 mes de edad.
- Septicemias por salmonellas no tíficas, recurrentes.
- *Mycobacterium tuberculosis*, infección diseminada o extrapulmonar.
- Infecciones diseminadas por otros mycobacterios.
- Infecciones por otros agentes oportunistas.
- Linfoma primario en el cerebro.
- Otros linfomas.
- Sarcoma de Kaposi.
- Encefalopatía progresiva por VIH, presente por >2 meses.
- Leucoencefalopatía multifocal progresiva.
- Síndrome de emaciación.

Categorías inmunológicas basadas en el recuento de linfocitos T CD4 específicos para cada edad en porcentaje y número

	<12 meses	1-5 años	>6 años
1. Sin inmunodepresión	>1.500 o >25%	>1.000 o >25%	>500 o >25%
2. Inmunodepresión moderada	750-1.499 o 15%-24%	500-999 o 15%-24%	200-499 o 15%-24%
3. Inmunodepresión severa	<750 o <15%	<500 o <15%	<200 o <15%

Diagnóstico

Anamnesis y manifestaciones clínicas

Estudio de laboratorio:

- a. Detección de anticuerpos VIH: No es útil en niños menores de 18 meses.
- b. Detección de antígenos VIH: Antigenemia.
- c. Detección de virus VIH:
 - Cultivo-cocultivo viral: Sólo en forma experimental. No se realiza en Chile.
 - Reacción en cadena de la polimerasa: RCP VIH DNA. Sensibilidad: 25%-40% antes de las 48 horas de vida. Mayor del 90% a los 14 días de edad. 100% a los 2 meses de vida.

NOTA: Para confirmar infección por VIH en recién nacidos y lactantes menores de 18 meses son útiles: Antigenemia, reacción en cadena de la polimerasa y cocultivo viral.

Diagnóstico paciente VIH positivo

- Niños menores de 18 meses que son seropositivos o hijos de madres infectadas por el VIH y que presentan resultados positivos en dos determinaciones separadas al menos dos semanas, frente a una o más de las siguientes pruebas: Antigenemia VIH o reacción en cadena de la polimerasa o cultivo para VIH o criterios clínicos de SIDA (CDC, 1987).
- Niños de edad superior o igual a 18 meses, hijos de madres infectadas por el VIH o niños infectados por otros mecanismos (sangre, hemoderivados, contactos sexuales), cuando presentan anticuerpos persistentemente positivos para el VIH por enzimoanálisis (EIA, ELISA) y por pruebas confirmatorias (por ejemplo: Western Blot o inmunofluorescencia) o cualquiera de los criterios expuestos en A.

Manejo del niño infectado por VIH

Requiere de equipo multidisciplinario. Igual manejo que el recién nacido expuesto más:

1. Prevención preexposición:

Vacunas indicadas:

Todas las del PNI, siempre y cuando las condiciones inmunológicas del paciente lo permitan. En los niños con categoría inmunológica 3 están contraindicadas las vacunas a agentes vivos, esta contraindicación es tanto para el paciente como para el grupo familiar.

BCG en periodo recién nacido (RN):

- Con estudio de CD4 al RN: Sólo si éste está dentro de límites normales y con un RN clínicamente normal.

DPT, Hib, Hep B, polio inyectable a los 2, 4, 6, 18 meses de edad:

- Se administrarán las 6 vacunas en una sola vacuna hexavalente.

Neumocócica conjugada a los 2, 4, 12 y 18 meses

Trivírica (sarampión, rubéola, parotiditis o MMR):

- Vacunar a los asintomáticos o etapas clínicas N, A, y mayoría de niños en B, y sin inmunosupresión o con inmunosupresión leve a moderada y siempre que no hayan otros factores de riesgo de progresión rápida, como carga viral muy alta. Idealmente adelantar vacuna MMR a los 9 meses de edad y revacunar al año si sigue en condiciones clínicas, inmunológicas y virológicas favorables para hacerlo.
- No vacunar a aquellos en etapa clínica C (SIDA) y/o inmunológica 3 o en etapa clínica B y/o etapa inmunológica 2, pero con otros factores, como los virológicos, en niveles de riesgo.

Vacunas adicionales:

- Vacuna neumocócica: Conjugada y no conjugada.

2-5 años: 1 dosis conjugada + 1 dosis de no conjugada

>5 años: 2 dosis de no conjugada o, idealmente, una dosis de conjugada y una dosis de 23 valente (intervalo de 1,5 a 2 meses).

- Vacuna influenza: Vacunar sólo si el niño está con TARV y su carga viral es indetectable y/o si existen los factores de riesgo habituales para indicar la vacuna influenza.

- Vacuna hepatitis A y B. Hepatitis B: para aquellos que no la han recibido.

Esquema de 3 dosis (0-1 y 6 mes); esta vacuna se puede colocar ya desde RN.

- Hepatitis A: Para aquellos que han recibido la vacuna hepatitis B en forma completa. Esquema de 2 dosis (0- 6 meses); a partir del año de edad.

- Hepatitis A y B (Twinrix®): Para aquellos que no han recibido ninguna de las vacunas hepatitis. A partir del año de edad.

Esquema de 2 dosis (inicia 0 y 6 meses) en <16 años y de 3 dosis en ≥16 años (0, 1 y 6 meses).

- Vacuna varicela: Vacunar a los niños asintomáticos o en etapas clínicas No SIDA (N, A, y mayoría de niños en B), y sin inmunosupresión o con inmunosupresión leve a moderada (etapas inmunológicas 1 y 2) y siempre que no hayan otros factores de riesgo de progresión rápida.

- Quimioprofilaxis primaria: *Pneumocystis jiroveci*: En los hijos de madre VIH (+) se inicia a partir de las 4-6 semanas de edad, se mantiene la profilaxis en la infección confirmada e indeterminada hasta el año de vida e independiente del número de CD4, sobre el año de vida se mantiene según el número de CD4. La droga de elección es el cotrimoxazol oral, en dosis de 150 mgr/m²/día de trimetoprin 3 veces a la semana.

2. Prevención posexposición: Inmunoglobulinas específicas, se usan en caso de contacto con las enfermedades específicas, aunque estén vacunados, en las dosis habituales en niños asintomáticos y doble dosis en los sintomáticos.

- Inmunoglobulinas polivalentes.

- Quimioprofilaxis secundaria.

3. Evaluación periódica, clínica, virológica e inmunológica: Carga viral y CD4.

4. Tratamiento infección VIH: Sólo por especialista.

Fármacos aprobados para terapia VIH en niños

Inh Nucleósidos de transcriptasa reversa (INTR) Abacavir (ABC) Didanosina (ddI) Lamivudina (3TC) Stavudina (d4T) Zidovudina (ZDV, AZT) Emtricitabina (FTC) Tenofovir (TDF)	Inh. Proteasas (IP) APROBADAS Lopinavir/ritonavir (LPV/rtv) Atazanavir (ATV) Fosamprenavir (FPV) Darunavir (DRV) Nelfinavir (NFV) Ritonavir (RTV) Indinavir (IDV) Saquinavir (SQV) Tipranavir (TPV)
Asociaciones AZT + 3TC AZT+3TC+ABC 3TC+ABC	
Inh.no nucleósidos de transcriptasa reversa (INNTR) Efavirenz (EFV) Nevirapina (NVP) Etravirina (ETV)	Inh.de entrada Enfuvirtide (ENF o T 20) Maraviroc (MVC)
Inh. de integrasa Raltegravir (RAL, RGV)	

Elección de los antiretrovirales en etapa inicial

Debe ser combinada, con al menos tres drogas incluyendo:

- 2 INTR más 1 INNTR
- 2 INTR más 1 IP reforzado

Monitoreo o evaluación de la TARV

En los primeros 2 meses de TAR con controles clínicos a las 2, 4 y 8 semanas del inicio de la medicación para evaluar administración, adherencia, reacciones adversas a uno o más de los ARV, nuevas enfermedades oportunistas. Controles de laboratorio a las 4 semanas para evaluar la respuesta inmunológica y virológica (CD4, carga viral) y detectar posible toxicidad con hemograma, VHS, glicemia, función renal, proteinemia, albuminemia, pruebas hepáticas, gases en sangre venosa, electrolitos plasmáticos, calcio, fósforo, orina completa y perfil lipídico. Efectuar controles clínicos mensuales y de laboratorio cada 3 meses. Se deben considerar monitoreos más frecuentes de CD4 y CV en lactantes menores de 6-12 meses de edad, en niños con sospecha de deterioro clínico, inmunológico y/o virológico, para confirmar valores anormales o cuando se inicia o cambia terapia.

Principales efectos adversos de TAR en niños

- Anormalidades metabólicas: Mal distribución grasa; hiperlipidemias; hiperglicemia y resistencia a la insulina; osteopenia, osteoporosis y osteonecrosis.
 - Hematológicos: Anemia, neutropenia y trombocitopenia.
 - Reacciones de hipersensibilidad y rash cutáneo.
 - Disfunción mitocondrial: Acidosis láctica, toxicidad hepática, pancreatitis y neuropatía periférica.
5. Tratamiento de las complicaciones. Por especialista.

BIBLIOGRAFÍA

1. Panel on Antiretroviral Therapy and Medical Management of HIV-Infected Children. Guidelines for the Use of Antiretroviral Agents in Pediatric HIV Infection. August 11, 2011; pp 1-268. Available at <http://aidsinfo.nih.gov/ContentFiles/Ivguidelines/PediatricGuidelines.pdf>.
2. Ministerio de Salud. Guía clínica Síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida. VIH/SIDA. Santiago: MINSAL, 2010.
3. Guidelines for the Prevention and Treatment of Opportunistic Infections Among HIV-Exposed and HIV-Infected Children. MMWR August 26, 2009/58;1-166.
4. Efficacy of Raltegravir Versus Efavirenz When Combined With Tenofovir/Emtricitabine in Treatment-Naive HIV-1-Infected Patients: Week-192 Overall and Subgroup Analyses From STARTMRK. HIV Clinical Trials 2012; Vol 13(4): 228.32.

Prevención de transmisión VIH madre-hijo

Eloísa Vizueta R.

La prevalencia de infección VIH en embarazadas en nuestro país es de 0,05%, lo que significa aproximadamente 100 embarazos al año en mujeres con infección VIH.

La transmisión vertical en Chile ha disminuido de 30% histórico a 2% con la aplicación del protocolo ACTG 076 completo.

Manejo de la mujer infectada por VIH durante el embarazo, parto y posparto y del RN

Requiere equipo multidisciplinario

Medidas para disminuir la transmisión del VIH madre-hijo

1. Conocer el estado VIH de la embarazada
 - Elisa VIH en 2º control de embarazo en consultorio.
 - Test rápido VIH en parto, en aquellas embarazadas sin test previo.
2. Terapia antirretroviral profiláctica de transmisión perinatal del VIH
3. Manejo obstétrico (evitar ETS, corioamnionitis).
4. Evitar maniobras durante el parto o periparto (amniocentesis, fórceps, monitoreo invasivo).
5. Vía del parto: Cesárea electiva. Sin embargo no está contraindicado el parto vaginal con carga viral <1.000 copias por ml de plasma y condición obstétrica favorable.
6. Rotura de membranas: <4 horas.
7. Suspender lactancia materna.

Manejo del recién nacido

Inmediato

1. Aspiración orofaríngea con máquina de aspiración (no usar pipetas).
2. Baño con abundante agua.
3. Aseo de la piel. Colocar vitamina K.
4. Enviar con su madre u hospitalizar.

Mediato

1. Proscribir lactancia materna. Reemplazo por leche maternizada.
2. Postergar vacuna BCG hasta tener resultado de CD4 normales. En periodo de RN se toma subpoblaciones linfocitarias y si los CD4 son normales se coloca la vacuna BCG.
3. Terapia antirretroviral preventiva de transmisión en RN expuesto hijo de madre VIH.
4. Estudio diagnóstico VIH antes 48-72 hrs. de vida. Reacción en cadena de polimerasa, antigenemia y serología VIH.

Otros exámenes: Hemograma, perfil bioquímico, gases venosos, electrolitos plasmáticos, ácido láctico.

Guía Clínica AUGE 2005. Síndrome de la Inmunodeficiencia Adquirida. VIH-SIDA

Manejo de la mujer infectada por VIH durante el embarazo, intraparto y posparto y recién nacido

TAR triple desde semana 24 de embarazo:

Naive: AZT+3TC+LOPINAVIR/RITONAVIR (SAQUINAVIR/RITONAVIR)

Suspender posparto si la madre no reúne criterios.

Continuar terapia y eventual simplificación si la madre reúne criterios.

En TAR con CV <1.000: Seguir la TAR en uso, excepto EFV o d4T.

En TAR con CV >1.000: Genotipo → diseño nuevo esquema de TAR.

Medir CV semana 34 de embarazo.

ARV durante el parto:

AZT EV 4 hrs. antes: 2 mg → 1 mg/hora.

Sin TAR previa: AZT idem + NVP (1 dosis) o AZT+3TC (14 días).

Si no hay disponibilidad AZT EV: AZT 300 o 1 Combivir® 4 horas antes y repetir a las 3 horas.

ARV al RN: Terapia con AZT oral en hijos de embarazadas VIH.

- 1.1. RN de mujeres en Protocolo ACTG 076 (completo con componentes prenatal e intraparto, o parcial, solamente intraparto) : AZT dosis de 2 mg/kg oral, cada 6 horas a partir de las 8-12 horas de vida, durante 6 semanas en recién nacido de término o 1,5 mg/kg iv cada 6 horas si no pueden tomar el AZT, y para el RN <35 semanas de gestación es de 1.5 mg/kg iv, cada 12 horas, o 2 mg/kg oral cada 12 horas. En los prematuros >30 semanas de gestación, se pasa a 2 mg/kg cada 8 horas a las dos semanas de edad y en los prematuros de <30 semanas de gestación se pasa a 2 mg/kg cada 8 horas a las 4 semanas de edad.
 - 1.2. RN de mujeres VIH que no recibieron AZT durante el embarazo, trabajo de parto/parto, y que sean menores de 24-48 horas de vida, ofrecer: Profilaxis posexposición con AZT (o con AZT y otro antirretroviral como nevirapina o 3TC).
 - 1.3. RN de mujeres VIH que recibieron una dosis de nevirapina al inicio del trabajo de parto: El RN debe recibir una dosis de NVP oral de 2 mg/kg a las 48-72 horas de vida. Si la dosis de NVP no fue al inicio del trabajo de parto, sino menos de 1 hora antes del parto, el RN debe recibir una dosis lo antes posible después del nacimiento y una segunda dosis a las 48-72 horas de vida.
2. Terapia antirretroviral en hijos de embarazadas VIH que recibieron combinación de antirretrovirales (triterapia): Debe contener AZT y/o nevirapina. La indicación de terapia en un RN hijo de una mujer embarazada que recibió / está con terapia combinada debe ser evaluada cuidadosamente, indicar AZT (y/o NVP), pero si existen factores de mayor riesgo (infección *in útero*, manifestaciones clínicas al nacer, etc.) debe contemplarse el uso de terapia combinada y debe ser analizada por especialista. Si está con combinación de antirretrovirales que incluya antiproteasas o abacavir, estas drogas deben ser suspendidas en el RN, por lo menos hasta los 3 meses de vida, y continuar sólo con AZT y/o con otras drogas como las señaladas anteriormente.
-

Muestras diagnósticas en RN expuestos, hijos de madre VIH (+)

- 1ª Muestra para VIH-ADN-RCP: Antes de las 48-72 horas del nacimiento.
- 2ª Muestra para VIH-ADN-RCP: A las 2-4 semanas de vida (o lo antes posible frente a un resultado positivo de la primera muestra).
- 3ª Muestra para VIH-ADN-RCP: Tomar lo antes posible si la primera y/o la segunda muestra resultan positivas, y no más tarde de los 3 a 4 meses si las dos primeras resultan negativas.

Definición de infección por VIH en niños

Infección adquirida *in útero*:

VIH ADN-PCR de antes de las 48-72 horas de vida: Resultado positivo. Confirmado con exámenes siguientes.

Infección adquirida intraparto o muy cercana al parto:

VIH ADN-PCR de antes de las 48-72 horas de vida: Resultado negativo.

2ª muestra (>1 semana de vida): Resultado positivo.

3ª muestra: Resultado positivo que confirma resultado de 2ª muestra.

BIBLIOGRAFÍA

1. <http://www.redsalud.gov.cl/archivos/vih/estrategiaatencionintegral.pdf>. Estrategia de atención integral a personas que viven con VIH/SIDA. Programa Nacional de Prevención y Control del VIH/SIDA. Área de Atención Integral. Comisión Nacional del SIDA. 2007.
2. Pharmacokinetics of antiretroviral drugs in anatomical sanctuary sites: the fetal compartment (placenta and amniotic fluid). *Antiviral Therapy* 2011; Vol 16(8): 1139-47.
3. Human Immunodeficiency Virus Infection. In: *Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases*, 28th ed, Pickering LK (Ed), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2009. p.380.

Enfermedad de Kawasaki

Eloísa Vizueta R.

Definición

Enfermedad multisistémica, autolimitada, caracterizada por una vasculitis aguda y febril, de vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre. Representa uno de los tipos más comunes de vasculitis pediátrica, y es la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida en niños <5 años en países desarrollados. Su diagnóstico es de particular importancia ya que 20% de los pacientes no tratados desarrollará aneurismas coronarios.

Etiología

La etiología de la enfermedad aún es desconocida. Se postulan múltiples teorías aun en estudio, como la infecciosa y autoinmune.

Epidemiología

La enfermedad tiene una distribución mundial, sin embargo es mucho más frecuente en niños asiáticos que en otros grupos raciales. Se postula una susceptibilidad genética alta en esta población, a diferencia de Europa y EE.UU. en que sería baja. Sin embargo se observa un aumento global progresivo en los últimos años. La incidencia en Chile es 3 a 4 x 100.000 habitantes.

- Mayor prevalencia en niños entre 6 meses y 5 años de edad (80%-90%). Poco común en menores de 6 meses (3%). Puede presentarse en adolescente y adulto. En los <6 meses de edad, el diagnóstico con frecuencia es tardío debido a la presentación atípica.
- Se presenta en forma endémica y con brotes epidémicos descritos en Japón y otras áreas.
- Los brotes ocurren generalmente en el invierno y primavera. La letalidad es mayor en los lactantes y la causa de muerte es cardíaca. Se observa en todos los estratos socioeconómicos y no presenta variación estacional significativa. La relación hombre-mujer es aproximadamente 1,5:1.

Cuadro clínico

Las manifestaciones clínicas son la base del diagnóstico de la enfermedad. Existen 3 formas de presentación: Típica, incompleta y atípica.

- Enfermedad de Kawasaki típica

Fiebre de 5 o más días de evolución, sin causa que la explique, de inicio a menudo abrupto y sin respuesta a antibióticos si es que han sido indicados, más la presencia de al menos 4 de los 5 siguientes signos:

1. Conjuntivitis bulbar bilateral, no exudativa. En 85% de los casos.
 2. Cambios en la mucosa orofaríngea: Enrojecimiento y fisuración de labios, lengua fresa, enanema difuso orofaríngeo (90%).
 3. Cambios en las extremidades. En la fase aguda o inicial enrojecimiento palmo-plantar y/o edema indurado. En la fase subaguda o convalecencia descamación de los dedos de manos y pies que se inicia por la zona periungueal (75%).
 4. Exantema polimorfo (morbiliforme, maculopapular o escarlatiniforme) no vesicular (80%).
 5. Adenopatía cervical mayor o igual a 1,5 cm., generalmente unilateral, no supurada. De menor frecuencia (40%).
-

- Enfermedad de Kawasaki incompleta
Paciente febril con <4 de los signos más aneurismas diagnosticados por ecocardiografía. Sin embargo se debiera considerar enfermedad de Kawasaki incompleta en cualquier niño con fiebre inexplicada por más de 5 días en asociación con 2 o más de los criterios clínicos de la enfermedad. Esta forma de presentación se da en aproximadamente 15% de los pacientes, y en niños menores de 12 meses, lo que dificulta el diagnóstico y tratamiento precoz, asociado a mayor riesgo de desarrollar enfermedad coronaria.
- Enfermedad de Kawasaki atípica
Presentación clínica inusual como: Hidrops vesicular, lupus símil, artritis, rabdomiolisis, íleo paralítico, etc.
- Otros signos y síntomas de EK
 - Cardiovasculares: Cardiomegalia, aneurismas coronarios o periféricos, angina pectoris o infarto del miocardio, miocarditis (5%), pericarditis (20%-40%), muerte súbita por trastornos del ritmo o rotura de aneurismas coronarios. Las más importantes por la gravedad y secuelas a largo plazo.
 - Digestivos: Diarrea, vómitos, dolor abdominal, hidrops vesicular (<10%), íleo paralítico, hepatitis leve (40%).
 - Urinarios: Proteinuria, uretritis con piuria estéril (70% de los casos) y meatitis.
 - Cutáneos: Enrojecimiento y costras en BCG, eritema perineal.
 - Articulares: Artritis y artralgias (10%-20%).
 - Neurológicos: Irritabilidad (presente en el 85% de los pacientes con enfermedad activa), convulsiones, alteraciones de conciencia, parálisis facial, parálisis periférica, meningitis aséptica (25%, traducida por aumento de monocitos en el líquido cefalorraquídeo).
 - Oculares: Uveítis anterior (25%-50%).

La enfermedad se presenta clásicamente en 3 fases:

- Fase aguda (1 a 2 semanas del inicio): Fiebre alta, irritabilidad, aspecto séptico, cambios en la mucosa oral que pueden durar una a dos semanas, erupción perineal, eritema y edema doloroso de los pies que puede limitar la marcha. Pueden desarrollar miocarditis y pericarditis.
- Fase subaguda (2 a 4 semanas del inicio): Fiebre en descenso, artritis o artralgia, descamación perineal, palmo plantar y periungueal, aneurismas coronarios y eventualmente infarto agudo al miocardio. Trombocitosis.
- Fase de convalecencia (aproximadamente 4 a 6 semanas): Resolución de los signos de enfermedad y normalización de los reactantes de fase aguda (PCR y VHS). Los aneurismas coronarios y la disfunción miocárdica pueden resolverse o persistir como secuelas.
- Fase crónica: Esta fase es de importancia clínica en el paciente que ha desarrollado complicaciones cardíacas. La mortalidad está relacionada con la ocurrencia de infarto del miocardio, a veces varios años después y en menor medida a la presencia de miocarditis. Es mayor con aneurismas gigantes, de más de 8 mm.
- El mayor riesgo de desarrollar enfermedad de Kawasaki severa se encuentra en los pacientes de sexo masculino, menores de 1 año o mayores de 8 años.

Diagnóstico

- Se realiza en base a los criterios clínicos y después de la exclusión de otras enfermedades febriles con las cuales se debe hacer diagnóstico diferencial; entre ellas enfermedades infecciosas como escarlatina estreptocócica o estafilocócica, infección por adenovirus, enterovirus, Epstein Barr, síndrome de shock tóxico estafilocócico, leptospirosis, toxoplasmosis. Enfermedades inmunológicas: Artritis juvenil idiopática, fiebre reumática de presentación atípica, eritema multiforme exudativo (Stevens-Johnson), eritema multiforme no exudativo. Sin embargo existe concomitancia con patologías infecciosas virales y bacterianas.

- El diagnóstico precoz es crítico, ya que la administración precoz del tratamiento reduce la frecuencia de anomalías coronarias a menos de 5%.

Laboratorio

- No existe aún un test diagnóstico específico. De los exámenes complementarios destaca:
- Anemia normocrómica leve a moderada, a veces hemolítica. Recuento de glóbulos blancos sobre $20.000 \times \text{mm}^3$ en el 50% de los casos, desviación a izquierda. Recuento de plaquetas inicialmente normal, con trombocitosis franca después de la segunda semana. VHS elevada. Proteína C reactiva elevada. Piuria aséptica, proteinuria. Transaminasas elevadas. LCR: Pleocitosis mononuclear con proteínas y glucosa normal. Albúmina levemente descendida, aumento de alfa 2 globulina. Hiponatremia e hipofosfatemia.
 - Electrocardiograma: En fase aguda, PR prolongado, voltajes disminuidos, ondas T planas y cambios en ST.
 - Radiografía de tórax: Dilatación del corazón en la fase aguda.
 - Ecocardiograma Doppler-color: Disminución de la función miocárdica y derrame pericárdico en la fase aguda. Desde el sexto día pueden hallarse aneurismas coronarios, con mayor frecuencia entre la tercera y cuarta semanas.

Tratamiento

Terapia de primera línea

- Gamaglobulina intravenosa: En dosis única de 2 gr/kg a pasar en 10-12 horas. Su indicación es precoz, una vez establecido el diagnóstico o frente a la sospecha clínica, ya que su administración dentro de los 10 primeros días de inicio de la enfermedad disminuye la prevalencia de aneurismas coronarios de 20%-30% en no tratados a 2%-3% en los tratados. El tratamiento tardío, después del décimo día de enfermedad, resuelve el proceso inflamatorio pero es insuficiente para prevenir la formación de aneurismas coronarios. Se debe administrar tardíamente cuando existen manifestaciones de inflamación (fiebre u otros síntomas o alteraciones de laboratorio). Algunos pacientes con determinadas características (escore de riesgo) son no respondedores a gamaglobulina. En estos casos con persistencia o reaparición de los síntomas y signos luego de 48 a 72 horas debe indicarse una 2ª dosis de IGIV.
- Score de riesgo de resistencia o refractariedad a inmunoglobulina ev. Con 5 o más puntos existe un riesgo alto de presentar resistencia a IGEV (con 3 o más puntos 78% de sensibilidad, y 76% de especificidad).
- Aspartato aminotransferasa $>100 \text{ IU/L}$ (2 puntos); sodio $<133 \text{ mmol/L}$ (2 puntos); duración de la enfermedad antes de iniciar tratamiento ≤ 4 días (2 puntos); neutrófilos $\geq 80\%$ (2 puntos); Proteína C reactiva $\leq 10 \text{ mg/dL}$, (1 punto); edad ≤ 12 meses (1 punto); recuento de plaquetas $\leq 300.000/\text{mm}^3$ (1 punto).
- Aspirina®: Es usada por su acción antiinflamatoria y antitrombótica. No existen datos convincentes de que disminuya las anomalías coronarias. No hay estudios controlados randomizados que avalen la eficacia.
Dosis inicial: 80-100 mg/kg/día fraccionada cada 6 horas durante la fase febril, luego que la fiebre cae (48 horas) la dosis se disminuye a 3-5 mg/kg/día en una toma diaria y se mantiene por 6 semanas en pacientes sin compromiso coronario, o indefinidamente hasta que se resuelvan los aneurismas.
- Dipiridamol: Como alternativa a la Aspirina. Dosis: 4 mg/kg/día vo en tres dosis.
- Corticoides: Uso discutido. Existen estudios que avalan su utilidad como terapia de primera línea, asociado a aspirina y gamaglobulina, ya que disminuyen la tasa de retratamiento con IGIV. Uso en terapia de 2ª línea.

Terapia de segunda línea o rescate

Utilizada en pacientes que no responden a la terapia inicial. Existen varias alternativas: 3ª dosis de gamaglobulina, uso de corticoides (metilprednisolona), inhibidores del factor de necrosis tumoral (infliximab, etanercept). De no haber respuesta a terapia de 2ª línea se puede usar ciclosporina A, plasmaféresis o ciclofosfamida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rowley A. Kawasaki disease: Novel insights into etiology and genetic susceptibility. *Annu Rev Med* 2011 February 18; 62: 69-77.
 2. Kobayashi T, Saji T, Otani T, et al, on behalf of the RAISE study group investigators. Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label, blinded-endpoints trial. *Lancet* 2012; published online March 8. DOI:10.1016/S0140-6736(11) 61930-2.
 3. Muta H, Ishii M, Yashiro M et al. Late intravenous immunoglobulin treatment in patients with Kawasaki disease. *Pediatrics* 2012; 129: e291.
 4. Seki M, Kobayashi Tohru, Kobayashi Tomio, Morikawa A et al. External validation of a risk score to predict intravenous immunoglobulin resistance in patients with Kawasaki disease. *Pediatr Infect Dis J* 2011; 30: 145-7.
 5. Kawasaki syndrome. In: *Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases*, 28th ed, Pickering LK (Ed), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2009; p. 413.
-

Enfermedad por arañazo de gato

Eloísa Vizueta R.

Enfermedad zoonótica de amplia distribución mundial, causada por *Bartonella henselae*, (bacilo Gram negativo, fastidioso). Transmitida por la mordedura, rasguño o lamido de un gato. La enfermedad en el hombre comprende diversos síndromes clínicos cuya severidad y forma de presentación depende principalmente del estado inmunológico del huésped. Es una enfermedad benigna y autolimitada en inmunocompetente, no así en inmunodeprimidos.

Epidemiología

Su incidencia es desconocida.

El 80% de los afectados son niños y adultos jóvenes. Es una de las causas más comunes de linfadenopatía crónica en niños y adolescentes. Incidencia en EE.UU. de 2,5 x 100.000 habitantes. Estudios realizados en nuestro país muestran una prevalencia de 13,3% en población pediátrica. La prevalencia obtenida en los sujetos con riesgo ocupacional es de 10,3%.

Los gatos sanos son el principal reservorio, en particular los menores de 12 meses de edad, y el principal vector es la pulga del animal. La prevalencia global de anticuerpos IgG contra *Bartonella henselae* en gatos es de 85% y cerca de 40% de los gatos son bacteriémicos en algún momento de su vida. El *peak* de enfermedad es en otoño-invierno. El 90% de los pacientes tiene historia de contacto con gatos (aunque no necesariamente un rasguño o mordida).

Periodo de incubación: 7 a 12 días hasta la aparición de la lesión primaria (de piel). Entre 5 a 50 días desde la lesión primaria a la aparición de la linfadenopatía (mediana de 12 días).

Cuadro clínico

El cuadro clínico típico o clásico se caracteriza por la presencia de una linfadenopatía regional (afecta los nódulos linfáticos del sitio de inoculación) a veces acompañada de fiebre de semanas a meses de evolución y que comienza en relación a un arañazo de gato. Es frecuente la presencia de una pápula roja en el sitio de inoculación, que puede preceder a la linfadenopatía en 10 a 14 días. Esta pápula dura de tres a diez días y evoluciona a una vesícula y a veces, a nódulo, curando sin cicatriz. En 5% a 10% de los casos, el sitio de inoculación es el ojo o la mucosa oral (conjuntivitis no supurativa y úlcera oral, respectivamente). Las linfadenopatías pueden aparecer hasta 60 días después de la inoculación. Son habitualmente dolorosas, a veces con eritema de la piel y ocasionalmente supuradas (10% a 15%). El tamaño es de 1 a 5 cm, pero pueden ser mayores. El grupo ganglionar más frecuentemente comprometido es el axilar, pero también se observan adenopatías epitrocleares, cervicales, supraclaviculares y submandibulares. En 85% de los casos son únicas. En 2/3 de los casos el compromiso es regional.

Aproximadamente el 50% de los pacientes presentan síntomas sistémicos como: Compromiso del estado general, fiebre, cefalea, odinofagia, vómitos y artralgias. Cuando la inoculación ocurre en la conjuntiva produce el síndrome oculoglandular de Parinaud: Conjuntivitis y adenopatía preauricular ipsilateral.

Las otras formas clínicas conocidas como EAG atípica (10%-15%) se manifiestan por compromiso extralinfático: Encefalopatía, meningitis aséptica, osteomielitis, hepatitis, granulomas en hígado y bazo, endocarditis aguda, glomerulonefritis, neumonía, eritema

nodoso, púrpura trombocitopénico, neuroretinitis, y se observa en alrededor de 10%-15% de todos los pacientes con diagnóstico de EAG.

En paciente inmunocomprometido, principalmente aquellos con inmunodeficiencia celular, la infección es más severa y se manifiesta por cuadros como endocarditis, bacteriemia, peliosis hepática y angiomasosis bacilar. Estas últimas caracterizadas por lesiones angioproliferativas en hígado, bazo, piel y otros órganos.

Diagnóstico

- Se basa en antecedentes epidemiológicos, clínicos y exámenes de laboratorio. Las especies de *bartonella* son difíciles de cultivar. El diagnóstico serológico de elección hoy en día es la determinación de títulos de anticuerpos, mediante inmunofluorescencia indirecta (IFI) o inmuno ensayo enzimático (EIA). Sin embargo los test serológicos carecen de especificidad ya que muchas personas pueden ser asintomáticas pero tener serología positiva dada por exposición previa al agente. El porcentaje de población general que tiene un test positivo varía ampliamente, pero parece ser mayor en los dueños de gatos. Títulos de IgG menores a 1:64 podrían representar infección antigua. Los pacientes cursando con la enfermedad aguda habitualmente tienen títulos iguales o mayores a 1:256. Títulos entre 1:64 y 1:256 se pueden encontrar en pacientes sanos (4%-6%) y en el comienzo o final de la enfermedad. En este caso se recomienda repetir la prueba 10 a 14 días después, en busca de un aumento de los títulos. Títulos mayores a 1:256 son altamente sugerentes de infección activa o reciente. Un test de IgM positivo sugiere infección aguda, pero la producción de IgM es breve (<3 meses). No se usa como test diagnóstico en nuestro país.
- El cultivo es de muy baja sensibilidad, puesto que es un microorganismo de crecimiento fastidioso y muy difícil de aislar en tejidos. La detección por reacción en cadena de polimerasa (RCP) para *bartonella* está disponible sólo para investigación y no está estandarizada como prueba diagnóstica. La RCP puede detectar diferentes especies de *bartonella*. La especificidad es alta (100%) pero la sensibilidad es menor que la serología (43% a 76%).
- La biopsia ganglionar es poco específica y sólo a veces se logra identificar el bacilo con tinción de Warthin-Starry (tinción de plata, formación de granulomas con microabscesos e hiperplasia folicular).
- Actualmente se conocen criterios diagnósticos para esta enfermedad que incluyen 3 de 4 de los siguientes:
 1. Contacto con gato o pulga de gato.
 2. Serología negativa para otras causas de adenopatías, aspirado estéril de un ganglio, RCP positiva y/o lesiones hepato/esplénicas visualizadas en TAC abdominal.
 3. IFI o EIA positivo con títulos mayores de 1:256.
 4. Biopsia ganglionar con inflamación granulomatosa o una tinción de Warthin-Starry positiva.

Diagnóstico diferencial

- Causas infecciosas: Adenitis supuradas estreptocócicas, estafilocócicas, abscesos cervicales polimicrobianos, micobacteriosis tuberculosa y atípico, toxoplasmosis, virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, VIH, *Actinomices spp.*
- No infecciosas: Linfoma y leucemia en niños.

Tratamiento

Varía dependiendo de las manifestaciones clínicas y del estado inmune del paciente.

Existen pocos datos sobre cuál es la terapia más eficaz para el tratamiento de la infección por *B henselae*.

En paciente inmunocompetente la enfermedad generalmente es autolimitada resolviéndose en 1 a 2 meses, no requiere tratamiento antibiótico sólo manejo con antipiréticos, analgésicos, calor local y seguimiento. En caso de adenitis supurada se debe aspirar con aguja ya que la incisión o drenaje podría producir una fístula crónica.

En pacientes con adenopatías importantes se debe usar claritromicina 15 mg/kg/día por 14 días, azitromicina 10 mg/kg/día por 5 días; rifampicina 20 mg/kg/día por 2-3 semanas; ciprofloxacino 20-30 mg/kg/día por 2-3 semanas, o trimetoprim-sulfametoxazol 10 mg de trimetoprim/kg/día por 7-10 días.

En los casos más complejos (compromiso sistémico, extraganglionar) e inmunocomprometidos se debe usar terapia antibiótica. Los antibióticos efectivos son los ya mencionados, habitualmente asociados. La duración del tratamiento depende de la severidad de la enfermedad, con rango de 5 días hasta 6 semanas en paciente inmunocomprometido o con endocarditis.

Prevención

Tenencia responsable de mascotas. Control de infestación por pulga de gatos.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Academy of Pediatrics. Cat Scratch Disease. In: Pikerling LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA, eds. Red Book: 2009. Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th ed. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics; 2009; (249-50).
2. Klotz SA. Cat Scratch Disease. Am Fam Physician 2011 Jan 15; 83(2): 152-5.
3. Florin TA, Zaoutis TE, Zaoutis LB. Beyond cat scratch disease: Widening spectrum of *Bartonella henselae* infection. Pediatrics 2008; 121: e1413-25.
4. Ferres M et al. Prevalencia de anticuerpos contra *Bartonella henselae* en niños, en adolescentes y en una población de riesgo ocupacional en Chile. Rev Med Chile 2006; 134: 863-7.
5. Cherinet Y, Tomlinson R. Cat scratch disease presenting as acute encephalopathy. Emerg Med J 2008; 25: 703-4. doi:10.1136/emj.2008.060616.

Sífilis congénita

Eloísa Vizueta R.

Sífilis congénita (SC) corresponde a la infección transplacentaria por *Treponema pallidum* que afecta al producto de la gestación, desde una madre con sífilis no tratada o inadecuadamente tratada. Ocurre por una diseminación hematogena de la infección comprometiendo prácticamente todos los sistemas y tejidos del organismo, siendo piel, mucosas, huesos, hígado, bazo y sistema nervioso central los más afectados.

Es producida por la espiroqueta *Treponema pallidum*, subespecie *pallidum*. De reservorio humano exclusivo. Produce invasión de mucosas intactas. Periodo de incubación: 90 días con promedio de 21 días.

En Chile, el diagnóstico de sífilis en embarazadas está normado desde el año 1976, estrategia que se ha optimizado a través del tiempo, implementándose el año 2000, los planes de Eliminación de la Sífilis Congénita, que abordaron la prevención, la atención oportuna y la vigilancia de casos. La detección de VIH y sífilis en las gestantes está considerada en el examen de medicina preventiva de la Ley GES. A partir del año 2000 la tasa de sífilis congénita en nuestro país se ha mantenido estable, bajo 0,5 por mil nacidos vivos. La tasa de sífilis congénita del año 2011 es de 0,24 por mil nacidos vivos. Mortalidad: A partir del año 2008-2009 no se registra muertes por esta causa en menores de 5 años. Factores de riesgo: Consumo de drogas, parejas múltiples, embarazo adolescente, embarazo sin control son los más importantes.

Cuadro clínico

El recién nacido infectado puede presentarse con una amplia gama de manifestaciones; desde asintomático hasta gravemente enfermo.

Las manifestaciones de la infección *in útero* dependen de: 1- La etapa evolutiva de la enfermedad de la madre. 2- Edad gestacional al momento de la infección. 3- Tratamiento efectivo de la gestante.

La severidad de la infección se relaciona con el momento en que la madre adquirió la sífilis y, por lo tanto, con el estadio de infección materna al momento del embarazo, la edad gestacional al momento de la infección, la carga de treponemas que infectan al feto y la oportunidad de la respuesta inmunológica de la madre.

Riesgo de transmisión de la sífilis durante la gestación: Sífilis primaria, secundaria y latente precoz (menos de 1 año de evolución) 75,95%. Sífilis latente tardía y terciaria (más de 1 año de evolución) 10% a 35%.

Si la gestante con sífilis es tratada en forma oportuna y adecuada se evitará la enfermedad en el 100% de los/las recién nacidos/as.

Si el diagnóstico y tratamiento de la gestante no se realiza de manera oportuna, los resultados esperados son aborto en el 25% de los casos. Mortinato en el 25% de los casos. El 50% restante que corresponde a los recién nacidos vivos, tiene una alta probabilidad de estar infectado. De los recién nacidos vivos infectados el 60% se presentará asintomático los que desarrollarán síntomas a las 3 a 8 semanas si no reciben tratamiento.

Las manifestaciones clínicas en los hijos de madre con sífilis no tratada o inadecuadamente tratada se clasifican en precoces y tardías.

- Manifestaciones precoces o sífilis congénita precoz: Es aquella que se manifiesta antes de los 2 años de vida. Cuadro clínico: Prematuridad/bajo peso de nacimiento. Hepatomegalia c/ o s/ esplenomegalia. Anemia e ictericia. Lesiones cutáneas y mucosas: Lesiones ampollares palmo plantares (pénfigo sifilítico), exantema maculopapular simétrico (pápulas cobrizas).

Coriza serohemática. Parches mucosos. Rágades y condilomas planos. Lesiones óseas: Osteocondritis y epifisistis; periostitis de las falanges proximales (dactilitis). Linfadenopatía generalizada. Compromiso del sistema nervioso central: Alteración de LCR, meningitis. Problemas oculares: Uveítis, glaucoma, coriorretinitis. Compromiso renal: Glomerulonefritis o síndrome nefrótico. Otros: Neumonía alba. Miocarditis, pancreatitis, etc.

- Manifestaciones tardías o sífilis congénita tardía: Es aquella que se manifiesta después de los 2 años de vida siendo más frecuente en la pubertad debido a la inflamación crónica de los tejidos afectados. El cuadro clínico es similar a la enfermedad adquirida en el adulto e incluye: Queratitis intersticial, formación de granulomas necrozantes (gomas), sífilis cardiovascular (poco frecuente). Algunos casos pueden presentar secuelas (denominadas estigmas) como: Sordera por compromiso VIII par, dientes de Hutchinson, molares de morsa, perforación del paladar duro, nariz en silla de montar, curvatura anterior de tibias (en sable), hidrartrosis (articulación de Clutton), opacidades corneales, atrofia óptica.
- Neurosífilis: Se puede presentar tanto en etapa precoz como tardía con o sin manifestaciones neurológicas.

Diagnóstico

El diagnóstico es complejo por el paso de anticuerpos IgG maternos (treponémicos y no treponémicos) al feto, lo que dificulta la interpretación de los resultados serológicos.

El diagnóstico es el resultado del análisis de los antecedentes epidemiológicos maternos, serología neonatal, examen físico del niño/a y las alteraciones de exámenes radiológicos y de laboratorio

I. Antecedentes epidemiológicos maternos

1- ITS de la madre y sus parejas/contactos sexuales, durante el embarazo actual o en embarazos anteriores. 2- Ausencia de control de embarazo, o control irregular. 3- Abuso de sustancias (alcohol, drogas, medicamentos, etc.). 4- Situación de riesgo social. 5- Inadecuada evolución de la curva serológica materna. 6- Tratamiento inadecuado o incompleto de la madre y sus parejas/contactos sexuales.

La gestante que recibió eritromicina u otro antibiótico se considera como inadecuadamente tratada.

II. Serología neonatal

Existen dos tipos de exámenes de laboratorio, que permiten realizar el diagnóstico de sífilis, los no treponémicos, que se utilizan preferentemente como técnicas de tamizaje diagnóstico y para seguimiento y los treponémicos, que se utilizan como medio de confirmación diagnóstica.

Pruebas no treponémicas:

- a- VDRL (*Venereal Disease Research Laboratory*) mide anticuerpos IgM e IgG. Permite el análisis cualitativo y cuantitativo de las muestras de suero y líquido cefalorraquídeo. Se utiliza para monitorear el tratamiento ya que el VDRL a diferencia de otras técnicas, desciende precozmente sus diluciones después del tratamiento adecuado del paciente. Actualmente está disponible una técnica de microfloculación basada en el VDRL, que detecta anticuerpos IgG e IgM, denominada USR (*Unheated Serum Reagin*).
- b- RPR (*Rapid Plasma Reagin*). Detecta anticuerpos IgG e Ig M. Es importante recordar que las diluciones de VDRL, USR y RPR no son equivalentes, ni comparables entre sí. Por lo anterior, los pacientes sometidos a seguimiento deben ser controlados siempre con la misma técnica.

Pruebas treponémicas:

- a- FTA-Abs. (*Fluorescent Treponemal Antibody Absorption*). Es una técnica de inmunofluorescencia indirecta, tradicionalmente utilizada como examen confirmatorio de sífilis. Requiere personal altamente entrenado y es operador dependiente. Se realiza en el Centro Nacional de Referencia de la Red Asistencial, el ISP. Es un examen cualitativo que se hace positivo como resultado del proceso infeccioso y permanece así por toda la vida. Por lo tanto, esta técnica no se utiliza para el seguimiento del paciente.

- b- MHA-TP (*Microhemagglutination assay for antibody to Treponema Pallidum*). Técnica de hemoaglutinación pasiva. Se emplea como examen confirmatorio, pero es menos sensible en las etapas precoz y tardía de la enfermedad que la técnica de FTAAbs. Por su costo-efectividad es recomendable que este examen esté disponible en los laboratorios regionales de la red asistencial del sistema público.
- c- Test de ELISA para *Treponema* (*Enzyme-Linked Immunosorbent Assay*): Es una técnica inmunoenzimática que detecta anticuerpos treponémicos específicos, altamente estandarizada, y a diferencia de las técnicas treponémicas anteriores no es operador dependiente, por lo que se ha recomendado de elección para tamizaje en donaciones de sangre.
- d- Inmunocromatografía: Es una técnica cualitativa para detección de anticuerpos específicos contra *Treponema pallidum*.

El hallazgo de test serológicos treponémicos y no treponémicos reactivos al nacimiento puede deberse al traspaso transplacentario de IgG materna y no deben ser considerados diagnósticos. Hasta el momento no hay disponible una prueba diagnóstica que permita asegurar la presencia de infección en un RN. Si no existe infección, los anticuerpos adquiridos por el RN en forma pasiva a través de la placenta, deben disminuir a los 3 meses de edad y desaparecer a los 6 meses. Por lo general, el VDRL se hace NO REACTIVO a los 3 meses de edad.

Los exámenes treponémicos no son útiles para el diagnóstico de sífilis congénita, sin embargo confirman el diagnóstico de forma retrospectiva cuando son positivos después de los 12 meses de vida. En la misma situación un test treponémico negativo no descarta este diagnóstico, porque el recién nacido tratado precozmente podría no haber alcanzado a montar respuesta inmune.

En un recién nacido un VDRL reactivo en 2 o más diluciones mayores a la dilución materna es diagnóstico de SC (por ejemplo: madre VDRL 1:2 y recién nacido VDRL 1:8). Si este criterio no está presente, no descarta diagnóstico ya que esto se debe a que hay evidencia de muestras pareadas de suero de madres infectadas y sus hijos que indica que sólo 30% de los niños tiene diluciones superiores a las de la madre. El único método diagnóstico útil para el diagnóstico de neurosífilis es el VDRL reactivo en LCR.

III. Examen físico del niño/a: La presencia de signos de sífilis descritos en las formas clínicas sugiere caso probable o presunto.

IV. Alteraciones de exámenes radiológicos y de laboratorio

VDRL reactivo en líquido cefalorraquídeo.

Hallazgos anormales en el LCR de acuerdo a la edad gestacional y/o cronológica.

Alteración de función hepática y renal compatibles con manifestaciones clínicas descritas.

Rx de huesos largos compatible con hallazgos descritos.

Alteración del fondo de ojo compatible con la enfermedad.

Definición clínica de SC

- Probable o presunta: Recién nacido hijo de madre con sífilis, con o sin signos sugerentes de infección o con imposibilidad de descartarla por ejemplo sífilis materna tratada con eritromicina, sífilis materna tratada menos de un mes antes del parto.
- Confirmada: Recién nacido con signos clínicos o de laboratorio inequívocos de infección y/o detección de *Treponema pallidum* en secreciones o tejidos del recién nacido y/o VDRL reactivo en 2 o más diluciones mayores a la dilución materna.

Manejo del RN hijo de madre con sífilis:

Se debe estudiar y tratar todos los recién nacidos que:

1. Evidencien enfermedad activa (examen físico, radiografías, laboratorio).
2. Sean hijos de madres inadecuadamente tratadas de acuerdo a la definición establecida.
3. Madres con serología reactiva sin control de embarazo.

4. Madres que no hayan presentado respuesta esperada al tratamiento o que se sospeche reinfección.
5. Madres con sífilis tratada pero con seguimiento serológico insuficiente.
6. Madres cuyos contactos sexuales no han sido tratados.
7. Madres sin historia de sífilis previa, con serología reactiva al parto a cualquier dilución (en este caso se debe tomar prueba treponémica a la gestante para confirmar sífilis).

La evaluación clínica y de laboratorio de los recién nacidos de las madres antes descritas incluye:

1. Examen físico completo para determinar la existencia de manifestaciones clínicas de sífilis congénita precoz.
2. VDRL en sangre y LCR.
3. Estudio citoquímico de LCR.
4. Hemograma y recuento de plaquetas.
5. Exámenes de función hepática (transaminasas, bilirrubina y protrombina) y función renal de acuerdo a la clínica (orina completa, nitrógeno ureico o urea).
6. Radiografía de huesos largos.
7. Fondo de ojo.
8. Radiografía de tórax, en caso de presentar sintomatología respiratoria.

Tratamiento y seguimiento de la SC

La penicilina sódica es el tratamiento de elección (50.000 UI por kilo de peso por dosis). La frecuencia de administración debe adecuarse según avanza la edad del recién nacido.

Edad	Medicamento	Dosis	Vía	Frecuencia	Duración
0-7 días	Penicilina sódica	50.000 UI por kilo de peso	Endovenosa	Cada 12 horas	Por 10 días consecutivos
8-28 días	Penicilina sódica	50.000 UI por kilo de peso	Endovenosa	Cada 8 horas	Por 10 días consecutivos
Más de 28 días	Penicilina sódica	50.000 UI por kilo de peso	Endovenosa	Cada 4 ó 6 horas	Por 10 días consecutivos

La penicilina benzatrina no alcanza niveles de droga detectables en LCR por lo que no es adecuada en SC. En caso de alergia a la penicilina se debe realizar test de desensibilización.

El RN con neurosífilis se debe tratar por 10 días. En caso de punción lumbar frustra o hemorrágica, no insistir.

Para el seguimiento del recién nacido se diferencian 3 situaciones específicas:

1. Madre adecuadamente tratada y RN con VDRL periférico reactivo no tratado:
 1. Control médico y VDRL al mes, a los 2 meses, a los 3 meses o hasta que el VDRL sea NO reactivo.
 2. Si las diluciones de VDRL se mantienen estables o aumentan se debe reevaluar al niño e indicar tratamiento.
 3. A los 6 meses de vida, debe negativizarse el VDRL, en caso contrario, reevaluar al niño.
 4. Alta luego de corroborar que el VDRL sea NO reactivo.
2. RN con SC tratada (probable y/o confirmada):
 1. Control médico y con VDRL al mes, a los 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida.
 2. Si el VDRL permanece reactivo a los 6 meses de edad, se debe reevaluar al niño/a.
 3. A los 12 meses de edad realizar pruebas treponémicas.
3. RN con neurosífilis:
 1. Control médico y VDRL al mes, a los 2, 3, 6 meses y 12 meses de vida.
 2. Control de VDRL en LCR a los 6 meses de edad, para corroborar que sea NO reactivo. En caso contrario, reevaluar y volver a tratar al niño.
 3. A los 12 meses de edad realizar pruebas treponémicas.
 4. Realizar seguimiento neurológico, por otorrino y oftalmólogo a los 3, 6 y 12 meses de edad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Norma Conjunta de Prevención de la Transmisión Vertical del VIH y la Sífilis. Programa Nacional de Prevención y Control del VIH/SIDA e ITS: Ministerio de Salud. 2012 (en prensa).
2. Eur J Clin Microbiol Infect Dis 2010; 29: 495-501.
3. Congenital Syphilis in the 21st Century. Actas Dermosifiliogr 2012; 103: 679-93.

Infecciones en el niño que viaja

Rodrigo Vásquez de K.

En un mundo globalizado, los viajes son cada vez más frecuentes. Es así como, en 2011, según la Organización Mundial de Turismo, los viajes internacionales incrementaron en 4%, alcanzando los 980 millones de viajeros alrededor del mundo. De esta cifra, el 7% (68,6 millones) corresponde a población infantil. El cambio de medio ambiente y la propia realización del viaje, sitúa a estos niños en riesgo de enfermar o sufrir accidentes.

Los viajes se asocian a un incremento en el riesgo para la salud, el cual depende de dos características: el viajero y el viaje. Es fundamental la capacitación de personal para el reconocimiento y tratamiento oportuno de las personas con posibles enfermedades adquiridas durante el viaje. Si bien los accidentes son la principal causa de morbilidad y mortalidad, existen otras enfermedades que se pueden adquirir durante los viajes. Los factores claves para determinar el riesgo al que el viajero estará expuesto son el medio de transporte, destino, duración y estación del año, motivo del viaje, características del alojamiento e higiene de los alimentos, conductas durante el viaje y estado de salud del viajero. Muchas de estas enfermedades pueden ser prevenibles mediante vacunas o profilaxis con medicamentos. Esto implica adquirir el concepto que los viajes deben planificarse entre 1 y 2 meses antes del viaje efectivo.

Algunas de las enfermedades que debemos tener en cuenta son dengue, fiebre amarilla y malaria.

DENGUE

El virus del dengue es un *flavivirus* que incluye 4 serotipos DEN1, DEN2, DEN3 y DEN4. Todos son transmitidos de humano a humano a través de la picadura de ciertas especies del mosquito *Aedes*, concretamente *A. aegypti* y *A. albopictus*. La infección por estos virus puede desencadenar tres variedades clínicas importantes de enfermedad, el dengue clásico (DC), el dengue hemorrágico (DH) y el síndrome de choque por dengue (SCD).

La Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de la Salud (OPS/OMS) ha lanzado una alerta a los Estados Miembros (especialmente los ubicados en Centroamérica y el Caribe), que durante el segundo semestre de 2012 podrían tener un mayor riesgo de ocurrencia de brotes de dengue. En Chile, el último caso autóctono de dengue se registró en Isla de Pascua en el año 2011. En lo que va transcurrido de 2012, sólo se han confirmado 4 casos importados de dengue en la Región Metropolitana procedentes de México, Colombia y Brasil.

El periodo de incubación del dengue es usualmente de 4 a 7 días. La mayoría de las infecciones son asintomáticas o asociadas a un proceso febril leve. Por el contrario, el DC es una enfermedad aguda que produce síntomas floridos y discapacidad secundaria pero que se resuelve sin terapia específica ni secuelas. Las formas más severas, DH y SCD, se caracterizan por importante morbilidad y no despreciable letalidad.

Clínica y diagnóstico: El DC comienza con aparición súbita de fiebre y cefalea (usualmente retroorbitaria), acompañada de mialgias, artralgias, vómitos, dolor abdominal y exantema máculo-papular. En niños, estos hallazgos clínicos pueden también aparecer en otras infecciones de etiología viral. La viremia es usualmente detectable durante los primeros cinco días de la enfermedad, momento en que el niño empieza a mejorar gradualmente. Algunos pacientes con

DC pueden presentar manifestaciones hemorrágicas (sangrado de encías, epistaxis, petequias, hematuria, sangre en heces) e incluso tener una prueba de torniquete positiva (más de 20 petequias en un área de 2,5 cms, en el lugar de la aplicación del manguito para la toma de tensión arterial). Las anormalidades de laboratorio incluyen leucopenia, trombocitopenia y ocasionalmente elevación de enzimas hepáticas. La eritrosedimentación globular tiende a ser normal. En Chile, en el Instituto de Salud Pública, se realizan diferentes exámenes para el diagnóstico de dengue como detección de IgM por técnica de ELISA, aislamiento viral por cultivos celulares con una sensibilidad cercana al 50% y además PCR en tiempo real.

El DH habitualmente inicia con síntomas similares al DC pero, entre el día 3 y 7, el paciente desarrolla aumento de la permeabilidad vascular, incremento del hematocrito, efusión pleural y prueba del torniquete positiva. La progresión hacia la reducción en el volumen circulatorio y al choque (SCD) ocurre simultáneamente con la defervescencia en un importante número de casos. La elevación del hematocrito y la disminución en la cuenta plaquetaria traducen desarrollo inminente de DH y alertan al clínico para manejo apropiado de fluidos. El inicio de dolor abdominal intenso, letargia, diaforesis, hipotermia y persistencia de vómitos sugieren la ocurrencia de SCD, el cual se caracteriza por un estrechamiento de la presión del pulso a menos de 20 mmHg y falla circulatoria. Complicaciones incluyen encefalopatía, hepatitis, miocardiopatía y neumonía.

Tratamiento: Los pacientes con DC deben ser manejados con reposo, observación cuidadosa, hidratación oral y medicamentos antitérmicos/analgésicos. Los salicilatos deben ser evitados porque interfieren con la función plaquetaria. Si el hematocrito está elevado o se asocia con trombocitopenia, se debe considerar la hospitalización del paciente. Todo paciente ambulatorio u hospitalizado debe ser vigilado por la aparición de sangrado, petequias, dolor abdominal severo, agitación, letargia o dificultad respiratoria. Ante la sospecha de DH, se debe monitorizar el hematocrito y el recuento de plaquetas. Administrar líquidos isotónicos (Ringer lactato, suero fisiológico) para restaurar el volumen circulatorio. En caso de presentarse un estado de shock, será necesario un apoyo más vigoroso de fluidos parenterales (coloides).

Pronóstico y prevención: La letalidad por DC es nula. Con manejo rápido y apropiado, menos del 3% de niños con las formas severas de dengue mueren durante el curso de la enfermedad clínica. En ausencia de diagnóstico temprano y terapia oportuna de líquidos parenterales, la letalidad puede alcanzar 20%-30% en DH y hasta 50% en SCD. La creación y producción de una vacuna contra los 4 serotipos de dengue se encuentra en etapa avanzada (fase III) y según la casa farmacéutica Sanofi-Aventis, en el año 2013 podría estar disponible en el mercado.

FIEBRE AMARILLA

La fiebre amarilla continúa siendo un problema de salud pública en muchas regiones del mundo. La zona de ocurrencia de fiebre amarilla selvática sigue restringida a la región norte del continente sudamericano e incluye la Guyana Francesa, Surinam, Guyana, Venezuela, Trinidad y Tobago, Colombia, Ecuador, Perú, Bolivia, y la región centro-oriental del Brasil.

La fiebre amarilla es causada por un *arbovirus*, del género *Flavivirus* y de la familia *Flaviviridae* que produce compromiso hepático, hemorrágico, miocárdico y renal, frecuentemente fatal. Tiene un ciclo urbano y otro selvático dependiendo del vector. La fiebre amarilla selvática enzoótica que incluye primates es transmitida en América del Sur por el mosquito *Haemagogus spp.* El *Aedes aegypti* en América del Sur tiene el potencial de desencadenar epidemias urbanas, debido a su capacidad de transmisión del virus, sus altas densidades en la región y a la continua migración y desplazamiento de individuos desde zonas selváticas de alto riesgo hacia las comunidades densamente pobladas y cercanas a estas áreas.

La enfermedad presenta un amplio espectro de enfermedad, desde la infección subclínica (85% de los casos) hasta los casos fatales (5% de los casos). La fiebre amarilla grave atraviesa 3 etapas evolutivas: Enfermedad febril inespecífica con cefalea, malestar general, debilidad, náuseas y vómitos. Posteriormente se presenta un corto periodo de remisión seguida por una fiebre hemorrágica con ictericia, albuminuria, oliguria y disfunción orgánica múltiple con compromiso de hígado, riñones y aparato cardiovascular. El 50% de los casos resulta fatal. Es importante el antecedente de exposición en zona de riesgo.

Diagnóstico: Para el diagnóstico etiológico se utilizan métodos indirectos como la detección de anticuerpos específicos para fiebre amarilla IgM e IgG. Se ha usado técnicas de ELISA de captura. Otros métodos utilizados son la fijación de complemento, inhibición de la hemaglutinación y anticuerpos neutralizantes. Igualmente, durante la primera semana de enfermedad, el virus puede ser cultivado en líneas celulares específicas o en cerebro de ratón lactante. La técnica de reacción de polimerasa en cadena (PCR) tiene un máximo rendimiento durante la viremia en la primera semana.

Vacuna antiamarilica: Es la única vacuna que, con el respaldo de la OMS, puede ser exigida a un viajero y requiere un certificado internacional de vacunación. Muchos países libres de fiebre amarilla, exigen el certificado de vacunación a los viajeros procedentes de zonas de transmisión activa, incluso en aquellos casos en que han permanecido en tránsito para continuar su viaje. Se aplica una dosis de 0,5 ml por vía intramuscular o subcutánea. La dosis para niños y adultos es igual. Se sugiere vacunación de las personas residentes en zonas endémicas para fiebre amarilla. La vacunación universal de los niños mayores de 12 meses de edad ha sido incluida en el Programa Ampliado de Inmunizaciones (PAI) de Colombia y otros países con alto riesgo en la región. En brotes la vacunación se puede aplicar a partir de los 9 meses. Además, está indicada la vacunación al personal de laboratorio expuesto al virus de la fiebre amarilla. Se recomienda que la vacunación debe aplicarse al menos 15 días antes del viaje. Los efectos adversos son poco frecuentes, alcanzando hasta 3% aproximadamente, y se caracteriza por cefalea, mialgias y fiebre que se presenta entre 5 a 10 días después de la vacunación y reacciones alérgicas leves. Son contraindicaciones edad menor de 6 meses y mayor de 60 años de edad, personas inmunocomprometidas y embarazo.

MALARIA

La malaria (mal aire) o paludismo (fiebre de los pantanos) es una enfermedad parasitaria aguda, de evolución crónica con un cuadro clínico variable según la especie de plasmodio que esté produciendo la enfermedad. Son 4 especies que infectan al hombre como único hospedero vertebrado: *Plasmodium falciparum*, *Plasmodium vivax*, *Plasmodium ovale* y *Plasmodium malariae* y como hospederos invertebrados a las hembras del mosquito del género *anopheles*, que actúan como vectores.

A pesar que en Chile es exótico el tema del paludismo, es un país que recibe mucha población extranjera y turista de paso así como chilenos viajando al exterior y por lo tanto se hace necesario conocer algunos aspectos relevantes de la malaria o paludismo. El aumento del turismo en los últimos años ha incrementado el número de personas expuestas a la malaria. El paludismo es endémico en aproximadamente 100 países del mundo principalmente en zonas tropicales y subtropicales que son visitadas anualmente por más de 125 millones de viajeros. En los viajeros a todas partes del mundo se observa una incidencia de 30.000 casos nuevos por año, 7% de los cuales se adquieren en América. Se estima que el 50% de los casos de malaria en los viajeros son causados por *Plasmodium falciparum*.

La expresión clínica del paludismo es inespecífica. Debe sospecharse en todo paciente que tenga fiebre, acompañada de escalofríos, sobre todo si habita o procede de una zona malárica. Inicialmente se presenta escalofrío, fiebre y sudoración además de anemia y esplenomegalia.

La fiebre alta, precedida de escalofríos, espasmos musculares, sudoración profusa, cefalea pueden presentarse en paroxismos. Dentro del espectro clínico puede presentarse paludismo cerebral principalmente en la infección por *Plasmodium falciparum*.

Diagnóstico: El método más importante para diagnosticar la malaria continúa siendo la gota gruesa y la evaluación del frotis de sangre periférica con tinción de Giemsa o Wright. Dicho examen tiene una sensibilidad del 80% y una especificidad del 96%. Otros métodos diagnósticos como la PCR (reacción en cadena de la polimerasa) y reacciones inmunoenzimáticas e inmunológicas son costosos y tienen una sensibilidad y especificidad similar a la gota gruesa. La leucocitosis, anemia severa, fibrinógeno <200 mg/dl, trombocitopenia y tiempo de protrombina prolongado son hallazgos que indican un mal pronóstico.

Tratamiento y prevención: La terapia, depende de la severidad de la infección, de la edad del paciente, el estado inmunitario, la susceptibilidad a los antimaláricos, patrones de sensibilidad y resistencia de los plasmodios a los agentes farmacológicos. Además el tratamiento dependerá de la zona geográfica de donde procede el paciente, del tipo de plasmodio y de las complicaciones asociadas, pudiendo ocurrir la muerte dentro de las primeras 48 horas en individuos no inmunes. La profilaxis va dirigida a evitar el contacto con el vector mediante el uso de métodos de barrera como las telas mosquiteras impregnadas con insecticidas residuales y repelentes. Igualmente se considera la profilaxis con medicamentos que dependerá de la región que se visitará, de la resistencia existente en dicha región y del arsenal farmacológico disponible. Para tal fin existen diferentes esquemas que incluyen cloroquina, cloroquina-proguanil, doxiciclina, mefloquina, atovacuona-proguanil, tafenoquina y azitromicina. Ninguna profilaxis es 100% efectiva y debe iniciarse entre 1 a 2 semanas antes de iniciar el viaje excepto en el caso que utilice doxiciclina o proguanil que se puede iniciar un día antes.

Se encuentra en fase de experimentación una vacuna bautizada como RTS,S/AS02A desarrollada por GlaxoSmithKline Biologicals. Los estudios se encuentran en fase III y la OMS podría incorporarla a sus campañas de vacunación en 2015.

En conclusión, para los niños que van a viajar se recomienda visitar al especialista para recibir recomendaciones específicas, precaución con agua y alimentos, prevención de picaduras de mosquitos, vacuna antitetánica cada 10 años, vacuna sarampión-rubéola-parotiditis (SRP) para los nacidos entre 1971 y 1981, seguro de salud, consulta precoz en caso de enfermedad y según zona geográfica profilaxis para malaria, vacuna antiamarilica, contra fiebre tifoidea, hepatitis A, polio inyectable, vacuna contra meningococo A, C, Y y W-135.

BIBLIOGRAFÍA

1. Simmons C, Farrar J, Van Vinh N, Wills B. Dengue. N Engl J Med 2012; 366: 1423-32.
2. Monta T. Dengue and Yellow Fever - challengers for the development and use of vaccines. N Engl J Med 2007; 357: 2222-5.
3. Rodríguez MH, Betanzos-Reyes AF. Plan de mejoramiento del control de la malaria hacia su eliminación en Mesoamérica. Salud Pub Mex 2011; 53: s333-48.
4. World Health Organization. Yellow fever vaccination requirements and recommendations; and malaria situation. In: International Travel and Health. Ed. 2012; 204-35.
5. Sitios web con información sobre vacunas para viajes internacionales: www.who.int/ith; www.cdc.gov/travel/; www.mdtravelhealth.com/; www.world-tourism.org.

Infecciones invasoras por *Streptococcus pyogenes*

Luis Delpiano M.

Caracterización del agente

En las últimas décadas se ha observado la emergencia de infecciones invasoras por *Streptococcus pyogenes* con importantes cambios en su epidemiología y elevada morbimortalidad. Este agente ha cambiado su patogenicidad desde cuadros clínicos menores no invasores, a formas graves, invasoras, lo que se ha relacionado con características de la proteína M (estructura de envoltura con poder antifagocitario), con la producción de toxinas pirogénicas A, B y C y con la producción de proteinasas (estreptolisina O y S, desoxiribonucleasas, hialuronidasa, estreptoquinasa). Las cepas sin proteína M son esencialmente no patógenas, en tanto que los serotipos M1 (80%), M3, M12 y M28 así como las productoras de toxina pirogénica (predominio de exotoxina A) reportan infecciones de gran severidad, además de estar asociadas con varias exotoxinas pirogénicas denominadas superantígeno estreptocócico (SSA).

Otra forma de caracterizar a *S. pyogenes* es por tipificación de la secuencia del locus *emm*, desde 5', describiéndose a la fecha más de 150 tipos *emm*, gen que codifica la proteína M, existiendo 5 patrones mayores (A a E).

Patogenia

La transmisión del agente ocurre persona a persona y se define como grupos de riesgo de enfermedad invasora a lactantes, ancianos, inmunosuprimidos, pacientes con cardiopatía o enfermedad pulmonar crónica, diabetes, alcoholismo, lesiones cutáneas (varicela, traumas, picaduras de insecto y quemaduras) y usuarios de AINE (22% v/s 8% entre los que cursan shock tóxico).

Las mayores tasas de infección invasora se verifican en las edades extremas de la vida; anualmente ocurren más de 10 millones de infecciones por este agente, 10 mil casos corresponden a enfermedad invasora y el 5%-8% de éstas a shock tóxico. La letalidad global en infección invasora alcanza al 10%-32%, pero se eleva a cerca de 45% en presencia de shock tóxico.

Un quinto de los pacientes se presentan como bacteriemia sin foco y la infección invasora puede evolucionar con o sin shock. Puede existir neumonía, bacteriemia asociada a infección cutánea (celulitis, erisipela, heridas quirúrgicas o no), infección profunda de tejidos blandos como miositis o fasciitis necrozante (muy raro en niños), meningitis, peritonitis, osteomielitis, artritis séptica, sepsis puerperal, sepsis neonatal.

Las exotoxinas pirogénicas causan fiebre y al actuar como superantígeno inducen a células mononucleares a sintetizar FNT alfa, interleuquina-1B e interleuquina-6. La proteína M contribuye a la invasividad al impedir la fagocitosis por polimorfonucleares y despierta inmunidad tipo específico.

Son signos claves en la presentación del shock tóxico fiebre, eritrodermia y rápido compromiso hemodinámico. Además, destaca el dolor que usualmente involucra las extremidades, el 20% presenta un síndrome *influenza like* (fiebre, temblores, mialgia, náusea, vómitos y diarrea), 60% a 80% presenta clínica de infección de tejidos blandos, siendo ominoso la aparición de lesiones vesiculosas o bulosas. El eritema escarlatiniforme ocurre en sólo el 10% de los pacientes. A lo anterior debe además agregarse la semiología del SIRS (ver capítulo de shock).

La evaluación de laboratorio, corresponde al descrito para infecciones invasoras y shock así como la terapéutica de estabilización hemodinámica (ver capítulo correspondiente), recalcando la importancia de la toma de cultivos desde sitios estériles o zonas sospechosas.

Definición de caso de shock tóxico estreptocócico (STSS)

<p>A. Aislamiento de <i>Streptococcus pyogenes</i></p> <ol style="list-style-type: none"> Desde un sitio estéril (sangre, LCR, líquido peritoneal o biopsia cuantitativa). Desde un sitio corporal no estéril (faringe, desgarró, herida quirúrgica o lesión). <p>B. Signos clínicos de severidad:</p> <ol style="list-style-type: none"> Hipotensión (menos del quinto percentil para menores de 16 años) <p style="text-align: center;">Y</p> <ol style="list-style-type: none"> Anormalidades clínicas y de laboratorio (se requieren 2 o más de los siguientes): <ol style="list-style-type: none"> Fallo renal (creatinina > al doble del límite normal para la edad) Coagulopatía (plaquetas <100.000/mm³ o CIVD) Anormalidades hepáticas (enzimas o bilirrubina sobre el doble normal) Síndrome de distrés respiratorio agudo (infiltrado radiológico e hipoxemia) Necrosis de tejidos blandos (miositis, fascetis necrotizante o gangrena) Exantema máculo-eritematoso generalizado que puede descamar.
<p>Caso definitivo = A 1 + B (1 + 2)</p> <p>Caso probable = A 2 + B (1 + 2)</p>

Recomendaciones de manejo y terapia

Medidas generales

Debe mantenerse una cuidadosa observación de niños con varicela sobreinfectada, y/o con cuadros febriles asociados a exantemas escarlatiniformes, instaurando medidas de aislamiento de paciente, idealmente en sala única y aplicando precauciones de contacto y gotitas. Control estricto de cuadros de celulitis, en especial buscar elementos de sospecha precoz de lesiones tisulares, como dolor o aumento de volumen desproporcionado en la zona comprometida y más tardíamente aparición de bulas hemorrágicas. Ante la menor sospecha de fascetis necrozante, realizar exploración quirúrgica, para examinar los tejidos profundos, tomar exámenes confirmatorios (Gram y cultivo, eventualmente biopsia histobacteriológica), descomprimir y resecar tejidos necróticos.

Ingreso precoz a UPC y monitoreo estricto en pacientes sospechosos o en etapas precoces del shock, en un manejo anticipatorio a la falla multiorgánica.

Tratamiento específico

En cuadros sospechosos y dado aún la amplia susceptibilidad del agente, el antimicrobiano de elección es penicilina sódica en dosis de 500.000 UI/kg/día ev sin sobrepasar los 20 millones/día. Al existir parámetros de invasividad, siempre asociar clindamicina (40-60 mg/kg/día ev) cuyo beneficio se debe a no presentar efecto inóculo ni afectarse por el estadio de crecimiento bacteriano, actuar sobre la síntesis de factores de virulencia (suprime síntesis de toxinas), facilitar la fagocitosis por inhibición de la síntesis de proteína M, tener efecto posantibiótico y supresión de la síntesis de FNT desde monocitos. La duración de la terapia antimicrobiana ev debe continuar hasta la estabilización hemodinámica del paciente y se encuentre afebril.

También en las primeras horas de manejo, aunque con evidencia aún discutida, considerar el uso de inmunoglobulina endovenosa polivalente en dosis de 1 a 2 gr/kg/día, cuyo mecanismo de acción pareciera ser por neutralización de toxinas circulantes.

No existe evidencia de peso para la recomendación de corticoides, pero en casos de refractariedad al manejo, se administran de igual forma que en shock séptico.

Medidas preventivas

En el campo de las vacunas, existen actualmente publicaciones con estudios de campo fase II en adultos de una vacuna 26 valente con resultados promisorios, la que según la epidemiología M y *emm* de USA prevendría el 50% de los casos de enfermedad invasora y el 60% de las muertes en niños y adultos mayores.

En contactos cercanos existe un riesgo mayor que la población general, pero este riesgo según la Academia Americana de Pediatría no es lo suficientemente fuerte para efectuar test rutinarios de portación o quimioprofilaxis a todos ellos. Sin embargo y bajo supervisión médica, la profilaxis de contactos domiciliarios se puede indicar a población de riesgo. No se aconseja profilaxis en compañeros de colegio ni de centros de cuidados diurnos infantiles. Debe mantenerse una observación cuidadosa de los contactos y ante cuadros febriles realizar evaluación médica y terapia precoz si corresponde.

Como acciones preventivas en la comunidad se recomienda:

- Educar hacia un refuerzo de la higiene corporal como primera medida de control de las infecciones estreptocócicas.
- Recomendar la consulta precoz por lesiones de piel de naturaleza infecciosa, evitar la automedicación y la aplicación de sustancias con fines de cicatrización. Poner énfasis en los signos iniciales de infección cutánea como rubor, dolor y secreción purulenta en las lesiones traumáticas.
- Privilegiar el tratamiento de las infecciones cutáneas por vía general y no con terapias tópicas. La penicilina benzatínica y sus asociaciones no impiden la rápida progresión de infecciones por *S pyogenes* de alta virulencia.
- Específicamente, en el caso de varicela, no debe aplicarse talco mentolado como antipruriginoso u otros elementos sobre las lesiones en ningún momento de su etapa evolutiva. Además se debe limitar el uso de AINEs.
- Dado que varicela es uno de los factores de riesgo reconocidos, debería ampliarse la difusión de su inmunización específica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lamagni T, Neal S, Keshishian C et al. Severe *Streptococcus pyogenes* infections, United Kingdom 2003-2004. *Emerg Infect Dis* 2008; 2: 202-9.
2. Red Book 2009. Report of the Committee on Infectious Diseases. American Academy of Pediatrics 28th ed 2009; 616-27.
3. Aguero J, Ortega-Mendi M, Cano M et al. Outbreak of invasive group Streptococcal disease among children attending a day-care center. *Pediatr Infect Dis J* 2008; 27: 427-30.
4. Medscape, 2011. <http://emedicine.medscape.com/article/969239-overview>.

Diagnóstico de infección por catéter venoso central

Luis Delpiano M.

Los catéteres intravasculares son dispositivos plásticos que permiten acceder al compartimiento intravascular a nivel central. Varían en diseño, estructura y tiempo de permanencia, número de lúmenes y motivo de instalación. Estos dispositivos no están exentos de riesgos, existiendo complicaciones mecánicas e infecciosas, siendo las infecciones relacionadas a catéteres centrales la primera causa de bacteriemia nosocomial primaria.

La piel y las conexiones son las principales fuentes de colonización del catéter, evento inicial asociado a un mal manejo (quiebre norma) que puede determinar la bacteriemia.

Definiciones

- Colonización del catéter: Crecimiento de un microorganismo en el extremo distal de un catéter (con recuento por técnica de Maki incluso mayor a 15 ufc), del segmento subcutáneo o de la conexión. Este fenómeno no implica bacteriemia ni requiere de terapia.
- Flebitis: Induración o eritema, con aumento de temperatura local y/o dolor alrededor del sitio de inserción del catéter vascular.
- Infección del sitio de inserción: Eritema, induración, sensibilidad o exudado en un área de 2 cms en torno al punto de exteriorización del catéter, con o sin aislamiento de patógeno. Puede existir fiebre o pus en el sitio de salida y existir con o sin bacteriemia.
- Infección del túnel: Eritema, aumento de la sensibilidad y/o induración a más de 2 cm del sitio de salida a lo largo del trayecto subcutáneo de un catéter tunelizado, con o sin bacteriemia.
- Infección del bolsillo: Infección con salida de fluido en el bolsillo subcutáneo de un catéter implantable. Puede haber signos locales, ruptura del bolsillo o necrosis cutánea.
- Infección del torrente sanguíneo (ITS) relacionada a la infusión: Crecimiento del mismo microorganismo desde la solución de infusión y desde hemocultivos periféricos. Sólo a estudiar en situaciones muy particulares.
- Infección del torrente sanguíneo asociada al catéter (ITS/CVC): Bacteriemia o fungemia en un paciente con dispositivo vascular con hemocultivos positivos, manifestaciones clínicas de infección (fiebre, calofríos, hipotensión arterial) sin otra causa aparente de ITS y que cumple los requisitos de estudio microbiológico y que son:
 - a) Tiempo de positividad diferencial hasta detectarse crecimiento bacteriano, con al menos dos horas de positividad entre el hemocultivo obtenido por catéter (se supone con mayor carga bacteriana) y el hemocultivo periférico, tiempo medible sólo con hemocultivos automatizados y en condiciones de toma adecuadas.
 - b) Cultivo positivo del extremo del catéter (≥ 15 ufc en su extremo distal por el método semicuantitativo o ≥ 100 ufc/ml del cultivo cuantitativo) con identificación del mismo microorganismo que en la sangre (igual especie y antibiograma).
 - c) Hemocultivos cuantitativos simultáneos a través del catéter y por venopunción (periférica) con una razón 4:1 (sangre periférica v/s sangre del catéter) en presencia de bacteriemia. Requieren de jeringas heparinizadas y es una técnica hoy en día desplazada por el tiempo de positividad diferencial.

Siempre debe existir concordancia entre el agente identificado y su antibiograma.

Para facilitar el estudio microbiológico, los métodos de estudio se han clasificado en métodos de diagnóstico no conservadores (retiro del catéter) y métodos conservadores (mantienen el catéter).

- Métodos no conservadores: Catéteres transitorios habitualmente no implantados que requieren ser estudiados ante sospecha de bacteriemia sin foco, complicaciones infecciosas locales o metastásicas (endocarditis). Se requiere tomar hemocultivos periféricos (2) y la punta del catéter (al menos 5 cm), que por lo general se somete a cultivo semicuantitativo por técnica de Maki entendiéndose que el resultado positivo confirma presencia de agentes en la superficie externa del dispositivo y se asocia a ITS/CVC con sensibilidad y especificidad superior al 85%. Eventualmente se puede solicitar un cultivo cuantitativo por método de flash con barrido intraluminal de 2 ml de caldo cultivo sometido a diluciones seriadas, cuyo resultado dará cuenta de la presencia de agentes sólo endoluminales.
- Métodos conservadores: Los más usados hoy en día ya que evitan el retiro a veces innecesario de catéteres particularmente de aquellos implantados. Pueden estudiarse por técnica de tiempo de positividad diferencial de hemocultivos cualitativos obtenidos a través del catéter (1 por cada lumen) y 1 por punción periférica tomados con diferencia entre ellos no mayor a 5 minutos y procesados por métodos automatizados. Indica ITS/CVC un tiempo diferencial de 120 minutos a favor del hemocultivo central, asumiendo que a mayor carga bacteriana menor tiempo para alertar positividad en sistema de monitoreo continuo. Este método asegura una sensibilidad y especificidad superior al 90%.
- Para estudio con hemocultivos cuantitativos, se requiere obtención de una muestra en jeringa heparinizada por venopunción y otra a través de cada lumen del catéter además de hemocultivos periféricos (2), obteniendo el resultado como ufc por ml de sangre para calcular la razón central:periférica diagnosticándose ITS/CVC con una relación $\geq 4:1$ con una sensibilidad superior a 80% y especificidad cercana a 90%.

En algunas ocasiones los cultivos pueden resultar negativos pero el síndrome infeccioso cesa al retirar el dispositivo, lo que apunta a apoyar causalidad secundaria al catéter.

No se debe tomar cultivos cualitativos del dispositivo o cultivo de la punta en forma rutinaria o aislada de muestras periféricas. Cultivos superficiales de la zona de inserción y/o cultivos desde las zonas de conexión del dispositivo sólo se deben tomar con la anuencia de infectología y bacteriología.

Siempre deben mantenerse las medidas de prevención de ITS/CVC en el manejo de estos dispositivos, según normas emanadas desde la Unidad de prevención de IAAS.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaur A, Flynn P, Giannini MA et al. Difference in time to detection: a simple method to differentiate catheter-related from non-catheter-related bloodstream infection in immunocompromised pediatric patients. *Clin Infect Dis* 2003; 37: 469-75.
2. Bouza E, Alvarado N, Alcalá L et al. A randomized and prospective study of 3 procedures for the diagnosis of catheter-related bloodstream infection without catheter withdrawal. *Clin Infect Dis* 2007; 44: 820-6.
3. Raad I, Hanna H, Maki D. Intravascular catheter-related infections: advances in diagnosis, prevention, and management. *Lancet Infect Dis* 2007; 7: 645-57.
4. Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of intravascular catheter-related infections: 2009 update by the IDSA. *CID* 2009; 49: 1-45.

Infecciones parasitarias frecuentes

Alejandro Viovy A.

I. ENTEROPARASITOSIS

a) Giardiosis

Infección producida por *Giardia intestinalis* (*Giardia duodenalis* o *Giardia lamblia*). Afecta al 30% de los niños y hasta el 60% de los preescolares que acuden a jardines infantiles. Su mecanismo de transmisión es fecal-oral por consumo de verduras crudas regadas con aguas servidas, ingestión de agua de bebida contaminada con heces, manipulación de alimentos por individuos con malos hábitos higiénicos, acción de vectores mecánicos, etc. En lugares con buenos índices de saneamiento ambiental básico adquiere importancia epidemiológica la transmisión zoonótica a partir de animales como el perro, gato y castor. Este protozoo flagelado altera estructural y funcionalmente al enterocito al adherirse, mediante su disco suctor. Se dificulta la absorción de nutrientes, produciendo diarrea con deposiciones preferentemente disgregadas o pastosas y dolor abdominal. En algunos casos, puede originar un síndrome de mal absorción con diarrea crónica y significativa baja ponderal. La evolución clínica tendría relación tanto con factores dependientes del hospedero (acidez gástrica, motilidad intestinal, grupos fenotípicos de histocompatibilidad) como con factores dependientes del parásito (carga infectante, calidad de cepa, grado de virulencia).

Diagnóstico: El examen parasitológico seriado de deposiciones (EPSD), siendo los métodos de Telemann y Burrows los más usados. Estos métodos tienen 96% de rendimiento en pacientes eliminadores de quistes. El ELISA que detecta antígenos en deposiciones tiene un rendimiento de 98%. La reacción de polimerasa en cadena (RCP) que evidencia partículas de ADN del parásito en deposiciones se encuentra en evaluación. La serología (IFI) tiene una sensibilidad de 82,3% y una especificidad de 86,9%, en infecciones recientes es útil la pesquisa de IgM específica.

Tratamiento: Metronidazol 20 mg/kg/día, cada 8-12 hrs., por 7-10 días (dosis máxima 1 g/día). Tinidazol 50 mg/kg en dosis única (dosis máxima: 2 g). En casos de intolerancia o alergia a los derivados nitroimidazólicos se puede usar furazolidona 10 mg/kg/día, cada 8-12 hrs., por 7-10 días (dosis máxima 400 mg/día).

Prevención: Además, de educación sanitaria y frecuente lavado de manos, se debe procurar una adecuada disposición de excretas, no regar verduras con aguas servidas, consumir las frutas y verduras que crecen a ras del suelo cocidas, peladas, o lavadas bajo el chorro de agua, controlar a los manipuladores de alimentos y eliminar los vectores mecánicos del entorno más cercano.

b) Amebiasis

Infección causada por el protozoo *Entamoeba histolytica*. En Chile es poco frecuente en niños, aumenta su prevalencia con la edad. Se adquiere por fecalismo humano. Su habitat es el intestino grueso, puede invadir la pared intestinal y alcanzar, por vía hematogena, otros órganos (amebiasis extraintestinal), especialmente el hígado, produciendo el denominado "absceso" hepático amebiano, que es más frecuente en varones. Existe un gran porcentaje de

portadores sanos que son el principal reservorio y potenciales difusores de esta infección. Los niños sintomáticos suelen cursar con diarrea aguda o intermitente, en caso de invasión intestinal es causa de síndrome disintérico. Al igual que en el paciente adulto, en adolescentes predomina el cuadro crónico, presentándose con dolor abdominal y diarrea alternada con constipación.

Diagnóstico: Se utiliza el EPSD, siendo el método de Burrows el más recomendable para el estudio de cuadros agudos intestinales, puesto que permite visualizar las formas trofozoíticas, además de los quistes. Con el método de Telemann sólo se detectan los elementos quísticos, que predominan en los pacientes crónicos y asintomáticos. Pueden ser de utilidad los cultivos en medios especiales. Ante la sospecha de amebiasis invasora la serología específica (IFI) es el examen de elección, complementado con colonoscopia y estudios de imagen.

Tratamiento: Amebiasis crónica o diarreica leve: Metronidazol 20 mg/kg/día, cada 8-12 hrs., por 10 días (dosis máxima: 1 g/día). Tinidazol 50 mg/kg, una dosis diaria (máximo 2 g/día) por 5 días. Amebiasis aguda disintérica: Metronidazol 35-50 mg/kg/día, cada 8-12 hrs., por 10 días (dosis máxima: 1 g/día). Tinidazol 50-75 mg/kg, una dosis diaria (máximo 2 g/día) durante 5 días. En caso de amebiasis intestinal crónica o aguda leve en que existan reacciones adversas a los nitroimidazólicos se puede emplear paromomicina 25-30 mg/kg/día cada 8-12 hrs., por 7 días. En amebiasis extraintestinal el paciente debe ser hospitalizado y tratado con metronidazol 50 mg/kg/día, cada 8 hrs. (endovenoso los primeros días de tratamiento) durante 10 días.

Prevención: Lo indicado en las afecciones que se originan por fecalismo ambiental.

c) **Balantidiosis**

Infección zoonótica cuyo agente etiológico es el protozoo ciliado *Balantidium coli*. Su habitat es el intestino grueso del cerdo, animal que cursa esta afección en forma asintomática. Accidentalmente se puede infectar el hombre, especialmente aquellos individuos que tienen contacto con cerdos infectados que eliminan quistes, inmediatamente infectantes. Es más frecuente en zonas tropicales y en adultos de sexo masculino. Puede invadir la mucosa del colon, produciendo úlceras, pudiendo llegar a la perforación intestinal. Aparte de comprometer, excepcionalmente, los ganglios mesentéricos, no se han descrito otras localizaciones extraintestinales. En casos de ulceraciones necróticas extensas suele ser fatal. En las formas agudas, se produce un síndrome disintérico similar al de amebiasis con abundante moco y sangre en las deposiciones, pujo, tenesmo y dolor cólico abdominal, acompañado de severo compromiso del estado general, fiebre y deshidratación. Se describe casos asintomáticos.

Diagnóstico: Mediante el EPSD, utilizando el método de Burrows o de Telemann según lo señalado para amebiasis. La rectosigmoidoscopia permite observar las lesiones intestinales ulceradas, obtener muestras para estudio microscópico y visualizar los trofozoitos. La tinción de hematoxilina férrica sirve para hacer un análisis morfológico más detallado.

Tratamiento: De elección es metronidazol 35-50 mg/kg/día dividido en 3 dosis por 7 días. Alternativamente se puede utilizar paromomicina 25-30 mg/kg/día cada 8 hrs., durante 5 días.

Prevención: Similar a amebiasis, debe agregarse el evitar el contacto con fecas de cerdo.

d) **Blastocistosis**

El agente causal es *Blastocystis hominis*. Su clasificación taxonómica, así como su rol patógeno, ha sido controversial. Actualmente los estudios de biología molecular lo ubican en el grupo de las amebas (*Phylum sarcomastigophora*). Tiene distribución mundial con una

frecuencia de 10%-35% en población general. Su transmisión es fecal-oral, por ingestión de alimentos o aguas contaminadas. Su hábitat es el intestino grueso. El ciclo biológico no se ha determinado por completo, se describe la forma vacuolada, observada en el examen coproparasitológico, la forma quística, ameboidea y granular. Es frecuente su hallazgo en individuos asintomáticos. Los sintomáticos presentan náuseas, vómitos, flatulencia, anorexia, dolor abdominal y diarrea acuosa, que puede ser intermitente. Como manifestación extraintestinal puede presentar urticaria crónica asociada a eosinofilia leve.

Diagnóstico: Detección de las formas vacuoladas empleando el EPSD.

Tratamiento: Indicado en pacientes con sintomatología atribuible habiendo descartado otras etiologías. Se utiliza metronidazol 30-40 mg/kg/día, cada 8-12 hrs. por 10 días.

Prevención: Medidas empleadas para evitar el ciclo fecal oral.

e) Isosporosis

Infección parasitaria causada por el coccidio *Isospora belli*. Es poco frecuente y compromete más al adulto que al niño. Se adquiere por ingestión del ooquiste que es eliminado en las heces y que debe madurar entre 1 a 2 semanas en el ambiente. Produce diarrea aguda, lientérica, fiebre, compromiso del estado general, náuseas, vómitos y baja de peso. En pacientes inmunocomprometidos puede ser causa de diarrea crónica, refractaria si no se trata oportunamente. Es una protozoosis del intestino delgado que característicamente cursa con eosinofilia importante.

Diagnóstico: Ooquistes en el EPSD. Mejor rendimiento con la técnica de flotación con sulfato de zinc o a las tinciones ácido alcohol resistentes como Ziehl Neelsen modificado o safranina. En el 70% de los pacientes infectados se observan cristales de Charcot-Leyden (destrucción de eosinófilos a nivel intestinal). Si bien su hallazgo orienta a la existencia de isosporosis, su presencia no es patognomónica, ya que se puede encontrar en pacientes con otras patologías que cursan con eosinofilia, tales como alergias de origen alimentario.

Tratamiento: En inmunocompetentes es una infección autolimitada, por lo cual lo principal es aplicar las medidas terapéuticas destinadas a evitar la deshidratación y los trastornos electrolíticos. En aquellos casos muy severos o de prolongación del cuadro diarreico se indica cotrimoxazol 40 mg/kg/día (sulfa) dividido en 2 dosis, durante 10 días. Como alternativa se dispone de pirimetamina 1 mg/kg/día, cada 12 hrs, el primer día, seguido de 0,5 mg/kg/día desde el segundo día hasta el 14º, fraccionado 2 veces al día, asociando ácido folínico 15 mg/m² de superficie corporal, cada 2 días. En niños inmunocomprometidos se recomienda terapia por tiempo prolongado.

Prevención: Medidas habituales para parasitosis adquiridas por contaminación fecal ambiental.

f) Ascariosis

Geohelminthiasis producida por el nemátodo *Ascaris lumbricoides*. Se adquiere por consumir alimentos que contengan tierra contaminada con huevos maduros de este parásito. Predomina en regiones de climas húmedos, calurosos o templados. En este ambiente, el huevo tarda entre 3 y 4 semanas en hacerse infectante. Es frecuente en preescolares, por geofagia. La larva del helmintho migra por los pulmones, para posteriormente instalarse en el intestino delgado donde desarrolla su estado adulto. Su principal mecanismo de daño es de tipo expoliatriz, aunque ocasionalmente produce complicaciones de tipo mecánicas como obstrucción de conductos (colédoco o Wirsung) u obstrucción intestinal, si la cantidad de parásitos es

mucha. La intensidad de la sintomatología dependerá de la carga infectante. Pueden existir manifestaciones respiratorias en la fase larvaria (síndrome de Loeffler) y síntomas digestivos vagos (diarreas recidivantes), en la etapa del parásito adulto.

Diagnóstico: Visualización de sus huevos en el EPSD. La eliminación de *Ascaris lumbricoides* adultos a través del ano, boca o nariz, también permite hacer el diagnóstico de certeza.

Tratamiento: Mebendazol 100 mg. 2 veces al día, durante 3 días, albendazol 10 mg/kg/día (máximo 400 mg) en dos dosis, por 1 día (no administrar en lactantes) o pamoato de pirantel 10 mg/kg/día (máximo 1 gr) en dosis única.

Prevención: Combatir el fecalismo humano. No comer alimentos contaminados con tierra, lavar verduras que se consumen crudas y crecen a ras de suelo, aseo de manos de niños que juegan con tierra y evitar la onicofagia.

g) Tricocefalosis

Geohelminthiasis causada por el nemátodo hematófago *Trichuris trichiura*. El mecanismo de infección es igual que el de ascariosis, los huevos maduran en la tierra en un lapso de 2 a 4 semanas. Su habitat es el intestino grueso. Asintomática, excepto si la infección es masiva, lo que se produce en niños que practican geofagia, especialmente si son desnutridos. La sintomatología consiste en diarrea mucosanguinolenta, pujo, tenesmo, dolor abdominal, meteorismo y prolapso rectal. El hemograma suele mostrar anemia hipocrómica, microcítica y eosinofilia elevada.

Diagnóstico: Huevos embrionados de *Trichuris trichiura* en el EPSD. Los ejemplares adultos pueden ser visualizados al realizar una colonoscopia o cuando se produce prolapso rectal.

Tratamiento: Igual a ascariosis. Si procede, terapia de la anemia ferropriva.

Prevención: La misma indicada para otras geohelminthiasis.

h) Oxiuriasis

Parasitosis familiar cuyo agente etiológico es nemátodo *Oxyuris vermicularis* (*Enterobius vermicularis*). Afecta a un alto porcentaje de la población, preferentemente infantil. La hembra migra desde el intestino grueso, sale por el ano y coloca sus huevos en la zona perineal. Al cabo de 6 horas ya son infectantes. Se adquiere al ingerir o inhalar y luego deglutir los huevos que reposan sobre diversas superficies o que flotan en el aire. La sintomatología típica es el prurito de predominio nocturno anal, vulvar y nasal, lo que ocasiona alteraciones del sueño e irritabilidad. Al migrar las hembras en la región perineal de mujeres, especialmente prepuberales, pueden alcanzar el aparato genital y producir vulvo vaginitis con leucorrea inespecífica. Se asocia a eosinofilia leve.

Diagnóstico: Test de Graham, que permite pesquisar los huevos depositados en la región perianal. Este examen no es útil en lactantes que no controlan esfínteres, en este caso debe tomarse, además, a otro niño, de mayor edad, de la misma familia. No es recomendable el EPSD, ya que la presencia de estos huevos en las heces es excepcional.

Tratamiento: Contempla a todo el grupo familiar que comparte el mismo techo y debe ser realizado en forma simultánea, en dosis única mebendazol 200 mg, albendazol 10 mg/kg/día (máximo 400 mg) en mayores de 2 años o pamoato de pirantel 10 mg/kg/día (máximo 1 gr). Se recomienda repetir el tratamiento a las dos semanas.

Prevención: En este caso no está relacionada con el fecalismo ambiental. Se fundamenta en el aseo prolijo de la casa, especialmente dormitorios y baños, con el fin de eliminar los huevos de *Oxyuris vermicularis* diseminados en el ambiente. Complementa esta acción exponer al sol las habitaciones y ropa de cama, cambio frecuente de ropa interior y pijamas y fomentar hábitos de higiene personal como lavarse las manos y evitar la onicofagia.

i) Teniosis

Zoonosis parasitaria causada por los plathelminfos cestodos *Taenia solium* y *Taenia saginata*, para ambas el hospedero definitivo es el hombre y el hospedero intermediario es el cerdo y el vacuno, respectivamente. Estos parásitos viven en el intestino delgado, poco frecuentes en niños y se adquieren por comer carne cruda o mal cocida de cerdo o vacuno conteniendo cisticercos. Su acción patógena es sustractora de nutrientes y de tipo toxialérgico. Presentan sintomatología digestiva vaga. El principal signo de infección es la eliminación espontánea de proglótidas por el ano, aisladas o agrupadas.

Diagnóstico: Confirmatorio de especie, sólo es posible examinando las proglótidas eliminadas. El hallazgo de huevos en el EPSD sólo permite hacer diagnóstico de género (teniosis sp), debido a que los huevos de ambas especies son morfológicamente idénticos.

Tratamiento: Praziquantel 10 mg/kg/ día, en dosis única. En caso de teniosis *solium* se recomienda hacer el tratamiento con el paciente hospitalizado (riesgo de cisticercosis).

Prevención: A nivel individual consumir la carne de cerdo y vacuno bien cocido. A nivel colectivo se debe enfatizar la importancia de la inspección médico veterinaria en los mataderos.

j) Difilobotriosis

Enteroparasitosis del intestino delgado provocada por los plathelminfos cestodos *Diphyllobothrium latum* y *Diphyllobothrium pacificum*. Los hospederos definitivos habituales son animales ictiofagos, accidentalmente puede verse afectado el hombre al comer, crudos o mal cocidos, truchas, salmónidos u otros peces dulceacuícolas (*Diphyllobothrium latum*) o de agua de mar (*Diphyllobothrium pacificum*), síntomas similares a las teniosis. Su acción expoliatriz es por la capacidad de sustraer vitamina B₁₂, pudiendo originar anemia megaloblástica.

Diagnóstico: El hallazgo de huevos en el EPSD y el estudio habitual de proglótidas permite hacer el diagnóstico de difilobotriosis sp, para distinguir ambas especies se requiere un estudio parasitológico especializado. El antecedente del tipo de carne de pescado consumida, de agua dulce o de origen marino, orienta para el diagnóstico de especie.

Tratamiento: Praziquantel 25 mg/kg/día, en dosis única. En caso necesario, terapia de la anemia megaloblástica por déficit de vitamina B₁₂.

Prevención: Ingerir carne de pescado bien cocida.

k) Himenolepiosis

Infección parasitaria del intestino delgado producida por plathelminfos cestodos del género *Hymenolepis*. *Hymenolepis nana* es la especie principalmente involucrada. El ser humano es el hospedero definitivo e intermediario a la vez. Es la cestodiosis que más frecuentemente afecta al hombre, especialmente en la edad pediátrica. Se transmite por fecalismo ambiental, los huevos son inmediatamente infectantes. El cuadro clínico, similar a giardiosis, se caracteriza por dolor abdominal tipo cólico, epigástrico o periumbilical y diarrea

intermitente que tiende a la cronicidad sin tratamiento. En infecciones masivas, puede haber eosinofilia.

Diagnóstico: El EPSD permite encontrar los huevos en las heces. No se hace estudio de proglótidas, ya que éstas se destruyen en el intestino.

Tratamiento: Praziquantel 25 mg/kg/día, en dosis única, es efectivo contra larvas y adultos.

Prevención: Evitar fecalismo directo o indirecto. Se enfatiza la importancia del control de los manipuladores de alimentos y vectores mecánicos.

II. HISTOPARASITOSIS

a) **Toxoplasmosis**

Infección parasitaria que afecta al hombre y a un gran número de especies animales (mamíferos y aves) causada por el protozoo coccidio apicomplejo *Toxoplasma gondii*. El gato y los felinos son hospederos completos (definitivos e intermediarios), en tanto que el resto de los animales afectados, incluido el hombre son hospederos intermediarios. Tiene una amplia difusión mundial, en Chile, casi el 40% de la población adulta presenta serología positiva, la gran mayoría sin antecedente de enfermedad. Mecanismos de infección: Consumo de alimentos contaminados con deposiciones de gato conteniendo ooquistes maduros, comer carnes crudas o mal cocidas infectadas con quistes tisulares, transmisión transplacentaria, trasplantes de órganos y, eventualmente, transfusiones. La forma adquirida, cuando es sintomática, compromete diversos órganos, en especial el sistema retículo endotelial (linfonodos, hígado y bazo). En pacientes inmunocomprometidos puede reactivarse con singular gravedad. La forma transplacentaria es una de las etiologías del síndrome TORCH, puede originar prematuridad o presentarse como una infección generalizada semejante a una septicemia neonatal, compromiso encefálico agudo o secuelas a nivel ocular y/o del SNC, dependiendo de la etapa del embarazo en que se produce la primoinfección materna. Esta transmisión vertical ocurre en alrededor del 30% de los hijos de madres que adquieren la infección durante el embarazo, la mayoría nacen asintomáticos.

Diagnóstico: Es de tipo indirecto a través de la pesquisa de anticuerpos específicos mediante diversas técnicas Sabin y Feldman, inmunofluorescencia indirecta (IFI), ensayo inmunoenzimático (ELISA), ensayo inmunoenzimático con fluorescencia (ELFA). La RPC es de gran utilidad, particularmente en inmunocomprometidos y en casos de transmisión vertical. Es importante realizar fondo de ojos y neuroimágenes, según el caso.

Tratamiento: La toxoplasmosis adquirida, por lo general, no requiere tratamiento específico. En los casos de evolución tórpida se indica durante 21 a 30 días pirimetamina 0,5-1 mg/kg/día, fraccionado en 2 dosis, asociada a sulfadiazina 50-100 mg/kg/día fraccionada en 4 tomas, más ácido fólico en dosis de 15 mg/m² de superficie corporal cada 2 días, para evitar la depresión medular. Durante el tratamiento hacer controles hematológicos cada 7-10 días. Como droga alternativa se puede recurrir a espiramicina 50-100 mg/kg/día, cada 12 hrs, por 3 a 4 semanas. Toxoplasmosis transplacentaria: La terapia triasociada repite tres o cuatro veces con intervalos de 10 a 15 días entre cada ciclo, en los periodos de descanso se puede administrar espiramicina.

Prevención: Educación sanitaria, especialmente a embarazadas, que deben evitar estar en contacto con gatos o manipular sus fecas, comer la carne bien cocida y lavar bien las verduras y frutas que se consumen crudas. Idealmente se debiera realizar exámenes serológicos a la mujer antes y durante el embarazo. Observar y evaluar tratamiento en caso de seroconversión (espiramicina).

b) Enfermedad de Chagas

Parasitosis producida por el protozoo flagelado *Tripanosoma cruzi*. Afecta al hombre, animales mamíferos e insectos triatomínicos (vectores biológicos). Los principales mecanismos de infección son vectorial, transplacentario, transfusional y por trasplante de órganos. En Chile, alcanza alta endemia en la zona norte del país que es donde, fundamentalmente, se encuentra el vector biológico, conocido popularmente como “vinchuca” (*Triatoma infestans* y *Mepraia spinolai*), que al succionar sangre, vacía su intestino, contaminando la piel y mucosas con sus deyecciones que contienen el tripomastigoto, que es la forma infectante. En la mayoría de los casos, la sintomatología de la forma adquirida se manifiesta después de años de ocurrida la infección, predomina el compromiso cardíaco y las megaformaciones digestivas. La transmisión vertical ocurre en alrededor del 10% de los hijos de madre chagásica, siendo en su mayoría asintomáticos al nacer. El resto puede presentarse como síndrome de TORCH: RN pretérmino o bajo peso, febril, con hepatoesplenomegalia, anemia, compromiso neurológico, ocular, cardíaco, etc.

Diagnóstico. Indirecto: Detección de anticuerpos específicos. Las técnicas más utilizadas son IFI y ELISA. Directo: El examen microscópico directo para encontrar protozoos circulantes en sangre, empleando diversas técnicas para mejorar la sensibilidad, es útil en casos agudos, especialmente ante la sospecha de infección congénita. El xenodiagnóstico pesquisa oligoparasitemias, pero su uso ha disminuido con las técnicas de biología molecular (RPC).

Tratamiento: Aunque su mayor efectividad, logrando incluso la cura parasitológica, se constata en la etapa aguda de la infección del RN con infección vertical, el tratamiento antiparasitario debe plantearse en toda persona infectada por *Tripanosoma cruzi*. El medicamento de elección es nifurtimox 10 a 15 mg/kg/día, fraccionado en 3 a 4 dosis, durante 60 a 90 días. Como alternativa existe el benznidazol que se usa en dosis de 5 mg/kg/día, fraccionado en 2 tomas, durante 30 días. En los casos de infección congénita de diagnóstico reciente se asocia fenobarbital (5 mg/kg/día) los primeros quince días de tratamiento (evitar riesgo de convulsión por destrucción masiva de parásitos en SNC).

Prevención: Es básico eliminar el vector aplicando insecticidas y mejorando la vivienda. En los bancos de sangre desechar la sangre proveniente de dadores con serología positiva confirmada. Control serológico de las embarazadas para estudiar a los hijos de madre chagásica y tratar a los infectados.

c) Cisticercosis

Infección del hombre (y del cerdo) que se adquiere por fecalismo humano al ingerir huevos de *Taenia solium*. La forma larval (cisticerco) se localiza en diversos tejidos del organismo. El compromiso del SNC y ojo es el más grave. Origina daño por acción mecánica y toxialérgica, dependiendo del número, ubicación y vitalidad.

Diagnóstico: Se confirma con reacciones serológicas como ELISA e inmunoelectrotransferencia (IET), que también se pueden realizar en muestras de LCR o humores intraoculares, si el caso lo amerita. Un LCR con alto recuento de eosinófilos es muy sugerente de neurocisticercosis. En esta localización, la TAC y resonancia magnética (RNM) son fundamentales.

Tratamiento: El fármaco de primera línea es albendazol 10-15 mg/kg/día, fraccionado en 2 dosis por 30 días. Como alternativa puede usarse praziquantel 50 mg/kg/día, dividido en 3 tomas por un lapso de 4 semanas. Puede ser necesario repetir varios pulsos con un intervalo mínimo de 15 días entre ellos. Se recomienda asociar corticoides en las primeras dos semanas

con el fin de evitar agravar la inflamación producida por la destrucción masiva de cisticercos. La indicación quirúrgica es excepcional.

Prevención: Tratar a los individuos portadores de teniosis *solium* oportuna y adecuadamente (reservorio). Medidas indicadas en las infecciones que se transmiten por fecalismo humano, incluyendo control de manipuladores de alimentos y de vectores mecánicos.

d) Hidatidosis

Es la zoonosis producida en animales, principalmente ganado herbívoro, y accidentalmente en hombre por el estado larval (hidátide) del cestodo del perro y otros cánidos *Echinococcus granulosus*. Se adquiere al ingerir alimentos contaminados con deposiciones de perro (hospedero definitivo) que contienen huevos embrionados del plathelminto. El ser humano es hospedero intermediario, al reaccionar con fibrosis en la periferia de la hidátide constituye en conjunto el quiste hidatídico (QH), los que se ubican preferentemente en hígado y pulmones. Produce sintomatología variable, dependiendo del órgano afectado. Produce daño mecánico compresivo-expansivo. En caso de ruptura puede generar hipersensibilidad de magnitud variable, sobre infectarse o sembrarse secundariamente, si se trata de un quiste fértil.

Diagnóstico: ELISA, como *screening* e IET como test confirmatorio. Los exámenes complementarios por imágenes (radiografía, ecotomografía, cintigrafía, TAC, MRI, etc.) son imprescindibles para la evaluación diagnóstica y definición de conducta.

La punción de un QH, con fines diagnósticos, está absolutamente contraindicada.

Tratamiento: De elección es quirúrgico. En los pacientes fuera del alcance quirúrgico o cuando el QH es asintomático y tiene un diámetro menor a 5 cm. se indica albendazol 10 mg/kg/día, fraccionado cada 12 hrs., durante 30 días, con un periodo de descanso de 15 días entre las curas, habitualmente 3. Este tratamiento médico también se recomienda si luego de la extirpación, el análisis histopatológico de la pieza operatoria confirma que se trata de un quiste fértil.

Prevención: Impedir el fecalismo canino. Para interrumpir el ciclo de transmisión, los perros no deben ser alimentados con vísceras crudas de ganado ni decomisos de mataderos.

e) Triquinosis

Corresponde a la infección zoonótica propia de animales carnívoros, incluido el hombre, producida por el nemátodo *Trichinella sp.* La especie de mayor importancia es *Trichinella spiralis*.

El ser humano se infecta al ingerir carne de cerdo cruda o mal cocida con larvas enquistadas del helminto. Es más frecuente en población adulta y en la estación invernal. La sintomatología depende de la carga parasitaria, el cuadro clínico es con fiebre, signos óculo palpebrales (edema bi palpebral y ojo rojo) y mialgias, asociada a un estado tóxico alérgico y eosinofilia severa.

Diagnóstico: Serología especialmente ELISA. La biopsia muscular no es recomendable.

Tratamiento: Sintomático AINE. En casos severos corticoides. Etiológico Albendazol 10 mg/kg/día, cada 12 hrs, por 8 a 14 días. Su eficacia es mayor mientras más temprano sea el diagnóstico e inicio del tratamiento.

Prevención: Comer carne de cerdo bien cocida, procedente de mataderos con inspección médico veterinaria.

III. PARASITOSIS DEL TRACTO GÉNITO-URINARIO

Tricomonosis

Infección de transmisión sexual (ITS) del aparato genitourinario, producida por el protozoo flagelado *Trichomonas vaginalis*. Afecta preferentemente al sexo femenino. En los hombres es frecuentemente asintomática. Aunque por intercambio de ropa interior o toallas, es factible que las niñas prepúberes adquieran esta infección, siempre es imperativo descartar la posibilidad de abuso sexual. Produce inflamación genital con leucorrea, prurito vulvar y dispareunia.

Diagnóstico: Examen directo al fresco de secreción vaginal. El papanicolau ocasionalmente permite detectarlo. Existen medios de cultivo para este protozoo, pero no son de uso corriente, al igual que IFI y RPC.

Tratamiento: Metronidazol 30 mg/kg/día, cada 8-12 hrs. por 5 a 7 días o tinidazol 50 mg/kg en una dosis.

Prevención: Las propias de las ITS, además de evitar contacto con fomites contaminados.

IV. ECTOPARASITOSIS

a) Escabiosis

Infección de tipo familiar, producida por el ácaro *Sarcoptes scabiei*. Afecta el estrato córneo de la piel (infestación) y se transmite por contacto directo, estrecho y prolongado. El síntoma principal es el prurito que se exacerba en la noche, generando grataje, que puede conducir a complicaciones dermatológicas e infecciosas. Signo específico es el surco acarino. En RN y en paciente inmunosuprimido es posible encontrar la denominada sarna noruega o costrosa, con hiperqueratosis y alta contagiosidad.

Diagnóstico: Es clínico, por la observación de las lesiones en la piel y el contexto epidemilógico. El ácaro test es confirmatorio pero poco sensible (se debe observar 10 placas).

Tratamiento: Familiar y simultáneo. Permetrina al 5% aplicado después del baño diario, durante 3 días, 4 días de descanso y luego otros 3 días de tratamiento. También es útil el crotamitón al 10% y la vaselina azufrada al 6% que asociada a vaselina salicilada (propiedades queratolíticas), es el tratamiento tópico ideal en los casos de sarna noruega. La ivermectina por vía oral sería un tratamiento efectivo. Su uso se justificaría en pacientes con sarna noruega, especialmente aquellos infectados con VIH. Se indican 200 ug/kg/día en una dosis que se repite a los 7 días. No es recomendable en menores de 5 años hasta no disponer de mayores estudios.

Prevención: Tratar el grupo familiar y evitar el contacto directo con pacientes infestados.

b) Pediculosis

Infestación producida por insectos que comprometen el pelo de la cabeza (*Pediculus humanus* variedad *capitis*), la piel del cuerpo (*Pediculus humanus* variedad *vestimentas o corporis*) y la región pubiana (*Phthirus pubis*). Producen prurito por sensibilización a la saliva de estos insectos y por el grataje, se originan complicaciones piógenas de la piel.

Diagnóstico: Hallazgo de ejemplares adultos o huevos (liendres) adheridas al pelo de la cabeza o del pubis o en la ropa interior. Examinar familiares y otros contactos.

Tratamiento: Debe ser familiar. Las piretrinas es el tratamiento de elección. En los países desarrollados, la permetrina al 1% es el derivado piretroide más usado. Sobre el pelo seco, se deja actuar durante 6 horas, y luego de desprender las liendres con un peine fino, se procede a lavar con champú. Se utiliza en lactantes mayores de 6 meses, niños de mayor edad y adultos. Existen fórmulas en que se adiciona piperonil butóxido (P.B.) a otros derivados piretroides, que por su efecto sinérgico permiten tratamientos más cortos, por ejemplo piretrina 0,3% más P.B. 2,65%, decametrina 0,02% más P.B. 2,5% y deltametrina 0,02% más P.B. 2,5%. Como alternativa se dispone del crotamiton al 10%. Se puede usar en lactantes y con precaución en embarazadas y madres que amamantan. Se deja actuar por 12 horas. Tiene propiedades antipruríticas. Los hexaclorociclohexanos son insecticidas organoclorinados. El isómero más representativo es el gamma, conocido como lindano (gamexano). En los vertebrados se acumulan principalmente en tejido graso, siendo su efecto fundamental neurotóxico. Su uso está prohibido desde 2009 por Decreto N° 54 del MINSAL.

Prevención: Tratamiento de los infestados, sus contactos y familiares, evitar el hacinamiento humano, intercambio de gorros, peinetas, etc. La vigilancia epidemiológica debe focalizarse prioritariamente en los grupos de mayor riesgo, como escolares, preescolares y personas que viven en regímenes de internado. Es importante la oportuna notificación y el correcto registro de los casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Atías, A. Parasitología Médica. Publicaciones. Técnicas. Mediterráneo. 1ª edición 1998. Santiago, Chile.
 2. Banfi A. Pautas de Tratamiento en Pediatría. Hospital Luis Calvo Mackenna 13ª edición, 2011-2012.
 3. The Medical Letter on Drugs and Therapeutics 40; 1017: 1-12,1998, y reactualizado en Abril de 2003.
 4. Manual Farmacoterapéutico. MDs Ediciones. 2010. Santiago. Chile.
 5. Currie BJ, McCarthy JS. Permethrin and ivermectin for scabies. N Engl J Med 2010; 362: 717-25.
-

Parasitosis en inmunosuprimidos

Isabel Noemí H.

La inmunosupresión es un estado fisiopatológico en el cual, la inmunidad de un hospedero se encuentra disminuida. La persona a lo largo de su ciclo vital puede presentar inmunodeficiencias primarias y secundarias.

Las inmunodeficiencias más frecuentes son las secundarias a trasplantes de órganos, enfermedades oncológicas e infecciones, siendo la más prevalente el síndrome de Inmunodeficiencia Adquirida VIH (+). El proceso de diagnóstico de la etiología es largo e insidioso. Los inmunodeprimidos que adquieren o presentan infección por *T cruzi*, *T gondii*, *Isospora belli*, *Sarcocystis hominis*, *Criptosporidium spp*, *Microsporidium*, *Cyclospora cayetanensis*, algunas de las amebas de vida libre y la toxocariasis deben ser monitorizados para establecer el nivel de su inmunodepresión. Para estos efectos es útil medir los niveles de CD₄/CD₈ para evitar complicaciones, las que pueden adquirir especial gravedad. Si la respuesta inmune está muy alterada, se sugiere mientras dure esta situación, mantener la terapia de mantención. Una vez reestructurado el sistema inmune y con linfocitos CD₄ dentro de un rango normal para la edad, se suprime la terapia.

Grado de inmunodeficiencia

La inmunodeficiencia es diferente de acuerdo al motivo que la origina. Los grados de inmunosupresión van en orden decreciente: VIH (+), TMO, trasplante de corazón, pulmón, hepático y renal y varía según el protocolo de drogas inmunosupresoras empleadas como micofenolato, FK506, ciclosporina, timoglobulina, linfoglobulina, metilprednisolona y en menor magnitud prednisona. En VIH (+) se ha observado que las infecciones parasitarias agudas son más graves y en las fases crónicas existen reactivaciones fatales, destacando el compromiso multisistémico.

Tabla 1.

Límite de linfocitos CD ₄ que implica iniciar terapia intensiva	
Grupo etario	Células/mm ³
0-3 meses	1.600
3 m 1 d-6 meses	1.800
6 m 1 d-12 m	1.400
12 m 1 día-24 m	1.300
24 m 1 día-6 años	700
6 años 1 día-12 años	650
12 años 1 día-18 años	530
>18 años	200

De los parásitos mencionados por espacio, sólo se abordarán los más frecuentes en inmunosuprimidos.

Criptosporidiosis

Constituye el 3%-24% de los agentes diarreicos en niños. La principal causa de transmisión es el agua para *C. parvum*. En pacientes VIH (+) en USA la infección es de 30,7%.

Agente etiológico. El protozoo causante de la criptosporidiosis es un esporozoo de la subclase Coccidia, género *Cryptosporidium*. Se ha identificado las especies *C. parvum*, *C. meleagridis*, *C. felis*, *C. hominis*, *C. muris* como los responsables de las infecciones humanas y de algunos animales, *C. hominis*, es especie exclusivamente humana (no zoonótica).

En las materias fecales son eliminados los ooquistes. Son las formas infectantes para las personas o animales en el caso de las especies zoonóticas.

Ciclo de vida. El género *Cryptosporium*, como todos los coccidios, posee un ciclo de vida asexuado y otro sexuado, los cuales suceden en el interior de los enterocitos. El ciclo se inicia con reproducción asexuada, continúa con una reproducción sexuada, de la cual se forma un cigoto y luego ooquistes. La reproducción se hace dentro de una vacuola parasitófora de las células de las microvellosidades. Su localización es intracelular pero extracitoplasmática.

Patología. Las lesiones histológicas son de un acortamiento de las microvellosidades, con atrofia y aumento de tamaño de la cripta. Se observa en la mucosa y hasta la lámina propia un infiltrado moderado de células mononucleares.

El yeyuno es la localización intestinal en donde existe mayor carga parasitaria. Se ha encontrado diseminación en casos de $CD4 < 100/mm^3$.

Manifestaciones clínicas. La infección se presenta en dos formas según sea el estado inmunitario del huésped:

- a) En las personas inmunocompetentes, el periodo de incubación oscila entre 3 y 12 días. La sintomatología oscila entre un cuadro de malestar abdominal al de enteritis. Diarrea de tipo aguda o prolongada. La infección se autolimita en 10-14 días. Se le asocia con el síndrome de diarrea del viajero. En 25% de los pacientes puede durar más tiempo. La mayoría de los casos no requieren tratamiento antidiarreico. Los parásitos desaparecen entre 4 y 6 semanas.
- b) En los pacientes inmunodeficientes, los síntomas son más intensos y de larga duración. La diarrea es crónica y de tipo secretor. Existe compromiso del estado general, anorexia y fiebre. Hay pérdida de líquidos y electrolitos que pueden causar enfermedad grave o muerte por deshidratación. También puede presentarse un síndrome de malabsorción que compromete seriamente el estado general.

En los pacientes con VIH (+) e inmunosuprimidos, además de la localización intestinal, se ha encontrado diseminación, y complicaciones pulmonares, pancreáticas y biliares. Puede producir una neumonía intersticial con tos seca y sibilancias. La enfermedad es más frecuente en los pacientes con VIH (+).

Diagnóstico. Se basa en un cuadro clínico sugerente y la certeza se obtiene observando al parásito mediante su visualización en fecas o por la existencia de productos de excreción-secreción, visualizada por diferentes métodos. La técnica más precisa es la coloración por el método de Ziehl-Neelsen modificado, se observan los ooquistes ácido-alcohol resistente, de color rojo brillante sobre un fondo azul. Otras coloraciones útiles son Kinyoun, Giemsa y la Auramina-Rodamina, además de la inmunofluorescencia indirecta. Se les puede diagnosticar mediante polimerasa en cadena (PCR), y el estudio de las fecas mediante coproantígenos.

Tratamiento. La única droga aprobada por la FDA para el tratamiento de este agente en pacientes es la nitazoxanida en dosis de 100 mg para niños de 1-3 años PO bid por 3 días, 4-11 años 200 mg PO bid cada 12 hrs. por el mismo tiempo y en >12 años 500 mg O bid dos veces al día. La espiramicina en dosis de 50-100 mg/kg/día puede ser de utilidad. En pacientes inmunosuprimidos debe mantenerse el tratamiento mientras dure este estado. En el caso de los pacientes VIH, el tratamiento con los antirretrovirales (HAART) elevan los niveles de CD⁴ y se reestructura la relación CD⁴/CD⁸ con lo que se puede reducir o bien suprimir la terapia antiparasitaria (70% de los casos). Se debe agregar manejo nutricional y de líquidos.

Profilaxis. Semejante a las parasitosis transmitidas por fecalismo.

Ciclosporiasis

Es un coccidio de amplia distribución mundial, siendo endémico en países tropicales y subtropicales.

Se han publicado casos en pacientes inmunocompetentes e inmunocomprometidos, en especial en niños menores de 5 años procedentes de zonas endémicas y VIH (+).

Agente etiológico. *Cyclospora cayetanensis*: Este organismo tiene un ooquiste ácido alcohol resistente, esférico y de 8-10 micras de diámetro.

Ciclo de vida. No se conoce de manera completa. Las formas infectantes (ooquistes esporulados) que alcanzan la porción proximal de intestino delgado, los esporozoitos liberados del ooquiste penetran a las células epiteliales del duodeno y yeyuno, su hábitat.

Patología. Se afecta el ribete en cepillo del enterocito, donde produce eritema e inflamación, lo cual se observa en la endoscopia. Las biopsias demuestran aplanamiento y atrofia de las vellosidades, con hiperplasia de las criptas. El aspirado del material obtenido de los puntos lesionados, muestran a los organismos. El compromiso del intestino delgado proximal produce defectos de absorción.

Manifestaciones clínicas. El periodo de incubación oscila entre 1 a 11 días. Comienza con compromiso del estado general, fiebre, diarrea secretora con un promedio de 7 evacuaciones diarias. Depositiones líquidas, sin leucocitos fecales, ni glóbulos rojos, hay dolor abdominal, náuseas, vómitos, anorexia, mialgias y pérdida de peso.

El cuadro clínico es autolimitado en pacientes inmunocompetentes y tiene 3-4 días de duración, pero puede hacerse crónico y mortal en pacientes inmunocomprometidos en especial VIH (+), alcanzando 12 semanas o más.

Diagnóstico. Se hace con la identificación de los ooquistes en materia fecal. A la microscopia presentan color verde por autofluorescencia. La coloración adecuada es con Ziehl-Neelsen, en que aparecen rosados o rojos. Esta parasitosis no se asocia al aumento de leucocitos ni a glóbulos rojos en heces.

Epidemiología. Se han encontrado ooquistes de *Cyclospora spp* en animales, reptiles y roedores. *C. cayetanensis* se ha descrito en chimpancés. La mayoría de las infecciones humanas se han encontrado en países en desarrollo o en personas que han viajado a estos lugares, lo cual se explica por el alto riesgo de contaminación fecal. Se presenta la infección en adultos y en niños inmunocompetentes y se conocen casos en inmunodeficientes principalmente en pacientes con (+).

Tratamiento. La droga de preferencia es el cotrimoxazol a razón de 10 mg/kg/día de trimetoprim y 50 mg/kg/día de sulfametoxazol PO por 7-10 días. En inmunosuprimidos se debe mantener la terapia mientras se reestructure el sistema inmune. En casos VIH (+) se recomienda iniciar terapia antirretroviral.

Microsporidiosis

Esta parasitosis intestinal y de otros órganos ha adquirido importancia después de la aparición del SIDA, porque estos agentes son invasores oportunistas, con alta patogenicidad. Se estima que en el mundo existe una prevalencia que oscila entre el 3% y 50% de los casos (VIH+) con diarrea.

Hay más de 100 géneros y 1.500 especies, que son parásitos intracelulares. Se trata de una zoonosis y una amplia distribución geográfica. Catorce géneros infectan al hombre destacando: *Encephalitozoon*, *Enterocytozoon*, *Plesiosphora*, *Vittaforma*, (*Nosema*) y *Trachipleistophora*. La forma infectante para el hombre son las esporas, que miden entre 1,5 y 5 μ , y con una estructura citoplasmática, en la que se halla un tubo o filamento polar enrollado en el parásito, que sale introduciéndose al infectar las células del hospedero.

Son protozoos unicelulares, eucarióticos. Poseen un pequeño ARN.

Ciclo de vida. Estos parásitos tienen una gran capacidad de multiplicarse e invadir las células del huésped. Tienen 3 tipos de división: Binaria, esquizogonia y con producción de esporas (esporogonia). Todas las formas de reproducción suceden en el mismo huésped. La reproducción es intracelular, en una vacuola parasitófora. De ella emergen esporas que son extraordinariamente resistentes al ambiente y van a invadir nuevas células.

Patología. Las lesiones anatómicas de la microsporidiosis humana no se conocen totalmente, pero se sabe que existe una lesión granulomatosa, con intensa infiltración celular consistente en macrófagos, linfocitos y células plasmáticas, alrededor de un centro necrótico. Estas pueden aparecer después de la desaparición de los parásitos. En pacientes inmunosuprimidos, que son los más susceptibles a esta parasitosis, la reacción inflamatoria es mínima o ausente. Se ha descrito lesiones microscópicas en infecciones intestinales de pacientes con SIDA, y destacan atrofia de las vellosidades y aplanamiento de los enterocitos. Los organismos se concentran en la punta de ellas, en las cuales existen los mayores cambios histopatológicos. En las formas diseminadas, la invasión se hace al sistema nervioso central, hígado, riñón, miocardio, pulmones, córnea, etc., en donde se producen los granulomas y la destrucción celular ($CD^4 < 50$ células/mm³).

Manifestaciones clínicas. Las manifestaciones de la microsporidiosis son muy variadas y dependen de la localización y de los diferentes géneros.

Las dos especies que causan diarrea son el *Enterocytozoon bienewisi* y *Encephalitozoon intestinalis*.

Su prevalencia oscila entre el 11,4%-50%, dependiendo de si se trata de un país en vías de desarrollo y de la condición de salud de su población. Se presenta más frecuentemente en homosexuales VIH (+) e inmunodeprimidos. La sintomatología ocurre esencialmente en los pacientes inmunocomprometidos VIH (+), oncológicos, trasplantados, aquellos con inmunodeficiencias primarias y en adultos con niveles de CD^4 inferior a 200 células/mm³.

- *Encephalitozoon*. *Encephalitozoon cuniculi*: Afecta principalmente el sistema nervioso central. Se ha descrito de casos humanos en los que produjeron síntomas neurológicos, que incluyeron convulsiones, vómitos y pérdida de conciencia. En pacientes con VIH (+) se describe hepatitis, bronquitis, queratoconjuntivitis, nefritis, peritonitis, etc. En estos pacientes se pueden encontrar los microorganismos en LCR, orina, esputo y en biopsias de los órganos afectados.
- *Nosema*. La especie *N. connori* se encontró invadiendo en forma oportunista a un niño que resultó fatal. Hubo daño del tubo digestivo, pulmones, riñones, corazón e hígado. También se le ha descrito en córnea produciendo queratitis.

- Pleistophora. Este organismo se encontró en un caso VIH (+), con intensa miositis, en el que se le visualizó en biopsias de diferentes músculos, asociado a inflamación con abundantes células plasmáticas, linfocitos e histiocitos.
- Enterocytozoon. La especie *E. bienewisi* se encuentra únicamente en los enterocitos humanos y produce un síndrome diarreico crónico, especialmente en pacientes con SIDA, e inmunosuprimidos, aunque también se conocen casos en pacientes inmunocompetentes con diarrea. En aquellos con VIH (+) se encuentra este agente hasta en el 50% de quienes cursan con diarrea. Este microorganismo sería un invasor frecuente del intestino humano, que no causa daño habitualmente, pero en inmunodeficientes se convierte en patógeno. Se hallan las esporas del parásito en la materia fecal, orina, esputo y biopsia. La diseminación a tantos órganos diferentes, se debe a la invasión a través de macrófagos.
- Encephalitozoon. *E. intestinalis*, afecta a enterocitos y macrófagos del intestino. En hígado infiltra a las células de Küpffer, puede dañar riñones, produciendo una nefritis secundaria.

El intestino delgado infectado por microsporidios presenta atrofia vellositaria. Existe una sintomatología, semejante a lo observado en la criptosporidiosis. En casos de pacientes VIH (+) con un número inferior a 200 células CD⁴/mm³, se produce una diarrea crónica que puede perdurar por meses o años. Hay 4-10 evacuaciones diarias. Los pacientes pierden progresivamente su peso, lo que se asocia a anorexia, náuseas y vómitos. Las pruebas de absorción de D-xilosa y grasas, están alteradas. Existe hipocalcemia e hipomagnesemia. Complicaciones más frecuentes son infección epitelial del enterocito y diseminación a conductos biliares y páncreas con elevación de sus enzimas.

Diagnóstico de los microsporidium en general

Se hace buscando las esporas en líquido cefalorraquídeo, orina, conjuntivas, jugo duodenal, colónico y en heces de pacientes infectados según el *Microsporidium spp* que se sospeche. Se ha empleado con éxito tinciones como Giemsa, hematoxilina-eosina, Ziehl-Neelsen, y tricrómica modificada y anticuerpos monoclonales fluorescentes.

Diagnóstico microsporidiosis intestinales (*E. bienewisi* y *E. intestinalis*). Las técnicas más empleadas son el cromotopo-2R, la tinción fluoro-crómica y la inmunofluorescencia indirecta con anticuerpos monoclonales. La biopsia y microscopía electrónica son útiles, al igual que la polimerasa en cadena (PCR).

Tratamiento y prevención: Se recomienda para el *E. hellem*, *E. cuniculi* y *V. corneae*: albendazol en dosis de 5-15 mg/kg/día, dividido en dos dosis, por periodos que oscilan entre 2-4 semanas.

Para el *E. bienewisi* se recomienda la fumalgilina a lo que se debe agregar medidas dietéticas e hidratación, en caso de compromiso intestinal. Se ha comunicado éxito terapéutico con el empleo de fumalgilina oral por 14 días (no está indicado en niños).

En el caso *E. intestinalis* se indica albendazol en las dosis y tiempo ya descritos.

En las formas diseminadas también se sugiere albendazol en dosis y esquema ya mencionados (albendazol está indicado en niños mayores de 2 años)

Recordar en los pacientes con microsporidiosis intestinal el adecuado régimen, aporte nutricional y en los pacientes VIH (+) aportar el HAART a fin de mejorar los niveles de CD⁴/mm³.

Epidemiología y prevención. Microsporidiosis tiene importancia creciente como patógeno en el hombre. Se adquiere por contaminación fecal alimentaria con esporas a partir de otras personas y animales infectados. Las medidas preventivas son las generales de higiene y control de la contaminación fecal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Review on *Cryptosporidium* and *Giardia*. Huang D., White C. *Gastroenterol Clin N Am* 2006; (35): 291-314.
 2. Drugs for Parasitic Infections. *Med Letter* 2010; pp 1-86.
 3. Chijilde V, Cunha B. Microsporidiosis *Medscape*. September 2009.
 4. Kotton, C. Zoonosis in solid Organ and hematopoietic cell transplants recipients. *Inmunocompromised Host. CID* 2007; 44: 857-66.
 5. *Parasitología Médica*. Werner Apt .Editorial Mc Graw Hill. En prensa.
 6. *Parasitología Clínica*. Craig & Faust. Editorial Masson Doyma, 2003.
 7. Diarrhea in Patients Infected with HIV Presenting to the Emergency Department. George W. Beatty, MD, MPH. *Emergency Medicine Clinics of North America* - 28 (May 2010): 299-310.
-

CAPÍTULO 9 - GASTROENTEROLOGÍA

Reflujo gastroesofágico

Ignacio Arteché G.

Definición

Es el pasaje de contenido gástrico al esófago con o sin regurgitación y vómito, el cual ocurre varias veces al día en lactantes, niños y adultos.

Fisiopatología

- Insuficiente *clearence* o *buffer* del reflujo
- Anormalidades en la restitución o reparación epitelial esofágica
- Vaciamiento gástrico retardado
- Anormalidad en el reflejo protector neuronal del tracto aerodigestivo
- Componente genético (concordancia aumentada en gemelos monozigóticos)

Cuadro clínico

Reflujo gastroesofágico (RGE) fisiológico

- Regurgitaciones frecuentes (a veces vómitos)
- Buen incremento ponderal
- Buen estado general
- Sin sintomatología asociada

RGE patológico (RGEP)

- Mal incremento ponderal
- Esofagitis secundaria: Irritabilidad, rechazo alimentario, halitosis, pirosis, dolor nocturno
- Apnea o ALTE (*Apparent Life Threatening Event*). La literatura es limitada pero demuestra que la relación es baja en estudios con pHmetría asociado a polisomnografía (7% en 25 lactantes con apnea, otro estudio demostró 6,4% en 21 pacientes pediátricos)
- Síntomas ocultos: Laringitis u otitis a repetición, tos crónica, llanto intratable, erosiones dentales, anemia
- Síntomas respiratorios: Asma, neumonías a repetición

Diagnóstico

En la historia clínica revisar edad de inicio, síntomas asociados digestivos o extradigestivos. Realizar evaluación nutricional y confeccionar curva de crecimiento.

Diagnóstico diferencial

Recién nacido

- Común: Sobrealimentación, exceso de abrigo, deshidratación, obstrucción anatómica, sepsis.
 - Menos frecuente: Hiperplasia suprarrenal, enfermedad metabólica.
-

Lactante menor

- Común: Infecciones entéricas, síndrome coqueluchoideo, estenosis hipertrófica del píloro, alergia a proteína de leche de vaca. Menos frecuente: Hiperplasia suprarrenal, enfermedad metabólica, acidosis tubular renal.

Preescolar y escolar

- Común: Gastroenteritis, apendicitis, migraña, embarazo. Menos frecuente: Pancreatitis, hepatitis, tumor cerebral, síndrome del vomitador cíclico, cólico biliar o renal.

Exámenes***Phmetría esofágica de 24 horas***

- Es una medición válida cuantitativa de la exposición ácida esofágica con rangos de normalidad establecidos. Sin embargo la severidad del reflujo ácido patológico no se correlaciona consistentemente con severidad de los síntomas o complicaciones demostrables (calidad de evidencia B).
- Permite evaluación del tratamiento médico o quirúrgico y estudiar síntomas ocultos.

Impedanciometría intraluminal multicanal con pHmetría

- Permite la detección de la frecuencia, altura y duración de los episodios de reflujo esofágico independientes del pH (detecta pH ácido, débilmente ácido y no ácido).
- Su mayor ventaja sobre la pHmetría es que puede demostrar una mejor correlación en tiempo entre síntomas y reflujo. Si se combina además con videopolisomnografía o manometría ha sido útil en correlacionar síntomas como apnea, tos u otros síntomas respiratorios con episodios de reflujo ácido (calidad de evidencia B).
- Faltan valores de normalidad en pacientes sanos de todas las edades para interpretar correctamente sus resultados.

Estudios de motilidad

- Manometría esofágica puede ser anormal en pacientes con RGE pero estos hallazgos no son lo suficientemente sensitivos o específicos para confirmar esta patología ni tampoco predecir la respuesta al tratamiento médico o quirúrgico.
- Puede ser útil en detectar trastorno de motilidad en pacientes con fracaso de la terapia médica con endoscopia normal.

Endoscopia digestiva alta con biopsia de esófago

- En sospecha de esofagitis como también para diagnosticar y monitorizar esófago de Barrett. Su normalidad no descarta RGE (calidad de evidencia B).

Ensayo empírico de supresión ácida como diagnóstico

- Opinión de expertos sugieren que en niños mayores o adolescentes con síntomas típicos es justificado el uso de inhibidores de bomba por sobre 4 semanas aunque el alivio de estos síntomas no confirma el diagnóstico de RGE (calidad de evidencia C).

Tratamiento***Medidas no farmacológicas***

- En lactantes hasta los 12 meses de edad la posición supina es la recomendada (evidencia grado A). El uso de fórmulas espesadas disminuye la regurgitación pero no los episodios de reflujo (evidencia grado A).
 - En niños mayores y adolescentes la posición prona y la elevación de la cabeza puede disminuir el RGE. Los grandes volúmenes de comida, la obesidad y la cena tarde en la noche son asociados a RGE (evidencia grado A).
-

Medidas farmacológicas

- Proquinéticos: Potenciales efectos adversos sobrepasan los potenciales beneficios como también hay insuficiencia de evidencia de la eficacia clínica (evidencia grado C).
- Supresores de la acidez (antagonistas H2 e inhibidores de bomba): Suprimen los síntomas y sanan la mucosa (calidad de evidencia A). Los antagonistas H2 presentan fenómeno de taquifilaxia en el uso crónico.
- Inhibidores de la bomba de protones son superiores a los antagonistas H2 en liberar de síntomas y tratar la esofagitis (calidad de evidencia A).
- Ranitidina (antagonista H2): Rn: 2-3 mg/kg/dosis c/8 horas/1 m-6 m: 1-3 mg/kg/dosis c/8 horas/6 m-12 años: 2-4 mg/kg/dosis c/12 horas (máximo 150 mg)/12-18 años: 150 mg c/12 horas.
- Omeprazol (inhibidor de bomba): Neonato: 1,4-2,8 mg/kg/día (después de los 7-14 días) 1 m-2 años: 1-3 mg/kg/día (máx 20 mg); entre 10-20 kg de peso: 10-20 mg/día; >20 kg de peso: 20-40 mg/día.

Tratamiento quirúrgico

- Fracaso del tratamiento médico, recaídas crónicas, falta de adherencia a tratamiento y aspiración pulmonar de reflujo. Se debe tener presente que la cirugía de Nissen realizada en periodo de lactante tiene una tasa de falla más alta que la realizada mas tardíamente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kahrilas PJ, Shaheen NJ, Vaezi MF, et al. American Gastroenterological Association Medical Position Statement on the management of gastroesophageal reflux disease. *Gastroenterology* 2008; 135: 1383-91.1391 e1-5.
2. Vandeplass Y, Salvatore S, Devreker T, Hauser B. Gastro-oesophageal reflux disease: oesophageal impedance versus pH monitoring. *Acta Pædiatrica* 2007; 96: 956-62.
3. Keady S. Update on drugs for gastroesophageal reflux disease. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2007; 92: 114-8.
4. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (NASPGHAN) and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition (ESPGHAN) *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2009; 49: 498-547.

Alergia a proteína de la leche de vaca

Eduardo Chávez C., M^a Jesús Rebollo G.

Alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) se refiere al conjunto de manifestaciones clínicas, ligadas a una respuesta inmunoalérgica desencadenada por una o más de las proteínas de la leche.

Esta base inmunológica es importante para diferenciar APLV de otras reacciones adversas a alimentos en las que están involucrados otros mecanismos (tóxicos, farmacológicos, defectos metabólicos). Ejemplos de esta categoría son la contaminación de alimentos por toxinas bacterianas, deficiencia de lactasa, galactosemia, etc. Se calcula que 20% de la población occidental refiere alguna intolerancia alimentaria.

En APLV, el mecanismo inmunológico involucrado puede ser tanto IgE como no-IgE. En el caso de las reacciones mediadas por IgE, la APLV puede ser una manifestación más de la condición atópica que afecta a dicho paciente.

El riesgo de atopia se incrementa si uno de los padres o hermanos tiene atopia (20% a 40%) y aumenta aún más (40% a 60%) si ambos padres son atópicos. En teoría, 3% a 4% de los adultos y 6% a 8% de los niños sufre de alguna alergia alimentaria. No se dispone de datos nacionales. La mayor prevalencia en niños, se explicaría por los antecedentes de atopia en los padres, inmadurez del tracto gastrointestinal, déficit temporal de IgA, sobreexposición a antígenos intestinales, aumento de la permeabilidad intestinal.

En general los lactantes alimentados al pecho materno durante los primeros 4-6 meses de vida tienen un riesgo menor de desarrollar APLV que aquellos alimentados con fórmula artificial.

Las reacciones de hipersensibilidad descritas en APLV son de tipo I, o sea IgE mediadas y de tipo IV mediadas por células.

Los alérgenos prevalentes en niños son la leche 2,5%, huevo 1,3%, maní 0,8%.

Patogenia

La APLV patogénicamente se presenta en tres formas.

La forma IgE mediada está caracterizada por inicio agudo y compromete uno o más órganos target, tales como la piel (urticaria, angiodema), sistema respiratorio (rinoconjuntivitis y asma), y el tracto gastrointestinal (náusea, vómitos y diarrea).

La forma mediada por células (no IgE) es de inicio más retardado y crónico (enterocolitis, proctocolitis).

Una tercera forma mixta (IgE, no IgE) (dermatitis atópica, gastroenteropatías eosinofílicas).

Cuadro clínico

No existen síntomas o signos patognomónicos de APLV, de ahí la importancia de una anamnesis detallada y examen físico prolijo.

La mayoría de los síntomas ocurren, aunque no siempre, dentro de las primeras semanas de introducida la proteína de la leche de vaca.

Las manifestaciones gastrointestinales descritas son: Náuseas, dolor abdominal, vómitos posprandiales, diarrea que se manifiesta 5 a 8 horas después de la alimentación, sangre en deposiciones, gastritis, gastroenteritis, proctocolitis, constipación crónica, cólicos que responden a la dieta de eliminación, falla de crecimiento.

También puede haber manifestaciones cutáneas como dermatitis atópica, eczema, urticaria, angioedema.

Entre las manifestaciones respiratorias descritas están la presencia de rinitis alérgica, asma, edema laríngeo.

Desde el punto de vista general puede expresarse como anafilaxis.

Diagnóstico diferencial

Debe considerar enfermedades metabólicas, alteraciones anatómicas del tubo digestivo, enfermedad celíaca, insuficiencia pancreática, reacciones adversas no inmunológicas a otros alimentos.

Consideración especial merece la concomitancia entre APLV y otras condiciones como reflujo gastroesofágico patológico y cólico del lactante menor. En el primer caso algunos autores refieren concomitancia en 15% a 21% y en el caso del cólico infantil, existiría un subgrupo de estos pacientes (10%), en quienes el cólico es una manifestación de APLV.

Cuadros alérgicos digestivos

Esofagitis alérgica

En esta condición, los síntomas se traslapan con la enfermedad por reflujo gastroesofágico. Puede existir el antecedente de atopía. La presencia de disfagia es sugerente. La pHmetría es normal y los síntomas no alivian con terapia antirreflujo.

La biopsia demuestra un infiltrado inflamatorio con presencia de más de 7 eosinófilos por campo de aumento mayor.

Gastroenteritis alérgica

Se manifiesta con síntomas como náuseas, vómitos, dolor abdominal, diarrea. Puede existir un progresivo compromiso del estado general y deterioro de la curva ponderal. Cuando existe compromiso importante del intestino delgado se puede expresar una enteropatía perdedora de proteínas.

La patogenia involucra hipersensibilidad mediada tanto por IgE como por células.

El diagnóstico requiere confirmar infiltración de la pared intestinal por eosinófilos.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con parasitosis, enfermedad inflamatoria intestinal y vasculitis.

Proctocolitis alérgica

Es la manifestación más frecuentemente vista en el policlínico de gastroenterología.

Se expresa como sangrado rectal generalmente en lactantes menores de aspecto saludable. El diagnóstico diferencial es con fisura y colitis infecciosa.

En la colonoscopia se puede observar edema y erosiones con compromiso focal o difuso. La biopsia revela infiltrado de eosinófilos, a veces hiperplasia linfonodular. El prick test y la IgE sérica son característicamente negativos.

Laboratorio

- IgE total no tiene valor.
- IgE específicas dan cuenta de sensibilización mediada por IgE, lo cual no es sinónimo de alergia. Tiene VPP (valor predictivo positivo) de 50% y VPN (valor predictivo negativo) de 95%.
- Test cutáneos
 - a) Prick test: Es de lectura inmediata, revela hipersensibilidad de tipo I. Si es positivo indica sensibilización y tiene un VPP de alergia de 50%. Si es negativo descarta alergia con un VPN de 95%.
 - b) Test de parche: Es de lectura retardada 48 a 72 horas. Tiene rol principal en alergias alimentarias no mediadas por IgE.

Una vez orientada la historia clínica a mecanismo no IgE, el diagnóstico se realiza con un periodo de suspensión de la proteína de la leche de vaca por 2 a 6 semanas al cabo del cual se reintroduce. Si no reaparecen los síntomas se descarta el diagnóstico, si vuelven a aparecer se confirma.

Es importante reforzar que las últimas guías ponen énfasis en la utilidad de la historia clínica (encuesta alimentaria) por sobre las pruebas cutáneas como forma de realizar el diagnóstico de alergia alimentaria.

Tratamiento

Una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento consiste en eliminar la proteína de la leche de vaca de la dieta.

En lactantes que estén siendo amamantados, la alimentación al pecho debe mantenerse eliminando de la dieta de la madre la proteína de leche de vaca, con adecuada supervisión nutricional y suplemento de calcio 1.000 mg/día en 2 tomas.

En los pacientes que no están recibiendo leche materna o ésta es insuficiente, la fórmula de elección es con proteína de leche de vaca extensamente hidrolizada, la cual es tolerada por 90% de los pacientes. En aquellos niños que presentan esofagitis eosinofílica o alto riesgo de anafilaxia la primera elección debe ser una fórmula en base a aminoácidos, así como también debe ser indicada en pacientes que no responden al tratamiento con fórmula extensamente hidrolizada después de un periodo de 2-4 semanas de observación.

Las fórmulas en base a proteína parcialmente hidrolizada no deben ser usadas para el tratamiento de niños con APLV.

Fórmulas con proteína de soya no hidrolizada no son hipoalérgicas, pueden usarse en lactantes mayores de 6 meses ya que a esa edad disminuye el riesgo de alergia cruzada, por razones de costo o mejor aceptabilidad según tolerancia clínica.

Fórmulas que consideren proteínas de otros mamíferos no deben usarse por alto riesgo de alergia cruzada.

Los niños mayores de 2 años pueden no requerir fórmula de reemplazo con un adecuado manejo y seguimiento nutricional y aporte de calcio.

Debe realizarse un seguimiento con evaluación anual de pruebas de tolerancia para prevenir el uso de dietas innecesariamente prolongadas.

En niños que estén recibiendo alimentación complementaria y no responden a la suspensión de la proteína de la leche de vaca después de 4 semanas de observación, no deben realizarse dietas de exclusión sin una adecuada supervisión nutricional realizando prueba y contraprueba con cada alimento a evaluar.

Prevención

- No hay evidencia que las restricciones dietarias a la madre durante el embarazo ni durante la lactancia prevengan la enfermedad alérgica, en niños de riesgo.
- Para niños con alto riesgo de desarrollar enfermedad atópica, la alimentación al pecho exclusivo al menos por 4 meses disminuye la incidencia de dermatitis atópica y APLV en los primeros 2 años de vida.
- No hay evidencia suficiente para el uso de fórmulas parcialmente hidrolizadas o extensamente hidrolizadas en lactantes con riesgo de atopia en el primer año de vida al momento del destete.
- Aunque se recomienda no introducir la alimentación complementaria antes de los 4-6 meses, no hay evidencia que retardarla más allá de ese periodo, tenga un efecto protector.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vandenplas Y, Brueton M, Dupont C, et al. Guidelines for the diagnosis and management of cow's milk protein allergy in infants. *Arch Dis Child* 2007; 92: 902-8.
2. Kemp AS, Hill DJ, Allen KJ, Anderson K. Guidelines for the use of infant formulas to treat cows milk protein allergy: an Australian Consensus panel opinion. *MJA* 2008; 188 number 2.
3. Greer FR, Sicherer SH and the Committee on Nutrition and Section on allergy and immunology. Effects of early interventions on the development of atopic disease in infants and children. *Pediatrics* 2008; 121: 183-91.
4. Fiocchi A, Brozek J, Schünemann H, Bahna SL, Beyer K, Bozzola M, et al. Diagnosis and Rationale for Action against Cow's Milk Allergy: the WAO DRACMA guideline. *Pediatr Allergy Immunol* 2010; 21(suppl 21): 1-125.
5. National Institute for Health and Clinical Excellence. Food allergy in children and young people. Diagnosis and assessment of food allergy in children and young people in primary care and community settings. February 2011. www.nice.org.uk/guidance/CG116.

Ingestión de cáusticos

Gladys Guevara P.

Un cáustico es un agente químico capaz de producir injuria tisular. Generalmente ácidos fuertes con un pH menor de 2 y álcalis fuertes con un pH mayor de 12, son los que producen mayor daño al tracto gastrointestinal, pudiendo llevar a perforación y muerte en la fase aguda.

La ingestión de cáustico ocurre más frecuentemente en niños menores de 6 años, la mayoría de los casos ocurren entre los 12 meses y 48 meses de edad. El 30% a 40% de los casos se producen por blanqueadores de ropa, 20% detergente de lavadora y el 50% o más por detergentes de horno, baño, azulejos y desagües. El álcali es el más frecuente cuando la ingestión es accidental.

Álcalis

Los álcalis son productos generalmente inodoros e insípidos, lo que puede llevar a consumo de grandes volúmenes en caso de ingestión accidental. Álcalis con un pH entre 9 y 11, los que incluyen la gran mayoría de los detergentes de la casa, rara vez causan lesiones severas, en cambio ingestión de pequeñas cantidades de un álcali con pH sobre 11 puede causar severas quemaduras, la ingestión de productos con un pH mayor a 12,5 puede causar severas lesiones independientemente de la concentración.

Las sustancias alcalinas se pueden encontrar en variados agentes de limpieza, limpiadores de hornos, blanqueadores, limpiadores de baños y detergentes. La mayoría de los blanqueadores en el hogar contienen peróxido de hidrógeno (3%), hipoclorito de sodio o bajas concentraciones de hidróxido de sodio (1%) y son irritantes leves a moderados con un pH que varía entre 10,8 a 11,4, su ingestión accidental produce mínimo daño al tracto gastrointestinal y la formación de estenosis es rara. A diferencia de los blanqueadores, los limpiadores de desagües son muy peligrosos, contienen hidróxido de sodio en concentraciones que varían de 4% a 54%. Los agentes de lavadora automática contienen fosfato de sodio o tripoli fosfato que son también poderosos agentes corrosivos.

La forma granular de los detergentes produce lesiones más severas que las formas líquidas debido al daño por contacto, los limpiadores de desagües en polvo pueden producir lesiones severas en esófago debido a que se adhiere a zonas de estenosis anatómica.

La ingestión de álcalis fuertes produce necrosis por licuefacción la cual se asocia con penetración profunda en el epitelio del intestino con el riesgo de perforación. Las lesiones generalmente comprometen el esófago, pero también se ve compromiso gástrico. La absorción de álcali puede resultar en trombosis de vasos sanguíneos, lo cual además impide el flujo de sangre en el tejido dañado.

Ácidos

La ingestión de ácido es menos frecuente, representa aproximadamente el 15% de la ingestión en niños. Entre los ácidos fuertes se incluyen: Ácido sulfúrico (limpiadores de cañerías y de baterías), ácido clorhídrico (limpiadores de baño), ácido fluorhídrico (limpiadores de metales, productos de fotografía), bisulfato de sodio (limpiadores de baño) y ácido fosfórico, otro ácido frecuentemente ingerido es el hipoclorito de sodio el cual se encuentra en bajas concentraciones en los blanqueadores caseros y es relativamente no tóxico, este mismo agente se encuentra en altas concentraciones en limpiadores de piscina y limpiadores de azulejos, y en estos casos está asociado a alta tasa de toxicidad.

La ingestión de un ácido fuerte produce necrosis por coagulación, lo cual limita la extensión de la penetración. Por su baja viscosidad y densidad el ácido llega rápidamente al estómago, por lo que el daño gástrico es más frecuente que el esofágico, especialmente en el área prepilórica. Sin embargo el sabor amargo y el dolor provocado por la ingestión pueden producir que el volumen ingerido sea reducido. La injuria gástrica seguida a la ingestión puede producir obstrucción al tracto de salida o perforación frecuentemente en el antro o píloro.

A los mecanismos ya mencionados, se debe agregar la generación de radicales libres con la subsiguiente peroxidación de lípidos, que contribuiría a la injuria esofágica inicial y subsecuente formación de estenosis.

El daño esofágico puede comenzar a los pocos minutos de ocurrida la ingestión. La formación de escara ocurre 4 a 7 días después de la injuria inicial produciéndose invasión bacteriana, respuesta inflamatoria y desarrollo de tejido de granulación. Debido que el depósito de colágeno no ocurre hasta la segunda semana, la fuerza de tensión del tejido sano es baja durante las primeras dos a tres semanas, por este motivo se prefiere evitar la realización de endoscopias entre el 3° y 15° día después de la ingestión del cáustico, ya que durante este periodo las úlceras se recubren con una capa de fibrina y se puede producir perforación. La retracción de la escara comienza a la tercera semana y puede continuar por varios meses, esto lleva a la formación de estenosis y acortamiento del segmento comprometido del tracto gastrointestinal. El acortamiento del esófago altera la presión del esfínter esofágico inferior aumentando el riesgo de reflujo gastroesofágico, lo que acelera la formación de estenosis. También se producen cambios en la motilidad del esófago resultando en contracciones no peristálticas y de baja intensidad.

Cuadro clínico

La mayoría de los estudios han demostrado que la presencia o ausencia de síntomas, no predice la probabilidad que la ingestión haya ocurrido, ni se correlaciona con la severidad de la injuria del tracto gastrointestinal. Se ha reportado 12% de esofagitis grado II en pacientes asintomáticos, a su vez la presencia o ausencia de lesiones orales es un pobre indicador de daño esofágico.

Los pacientes pueden estar asintomáticos o referir náuseas, vómitos, disfagia, odinofagia, sialorrea, dolor abdominal, dolor torácico y estridor.

Diagnóstico

Endoscopia

Este examen permite establecer en forma segura la magnitud del daño y debe ser realizado dentro de las 48 horas posteriores a la ingestión, y no posterior a las 72 hrs, por el alto riesgo de perforación, bajo anestesia general en pacientes graves. Nos permite clasificar el grado de lesión esofágica lo que es útil para definir pronóstico y tratamiento (ver Tabla 1).

Tabla 1.

Grado	Hallazgos endoscópicos
0	Esófago normal
1	Edema de la mucosa e hiperemia
2a	Friabilidad, hemorragia, erosiones, ampollas, membranas blanquecinas exudado y ulceraciones superficiales
2b	Ulceraciones profundas o circunferenciales asociadas a lesión 2a
3a	Pequeñas áreas de necrosis, lesión circunferencial
3b	Necrosis extensas, lesión circunferencial

Estudio radiológico

En la fase aguda la radiografía de tórax puede mostrar aire en el mediastino sugiriendo perforación esofágica, la presencia de aire bajo el diafragma puede sugerir perforación gástrica. Para confirmar el diagnóstico se debe utilizar medio de contraste hidrosoluble que es menos irritante para el mediastino y la cavidad peritoneal.

Tomografía axial computarizada

Útil para estudiar perforación.

Manometría

Útil para estudio de trastornos de motilidad y alteración de la presión del esfínter esofágico inferior.

Endosonografía

Permite determinar la profundidad de la lesión, lo que no se logra con la endoscopia.

Complicaciones: Estenosis esofágica 40%, perforación esofágica (neumotórax y neumomediastino), fistula tráqueo bronquial 3%, fistula aortoentérica y fistula gastrocólica. Otras complicaciones incluyen disfagia, alteración de la motilidad esofágica, obstrucción del vaciamiento gástrico y carcinoma esofágico (adenocarcinoma y carcinoma de células escamosas) 2% a 30%.

Tratamiento

- Estabilización hemodinámica y permeabilidad de la vía aérea.
- Antiácido, inhibidores de la bomba de protones o bloqueadores H₂: Se recomienda indicar su uso 24 horas después de la ingestión, ya que si el cáustico ingerido es un álcali, la acidez gástrica podría actuar como neutralizante en un primer momento.
- Sonda nasogástrica: Se ha planteado su uso para prevenir la formación de estenosis y como una vía de apoyo nutricional, sin embargo está aún en discusión porque su uso prolongado se asociaría al desarrollo de extensas estenosis.
- Esteroides: Su uso es controversial, reducirían la respuesta inflamatoria y atenuarían la formación de tejido de granulación y fibrosis y por lo tanto reducirían el riesgo de perforación esofágica y formación de estenosis, sin embargo estudios recientes han demostrado que el uso de corticoides no disminuye la morbilidad asociada. Su uso podría indicarse en casos de lesiones circunferenciales 2b, 3a y 3b para disminuir el riesgo de estenosis, se debe indicar precozmente dentro de las primeras 8 hrs. Se prefiere la dexametasona en dosis de 1 mg/kg/día por 3 a 4 semanas.
- Antibióticos: Podrían disminuir la colonización bacteriana en la zona con ulceración y reducir la inflamación, granulación y cicatrización, sin embargo no hay evidencia de su utilidad en lesiones superficiales, se deberían usar en caso de perforación y mediastinitis, también conjuntamente con el uso de corticoides pues se ha demostrado que disminuirían las complicaciones asociadas al uso de esteroides.
- Pacientes con lesiones endoscópicas grado 1 pueden alimentarse y derivarse a su hogar, pacientes con lesiones grado 2a requieren alimentación parenteral pero andan bien en un seguimiento a largo plazo. Los pacientes con lesiones grado 2b y 3 requieren alimentación parenteral, desarrollan frecuentemente estenosis por lo que pueden requerir colocación de un stent esofágico, la tasa de estenosis en pacientes con lesiones grado 3 puede ser de hasta 75%, estos pacientes pueden requerir dilataciones o cirugía, en el caso de perforación estos pacientes tienen un muy mal pronóstico por las complicaciones sistémicas asociadas y requieren cirugía de urgencia.

NO se debe realizar: Neutralización del pH con ácido o álcali, ya que se produce una reacción exotérmica, ni dilución con agua o leche, por el riesgo de vómito que aumentaría la presión intraluminal con riesgo de perforación.

Prevención de estenosis

- Corticoide intralesional tendría efectos beneficiosos en estenosis esofágicas refractarias.
- Otros medicamentos como vitamina E (efecto antioxidante), ketotifeno, interferón y octreotide, se han utilizado en adultos, aún se requiere más estudios en niños.

Una vez establecida la estenosis, se ha usado: Dilatación con bujías, colocación de prótesis esofágicas, corticoides intralesionales y dilatación endoscópica.

Indicación de cirugía: Perforación, esofagitis grado III, estenosis muy extensas y muy severas, falla del tratamiento médico de la estenosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elshabrawi M, A-Kader HH. Caustic ingestion in children. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2011 Oct; 5(5): 637-45.
 2. Marsha Kay and Robert Wyllie. Caustic ingestions in children. *Current Opinion in Pediatrics* 2009; 21: 651-4.
 3. F Riffat, A Cheng. Pediatric caustic ingestion: 50 consecutive cases and a review of the literature. *Diseases of the Esophagus* 2009; 22: 89-94.
 4. Betalli P, Falchetti D, Giuliani S, et al. Caustic ingestion in children: is endoscopy always indicated? The results of an Italian multicenter observational study. *Gastrointest Endosc* 2008; 68: 434-9.
-

Síndrome de mala absorción

Gladys Guevara P.

El síndrome de mala absorción (SMA) se define como la alteración de la absorción de uno o más nutrientes por el intestino delgado. Incluye numerosas entidades clínicas que pueden producir diarrea, distensión abdominal y retardo del crecimiento, aunque la diarrea es el síntoma más frecuente a veces puede no estar presente al diagnóstico y solo manifestarse como retardo del crecimiento. Las alteraciones que producen mala absorción de nutrientes pueden afectar:

- Los procesos de digestión en el lumen intestinal que prepara los alimentos para su absorción.
- La absorción a nivel de la mucosa intestinal, fundamentalmente los procesos que ocurren en el epitelio.
- Los procesos de transporte que ocurren en el corion y en el sistema vascular linfático.

El diagnóstico de SMA requiere una cuidadosa anamnesis y examen físico, con medición de parámetros antropométricos como: Peso, talla, relación peso/talla, circunferencia craneana y realización de curva de crecimiento. Exámenes de laboratorio como estudio de deposiciones analizando sangre oculta, leucocitos fecales, pH y fehling, cultivo corriente y examen parasitológico. También se debe realizar hemograma para evaluar la presencia de anemia (ferropénica o megaloblástica), de neutropenia o linfopenia. La medición de las proteínas totales y el recuento de albúmina nos permite evaluar el consumo y pérdida de proteínas, el estudio de antitripsina fecal puede confirmar una enteropatía perdedora de proteínas y una baja elastasa fecal sugiere insuficiencia pancreática. Si esta evaluación inicial es negativa se puede solicitar medición cuantitativa de grasa en deposiciones, test de hidrógeno espirado, test de xilosa y finalmente se debe realizar endoscopia con biopsia de duodeno-yeyuno y en algunos casos medición de disacaridasas.

Patologías específicas que producen mala absorción

Etiologías pancreáticas:

- | | |
|----------------------------------|---------------------------------|
| - Fibrosis quística | - Síndrome de Shwachman Diamond |
| - Síndrome de Johanson- Blizzard | - Síndrome de Pearson |
| - Pancreatitis crónica | - Deficiencia de tripsinógeno |
| - Deficiencia de lipasa | - Deficiencia de amilasa |

Fibrosis quística (FQ)

Es una de las principales causas de insuficiencia del páncreas exocrino en pediatría. Es una enfermedad autosómica recesiva causada por mutación del gen CFTR ubicado en el cromosoma 7, lo que lleva a deficiencia en la función del canal de cloro. Este defecto produce una disregulación generalizada del flujo de agua y sal a través de las células glandulares intraepiteliales ubicadas en la vía aérea, páncreas, hígado, intestino, glándulas sudoríparas, y conducto deferente, provocando obstrucción de conductos por secreciones espesas. Se han descrito más de 1.600 mutaciones del gen CFTR, la mutación más común es la delta F508 que está presente en más de dos tercios de la población estudiada.

Aunque el compromiso pulmonar es la principal causa de morbilidad y mortalidad, la mayoría de los pacientes (85%) tiene insuficiencia pancreática, también se han descrito cuadros clínicos de obstrucción intestinal, daño biliar y hepático. El compromiso pulmonar se manifiesta por cuadros de infección e inflamación progresiva que pueden llevar a insuficiencia respiratoria. Los signos clínicos de insuficiencia pancreática se presentan cuando la actividad enzimática en el duodeno es menor al 10% del total. Los pacientes con FQ e insuficiencia pancreática se presentan

generalmente antes de los 6 meses de edad con retardo del crecimiento, mal incremento de peso, deposiciones voluminosas y blandas, hipoalbuminemia, edema y anemia. El compromiso hepático se puede manifestar como: Ictericia neonatal, esteatosis, cirrosis biliar, insuficiencia hepática, microvesícula, distensión de la vesícula, colelitiasis, barro biliar y colangiocarcinoma.

Otros signos y síntomas de FQ que se pueden observar son trastornos hidroelectrolíticos, pólipo nasal y enfermedad sinusoidal, prolapso rectal e infertilidad.

El diagnóstico de FQ se realiza por la sospecha clínica más el test positivo de electrolitos en sudor. Para pacientes sobre 6 meses, el examen de electrolitos en sudor <40 mmol/L es considerado normal y valores sobre 60 mmol/L anormal, se requiere de un segundo examen de electrolitos en sudor alterado para confirmar el diagnóstico. Para lactantes mayores de 6 meses, valores de electrolitos en sudor <30 mmol/L son considerados normales, pacientes con valores intermedios requieren estudio genético.

Los pacientes deben ser tratados con reemplazo de enzimas pancreáticas, cuya dosis se adecua de acuerdo al número de alimentaciones diarias y a la edad del paciente agregando también vitaminas liposolubles.

Síndrome de Shwachman Diamond: Es la segunda causa más frecuente de insuficiencia pancreática, es una enfermedad autosómica recesiva caracterizada por insuficiencia del páncreas exocrino, anomalías esqueléticas y disfunción de la médula ósea, principalmente con episodios de neutropenia cíclica.

En esta patología el tejido pancreático es reemplazado por depósito de grasa, con el tiempo la hipoplasia pancreática regresa y hay un aumento del tejido pancreático normal con mejoría de la insuficiencia pancreática.

Síndrome de Johanson-Blizzard: Se caracteriza por insuficiencia pancreática asociada a hipoplasia de las aletas nasales, sordera, ano imperforado, malformaciones urogenitales y anomalías dentales, también se asocia a diabetes e hipotiroidismo.

Defectos en la solubilización de las sales biliares:

- Desconjugación de ácidos biliares por bacterias
- Colestasia crónica
- Depresión del pool de ácidos biliares
- Resección ileal

La deficiencia en los ácidos biliares se puede producir por defectos en la síntesis hepática o alteración en el flujo biliar. Clínicamente los pacientes se presentan con retardo del crecimiento y déficit de vitaminas liposolubles. Los ácidos biliares generalmente son reciclados a través del circuito entero hepático, una causa común de alteración de este circuito es el sobrecrecimiento bacteriano, donde anaerobios y estafilococo desconjugan las sales biliares e impiden su absorción en el íleon distal hacia la circulación portal para ser nuevamente utilizados por el hígado, los ácidos biliares desconjugados inhiben la absorción de hidratos de carbono, los que llegan al colon y por efecto osmótico aumentan la diarrea.

Alteraciones del ribete en cepillo intestinal

Congénitas

Enfermedad de inclusión microvellositaria	Enfermedad de Tufting
Deficiencia primaria de lactasa	Deficiencia de sacarasa isomaltasa
Malabsorción de glucosa y galactosa	Deficiencia de enteroquinasa
Enfermedad de Hartnup	Síndrome de Lowe

Disminución de la superficie de la mucosa

Síndrome de intestino corto:

- Neonatos: Malformaciones congénitas (gastrosquisis, onfalocele, atresia de intestino delgado, vólvulo por mal rotación), enterocolitis necrosante.
- Niños y adolescentes: Vólvulo por mal rotación, trauma, neoplasia intraabdominal, enteropatía por radiación.
- Resección ileal (enfermedad de Crohn, enterocolitis necrotizante).

Inflamatorias

Enfermedad celiaca
Infección
Enteropatía alérgica

Enfermedad de Crohn
Diarrea posinfecciosa
Enteropatía autoinmune

Los pacientes que nacen con patología congénita presentan diarrea desde periodo de recién nacido. La enfermedad con inclusión microvellositaria se caracteriza por un cuadro de diarrea líquida masiva y atrofia severa de las vellosidades intestinales con gránulos PAS + en criptas y vellosidades, estas anomalías se observan en intestino delgado y grueso. En la enfermedad de Tufting la atrofia vellositaria es moderada y localizada en el intestino delgado. El tratamiento para ambas condiciones considera alimentación parenteral prolongada y últimamente trasplante intestinal.

La resección quirúrgica del intestino realizada generalmente por malformaciones congénitas o trauma gastrointestinal lleva al síndrome de intestino corto (SIC), niños y adultos que conservan 30% o menos de la longitud intestinal normal después de la resección (aproximadamente 70 cm en lactantes y 150 cm a 200 cm en adultos) presentan riesgo de desarrollar SIC, la diarrea se produce cuando la secreción agregada del remanente proximal excede la capacidad absorbente del remanente distal, la región de intestino delgado remanente determina la capacidad de adaptación y el grado de malabsorción se correlaciona con la longitud del intestino delgado remanente, su capacidad absorbente, la presencia o ausencia de la válvula ileocecal y colon. El objetivo principal del tratamiento de los pacientes con el SIC, es prevenir la insuficiencia intestinal permanente, se recomienda el inicio precoz de nutrición enteral para minimizar el grado de atrofia de la mucosa.

La diarrea posinfecciosa se sospecha cuando la duración de la diarrea se prolonga más allá del cuadro infeccioso en un niño con un buen estado general. Su patogenia no está clara pero se ha sugerido que puede ser debida a un retardo en la renovación del epitelio, lo que lleva a una deficiencia en la maduración de la vellosidad y a una disminución de las enzimas del ribete en cepillo y de los transportadores. Los factores de riesgo para desarrollar el síndrome de diarrea posinfecciosa son: Malnutrición preexistente, edad preescolar, compromiso del sistema inmune y enfermedad sistémica subyacente. Los pacientes se benefician con una dieta con altas calorías, bajo contenido de lactosa, moderado contenido de grasa, y alto contenido de h de carbono.

La enfermedad celiaca (EC) es una enteropatía del intestino delgado mediada inmunológicamente caracterizada por intolerancia de por vida a la gliadina y otras prolaminas del trigo, centeno y cebada que ocurre en individuos genéticamente predispuestos, afecta más a mujeres que a hombres con una relación 2:1, se ha visto una asociación entre varios factores y la incidencia de EC genética (mayor incidencia en individuos con HLA tipo DQ2 y DQ8), calidad y cantidad de gluten en la dieta, edad de introducción del gluten y lactancia materna.

Hay varias patologías que están asociadas a EC, principalmente síndrome de Down, diabetes mellitus tipo I, síndrome de Turner, síndrome de Williams, deficiencia selectiva de inmonoglobulina A, otras enfermedades autoinmunes asociadas con EC son: Enfermedad de Adisson, tiroiditis autoinmune, alopecia areata, cirrosis biliar primaria y hepatitis autoinmune.

La EC tiene diferentes manifestaciones clínicas en general los primeros síntomas aparecen pocos meses después de introducir el gluten, si el gluten se introduce precozmente, los síntomas aparecen entre los 12 meses y 3 años de edad, es así como la presentación clásica se caracteriza por diarrea

crónica, anorexia, distensión abdominal, pérdida de peso, vómitos, irritabilidad y letargia. A edades mayores se puede observar pacientes asintomáticos, ausencia de diarrea, mal apetito, anorexia, retardo del crecimiento, pubertad retrasada, irregularidades menstruales, artritis, artralgias, constipación, talla baja anemia ferropénica, osteopenia, artritis y artralgias, hipoplasia del esmalte dentario, calcificaciones cerebrales y en el adulto se puede ver ansiedad, depresión, diarrea crónica, anorexia, dolor abdominal, infertilidad, parestesias, dolor óseo, degeneración cerebro espinal.

El diagnóstico de EC requiere una biopsia intestinal que muestre los hallazgos característicos de linfocitosis intraepitelial, hiperplasia de las criptas y atrofia vellositaria más una respuesta positiva a la dieta sin gluten. La transglutaminasa tisular (TTG), una enzima que modifica el péptido del gluten en una forma resistente a la proteólisis, puede estimular al sistema inmune, en individuos genéticamente susceptibles, llevando al desarrollo de autoanticuerpos contra ella, esta enzima es por lo tanto el autoantígeno en la EC. Se recomienda la medición de anticuerpo Ig A anti TTG recombinante humana, como test inicial para el estudio de EC junto con la medición de niveles de Ig A, debido que aproximadamente un porcentaje de pacientes puede tener asociado un déficit de Ig A.

Una vez hecho el diagnóstico, el único tratamiento científicamente probado es una dieta libre de gluten de por vida.

Defecto en el transporte

- Linfangiectasia intestinal
- Enfermedad de Whipple

La linfangiectasia intestinal se caracteriza por vasos linfáticos intestinales dilatados en la serosa y submucosa intestinal, asociado a diarrea, esteatorrea, enteropatía perdedora de proteínas, retardo del crecimiento, hipoalbuminemia, edema y linfopenia. Esta condición puede ser primaria debido a anomalías congénitas de los vasos linfáticos, o secundaria a diferentes patologías como: Insuficiencia cardíaca congestiva, cirrosis hepática, tumores linfáticos, o enfermedad de Behçet. La alteración en el flujo linfático produce mal absorción de vitaminas liposolubles y ácidos grasos de cadena larga, los ácidos grasos de cadena corta y mediana pueden ser absorbidos y transportados directamente al hígado vía sistema portal, el drenaje linfático disminuido produce aumento de la presión linfática intestinal y pérdida de la linfa en el lumen intestinal, con la consecuente pérdida de proteínas y linfocitos. Además del tratamiento de la causa subyacente los pacientes se benefician con una dieta rica en proteínas, baja en grasa, principalmente con ácidos grasos de cadena mediana. Se ha utilizado octeotride en pacientes en que falla la terapia dietaria. La cirugía se reserva para el tratamiento de ascitis quilosa o resección de lesiones aisladas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rana F. Ammouy MD, Joseph M. Croffie MD[†]. Malabsorptive Disorders of Childhood. *Pediatrics in Review* 2010; 31(10): 407-16.
 2. Julie Messick, PharmD, Joel R. Rosh, MD, Arthur B. Atlas, MD, William F. Balistreri, MD, David C. Whitcomb, MD, PhD. A 21st-Century Approach to Cystic Fibrosis: Optimizing Outcomes Across the Disease Spectrum. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2010; 51 suppl7: S1-7.
 3. Brian P O'Sullivan, Steven D Freedman. Cystic fibrosis. *The Lancet* 2009; 373 (30): 1892-904.
 4. Shamila Zawahir, Anca Safta and Alessio Fasano. Pediatric celiac disease. *Current Opinion in Pediatrics* 2009, 21: 655-60.
 5. Isabel Polanco. Celiac Disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2008; 47: S3-S6.
 6. A Fasano, M Araya, S Bhatnagar, D. Federation of International Societies of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition Consensus Report on Celiac Disease. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2008; 47: 214-9.
-

Hemorragia digestiva

Eduardo Chávez C.

La hemorragia digestiva en el niño es una entidad frecuente, que provoca gran alarma en los padres motivando una rápida consulta.

El desarrollo y aplicación en el niño de diversas técnicas endoscópicas e imagenológicas ha permitido mejorar el rendimiento diagnóstico hasta más del 80% de los casos.

Las causas de sangrado son variadas y algunas ocurren a una edad preferente, aunque la mayoría puede afectar a cualquier edad.

Para establecer el diagnóstico etiológico es necesario en primer lugar efectuar una anamnesis y un examen físico minucioso y completo, incluido el tacto rectal, mediante lo cual es posible llegar en la mayoría de los casos, a un diagnóstico bastante aproximado.

Una vez orientado por la historia clínica, se podrá seleccionar aquellos exámenes de laboratorio que están más indicados.

Formas clínicas

La hemorragia digestiva puede exteriorizarse en distintas formas clínicas y las características del sangrado nos van a ayudar a determinar si se trata de una hemorragia digestiva alta o baja.

Hematemesis: Indica que la lesión es proximal al ligamento de Treitz. Se deberá tener presente las causas extradigestivas, como la hemoptisis, epistaxis y sangre materna deglutida.

Melena: Puede presentarse en forma aislada o acompañada de hematemesis. Se origina habitualmente en los segmentos proximales al yeyuno, pero también puede provenir de regiones inferiores del intestino delgado y aun del colon derecho.

Rectorragia: Evidencia habitualmente un sangrado bajo, sin embargo en niños con hemorragia digestiva alta y con tránsito intestinal acelerado puede observarse sangre roja en sus deposiciones.

Hematoquezia: Es una condición intermedia entre melena y sangre roja pudiendo verse en casos de divertículo de Meckel e invaginación intestinal.

Métodos diagnósticos

Esofagogastroduodenoscopia

La superioridad de este examen en determinar el sitio de la hemorragia del tracto digestivo alto, ha sido ya largamente probada; esto se hace particularmente evidente en lesiones mucosas superficiales tales como gastritis o esofagitis, en que el diagnóstico lo puede hacer en el 75% a 90% de los pacientes, comparado a lo obtenido por la técnica radiológica que lo hace en menos del 50%.

La endoscopia tiene también ventaja en el paciente con sangrado activo dado que la radiografía con contraste es prácticamente insensible en esta situación.

La endoscopia, por otro lado, puede entregar información del estado evolutivo de nichos ulcerosos determinando la conducta más apropiada.

Ventaja adicional es la posibilidad de realizar tratamientos de lesiones sangrantes agudas y realizar escleroterapia y/o ligadura de várices esofágicas en niños con hipertensión portal.

Nuevos y más pequeños endoscopios han hecho posible este examen desde el periodo de recién nacido.

Colonoscopia

La colonoscopia debe ser el examen de primera elección en un paciente con rectorragia.

Causas más frecuentes de hemorragia digestiva según grupo de edad

<p>Recién nacido</p> <p>Enfermedad hemorrágica</p> <p>Ingestión de sangre materna</p> <p>Úlcera de estrés</p> <p>Traumatismo anorrectal</p> <p>Enterocolitis necrosante</p> <p>Diarrea infecciosa</p> <p>Enterocolitis alérgica</p>	<p>Lactante</p> <p>Gastritis medicamentosa</p> <p>Esofagitis</p> <p>Úlcera de estrés</p> <p>Fisura anal</p> <p>Invaginación intestinal</p> <p>Diarrea infecciosa</p> <p>Divertículo de Meckel</p> <p>Enterocolitis alérgica</p>
<p>Preescolar</p> <p>Gastritis</p> <p>Esofagitis</p> <p>Várices esofágicas</p> <p>Pólipos rectales</p> <p>Fisura anal</p> <p>Enterocolitis</p>	<p>Escolar</p> <p>Gastritis</p> <p>Úlcera duodenal</p> <p>Esofagitis</p> <p>Enterocolitis</p> <p>Fisura anal</p> <p>Colitis ulcerosa</p>

La presencia de inflamación o pólipos serán fácilmente diagnosticados por este método, permitiendo además la toma de muestra para estudios histológicos, parasitológicos y bacteriológicos.

Este método también tiene acción terapéutica al permitir polipectomías y el tratamiento de lesiones vasculares.

Cápsula endoscópica

Útil para el diagnóstico de lesiones que no están al alcance de la endoscopia digestiva alta ni baja. Aprobada por FDA para niños mayores de 10 años.

Endoscopia de doble balón

Desarrollada y utilizada en pacientes adultos para el estudio de sangrado de origen oculto. Se han publicado experiencia en niños en el último tiempo.

Radiología

- Radiografía de abdomen simple, deberá ser siempre considerada cuando se requiera descartar obstrucción intestinal y aire libre intraabdominal.
- Radiografía de esófago, estómago y duodeno con bario y doble contraste, es de poca utilidad en lesiones sangrantes agudas.
- Estudio de tránsito de intestino delgado, usando la técnica de enteroclisia, permitirá con doble contraste evaluar la mucosa intestinal en enfermedades como Crohn y tumores, y eventualmente el divertículo de Meckel.
- Enema baritado, generalmente será diagnóstico en la invaginación intestinal, pudiendo en estados precoces resultar en una reducción hidrostática de éste (la presencia de aire libre en el abdomen, signos de obstrucción significativas, o evidencias clínicas de peritonitis lo contraindican).
- Enema baritado con técnica de doble contraste y la colonoscopia resultan complementarias en enfermedades inflamatorias del intestino y pólipos colónicos.
- Enteroclisia por TAC permite evaluar lesiones distales al ángulo de Treitz y fuera del alcance de la colonoscopia.

Medicina nuclear

- Cintigrafía con TC 99m sulfuro coloide, permite detectar sangrados de hasta 0,1 ml/min.

- Cintigrafía con glóbulos rojos marcados con TC 99, tiene la ventaja de poder repetir el examen a las 24 horas, permitiendo detectar sangrados intermitentes. Asociada con la colonoscopia ha permitido identificar la mayoría de las etiologías y sitios de sangrado en la hemorragia digestiva baja.
- Cintigrafía con TC 99 pertecnecato, es el examen de elección en la demostración del divertículo de Meckel con mucosa gástrica ectópica.

Angiografía

El uso de esta técnica permite identificar sangrados de hasta 0,5 ml por minuto. Permite también demostrar malformaciones vasculares, telangiectasias y hemangiomas. La morbilidad asociada a esta técnica la ha relegado a un segundo plano.

Tratamiento

El enfoque terapéutico del niño con hemorragia digestiva requiere:

- Evaluar la estabilidad hemodinámica. Taquicardia e hipotensión ortostática son signos precoces de hipovolemia. Se debe recordar que el descenso de hematocrito se produce 24 a 48 horas después.
- Si no existe compromiso hemodinámico, determinar si realmente el paciente tiene una hemorragia digestiva, descartando una epistaxis o la ingestión de sangre del pecho materno o de alimentos coloreados como betarragas, moras, etc., o medicamentos como sales de hierro o bismuto.
- Si existe compromiso hemodinámico se deberá instalar por lo menos dos catéteres endovenosos de calibre adecuado y reponer volumen, inicialmente con solución fisiológica o expansores de volumen hasta que se logre disponer de plasma o sangre fresca.
- Tomar muestra de sangre para hemoglobina, hematocrito, recuento de plaquetas, estudio de coagulación y clasificación de grupo sanguíneo.
- Determinar si se trata de una hemorragia digestiva alta o baja, la aspiración de sangre a través de una sonda nasogástrica permite catalogar la hemorragia como alta, aunque su ausencia no la descarta.
- Si se extrae sangre por la sonda nasogástrica:
 - Realizar lavado con solución fisiológica hasta aclarar el contenido extraído.
 - Se debe tener especial cuidado con la hipotermia en niños menores.
 - Una vez estabilizado hemodinámicamente, realizar endoscopia digestiva alta.
 - Retirar agentes ofensores (por ejemplo antiinflamatorios).
 - Indicar antiácidos en suspensión, en dosis suficientes para mantener pH gástrico mayor o igual a 5, o
 - Bloqueadores de receptores H2 como por ejemplo ranitidina 3-5 mg/kg/día endovenoso.
- En caso de sangrado por várices esofágicas, a lo anterior se debe agregar:
 - Vasopresina en bolo 0,3 U/kg (máx. 20 U) diluida en 2 ml/kg de solución glucosada al 5% en 20 minutos y seguir con 0,2-0,4 U/ 1,73 m²/min endovenoso.

La infusión de vasopresina debe mantenerse hasta 12 horas de haber cedido el sangrado y gradualmente suspender en 24 a 36 horas. En caso de dolor precordial que haga sugerir acción de vasopresina usar vasodilatadores coronarios.

Se ha demostrado gran utilidad y selectividad de octreotide, un análogo de la somatostatina con acción en el flujo sanguíneo esplácnico.

Uso IV: 1 mcg/kg IV en bolo (max 50 µg) seguido por 1 µg/kg/hora.

Puede incrementar la infusión cada 8 horas a 4 µg/kg/hr (max 250 µg por 8 hrs).

Una vez controlado el sangrado disminuir en 50% cada 12 horas.

Presentación: Sandostatin® 1 ampolla (1 ml): 0,1 mg (100 µg).

Recordar que la sobrecarga de volumen empeora o agrava el sangrado.

- Si al cabo de 30 a 60 minutos, el sangrado no ha remitido, usar sonda de Sengstaken Blakemore, adecuada a la edad del paciente, insuflando el balón esofágico a una presión de 30 a 40 mmHg. El balón gástrico de la sonda de Sengstaken-Blakemore se debe llenar con 20 cc de solución fisiológica.
- El paciente que ha sangrado por úlcera péptica debe ser estudiado para la presencia de *Helicobacter pylori* y debe ser tratado para prevenir un nuevo episodio de hemorragia digestiva.
- En hemorragia digestiva baja, habitualmente no se compromete la situación hemodinámica del paciente. Los esfuerzos en general estarán orientados a determinar su causa y permitir así un adecuado manejo de ella. La colonoscopia es un examen de primera línea.

Cirugía

Una indicación quirúrgica clara, la da la necesidad de reponer el volumen sanguíneo total del paciente en 24 horas o menos.

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Matary W. Wireless capsule endoscopy: indications, limitations, and future challenge. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46: 4-12.
 2. Gisbert JP, Khorrami S, Carballo F, Calvet X, Gené E, Dominguez-Muñoz JE. Tratamiento de erradicación del *H. pylori* versus tratamiento antisecretor sin erradicación (con o sin tratamiento antisecretor de mantenimiento prolongado) para la prevención de hemorragias recurrentes por úlcera péptica. *Biblioteca Cochrane Plus* 2007, número 4.
 3. Boyle J. Gastrointestinal Bleeding in Infants and Children. *Pediatr Rev* 2008; 29; 39-52.
 4. Gugig R, Rosenthal P. Management of portal hypertension in children. *World Journal of Gastroenterology* 2012 March 21; 18 (11): 1176-84.
-

Constipación

Ignacio Arteche G.

Patogénesis

En el caso de la constipación no orgánica es multifactorial: Inmadurez gastrointestinal, incoordinación muscular lo que puede dificultar el paso de la deposición, la cual llena y estrecha el colon y provoca dolor al paso durante la defecación. Los cambios en la dieta, viajes, no uso del baño en el colegio y cambios de casa entre otros factores, pueden gatillar este proceso.

Clasificación

De acuerdo a los criterios de Roma III, los trastornos funcionales de la defecación (90%-95% de los casos) se definen y dividen de la siguiente forma:

Neonato y niño hasta 4 años

- Disquezia: Cuadro clínico de esfuerzo y llanto de al menos 10 minutos previo al pasaje exitoso de deposiciones blandas o líquidas sin otro problema asociado, en un lactante de hasta 6 meses de edad.
- Constipación funcional (1 mes de al menos 2 de los siguientes criterios): Historia de deposiciones dolorosas y duras, 2 o menos deposiciones por semana, al menos 1 episodio de incontinencia después del control esfinteriano, historia de excesiva retención fecal, presencia de una gran masa fecal en recto e historia de deposiciones que obstruyen el baño.

Niño mayor y adolescente

- Constipación funcional: 2 meses de al menos 2 de los criterios mencionados anteriormente.
- Incontinencia fecal no retentiva: Defecación en lugares inapropiados socialmente al menos 1 vez por semana y ausencia de evidencia de retención fecal. Estos criterios deben estar presentes al menos 2 meses previos al diagnóstico.

Orgánica: 5%-10%

- Debe estar orientado especialmente a descartar la enfermedad de Hirschsprüng, pero también deben considerarse malformaciones anatómicas, alteraciones metabólicas (hipotiroidismo, hipocalcemia), fibrosis quística, enfermedad celiaca, drogas (opiáceos), alergia alimentaria y enfermedades neurológicas.
- Banderas rojas: Inicio desde el nacimiento o los primeros días de vida, retardo en la eliminación del meconio a las 48 horas de nacido, deposiciones caprinas en menor de 1 año, presencia de distensión abdominal o vómitos, posición o apariencia anormal del ano, asimetría de glúteos o evidencia de agenesia rectal y signos de anomalía neuromuscular no explicado por parálisis cerebral.

Diagnóstico

- Historia: Inicio de la primera deposición, tiempo de evolución de la constipación, presencia de dolor, frecuencia, consistencia y tamaño de las deposiciones como también síntomas y signos de organicidad (banderas rojas). También es necesario una historia psicosocial de la familia.
- Examen físico: Debe siempre incluir la región perianal y anal en busca de signos de disrafia oculta y malformaciones. Es deseable al menos un tacto rectal el que debe ser realizado en las siguientes condiciones: Lugar privado, consentimiento de padres o cuidadores, presencia de chaperón, tomar en cuenta el grado de exposición que desea el niño y registro de todos los hallazgos encontrados.
- En general una buena historia y examen físico son suficientes para diferenciar entre una constipación funcional y una orgánica (calidad de evidencia III).

Laboratorio

En caso de no poder demostrar la presencia de constipación (pacientes obesos o rechazo al tacto rectal) o ante la sospecha de organicidad, realizar:

- Rx. de abdomen simple
- Manometría anorrectal y biopsia rectal (Hirschsprüng) (calidad de evidencia II-1)
- Resonancia nuclear magnética de columna lumbosacra (disrafia)
- Defecografía fluoroscópica y manometría colónica (neuropatía o miopatía)
- Específicos: Electrolitos en sudor, anticuerpos antitransglutaminasa tisular, pruebas tiroideas, etc.

Tratamiento

- Educación: Explicación clara de la fisiopatología y desmitificación. Si la incontinencia está presente, se le debe quitar todas las atribuciones negativas como también la creencia que es una maniobra provocada por el niño.
- Desimpantación: La vía puede ser oral o rectal (evidencia grado II-3).

Oral: Solución polietilenglicol (PEG) 3.350 sin electrolitos: 1-1,5 g/kg por 4 días.

Sol PEG 4.000 con electrolitos: 8-10 ml/kg/hora por 10 horas (máximo 4 litros).

Rectal: Supositorios de glicerina: 1/día por 2-3 días.

Enemas fosfato osmóticos: en niños >2 años 6 ml/kg hasta 125 ml.

- Mantención

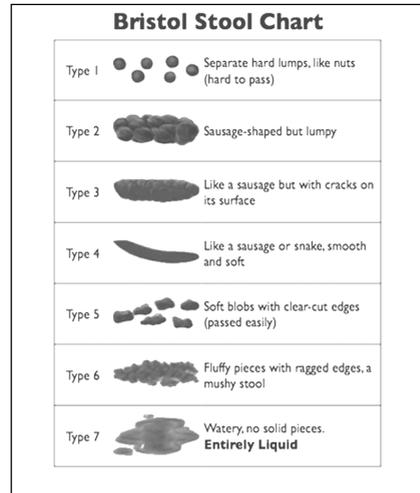
- Comenzar tan pronto se logre la desimpantación.
- Dieta: Ingesta adecuada de agua (700 cc de 0 a 6 m/600 cc de 7 a 12 m/900 cc de 1-3a/1.200 cc de 4-8 a/1.800 cc de 9-13a niño y 1.600 cc de 9-13a niña/2.600 cc de 14-18a niño y 1.800 cc de 14-18a niña). Los carbohidratos deben ser absorbibles y no absorbibles como el sorbitol en jugos de pera, manzana o ciruela (calidad de evidencia II-3). En cuanto a la fibra su aporte es controversial aunque se recomienda una ingesta adecuada de fruta, vegetales, pan con fibra y legumbres (calidad de evidencia III).

- Manejo conductual: Creación de hábitos asociado a sistema de recompensa, registro diario del número, calidad y tipo de deposiciones (escala de Bristol).

- Medicamentos: Sol PEG 3.350 sin electrolitos 0,5-0,8 g/kg/día oral
Lactulosa al 66% 1-3 ml/kg/día oral

- Pronóstico

- Estudios en población pediátrica demuestran que el impacto en la calidad de vida de los niños como en sus padres (física, emocional, social y escolar) es comparable con otras enfermedades crónicas usualmente consideradas más serias y es significativamente mayor que en la población sana.
- El uso de medicamentos en combinación con manejo conductual y de las relaciones entre padres e hijos, disminuye el tiempo requerido para lograr la remisión (calidad de evidencia I).



BIBLIOGRAFÍA

1. NASPGHAN, Evaluation and Treatment of Constipation in Infants and Children: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 405-7.
2. NICE (National Institute for Health and Clinical Excellence) Clinical Guideline. Constipation in children and young people: diagnosis and management of idiopathic childhood constipation in primary and secondary care [updated: 2010-03-05; cited: 2010-08-02].
3. Plunkett A, Phillips CP, & Beattie RM. Management of chronic functional constipation in childhood. *Paediatric Drugs* 2007; 9(1): 33-46.
4. J Belsey, S Greenfield, D Candy. Systematic review: impact of constipation on quality of life in adults and children. *Aliment Pharmacol Ther* 2010; 31: 938-49.

Ictericia colestásica del primer trimestre

Marcela Godoy P.

Es la ictericia causada por la elevación de la concentración de bilirrubina conjugada. Se define por concentración de bilirrubina conjugada superior a 1 mg/dl o más del 20% del total de bilirrubina. La ictericia es evidente en recién nacidos y lactantes con valores sobre 4 a 5 mg/dl y en niños mayores sobre 2 a 3 mg/dl.

La hiperbilirrubinemia de predominio directo es menos común que la de predominio indirecto. Esta condición nunca es normal. La Academia Americana de Pediatría recomienda que cualquier niño con ictericia a las 2 semanas de vida debe ser evaluado para descartar colestasia con medición de bilirrubinemia total y directa. Sin embargo, aquellos niños que se alimentan con lactancia materna, que puedan ser monitorizados, sin acolia ni coluria y examen físico normal puede realizarse examen a las tres semanas de vida.

Causas

La atresia de vía biliar (AVB) es causa de un tercio de las colestasias neonatales y es la causa más frecuente de indicación de trasplante hepático pediátrico. El resto de los casos son causados por una variedad de otras enfermedades: Hepatitis neonatal, obstrucción extrahepática por litiasis o quiste del colédoco, trastornos metabólicos como la tirosinemia, galactosemia e hipotiroidismo, errores innatos del metabolismo de ácidos biliares, síndrome de Alagille, infecciones y otras enfermedades poco comunes (Tabla 1).

Clínica

- Patología similar en padres y/o hermanos, si está presente en otro miembro de la familia pensar en herencia autosómica dominante o enfermedad genética: Déficit alfa 1 antitripsina, colestasia intrahepática familiar progresiva (PFIC), síndrome Alagille y fibrosis quística.
- Consanguinidad, por riesgo de patología con herencia autosómica recesiva.
- Infección materna que podría haber afectado al niño, TORCHSS (TORCH-SIFILIS-SIDA).
- Colestasia intrahepática del embarazo, puede estar presente en PFIC.
- Ecografía fetal, buscar quiste de colédoco, anomalías intestinales (duplicación).
- Peso al nacimiento, el antecedente de PEG puede ser importante en la sospecha de TORCHSS.
- Infección neonatal, uso de antibióticos, sospecha de síndrome de espesamiento biliar.
- Alimentación e incremento de peso, si existe mal incremento de peso sospechar hepatitis neonatal. Generalmente los niños con atresia de vía biliar tienen buen incremento. En enfermedad metabólica (galactosemia, intolerancia hereditaria a fructosa) hay disminución del apetito por lo que su incremento es deficitario.
- Vómitos, deposiciones, con vómitos sospechar enfermedad metabólica, estenosis hipertrófica del píloro. Con diarrea sospechar en infección, fibrosis quística, enfermedad metabólica, PFIC 1. Si existe historia de constipación en hipotiroidismo, con acolia en atresia vía biliar.
- Tipo alimentación, lactancia materna o fórmula: Galactosemia, intolerancia hereditaria a fructosa. Alimentación parenteral.
- Estado general, irritabilidad, tendencia al sueño, letargia (hipotiroidismo).
- Color orina, coluria. Color deposiciones, hipocolia o acolia (atresia vía biliar).

Examen físico

- Estado general y evaluación nutricional, determinar si está agudamente enfermo.

Tabla 1. Causas de colestasia

Obstructiva	Alteraciones endocrinológicas
Atresia de vía biliar	Hipotiroidismo
Quiste de colédoco	Panhipopituitarismo
Fibrosis hepática congénita	Tóxicos o secundarios
Litiasis o síndrome de espesamiento biliar	Alimentación parenteral
Colangitis esclerosante neonatal	Drogas (acetaminofeno, anticonvulsivante)
Síndrome de escasez de conductos	Infecciones
Síndrome de Alagille	Toxoplasmosis
Hepatocelular	Rubéola
Hepatitis neonatal idiopática	Citomegalovirus
Genética y metabólica	Herpes simple
Déficit de alfa 1 antitripsina	VIH
Galactosemia	Sífilis
Tirosinemia	Infección urinaria
Fructosemia hereditaria	
Hemocromatosis neonatal	
Fibrosis quística	
Error congénito en la síntesis de ácidos biliares	
Colestasias intrahepática familiares progresivas (PFIC)	

Adaptado de Benchimol et al.

- Cara, ictericia de escleras. Dismorfias (S. Alagille, trisomía 18, 21). Cataratas (TORCHSS, galactosemia), embriotoxon posterior (S. Alagille).
- Tórax, buscar neumonía (infección neonatal), evidencia de insuficiencia cardíaca (hepatopatía congestiva), soplo cardíaco (S. Alagille, atresia vía biliar).
- Abdomen, distensión, ascitis, circulación colateral, palpación y percusión de hígado (hepatomegalia si palpación BRC línea medioclavicular >3,5 cm en neonatos y >2 cm en niños y si percusión >5 cm neonatos, >8 cm en niños y >7 cm en niñas), palpación del bazo, hernia umbilical (hipotiroidismo), masas.
- Examinar pañal, objetivar siempre acolia y coluria.
- Piel, Petequias (TORCHSS), hemangiomas (hemangioendotelioma hepático).
- Evaluación neurológica, características del llanto (débil, vigoroso), tono postural, conexión al medio.

Estudio

- Hemograma, búsqueda de parámetros de infección, anemia y trombocitopenia.
- Perfil hepático, incluir GGT. Si es normal o baja pensar en PFIC1, PFIC2 o déficit de la síntesis de ácidos biliares.
- Examen orina y urocultivo.
- Tiempo protrombina (fundamental para definir si se asocia a insuficiencia hepática).
- Ecografía abdominal, es útil para identificar anomalías anatómicas como quiste de colédoco. Precisar tamaño vesicular, pequeña o ausente sugiere atresia de vía biliar extrahepática, búsqueda del signo de la cuerda triangular (imagen ecogénica en el hilio hepático que corresponde a vía biliar atrésica en la unión del hepático común y sus 2 ramas).
- Biopsia hepática, la Academia Americana de Pediatría recomienda realizar biopsia hepática en aquellos niños con colestasia sin diagnóstico etiológico y antes de realizar procedimiento

quirúrgico para diagnóstico de atresia de vía biliar. El momento más oportuno es después de los 30 días de vida y antes de los 45.

- Cintigrafía hepática, el material radiactivo inyectado es normalmente excretado hacia el intestino, su no visualización 24 horas después indica obstrucción biliar o disfunción hepatocelular. Se podría utilizar fenobarbital (5 mg/kg/día oral) en los 3 a 5 días previos, para aumentar su rendimiento siempre que no se retrase el diagnóstico.
- Colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (ERCP), colangiorresonancia, aspirado duodenal, se recomiendan en casos seleccionados.

Otros exámenes según sospecha etiológica

- Estudio de TORCHSS, virus Epstein Barr, citomegalovirus, herpes y parvovirus B19.
- *Screening* neonatal ampliado (tirosinemia, galactosemia, fibrosis quística), cromatografía de azúcares en orina, alfa 1 antitripsina, papel filtro para B-glucocerebrosidasa (enfermedad de Gaucher), esfingomielinasa (enfermedad de Niemann Pick).
- T4, TSH, electrolitos en sudor.
- Estudio de inmunohistoquímica y molecular frente a sospecha de enfermedades genéticas como PFIC 1, 2, 3, déficit síntesis Ac biliares.
- Biomarcadores séricos para diferenciar atresia vía biliar de otras colestasia (estudios adicionales son necesarios para validarlos).

Manejo general

- Nutricional, aporte calórico del 125% a 150% de sus necesidades basales. Emplear fórmulas que contengan triglicéridos de cadena media.
- Aportar vitaminas liposolubles.
- Ácido ursodesoxicólico: 20 mg/kg/día c/12 horas oral.
- Fenobarbital: 3 a 5 mg/kg/día c/12 horas oral.

Manejo específico

- Manejo médico, de acuerdo a la patología específica diagnosticada.
- Quirúrgico, en atresia vía biliar: Portoenterostomía de Kasai, que consiste en reestablecer el flujo biliar hacia el intestino. De la precocidad con que se realice, depende el pronóstico de sobrevida, por lo que es fundamental un diagnóstico oportuno. PELD (*pediatric end-stage liver disease*) y la edad podrían ser utilizados como índice pronóstico en niños con AVB y Kasai.
- El trasplante hepático debe ser considerado si hay colestasia progresiva, hipertensión portal, hemorragia por várices sin respuesta a tratamiento y/o colangitis intratable.

BIBLIOGRAFÍA

1. NASPGHAN. Guidelines for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: 115-28.
 2. Benchimol E, Walsh C, Ling S. Early diagnosis of neonatal cholestatic jaundice. *Can Fam Physician* 2009; 55: 1184-92.
 3. Wang H, Malone J, Gilmore P et al. Serum markers may distinguish Biliary Atresia from other forms of Neonatal Cholestasis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010; 50: 411-16.
 4. Mizuta K, Urahashi T, Ihara Y et al. Living Donor Liver Transplantation in children with Cholestatic Liver Disease: A Single-Center Experience. *Transplant Proc* 2012; 44(2): 469-72.
 5. Rhu J, Jung S, Choe Y, Seo J, Lee S. PELD score and age as a prognostic index of biliary atresia patients undergoing Kasai portoenterostomy. *Pediatr Surg Int* 2012; 28(4): 385-91.
-

Dismotilidad intestinal

Alejandro Flores, MD, Profesor de Pediatría

Silvana Bonilla, MD, MS, Profesor Asistente de Pediatría

División de Gastroenterología Infantil del Centro Médico de la Universidad de Tufts, Boston, EE.UU.

Introducción

Los trastornos de motilidad intestinal son comunes en la edad pediátrica. Estos desórdenes tienen un amplio rango de presentación clínica que va desde condiciones benignas como estreñimiento crónico hasta desórdenes más serios como acalasia esofágica, enfermedad de Hirschsprung, o pseudo-obstrucción intestinal crónica congénita o adquirida.

Las manifestaciones de los trastornos de motilidad en la edad pediátrica son similares a las de la población adulta. Sin embargo es importante señalar que existen diferencias importantes en algunos aspectos del diagnóstico y tratamiento entre estos grupos. En este capítulo ofrecemos una breve sinopsis de la evaluación del paciente pediátrico con posible desorden de la motilidad, así como discutiremos otros aspectos del diagnóstico y tratamiento de desórdenes motores primarios exclusivos de la edad pediátrica.

Evaluación del paciente pediátrico con síntomas de dismotilidad intestinal

La obtención de una historia clínica y examen físico completo constituyen el primer paso en la evaluación de este grupo de pacientes. La exclusión de desórdenes anatómicos y de la mucosa gastrointestinal ya sea por medio de radiología o endoscopia es extremadamente importante. Los trastornos metabólicos también deben ser descartados con los respectivos análisis de sangre (Tabla 1).

Entre los estudios que se realizan en los pacientes pediátricos con síntomas sugestivos de dismotilidad intestinal la manometría esofágica y anorrectal son los estudios realizados más frecuentemente. Sin embargo la manometría antroduodenal y colónica son utilizados con frecuencia creciente.

La interpretación de los resultados de los estudios manométricos en los pacientes pediátricos resulta muchas veces difícil debido a que la mayoría de los parámetros de normalidad han sido extrapolados de los valores obtenidos en la población adulta. Esto se debe a la ausencia de controles en la población pediátrica. El sistema gastrointestinal que incluye al sistema nervioso entérico, continúa desarrollándose y madurando después del nacimiento. La mayoría de estos procesos todavía están en estudio y no han sido claramente definidos. Por lo tanto, se debe ejercer cautela al interpretar estos estudios ya que resultados que pueden ser anormales en el adulto pueden ser normales en el niño y viceversa. Existen también dificultades técnicas inherentes a la población pediátrica como por ejemplo la disponibilidad de catéteres de diferentes tamaños, tipo y cantidad de fluido a perfundir, entre otros. La cooperación del paciente pediátrico particularmente de niños pequeños constituye otra limitación. A diferencia de la población adulta, los estudios en población pediátrica son conducidos por pediatras gastroenterólogos o enfermeras y no por técnicos. El profesional a cargo de realizar los estudios debe estar familiarizado con los aspectos básicos del desarrollo cognitivo durante la infancia y niñez. Es importante utilizar técnicas que sean apropiadas al nivel de desarrollo cognitivo del paciente. De lo contrario, los pacientes pueden experimentar ansiedad que puede influir en los resultados del estudio. Dependiendo del procedimiento que se realice, el paciente debe cooperar con los comandos verbales. No es infrecuente que algunos pacientes no cooperen durante el procedimiento. En algunos casos la presencia de los padres es

Tabla 1. Evaluación del paciente pediátrico con síntomas de dismotilidad intestinal

1. Excluir problemas anatómicos
– Radiología
– Endoscopia
2. Excluir problemas de la mucosa intestinal o desórdenes metabólicos
– Exámenes de laboratorio
– Endoscopia y biopsias
3. Evaluación del tránsito gastrointestinal
– pH-metría esofágica
– Impedancia esofágica
– Cintigrafía: Vaciamiento gástrico, vaciamiento esofágico, vaciamiento vesicular, tránsito intestinal y colónico.
– Bario: Esófagograma, vaciamiento esofágico
4. Otros estudios
– Tránsito oro-anal: Marcadores colónicos, marcadores radiopacos
– Tránsito oral-cecal: Test de respiración con lactulosa
– Tránsito colónico: Marcadores radiopacos
– Ultrasonido
– Test de respiración de hidrógeno
– Cápsula de telemetría (SmartPill®) permite medir variaciones de pH/presión
5. Evaluación de la actividad contráctil (que permite diferenciar entre neuropatía o miopatía)
– Manometría gastrointestinal
6. Evaluación de la actividad mioléctrica
– Electrogastrografía, electromiografía
7. Establecer la etiología y los problemas asociados
– Diferenciar entre desorden de motilidad primaria o secundaria
– Excluir condiciones sistémicas (endocrinas, tejido conectivo, enfermedades neuromusculares, trastornos metabólicos, problemas psiquiátricos)
– Establecer anomalías asociadas (malnutrición, desbalance metabólico, disfunción autonómica, anomalías musculares)

De Nurko SS. Manometría gastrointestinal: Metodología e indicaciones. En Walker WA, et al, eds. Pediatric Gastrointestinal Disease. 4th ed. Philadelphia, Pennsylvania: BC Decker Inc.; 2004; 1786-808.

importante para obtener un mayor nivel de cooperación y puede usarse al mismo tiempo como una oportunidad para observar la interacción entre ambos.

En casos especiales se necesita administrar sedación para completar los estudios manométricos. Entre los agentes que no interfieren con la motilidad gastrointestinal se encuentran midazolam, hidrato de cloral y ketamina. Los estudios de mayor duración como manometría antroduodenal y colónica requieren de la colocación del catéter bajo anestesia general y el inicio del test se posterga por 24 horas o hasta que los efectos de la anestesia hayan pasado.

Desórdenes de motilidad intestinal específicos de la población pediátrica

Desórdenes del esófago proximal

La disfagia orofaríngea consiste en la dificultad de transferir sólidos o líquidos de la cavidad oral al esófago así como en la dificultad para succionar o deglutir. Esta entidad se encuentra particularmente en niños con historia de prematuridad, anomalías anatómicas como paladar hendido, desórdenes genéticos como síndrome de Riley-Day o el síndrome velocardiofacial, así como otros desórdenes neurológicos. Entre los síntomas de estos trastornos están incluidos la salivación excesiva, reflujo nasal, atragantamiento, tos y cianosis asociadas con la alimentación. Estos síntomas pueden derivar en aspiración de los alimentos ya sea de manera silenciosa o presentando como neumonía de aspiración.

La acalasia cricofaríngea congénita es un desorden de motilidad poco común de causa desconocida que se caracteriza por la falta de relajación del esfínter esofágico superior debido a la disfunción del

músculo cricofaríngeo. El desorden se presenta generalmente durante la infancia. Es importante evaluar el mecanismo de la deglución y la anatomía gastrointestinal a través de un esofagograma con contraste de bario. La video-manometría esofágica también puede ayudar en el diagnóstico de este trastorno.

El tratamiento de la disfagia orofaríngea dependerá de los hallazgos de las pruebas diagnósticas, ya sea corrección de anomalías anatómicas o soporte nutricional y prevención o manejo de las infecciones asociadas a aspiración de alimentos. Medidas para prevenir aspiración incluyen cambios en la postura durante y después de la alimentación, evitar líquidos o usar líquidos viscosos, alimentación vía tubo nasogástrico o tubo de gastrostomía. La toxina botulínica ha sido utilizada en el manejo de este grupo de pacientes así como la dilatación esofágica.

Desórdenes del músculo liso esofágico

La acalasia esofágica es un trastorno motor primario del esófago que presenta con síntomas obstructivos al nivel de la unión gastroesofágica. Es una enfermedad muy poco común con una prevalencia de 1 en 100.000 personas. Menos del 5% de pacientes presentan síntomas antes de los 15 años de edad. La edad media de diagnóstico es a los 8 años de edad y hay casos reportados en la infancia.

La etiología de este trastorno no es conocida pero se caracteriza por la deficiencia en el esfínter esofágico inferior, que le impide relajarse durante la deglución y por la disminución de la peristalsis del esófago. Por otro lado, se cree que existe daño de la innervación del esófago que puede ocurrir por múltiples factores tales como infecciones (parásitos), malignidad o factores genéticos.

Los síntomas de presentación varían de acuerdo a la edad e incluyen vómito, disfagia la cual es progresiva, pérdida de peso, síntomas respiratorios, dolor de pecho y regurgitación nocturna.

El diagnóstico requiere manometría esofágica que se caracteriza por la ausencia de peristalsis esofágica (hallazgo requerido para hacer el diagnóstico) e incremento de la presión del esfínter esofágico inferior que muestra una relajación parcial o incompleta.

El tratamiento en niños es controversial particularmente debido a la falta de estudios de seguimiento a largo plazo. El tratamiento está basado en tratar de reducir la presión del esfínter esofágico inferior y en el uso de medicamentos. La inyección de toxina botulínica, dilatación con balón y miotomía son las intervenciones terapéuticas más utilizadas. La elección entre los diferentes procedimientos depende de la disponibilidad y experiencia con las diferentes técnicas que existe en el centro hospitalario respectivo.

Desórdenes de la motilidad gástrica

Entre los desórdenes de motilidad gástrica está la entidad llamada gastroparesis o vaciamiento gástrico retardado. Se caracteriza por la presencia de síntomas tales como vómito, dolor o malestar localizado en el epigastrio, náusea, sensación de plenitud y otros síntomas dispépticos. El vómito se presenta frecuentemente hacia el final del día, después de ingerir alimentos y muchas veces contiene comida que fue ingerida muchas horas antes del episodio de vómito. La literatura en población pediátrica no es abundante pero se cree que es un trastorno relativamente raro en población pediátrica y que la principal etiología es neuropatía posviral. Otras posibles etiologías son neuropatía diabética, pacientes que han recibido vagotomía, medicaciones (quimioterapia, anticolinérgicos), problemas endocrinológicos (hipotiroidismo), anomalías del desarrollo del intestino (gastroschisis), desórdenes neurológicos y desórdenes genéticos y metabólicos.

El diagnóstico de gastroparesis se realiza mediante la gammagrafía del vaciamiento gástrico. En este estudio, el paciente consume un alimento sólido radio-marcado y una cámara gamma externa determina el tiempo que tarda el estómago en vaciar el alimento. Este estudio no está estandarizado en población pediátrica y actualmente existe un amplio rango de valores que son considerados normales en niños sanos. Otras modalidades diagnósticas que han sido reportadas incluyen manometría antroduodenal y electrogastrografía, cápsula de telemetría (SmartPill®) y ultrasonografía.

El tratamiento inicial incluye discontinuar medicinas que tengan el potencial de causar síntomas y modificación de la dieta. Se recomienda realizar varias comidas al día no muy

abundantes en lugar de una o dos muy copiosas, así como evitar alimentos con alto contenido en residuos y comidas grasosas. En casos severos alimentación por tubo nasojunal o tubo de jejunostomía son necesarios. En cuanto a medicamentos que se usan en el tratamiento de gastroparesis en la edad pediátrica se encuentran los agentes prokinéticos como eritromicina, metoclopramida, domperidona, cisaprida y tegaserod. Desafortunadamente, el uso de estos medicamentos es limitado en edad pediátrica particularmente debido a los efectos adversos asociados. Otros agentes que han sido reportados son baclofen, inyecciones de toxina botulínica en el píloro y estimulación eléctrica del estómago. Esta última modalidad es de uso infrecuente y existe poca evidencia de su eficacia en pacientes pediátricos.

Desórdenes de la motilidad del intestino delgado y colon

Los principales trastornos en esta categoría en la edad pediátrica son la enfermedad de Hirschsprung y la pseudo-obstrucción intestinal crónica. Estos trastornos son directamente responsables de la presentación clínica. En otros trastornos como síndrome de intestino irritable o estreñimiento crónico, el problema motor es uno de los muchos factores que contribuyen a la sintomatología.

- **Pseudo-obstrucción intestinal crónica**

La pseudo-obstrucción intestinal crónica es un trastorno severo e incapacitante cuya prevalencia es baja. Se caracteriza por signos y síntomas de obstrucción intestinal de manera repetitiva o continua con evidencia radiográfica de dilatación intestinal y niveles hidroaéreos en la ausencia de lesión que ocluya el lumen intestinal. Los síntomas incluyen distensión abdominal, estreñimiento, vómito, pérdida de peso, dolor abdominal, sepsis y diarrea.

La pseudo-obstrucción intestinal crónica puede ser primaria (presentación en la infancia) o secundaria a otros procesos y puede formar parte de síndromes como megacistis, microcolon y síndrome de hipoperistalsis intestinal. Ambas formas se pueden clasificar en primariamente miopáticas o neuropáticas. Una cuarta parte de los casos presenta anomalías intestinales asociadas (gastrosquisis, malrotación, atresias).

Este desorden tiene una elevada morbilidad y mortalidad que están particularmente asociadas a la severidad de las anomalías intestinales que muchas veces requieren nutrición parenteral. Si bien es cierto que el uso de nutrición parenteral ha sido vital en este trastorno, no está exenta de complicaciones tales como sepsis, trombosis y enfermedad hepática. Estas complicaciones son las responsables de la mayoría de las muertes de niños con esta condición. No existe un tratamiento específico para esta condición y se usan mayormente medidas de soporte. En cuanto a soporte nutricional se recomienda alimentación enteral siempre que sea posible así como dietas bajas en grasas. Es importante evitar el uso de medicinas vía gastrostomía o jejunostomía que producen tránsito gastrointestinal lento. El sobrecrecimiento bacteriano intestinal es un problema que se encuentra frecuentemente en este grupo de pacientes y se debe tratar agresivamente. En algunos casos es necesaria la descompresión quirúrgica ya sea vía ileostomía o gastrostomía. El uso de octreotido puede ser beneficioso en un grupo reducido de pacientes con pseudo-obstrucción. Un aspecto importante del tratamiento es el manejo del dolor. Se recomienda evitar los opioides debido a su efecto en la motilidad gastrointestinal. Agentes que pueden ser beneficiosos son los antidepresivos tricíclicos, inhibidores de la recaptación de serotonina, clonidina, gabapentin y anestesia epidural por periodos cortos. El soporte psicológico del paciente y de la familia son un elemento importante en el tratamiento.

En los casos más severos se ha reportado el manejo quirúrgico mediante el trasplante de intestino delgado. En una serie de niños que recibieron un trasplante de intestino delgado la tasa de supervivencia fue de 66,7% después de un año del trasplante y de 50% a los 3 años.

- **Enfermedad de Hirschsprung**

Los problemas defecatorios son comunes en la niñez. En la mayoría de los casos la causa es un trastorno funcional. En raras ocasiones se trata de un trastorno motor primario, sin embargo

es importante considerarlo en nuestro diagnóstico diferencial. El trastorno más común en este grupo es la enfermedad de Hirschsprung o aganglionsis intestinal. La incidencia de este trastorno es de 1 en 5.000 a 1 en 10.000 nacimientos. Esta enfermedad congénita tiene un rango de presentación clínica que depende de la extensión del segmento agangliónico. El segmento agangliónico está limitado al recto y colon sigmoides en 75% de los pacientes, afecta el colon en su totalidad en 7% y en raras ocasiones se puede extender al intestino delgado. Este segmento permanece en un estado de contracción constante mientras que los segmentos de intestino proximales se dilatan debido a la obstrucción funcional distal.

Como se mencionó anteriormente los síntomas varían de acuerdo a la extensión del segmento agangliónico y a la edad. En el recién nacido, los síntomas incluyen vómito bilioso, distensión abdominal y ausencia de eliminación de meconio. Si el diagnóstico no es considerado, el neonato presentará más adelante síntomas de estreñimiento, distensión abdominal, impactación fecal o puede desarrollar el serio problema de enterocolitis. La enterocolitis es una complicación severa que tiene una mortalidad de 20% a 50%. En la niñez y edad adulta el principal síntoma es constipación que es refractaria al tratamiento.

El diagnóstico se realiza mediante biopsias rectales que muestran la ausencia de células ganglionares. El uso de diferentes tinciones inmunohistoquímicas tales como acetilcolinesterasa y calretinina ayudan en el diagnóstico. Otras técnicas diagnósticas menos invasivas han sido reportadas e incluyen la manometría anorrectal y el enema de bario.

El tratamiento definitivo es quirúrgico. Sin embargo es importante estabilizar al paciente y administrar antibióticos en el caso de enterocolitis. La cirugía es básicamente la resección del segmento agangliónico seguido del descenso de segmentos con ganglios al área rectal. Las técnicas usadas con mayor frecuencia son Swenson, Duhamel y Soave. Las complicaciones posquirúrgicas incluyen síntomas obstructivos en la mayoría de pacientes, retención del segmento agangliónico y neuropatía colónica. Existen reportes de manejo de estas complicaciones mediante la inyección de toxina botulínica en el esfínter anal, aplicación tópica de nitrato orgánico y miectomía. Otras intervenciones incluyen irrigación anterógrada del colon mediante tubos de cecostomía o la resección colónica.

- Otros desórdenes de la motilidad del colon

La acalasia del esfínter anal, antes llamada enfermedad de Hirschsprung de segmento ultra corto, es una entidad en la que células gangliónicas están presentes en la biopsia rectal pero la manometría anorrectal demuestra la ausencia de la relajación del esfínter anal interno. Los niños con esta condición presentan síntomas de constipación y distensión abdominal debido a la ausencia de relajación del esfínter anal. Se ha descrito el tratamiento de esta entidad con inyecciones de toxina botulínica y miectomía posterior. La ausencia de células intersticiales de Cajal y anomalías de neurotransmisores también se han descrito. La anomalía en la motilidad se puede diagnosticar con manometría anorrectal. El tratamiento de estos trastornos es de soporte mediante el uso de laxantes y terapias dirigidas a disminuir la presión del esfínter anal como la técnica psicológica de *biofeedback*. En raras ocasiones estos pacientes requieren intervención quirúrgica, la cual debe ser guiada por los hallazgos en los estudios de manometría. El uso de tubos de apendicectomía o cecostomía para la administración de enemas o irrigación del colon también tiene un rol particularmente en los pacientes con síntomas de incontinencia fecal y estreñimiento crónico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Di Lorenzo C, Youssef NN. Diagnosis and management of intestinal motility disorders. *Semin Pediatr Surg* 2010 Feb; 19(1): 50-8.
2. Nurko SS. Gastrointestinal manometry: methodology and indications. In: Walker WA, et al, eds. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Philadelphia, Pennsylvania: BC Decker Inc.; 2000; 1485-510.
3. Sutcliffe JR, King S, Hutson JM, Southwell B. What is new in radiology and pathology of motility disorders in children? *Semin Pediatr Surg* 2010 May; 19(2): 81-5.

CAPÍTULO 10 - NEFROLOGÍA

Infección urinaria

Carolina Pacheco M.

La infección urinaria (ITU) es la invasión, multiplicación y colonización del tracto urinario por microorganismos principalmente del área perineal. Su importancia radica en que en la edad pediátrica es una de las infecciones bacterianas más frecuentes. Al finalizar esta etapa entre el 8%-10% de las niñas y el 2%-3% de los niños ha padecido una ITU verificada con cultivo bacteriológico.

La incidencia exacta en el niño no se conoce, pero se estima que en recién nacidos alcanza el 1% con mayor proporción de los varones (H:M:3:1). En lactantes 3%-5%, con una proporción que se equipara entre hombres y mujeres (H:M:1:1) y que finalmente se invierte en los preescolares y escolares, siendo mayor en las mujeres (H:M:1:5) y alcanzando una incidencia de 2% .

A los 7 años de edad, el 8,4% de las niñas y 1,7% de los niños, habrán sufrido al menos un episodio de ITU.

La recurrencia es de 30% en mujeres, y en varones que presentan ITU durante el primer año de vida, la recaída es de 23%.

Etiología

El agente etiológico que se encuentra con más frecuencia en la ITU es la *Eschericia coli* (86% a 90%).

El 10% a 14% restante se distribuye entre *Klebsiella sp*, *Proteus*, *Enterobacter sp*, *Enterococcus* y *Pseudomonas sp*. Ésta última asociada a malformaciones de vía urinaria, vejiga neurogénica e instrumentación.

En recién nacidos es posible encontrar *Streptococcus* grupo B y en adolescentes *Staphylococcus saprophyticus*.

La orina es un excelente medio de cultivo que se mantiene estéril durante su permanencia en la vejiga gracias a diferentes mecanismos de defensa del huésped, los cuales se van desarrollando con la edad.

La vía urinaria puede infectarse en cualquier época de la vida si la capacidad de producir enfermedad de los microorganismos involucrados aventajan las defensas del individuo. Considerando esto último es que múltiples factores favorecen la infección urinaria, algunas que son propias del huésped como la presencia de constipación, alteraciones en la integridad anatómica y funcional del árbol genitourinario, grupo sanguíneo y otras propias del microorganismo como su capacidad de adherencia al uroepitelio, presencia de antígenos O y K, producción de enzimas y la resistencia bactericida de suero.

La presentación clínica puede ser:

- Cistitis: Infección limitada a la vejiga y a la uretra, más frecuente en mujeres mayores de 2 años.
 - Cistitis hemorrágica: Entidad característica en niños en edad preescolar o escolar. En el 50% de los casos asociado a infección viral concomitante. Se caracteriza por disuria, poliaquiuria y hematuria terminal.
-

- Pielonefritis aguda (PNA): Infección que compromete el parénquima renal. Es la forma más severa de ITU en niños.
- Nefronia lobar: Nefritis intersticial bacteriana, con clínica y laboratorio de infección bacteriana severa. El diagnóstico se realiza con eco Doppler, donde se observa nefromegalia asociada a lesión parenquimatosa redondeada con hipoperfusión y alteración de la diferenciación córtico-medular.
- Bacteriuria asintomática: Niños con urocultivo positivo pero sin sintomatología clínica. Habitualmente un hallazgo en exámenes de orina tomados en *screening* o seguimiento. Se recomienda no indicar tratamiento antibiótico, ya que estudios a largo plazo no muestran diferencias entre los grupos tratados y los sin tratar.
- ITU recurrente: 3 o más infecciones urinarias bajas, 2 o más pielonefritis o 1 pielonefritis más 1 infección urinaria baja en un año.

Clínica

El cuadro clínico sugerente de ITU es variable, siendo más específico en la medida en que el niño es mayor y puede verbalizar sus síntomas.

- Recién nacidos: Parecen gravemente enfermos, irritabilidad con letargia, rechazo de alimentación, vómitos, diarrea, ictericia; fiebre ausente o hipotermia
- Lactantes: Fiebre, vómitos, dolor abdominal, irritabilidad, peso estacionario, orina de mal olor.
- Preescolares y niños mayores: Síntomas referidos a la vía urinaria como disuria, poliaquiuria, urgencia miccional y ocasionalmente enuresis. Compromiso renal: Dolor en la(s) fosa(s) lumbar(es), fiebre, compromiso general y vómitos.

Examen físico

Durante el examen físico además de objetivar alteraciones propias de ITU como puño percusión (+), dolor abdominal, es importante también evaluar presión arterial, crecimiento, buscar la palpación de masas abdominales o de globo vesical, malformaciones como epispadia o hipospadias, signos de vulvitis o vaginitis, sinequia de labios menores, fimosis y balanitis.

Examinar la columna lumbosacra buscando signos de disrafia espinal como nevos, fositas pilonidales, hemangiomas y desviación del pliegue interglúteo.

Diagnóstico

La confirmación del diagnóstico de ITU debe hacerse a través de examen de orina que muestre elementos concordantes con una infección (bacterias, leucocituria, piuria o cilindros con inclusiones leucocitarias) y de un urocultivo tomado por sondeo vesical o punción vesical en lactantes, que muestre desarrollo de más de 50.000 unidades formadoras de colonias (ufc) por ml de un solo germen. En niños que controlan vejiga, la muestra debe tomarse de la parte media de la micción y el cultivo se considera positivo con un recuento de más de 100.000 ufc por ml.

El manejo está dirigido a prevenir o minimizar el daño renal, y a evitar secuelas a largo plazo, hipertensión arterial (HTA) e insuficiencia renal crónica (IRC).

Hay algunos factores asociados a mayor riesgo de daño renal por ITU:

- Edad menor de 1 año
- Retardo en el inicio del tratamiento antimicrobiano
- Obstrucción de la vía urinaria
- Reflujo vesicoureteral severo
- Recurrencia de episodios de pielonefritis aguda
- Existencia de un riñón displásico

Los criterios para definir si el episodio de ITU se acompaña de compromiso renal (ITU alta o pielonefritis aguda) o no (ITU baja), son clínicos, de laboratorio e imagenológicos.

Apoyan el diagnóstico de PNA: Clínica, urocultivo positivo, compromiso sistémico, fiebre y dolor en fosa renal.

Exámenes de apoyo: Hemograma con leucocitosis, desviación a izquierda, VHS sobre 50 mm y PCR alta.

El método de elección para confirmar la existencia de pielonefritis aguda es la cintigrafía renal con Tc 99 y DMSA en los primeros 14 días de evolución del cuadro.

Estudio

El estudio de la ITU ha estado en constante revisión en los últimos años. La estrategia de mayor utilidad para reducir la morbilidad y prevenir las cicatrices renales adquiridas es el diagnóstico oportuno y el tratamiento precoz, especialmente en lactantes y niños pequeños en que puede haber errores diagnósticos.

Debe efectuarse ultrasonografía (USG) renal y vesical en primer episodio de ITU febril, o después del segundo episodio si es una ITU afebril.

Uretrocistografía sólo si la USG muestra hidronefrosis, cicatrices u otro hallazgo sugerente de reflujo vesicoureteral severo, o si ha tenido más de un episodio de ITU.

En menores de tres años, efectuar DMSA 6 a 12 meses después de ITU febril para evaluar presencia de cicatrices.

Tratamiento

Ha sido ampliamente demostrado que el tratamiento oral en ITU es tan eficiente como el endovenoso (ev) en paciente sin sepsis y con buena tolerancia oral, y que lo más importante es el inicio lo más precoz posible, ojalá dentro de las primeras 48 horas para minimizar el riesgo de daño.

- Particularmente en menores de tres meses, en inmunodeficiencias confirmadas y eventualmente en niños de hasta 1 año de edad con sintomatología sistémica o mala tolerancia oral, el tratamiento debe ser iniciado por vía ev con una cefalosporina de tercera generación como primera elección.
- En mayores de 1 año de edad, la terapia deberá iniciarse con un aminoglucósido en dosis única (amikacina) cada 24 h, siendo candidatos a este regimen antimicrobiano todos los pacientes con función renal normal, sólo exceptuando a paciente monorreno. Esta terapia se mantendrá hasta confirmar con urocultivo (máximo 72 h) y entonces se deberá ajustar tratamiento con antimicrobiano vía oral según susceptibilidad del antibiograma. Evaluar obligatoriamente función renal con nitrógeno ureico (NU) y creatinina plasmática previo al inicio del tratamiento.

Duración total de tratamiento: 7 a 10 días.

- En pacientes con diagnóstico de nefronia, la terapia de haber iniciado amikacina, se cambiará por cefalosporina de 3º generación ev por 7 a 10 días según evolución clínica y ecográfica, para luego completar 3 semanas con antimicrobiano oral de acuerdo a susceptibilidad al antimicrobiano.
- En recién nacidos y diagnóstico de ITU con hemocultivos negativos el tratamiento debe permanecer ev por 5 días, completando 10 con antimicrobiano vía oral según antibiograma.

En ITU afebril, se indica manejo con cefalosporinas idealmente 1ª generación por 7 días, a los niños hasta 4 meses. En niños mayores puede realizarse manejo con nitrofurantoína, cotrimoxazol o cefalosporina de 1º generación, también por 7 días.

Profilaxis

- Lactantes menores de 2 años con ITU febril, hasta completar estudio de imágenes.
 - Pacientes con reflujo vesicoureteral (RVU) grado IV o mayor, ya que pacientes con grados menores de reflujo tienen baja posibilidad de presentar nueva ITU febril.
-

- Considerar en pacientes con infecciones urinarias a repetición.
- Paciente con diagnóstico antenatal de anomalía vía urinaria mientras completa estudio.

La profilaxis comúnmente se realiza con nitrofurantoína 2 mg/kg/noche o bien con cefadroxilo 15 mg/kg/noche. Eventualmente podría usarse cualquier antibiótico utilizando 1/3 de la dosis de tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salas P, Alvarez E, Saieh C. Pautas de diagnóstico y tratamiento en infección urinaria en niños. Documento de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. *Rev Chil Pediatr* 2003; 74 (3); 311-4.
 2. Mori R, Lakhanpaul M, Verrier-Jones K. Diagnosis and management of urinary tract infection in children: summary of NICE guidance. *BMJ* 2007; 335(7616): 395-7.
 3. Shaik N, Hoberman A. Acute management, imaging, and prognosis of urinary tract infection in children. *UpToDate* 2010.
 4. Salas P, Barrera P, González C, Zambrano P. Recomendación de Ramas: Actualización en el diagnóstico y manejo de infección urinaria en pediatría. Rama Nefrología Sociedad Chilena de Pediatría, 2011.
 5. Kjell T. What do the latest guidelines tell us about UTIs in children under 2 years of age. *Pediatr Nephrol* 2012; 27: 509-11.
 6. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. *Pediatrics* 2011;128: 595-610.
-

Hematuria

Enrique Álvarez L.

Es la expresión más frecuente de enfermedad renal o de la vía urinaria. Cualquier patología nefrourológica puede manifestarse por hematuria en algún momento de su evolución. Su definición es convencional aceptándose como la excreción de más de cinco glóbulos rojos por campo de mayor aumento en una muestra de orina fresca y centrifugada a 1.500 rpm durante 10 minutos.

Si se utiliza cinta reactiva en una muestra de orina no centrifugada el test es positivo con 6 o más glóbulos rojos por ml, sin embargo para evitar lecturas falsas positivas con este método deben seguirse estrictamente las indicaciones de introducir brevemente la cinta en la muestra de orina, eliminar el exceso y leer la cinta al tiempo recomendado por el fabricante. Como no es un método específico para detectar sangre, si el resultado es positivo debe confirmarse con un sedimento de orina.

Frecuencia

0,5%-2% de la población infantil (mayor en mujeres), con una incidencia anual 0,4% en niños de 6 a 12 años.

La mayoría de las hematurias en el niño son de origen glomerular, el resto corresponde a sangramiento extraglomerular.

Desde el punto de vista práctico esta diferenciación es muy importante, porque permite separar dos grandes grupos de causas de hematuria, con una información clínica y de laboratorio mínima que se resume en el cuadro siguiente:

	Glomerular	Extraglomerular
Color	Café	Rojo brillante
Coágulos	No	Frecuente
Dolor	No	Frecuente
Proteinuria	(++)	Escasa
Cilindros GR	Sí	No
Morfología GR	Dismorfismo + 80%	Isomorfismo
Acantocitos	>5%	

Los elementos clínicos (color, coágulo, dolor) sólo son de utilidad en presencia de hematuria macroscópica, en cambio, los elementos de laboratorio sirven tanto en hematuria macro como microscópica.

Si bien la proteinuria y cilindro de glóbulos rojos apoya el origen glomerular del sangramiento, su ausencia no lo descarta.

El estudio de la morfología del glóbulo rojo es un buen método diagnóstico. Se efectúa a través del examen de una muestra de orina fresca centrifugada, en un microscopio de contraste de fases, en que se examina de 50 a 100 células rojas y se determina el porcentaje de disformismo. La presencia de glóbulos rojos intactos de forma y tamaño, orienta a un origen extraglomerular. Más de 80% de GR dismórficos es diagnóstico de sangramiento glomerular.

Un sangramiento glomerular implica la sospecha de una glomerulonefritis (GN) y en ese sentido debe programarse la estrategia diagnóstica, en cambio un sangramiento extraglomerular orienta hacia un cuadro de hipercalciuria, litiasis, ITU, nefropatía del reflujo, etc., y requerirá fundamentalmente estudio radiológico de vía urinaria.

Formas clínicas de hematuria

Hay cuatro formas de presentación que tienen evolución y pronóstico diferente:

- a) Hematuria macroscópica, habitualmente una anamnesis dirigida y el examen físico entregan una orientación diagnóstica.
Causas: Infección urinaria, hipercalciuria, hiperuricosuria, nefropatía IgA, irritación perineal, trauma, ulceración de meato, litiasis, GN agudas, tumores, etc.
- b) Hematuria microscópica sintomática, asociada a fiebre, anemia, exantema, edema, hipertensión arterial, compromiso de la función renal, dolor abdominal, disuria, oliguria, etc.
Causas: Glomerulopatías primarias (glomerulonefritis posinfecciosa, síndrome nefrótico, etc), glomerulopatías secundarias (lupus, Schönlein Henoch, otras vasculitis, enfermedades reumatológicas), nefritis intersticial, ITU, litiasis, tumores, cristalurias (hipercalciuria, hiperuricosuria), etc.
- c) Hematuria microscópica asintomática: Es un hallazgo en un examen de orina solicitado por otra causa, es la forma de presentación más frecuente en niños y requiere confirmarse con a lo menos dos exámenes más tomados con el intervalo de una o dos semanas. Sólo exige seguimiento, al cabo de un año persiste un tercio de los casos y al cabo de 5 años lo hace sólo el 7,6%.
- d) Hematuria microscópica con proteinuria: Tienen un elevado riesgo de presentar enfermedad renal por lo que al momento del diagnóstico deben ser referidos para evaluación y seguimiento en nefrología.

Evaluación

En la evaluación de la hematuria, deberá efectuarse una historia clínica cuidadosa dirigida a aclarar edad de aparición, duración, presencia de síntomas asociados (edema, fiebre, dolor, lumbar, rash, dolores articulares, etc.) aspecto y color de la orina, factores desencadenantes (infecciones respiratorias, ejercicios, traumatismo, etc.), ingesta de medicamentos, otros sangramientos (hemoptisis), antecedentes de infecciones respiratorias o en piel, antecedentes familiares de sordera, enfermedades renales, TBC.

En el examen físico debe investigarse presencia de hipertensión arterial, edema, Petequias, rash cutáneo, telanectasias o angiomas en piel, presencia de masa abdominal o aumento de tamaño renal, examen de genitales externos.

La evaluación de laboratorio inicial debe incluir un examen citoquímico de orina en microscopio de contraste de fases con estudio de la morfología del glóbulo rojo; urocultivo para descartar de partida una ITU y un índice de calcio/creatinina en muestra aislada de orina tomada en ayunas para detectar hipercalciuria idiopática. Un índice ca/creat mayor a 0,86 en menores de 6 meses, mayor a 0,6 entre los 6 y 18 meses, mayor a 0,41 entre los 18 meses y seis años, o una calciuria mayor de 4 mg/kg/día definen a este cuadro, que constituye la causa más frecuente de hematuria extraglomerular en el niño y que suele presentarse por brotes repetidos de hematuria macroscópica. Debe efectuarse además una medición de uricosuria y creatininuria en muestra aislada de orina, un valor sobre 1 es sugerente de hiperuricosuria.

Evaluar si existe compromiso de la función renal con una creatininemia.

La ultrasonografía de riñón y vejiga, por ser un método de fácil acceso, no invasivo y con un alto rendimiento para detectar presencia de tumores, cálculos, hidronefrosis, anomalías estructurales, etc. debe también ser efectuada en el screening inicial.

Si la ultrasonografía es normal y la morfología del glóbulo rojo orienta hacia una hematuria glomerular, la investigación debe ser dirigida al diagnóstico diferencial de las glomerulonefritis, determinando proteinemia, C3, C4, antiestreptolisina O (ASO), inmunoglobulinas séricas, anticuerpos antinucleares, antiDNA .

El hallazgo de C3 disminuido, habitualmente centra la investigación en 3 cuadros: glomerulonefritis aguda posinfecciosa, glomerulonefritis membrano proliferativa y lupus eritematoso diseminado.

Si el C3 es normal debe hacerse exámenes de orina repetidos a padres y hermanos. La hematuria familiar benigna habitualmente es microscópica, aunque pueden aparecer brotes de hematuria macroscópica en relación a infecciones respiratorias. Habitualmente no hay proteinuria ni compromiso de la función renal y al examen histológico sólo se encuentra adelgazamiento de la membrana basal del glomérulo.

Los hemangiomas renales y fistulas arteriovenosas son causas excepcionales de hematuria y su diagnóstico requiere de un grado elevado de sospecha, efectuar cistoscopia para localizar riñón sangrante y posteriormente estudio angiográfico selectivo.

La TBC renal es una causa que si bien no frecuente, no puede dejar de investigarse en presencia de hematuria no glomerular, especialmente en nuestro medio.

Otro tipo de examen de exploración radiológica como la pielografía de eliminación, la uretrocistografía, el renograma, pielografía ascendente, etc..., tienen limitadas indicaciones en el estudio de la hematuria.

Indicaciones de biopsia en niños con hematuria

- Hematuria asociada a proteinuria persistente (>1 año).
- Sordera neurosensorial (sospecha de síndrome de Alport).
- Hematuria microscópica de larga evolución con episodios recurrentes de hematuria macroscópica (más de un año).
- Hematuria acompañada de compromiso de función renal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Park YH, Choi JY, Chung HS, Koo JW et al. Hematuria and proteinuria in a mass school urine screening test. *Pediatr Nephrol* 2005; 20: 1126-30.
 2. Srivastaba T, Uri A. Pathophysiology of hypercalciuria in children: *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 1659-73.
 3. Vezzoli G, Soldati L, Gambaro G. Hypercalciuria revisited: one or many conditions? *Pediatr Nephrol* 2008; 23: 503-6.
 4. Madaio M, Harrington J. The diagnosis of glomerular diseases: acute glomerulonephritis and the nephritic syndrome. *Arch Int Med* 2001; 161: 25-34.
 5. Diven S, Travis L. A practical primary care approach to hematuria in children. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 65-72.
-

Púrpura de Schönlein Henoch

Carolina Pacheco M.

El púrpura de Schönlein Henoch (PSH) es la vasculitis más frecuente en la edad pediátrica, representando más menos 4%-8% del total de casos. Más frecuente en el grupo comprendido entre los 2-6 años, principalmente varones.

Incidencia

El PSH presenta una incidencia de 10-22/100.000 niños por año. Más del 90% de los casos reportados son pacientes pediátricos menores de diez años.

Fisiopatología

En los pacientes con PSH, los complejos de inmunoglobulina A (IgA) se depositan en los pequeños vasos generando la clínica característica, Petequias y púrpura palpable. Cuando estos complejos autoinmunes se depositan en los pequeños vasos de la pared intestinal, desencadenan hemorragias que pueden ir de leve a severa. Si esto mismo ocurre en los vasos del mesangio renal puede producir glomerulonefritis.

La exposición a un antígeno, generalmente secundario a una infección, medicamentos u otros factores ambientales puede desencadenar la formación de anticuerpos e inmunocomplejos. El estreptococo del grupo A es el que frecuentemente ha sido encontrado en más del 30% de los niños con nefritis secundaria a PSH; los títulos de anticuerpos antiestreptolisina O tienen más probabilidades de ser positivos en pacientes con PSH y nefritis. Recientemente, se encontró un receptor de plasmina asociado a la nefritis (NAPlr) al que se le uniría antígeno de estreptococo, ubicado en el mesangio glomerular de los niños con nefritis por PSH, lo que sugiere la participación del agente infeccioso en la iniciación y/o evolución del cuadro. Otros agentes infecciosos desencadenantes son: Parvovirus B19, *Bartonella henselae*, *Helicobacter pylori*, parainfluenza, Coxsackie, adenovirus, virus hepatitis A y B, mycoplasmas, virus de Epstein-Barr, varicela, *Campylobacter*. Los complejos de IgA se forman y se depositan en la piel, intestino y glomérulos, provocando una respuesta inflamatoria localizada. La vasculitis leucocitoclástica se desarrollará posteriormente, con la necrosis de los vasos de calibre pequeño.

Normalmente la IgA se encuentra en suero y secreciones mucosas, tiene dos isotipos: IgA1 y IgA2. Una forma anormal de la IgA1 conocida como Gal-d IgA1 (refiriéndose a una deficiencia de galactosa de O-enlazados glicanos en la región bisagra de IgA1) ha sido identificada altamente en la nefritis por HSP.

Con respecto al mecanismo fisiopatológico se postulan al menos 4 teorías al respecto: La primera; el mimetismo molecular, en el cual se postula que los microorganismos comparten epítopes con los vasos sanguíneos pequeños, desencadenando una reacción cruzada celular y humoral. Otra hipótesis se refiere a la acción de los agentes infecciosos al interactuar con las proteínas de los vasos, generando nuevos antígenos que activarían la reacción inflamatoria. En tercer lugar se piensa que los patógenos al generar inflamación inespecífica y daño celular, pondrían al descubierto antígenos que habitualmente no están expuestos al sistema inmunológico y por último se sugiere la presencia de superantígenos, donde algunas bacterias y virus se transforman en superantígenos, sin la necesidad de procesamiento y presentación por células presentadoras, interactuando directamente con las células T.

Sin embargo pese a que el factor desencadenante aún es desconocido, el depósito de inmunocomplejos de IgA1 e IgA2 producidas por los linfocitos B tiene un papel primordial. Se depositaría en la paredes de los vasos pequeños (arteriolas, capilares y vénulas) y activaría el complemento. Esta activación se produce por la vía alternativa, ya que en la mayoría de las biopsias se encuentra C3 y properdina, y ausencia del primer componente del complemento. Los polimorfonucleares reclutados por factores quimiotácticos producen inflamación y necrosis del vaso con trombosis concomitante, lo que conduce a extravasación de eritrocitos en los órganos afectados.

Clínica

Las manifestaciones típicas de la enfermedad son púrpura palpable, dolor abdominal, artritis y compromiso renal.

- Manifestaciones cutáneas: El exantema palpable eritematoso violáceo de tipo urticarial aparece en 80%-100% de los casos. Simétrico, en miembros inferiores y regiones glúteas preferentemente, puede afectar cara, tronco y extremidades superiores. Regresa en una o dos semanas. Suele reproducirse al iniciar la deambulación. En niños menores de dos años se puede encontrar angioedema de cara, cuero cabelludo, dorso de manos y pies.
- Manifestaciones articulares: Artritis o artralgiás, transitorias, no migratorias, presentes en 40%-75% de los casos. Se inflaman grandes articulaciones como tobillos o rodillas. La inflamación es preferentemente periarticular y no deja deformidad permanente. Puede preceder al rash y ser la primera manifestación en 25% de los casos.
- Manifestaciones gastrointestinales: El síntoma más frecuente es el dolor abdominal presente en 40%-85% de los casos. Se asocia con vómitos si es grave. Suele aparecer después del exantema, pero en 14% de los casos puede preceder a los síntomas cutáneos, dificultando el diagnóstico. Se puede encontrar sangrado en heces en la mitad de los casos (macro o micro). El dolor abdominal se debe a la extravasación de sangre y líquidos dentro de la pared intestinal que puede llegar a ulcerarse, invaginarse (localización preferente ileo-ileal) o perforarse. También, aunque más infrecuentemente, puede haber una pancreatitis, infarto intestinal o hídrops vesical.
- Manifestaciones renales: Son las que marcan la gravedad y pronóstico a largo plazo. Pueden ir desde una hematuria aislada microscópica hasta la presencia de una glomerulonefritis rápidamente progresiva. La prevalencia varía entre 20% y 50%. La nefropatía se produce en la mayor parte de los casos en los tres primeros meses del comienzo de la enfermedad. Se suele asociar con afectación gastrointestinal y con la persistencia del exantema durante 2 ó 3 meses. El síntoma más común es la hematuria aislada. Más raramente se asocia con proteinuria. La persistencia de proteinuria en rango nefrótico es predictiva de eventual fallo renal, por lo cual debe ser permanentemente controlada. Puede aparecer un síndrome nefrótico o nefrítico, los cuales en conjunto pueden desarrollar falla renal en el 50% en el plazo de 10 años. Por microscopia óptica se observa proliferación de células mesangiales, necrosis y proliferación extracapilar con aparición de medias lunas. Se puede clasificar la nefropatía de la PSH en:
 - Lesiones glomerulares mínimas
 - Progresión mesangial (focal o difusa)
 - Formación de semilunas inferiores al 50%
 - Formación de semilunas entre el 50% y 75%
 - Formación de semilunas superior al 75%
 - Glomerulonefritis pseudomesangiocapilar

- Por inmunofluorescencia se observan depósitos de IgA en el mesangio del glomérulo.
- Otras manifestaciones clínicas menos frecuentes: Cefalea, hemorragias del SNC, hipertensión, trombocitosis, déficit de factor VIII, déficit de vitamina K e hipotrombinemia, neumonía intersticial, hemorragia pulmonar, hematoma escrotal, torsión testicular, etc.

Diagnóstico

El diagnóstico es principalmente clínico. Es esencial el examen físico, buscando lesiones en piel, edema, alteraciones articulares, dolor abdominal, alteraciones neurológicas, etc.

Con respecto al estudio no hay exámenes característicos de la patología. Sin embargo pruebas complementarias ayudarían a optimizar el manejo

Los estudios de laboratorio complementan la clínica y permiten evaluar riesgo de complicaciones y seguimiento. Los estudios básicos incluyen hemograma completo con recuento de plaquetas, pruebas de función renal, análisis de orina, pruebas de coagulación, niveles de IgA, muestra de secreción faríngea o antistreptolisina-O, sangre oculta en materia fecal y biopsia de piel. Los estudios de imagen no se realizan de forma rutinaria en la evaluación de la PSH. Cuando el compromiso intestinal es severo, tal vez pueda ser necesario recurrir a la arteriografía o la endoscopia para evaluación del cuadro. Ante los cuadros de dolor abdominal importante puede requerirse una ecografía abdominal o una tomografía computarizada y si se piensa en un cuadro de invaginación intestinal, puede utilizarse el enema de bario.

Tratamiento

El PSH es una enfermedad que suele tener un curso autolimitado en cada brote por lo que el tratamiento básico es de soporte: asegurar una adecuada hidratación y transfundir sangre en caso de hemorragia grave. Se recomienda reposo en cama los primeros días para evitar el mayor depósito de inmunocomplejos en las zonas bajas del cuerpo.

Los antiinflamatorios no esteroideos (AINE) se emplean para aliviar las molestias articulares.

El uso de corticoides es controversial y estarían indicados a dosis de 1-2 mg/kg de prednisona en casos de intenso dolor abdominal o hemorragia intestinal y si aparece vasculitis en SNC, afectación testicular o hemorragia pulmonar, síndrome nefrótico persistente o semilunas en más del 50% de los glomérulos.

Claramente el manejo del niño con PSH siempre se focalizará la atención en el daño renal, que cursa comúnmente asintomático y marca el pronóstico de la enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gedalia A. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Rheumatol Rep.* 2004; 6: 195-202.
 2. Púrpura de Schönlein Henoch. *Arch Argent Pediatr* 2001; 99(2).
 3. Barco Nebreda D et al. Púrpura de Schönlein-Henoch. *Piel* 2006; 21 (10): 4.
 4. Mazas MC. Púrpura de Schönlein Henoch ¿Qué hay de nuevo? *Rev Argent Dermatol* 2011; vol. 92 N°1.
 5. Masuda M, Nakanishi K, Yoshizawa N et al. Group A streptococcal antigen in the glomeruli of children with Henoch-Schönlein nephritis. *Am J Kidney Dis* 2003; 41: 366-70.
-

Hipertensión arterial

Laura García de Cortázar G de C.

Se define hipertensión arterial como valores de presión arterial sistólica y o diastólica sobre el percentil 95 según edad, género, talla y peso, o, sobre 120/80 en adolescentes.

Prehipertensión o presión normal alta cuando los valores de presión están entre el percentil 90 y 95 según edad, género, talla y peso.

Hipertensión arterial grado I percentil 95 al 99 más 5 mm Hg.

Hipertensión arterial grado II >percentil 99 más 5 mm de Hg.

Las tablas que se utilizan fueron realizadas por la *Task Force* tomando la presión con esfigmomanómetro de mercurio, aparato que actualmente se eliminó de los servicios de salud. No hay tablas hasta ahora realizadas con aparatos oscilométricos, pero las presiones tomadas con estos aparatos tienden a dar valores más elevados. Tampoco contamos con tablas utilizando otros aparatos de presión arterial auscultatorio. El manguito debe cubrir el 40% del brazo o la pierna donde se medirá la presión. Si el manguito es pequeño dará valores de presión más elevados.

Las causas de hipertensión en pediatría varían de acuerdo a la edad siendo de origen secundario alrededor de 70% y dentro de este grupo predominan las enfermedades renales. A medida que nos acercamos a la adolescencia y en relación con la obesidad aparece la hipertensión primaria. Es frecuente ver la hipertensión del delantal blanco en que el paciente presenta cifras tensionales elevadas en la consulta y estas se normalizan cuando es controlada en la casa.

Para hablar de hipertensión arterial tiene que haber al menos tres valores de presión arterial sobre el percentil 95 o al menos 2 registros si la hipertensión arterial es sintomática.

Causas de hipertensión de acuerdo a edad

- Recién nacido: Coartación aórtica, trombosis de arteria renal, enfermedad renal congénita, estenosis arteria renal.
- Lactantes: Coartación aórtica, enfermedad renal, uropatía obstructiva.
- Escolares: Nefropatía de reflujo, hipertensión reno vascular.
- Adolescentes: Hipertensión arterial primaria, obesidad, diabetes, nefropatías.
- Diagnósticos menos frecuentes: Síndrome hemolítico urémico, hipercalcemia, neurofibromatosis, tumores neurogénicos, feocromocitoma, hipertiroidismo, displasia broncopulmonar, hemorragia intraventricular, etc.

Clínica

Es importante dentro de los antecedentes anamnésticos los antecedentes familiares de hipertensión arterial, obesidad, diabetes, dislipidemias, enfermedades renales hereditarias, enfermedades cardiovasculares, enfermedades endocrinológicas hereditarias, etc.

Entre los antecedentes clínicos evaluar antecedentes perinatales especialmente oligo o hidroamnios, cateterización de arteria umbilical, anoxia. Otros antecedentes anamnésticos importantes son infecciones urinarias, malformaciones de vía urinaria, enfermedades cardíacas, neurológicas o endocrinas.

Los síntomas y signos que orientan a hipertensión secundaria son cefalea, vómitos, visión borrosa, epistaxis, auscultación de soplo abdominal, masa abdominal, talla baja, edema, disuria, polaquiuria, hematuria, palpitaciones, sudoración, virilización, ronquidos, apneas.

Es importante averiguar uso de medicamentos que pueden producir hipertensión como por ejemplo los descongestionantes, anticonceptivos y también alcohol y drogas.

Estudio

El paciente debe estudiarse con los siguientes exámenes: Hemograma, glicemia, perfil lipídico, creatinina plasmática, nitrógeno ureico, electrolitos plasmáticos, orina completa, microalbuminuria, proteinuria, radiografía de tórax, ecografía renal, electrocardiograma y ecocardiograma.

Los exámenes que nos ayudan para evaluar la repercusión sistémica de la hipertensión arterial son: el ecocardiograma que demuestra hipertrofia ventricular izquierda, la medición del espesor de la íntima media de los vasos sanguíneos, especialmente la carótida, el fondo de ojo con alteraciones de los vasos retinianos y la aparición de microalbuminuria o proteinuria.

Exámenes adicionales: Medición de renina plasmática, aldosterona, concentración plasmática y urinaria de catecolaminas y metanefrinas, concentración urinaria de cortisol, cintigrama renal.

Si este estudio resulta negativo continuar con ecografía Doppler color, test de Captopril, angiografía renal, medición de renina en venas renales. Tomografía computarizada o resonancia nuclear magnética.

Manejo

Dependerá si es prehipertensión, hipertensión arterial, crisis hipertensiva.

Si el paciente presenta prehipertensión y es obeso o diabético hay que indicar dieta de acuerdo a su patología, además de dieta hiposódica y realizar actividad física: ejercicios aeróbicos al menos durante 40 minutos diarios por 5 veces a la semana. Al cabo de 6 semanas controlar. Si está normotenso hay que mantener las indicaciones. No requiere medicamentos. Si el paciente está hipertenso habría que comenzar con medicamentos. En general se comienza con uno y se espera respuesta antes de agregar un segundo medicamento.

- Uso de diuréticos de asa en la enfermedad renal crónica y en la insuficiencia cardíaca.
- Diuréticos ahorradores de potasio en el hiperaldosteronismo.
- Bloqueadores beta adrenérgicos en coartación de la aorta y en insuficiencia cardíaca.
- Bloqueadores de los canales de calcio.
- Inhibidores de la enzima convertidora y antagonistas de receptor de angiotensina en enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, insuficiencia cardíaca congestiva.

Medicamentos a usar en hipertensión arterial en niños y adolescentes

- Diuréticos:
 - Furosemda: 0,5 a 2 mg/kg por dosis, 1 ó 2 veces al día
 - Hidroclorotiazida: 0,5 a 1 mg/kg al día, 1 vez al día
 - Espironolactona: 1-3 mg/kg al día, 1 ó 2 veces al día
 - Amiloride: 0,4 a 0,6 mg/kg al día, una vez al día
 - Clortalidona: 0,3 mg/kg al día, una vez al día
- Inhibidores de la enzima convertidora:
 - Captopril: 0,3 a 0,5 mg/kg por dosis 2 ó 3 veces al día
 - Enalapril: 0,08 a 0,6 mg/kg al día por 1 vez
 - Lisinopril: 0,08 a 0,6 mg/kg al día por 1 vez
- Bloqueadores de los receptores de angiotensina:
 - Candesartán: 0,16 a 0,5 mg/kg al día por 1 vez
 - Irbesartana: 75 a 150 mg/kg al día por 1 vez
 - Losartán: 0,75 a 1,44 mg/kg al día por una vez

- Valsartán: 2 mg/kg al día por 1 vez
- Bloqueadores betaadrenérgicos:
 - Atenolol: 0,5 a 1 mg/kg al día por 1 ó 2 veces al día
 - Metoprolol: 0,5 a 1 mg/kg al día 1 vez al día
 - Propranolol: 1 mg/kg al día 2 ó 3 veces al día
- Bloqueadores de los canales de calcio:
 - Amlodipino: 0,06 a 0,3 mg/kg al día, una vez al día
 - Felodipino: 2,5 mg/kg al día, por una vez
 - Nifedipino: 0,25 a 0,5 mg/kg al día, por una o 2 veces al día (cápsulas de liberación prolongada)
- Manejo de crisis hipertensiva

Nitroprusiato sódico: 0,5 a 8 µg/kg/min ev	Vasodilatador
Labetalol: 0,25 a 3 mg/kg/ hora ev	Alfa y beta bloqueador
Nicardipino: 1 a 3 µg/kg/min ev	Antagonista del calcio
Clonidina: 2 a 6 µg/kg/dosis ev	Alfa agonista de acción central
Esmolol: 100 a 500 µg/kg/min ev	Betabloqueador
Enalaprilato: 0,05 a 0,1 mg/kg/ dosis ev	Inhibidor de enzima convertidora
Furosemida: 0,5 a 5 mg/kg/ dosis ev	Diurético de asa
Nifedipino: 0,25 mg/kg/ dosis oral	Antagonista del calcio
Captopril: 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis oral	Inhibidor de enzima convertidora
Minoxidil: 0,1 a 0,2 mg/kg/dosis oral	Vasodilatador directo

BIBLIOGRAFÍA

1. Lurbe E, Cifkova R, Kennedy Cruickshank J et al. Manejo de la Hipertensión arterial en niños y adolescentes. Recomendaciones de la Sociedad Europea de Hipertensión. Arch Latin Nefr Ped 2010; 10 (3): 103-39.
2. The fourth report on the diagnosis, evaluation and treatment of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2004; 114 (2 suppl): 555-76.

Síndrome nefrótico

Laura García de Cortázar G de C.

Se define síndrome nefrótico (SN) por la presencia de edema, hipoalbuminemia menor de 2,5 g/dl y proteinuria masiva mayor de 40 mg/m²/h, acompañado o no de hematuria, hipertensión e hiperlipidemia.

La incidencia es de 1 a 2 casos por 100.000 habitantes menores de 16 años siendo más frecuente el SN a cambios mínimos que corresponde al 80%, seguido de la glomérulo-esclerosis focal y segmentaria.

Etiología

Síndrome nefrótico idiopático (85%-90%).

Síndrome nefrótico secundario (10%-15%) a enfermedades sistémicas como por ejemplo: Lupus, púrpura de Shönlein Henoch, lúes, hepatitis, etc. Este mejora al tratar la enfermedad desencadenante.

Síndrome nefrótico congénito que corresponde al menor de 3 meses de edad, ejemplo: Síndrome nefrótico tipo finlandés.

Síndrome nefrótico infantil: Mayor de 3 meses y menor de 2 años.

Síndrome nefrótico genético: Glomérulo esclerosis focal y segmentaria autosómica dominante/recesiva, síndrome de Frasier, de Nail-Patela, etc.

En el estudio del síndrome nefrótico se debe investigar antecedentes familiares de enfermedades renales, realizar anamnesis y examen físico completo. En general la historia clínica es arrastrada, con aparición de edema palpebral matutino, que en el transcurso del día desaparece, agregándose posteriormente, edema de extremidades inferiores, edema de pared abdominal, ascitis e incluso signos de derrame pleural. Muchas veces el paciente presenta diarrea asociada, debido a edema intestinal.

En los exámenes de laboratorio solicitar orina completa, proteinuria de 24 horas, función renal, medición de proteinemia y albúmina plasmática, hemograma, VHS, radiografía de tórax, complemento C3, medición de lípidos plasmáticos.

Tratamiento

Una vez confirmado el diagnóstico.

Régimen normoproteico, hiposódico.

Se inicia tratamiento con prednisona en dosis de 60 mg/m² de superficie corporal, diario, durante 6 semanas y después se continua con prednisona 40 mg/m² de superficie corporal día por medio, por 6 semanas.

Se define remisión completa de la enfermedad cuando el paciente no presenta edema, la proteinuria es <4 mg/m²/hora o índice proteinuria/creatininuria <0,2 o proteinuria (-) en cinta reactiva; por 3 días; y la albúmina plasmática está en valores sobre 3,5 g/dl.

En la remisión parcial, el paciente presenta edema leve, la proteinuria varía entre 4 y 40 mg/m²/h y la albúmina está sobre 3 g/dl.

En general, el SN a lesiones mínimas responde a tratamiento corticoidal a diferencia del SN congénito, genético, o glomérulo esclerosis focal y segmentaria que progresan a insuficiencia renal crónica. El pronóstico a largo plazo depende de la respuesta a corticoides.

El 60% de los pacientes con síndrome nefrótico idiopático va a cursar con numerosas recaídas lo que puede llevar a complicaciones debidas a la enfermedad misma o al uso prolongado de corticoides. Se habla de recaída cuando aparece proteinuria después que ésta se había negativizado.

Se define córtico sensible a aquel paciente cuya enfermedad remite con tratamiento con prednisona. En general la respuesta se ve entre el séptimo y el décimo día de tratamiento.

Córtico dependiente es aquél que presenta recaída de síndrome nefrótico en los primeros 14 días de suspendido el tratamiento.

Córtico resistente es la ausencia de remisión de la enfermedad a las 6 semanas de tratamiento.

En caso que el paciente no responda a los corticoides, por un periodo de 6 semanas, hay que efectuar estudio genético de mutaciones en gen de la podocina y realizar biopsia renal, otras indicaciones de biopsia son: SN en el menor de 1 año, presencia de hipertensión, hematuria, hipocomplementemia, y disminución de función renal.

En aquellos pacientes que no respondieron a corticoides, hay que iniciar tratamiento inmunosupresor, existen diversos esquemas utilizando ciclofosfamida, ciclosporina, o micofenolato.

Manejo del edema

En general no se utilizan diuréticos.

La utilización de infusión de albúmina humana, en dosis de 1 gramo por kilo de peso y furosemida 1 a 2 miligramos por kilo de peso en la mitad y al final de la infusión se realizará sólo en aquellos pacientes que presenten anasarca invalidante, derrame pleural o infección grave.

Complicaciones

Las complicaciones más frecuentes son las infecciones debido a alteraciones de la inmunidad por pérdida de inmunoglobulinas a través de la orina. Las bacterias más frecuentemente encontradas son neumococo (neumonía y peritonitis primaria), estreptococo (erisipela y celulitis), *Escherichia coli* (infección urinaria, sepsis). Al sospechar infección se toman cultivos y se inicia tratamiento antibiótico con penicilina sódica ev o cefotaxima ev, de acuerdo al cuadro clínico.

Entre 2% y 4% de los pacientes presentan como complicación trombosis, siendo las más frecuentes las de territorio venoso. La deshidratación, las infecciones, el uso de diuréticos y el sedentarismo, predisponen a la aparición de esta complicación.

El paciente debe estudiarse con eco Doppler de vasos sanguíneos y tratarse con anticoagulantes.

Prevención

Se debe colocar las vacunas que corresponden de acuerdo al esquema de inmunizaciones según edad. Estas tienen que colocarse cuando el paciente no esté recibiendo tratamiento inmunosupresor.

Agregar la vacuna antineumocócica.

También deben recibir vacuna contra varicela e influenza.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vogel A, Azócar M, Nazal V, Salas P. Actualizaciones en el tratamiento de Síndrome Nefrótico Idiopático. Recomendaciones de la Rama de Nefrología de la Sociedad Chilena de Pediatría. Rev Chil Pediatr 2006; 77 (3): 295-303.
2. Santos F. Protocolo de Nefrología. Síndrome Nefrótico. Bol Pediatr 2006; 46 (Supl 1): 19-23.
3. Habashy D, Hodson E, Craig J. Interventions for idiopathic steroid-resistant Nephrotic Syndrome in children: Cochrane Database. Syst rev 2004: CD003594.
4. Hodson EM, Craig J, Willis NS. Evidence based management of steroid-sensitive Nephrotic Syndrome. Pediatr Nephrol 2005; 20: 1523-30.

Insuficiencia renal aguda

Jean Grandy H.

La insuficiencia renal aguda (IRA) se define como el deterioro brusco y habitualmente reversible de la función renal, acompañada de aumento de deshechos nitrogenados, de trastornos del equilibrio ácido base e hidroelectrolíticos y de la homeostasis orgánica.

Clasificación

La IRA se puede clasificar según su origen en 3 grupos: Funcional o prerrenal; orgánica o renal, y obstructiva o posrenal, siendo más frecuente la prerrenal.

- Prerrenal: Se produce por hipoperfusión renal, por lo general es reversible con el tratamiento de la causa siempre que no se haya producido daño celular.
 - Disminución del volumen corporal total:
 - Pérdidas gastrointestinales (vómitos diarrea, fistulas enterocutáneas)
 - Pérdidas renales (diabetes insípida, diuréticos)
 - Pérdidas cutáneas (fiebre, quemaduras)
 - Hemorragias
 - Disminución del volumen circulante efectivo:
 - “Tercer espacio” (pancreatitis, hipoalbuminemia severa, trauma, cirugía)
 - Insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico, sepsis, anestesia.
 - Alteraciones hemodinámicas intrarrenales:
 - Vasoconstricción arteriolar aferente o preglomerular (inhibidores de prostaglandinas, AINES, inhibidores de la ciclooxigenasa 2, ciclosporina A, tacrolimus).
 - Vasodilatación arteriolar eferente o post glomerular (inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, bloqueadores de los receptores de la enzima convertidora de angiotensina, sd. compartamental abdominal).
- Es importante recordar que pacientes con volumen circulante efectivo disminuido, tienen activación compensatoria del eje renina-angiotensina-aldosterona (RAA), lo que conlleva a un mayor riesgo de sufrir una caída de su velocidad de filtración glomerular con el uso de AINES, situación que es frecuente en pediatría especialmente en niños con fiebre que no reciben líquidos en cantidad suficiente o que presentan vómitos y/o diarrea.
- Renal o intrínseca, se clasifican según el sitio anatómico de injuria o daño.
 - Necrosis tubular aguda:
 - Hipoxia o isquemia (hipotensión, shock sepsis, paro cardiorrespiratorio)
 - Nefrotoxicidad por drogas (anfotericina, aminoglucósidos, cisplatino, medios de contraste)
 - Nefropatía por pigmentos (hemólisis intravascular, rhabdomiólisis).
 - Nefritis intersticial:
 - Drogas (AINES, penicilinas, cefalosporinas, rifampicina)
 - Infecciones (bacterianas, virales, tuberculosis)
 - Enfermedades sistémicas (LES, sarcoidosis, sd. Sjögren,
 - Sd. uveítis más nefritis tubulointersticial.
 - Neoplasias (mieloma múltiple)
 - Glomerulonefritis:
 - Posinfecciosa, glomerulonefritis rápidamente progresiva y otras.
 - Vasculares:
 - Trombosis (arteria o vena renales)

- Microvasculares (SHU, poliarteritis nodosa)
- Posrenal:
 - Intrínseca (litiasis, necrosis papilar, coágulos, carcinoma de células transicionales)
 - Extrínseca (fibrosis retroperitoneal, aneurisma aórtico, masas retroperitoneales o pélvicas)
 - Obstrucción del tracto urinario bajo

Clínica, laboratorio y diagnóstico

El cuadro clínico dependerá de la enfermedad de base, pero existen signos y síntomas comunes como oliguria o anuria aunque existen casos con diuresis conservada. Puede existir palidez, edema, trastornos neurológicos (compromiso de conciencia, convulsiones); además puede haber náuseas, vómitos, decaimiento. La hipertensión arterial puede ser secundaria a hipervolemia o a glomerulopatías.

Mediante una buena anamnesis y un examen físico completo es fundamental diferenciar la IRA prerrenal de la renal y posrenal ya que algunas son potencialmente reversibles con medidas terapéuticas como expansión del espacio vascular o resolución de la obstrucción.

Los exámenes de laboratorio que inicialmente se solicitan son creatinina y nitrógeno ureico en sangre (BUN), creatinina, orina, gases, electrolitos en orina y plasma, calcio y fósforo séricos, hemograma, examen de orina completo y cultivo, Rx tórax y ECG.

Es importante recordar que el aumento de creatinina y BUN pueden estar presentes en algunas situaciones clínicas en ausencia de insuficiencia renal parenquimatosa como sucede en los pacientes hipercatabólicos, en hemorragias severas, depleción del volumen intravascular, y por la administración de algunas drogas tales como los corticoides; la creatinina puede estar elevada en pacientes con lesiones musculares agudas, convulsiones, isquemia. Por otro lado, un paciente puede tener IRA con creatinina normal en procesos en que existe disminución de la síntesis de creatinina desde el músculo como en el caso de desnutrición o en pacientes con atrofia muscular severa.

En pacientes que cursan con oliguria se puede establecer el diagnóstico diferencial de IRA prerrenal vs renal a través de algunos parámetros de laboratorio (Tabla 1).

Tratamiento

El manejo de la falla renal aguda debe realizarse en una Unidad de Paciente Crítico Pediátrico y debe estar orientado a tratar la causa desencadenante y a corregir los trastornos hidroelectrolíticos y/o metabólicos.

- Aporte de volumen/insuficiencia renal aguda: Evaluar el estado de hidratación del paciente y realizar balance hídrico estricto y sonda foley para cuantificar diuresis. Si el paciente se encuentra deshidratado o en shock se corrige el déficit de volumen según normas tratando de reestablecer el volumen circulante efectivo (VCE).

Tabla 1.

	Prerrenal	Renal
Excreción de sodio urinario	<20 mEq/l	>40 mEq/l
Fracción excretada de sodio	<1%	>1%
Creatinina urinaria/creatinina plasmática	>40	<20
Índice de falla renal (NaU/[Cre U/Crea pl])	<1	>1
Relación BUN/creatinina plasmática	>20	<20
U/P osmolaridad	>2	<1
Fracción excretada de urea	<35%	>35%
Sedimento de orina	Normal o cilindros hialinos o granulados finos escasos	Células epiteliales, cilindros granulados, hemáticos o céreos

En pacientes eurolémicos se debe aportar pérdidas insensibles más medibles tratando de mantener balance neutro.

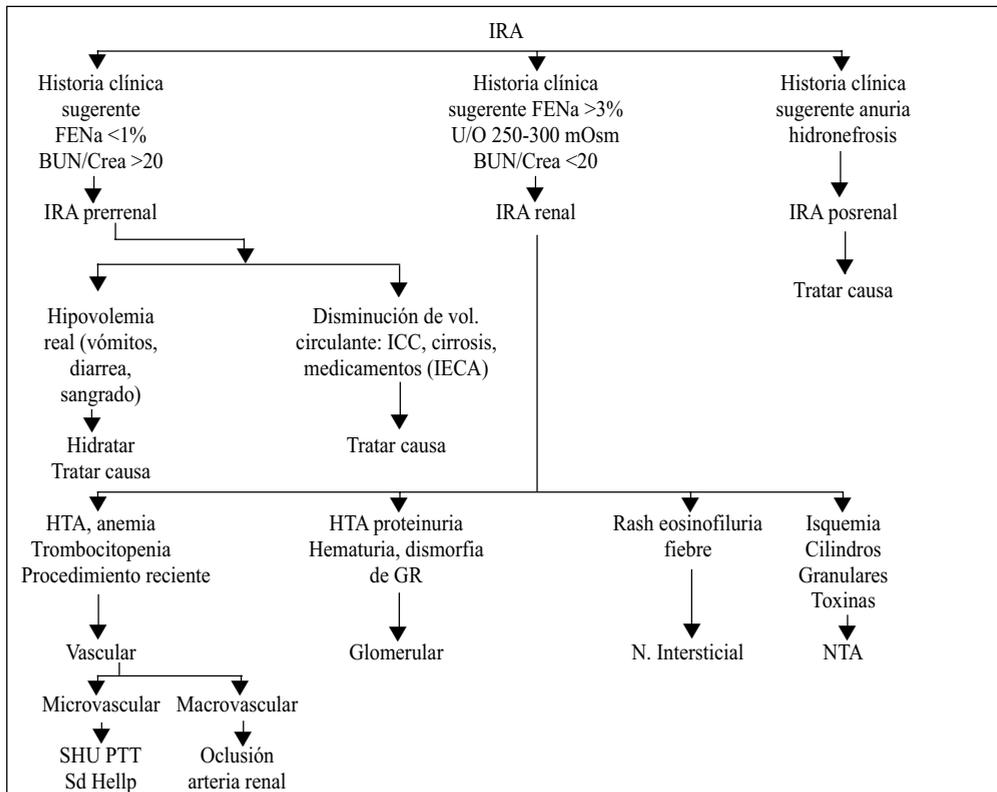
Si el paciente se encuentra sobrehidratado debe administrarse pérdidas insensibles más el 50% de pérdidas medibles tratando de mantener balance negativo.

En pacientes con VCE normal o aumentado y en oligoanuria se debe utilizar precozmente furosemida intravenosa para convertir la insuficiencia renal en no oligúrica con dosis inicial de 2 a 3 mg/kg en bolo y posteriormente en infusión continua entre 0,1 y 1 mg/kg/hora. Se debe evaluar la respuesta en las próximas horas aumentando la dosis; si persiste la anuria por más de 12 horas a pesar de los diuréticos se debe suspender la infusión de furosemida.

En pacientes que no responden a diuréticos, que presentan oligoanuria por más de 24 horas o complicaciones electrolíticas y/o metabólicas refractarias al tratamiento se debe iniciar diálisis aguda. Recordar que cuando termina la fase oligúrica inicia una fase poliúrica con pérdida de agua y solutos por lo que el balance hídrico es fundamental. Posteriormente sigue la fase de recuperación la que puede ser total o parcial y tiene duración variable de semanas, días o meses, pasados los 3 meses sin recuperación se considera daño renal crónico.

- Hiponatremia: Por lo general es secundaria a retención de agua por lo que en estos pacientes se recomienda restricción hídrica y de sodio. En caso de hiponatremia grave (menor a 120 mEq/l) con manifestaciones neurológicas se requerirá además del aporte intravenoso de Na: 1 ml/kg de Na Cl 3%, deberá administrarse en 3 a 4 horas. Además deberá tratarse la convulsión con benzodiazepinas. Si la natremia es menor a 120 mEq/L se deberá iniciar diálisis
- Hiperkalemia: Se produce la incapacidad del riñón de excretar K^+ y por aumento de la ingesta exógena (fármacos, glóbulos rojos) o endógena (hipercatabolismo celular). La hiperkalemia aumenta cuando coexiste acidosis, hipocalcemia o hiponatremia. Las anomalías en el ECG empiezan a aparecer con niveles sobre 6 mEq/l; se previene con restricción en el aporte de potasio, su manejo debe realizarse según normas.
- Hiperfosfemia: La hiperfosfatemia aguda grave puede provocar hipocalcemia sintomática y depósito de sales de fosfato de calcio en los órganos vitales. Restringir ingesta de fosfatos y utilizar quelantes de fosfatos como carbonato de calcio 1g/m²sc/ d.
- Hipocalcemia: en la mayor parte de los casos es leve y asintomática. En situaciones de hipocalcemia sintomática se debe administrar gluconato de calcio al 10%, 1 a 2 cc/kg ev lento, deberá controlarse electrocardiograma y repetir niveles séricos de Ca, P y Mg.
- Anemia: Con niveles de hemoglobina bajo 6 g%, debe transfundirse 3 a 5 cc/kg de glóbulos rojos.
- Hipertensión arterial: Se asocia a sobrecarga de volumen, se debe manejar con restricción de líquidos y sodio, administrar diuréticos en pacientes no oligúricos; si es severa conviene agregar nifedipino (0,5 a 2 mg/kg/día, oral) o nitroprusiato de sodio e/v.
- Trastornos neurológicos: Por lo general son secundarios a trastornos electrolíticos agudos, alteraciones del equilibrio ácido-base o uremia. En caso de convulsiones utilizar midazolam 0,3 mg/kg/dosis ev o lorazepam 0,1 mg/kg/dosis ev.
- Nutrición: El aporte calórico debe cubrir el metabolismo basal, su finalidad es disminuir el catabolismo tisular, se recomienda un aporte calórico de 400 cal/m² al día con restricción de proteínas entre 0,5 y 1 g/kg/día, idealmente por vía enteral; es recomendable además efectuar un balance nitrogenado y energético completo. Debe aumentarse el aporte calórico proteico al iniciar diálisis o en caso de peritonitis.
- Agentes farmacológicos: Debe evaluarse cuidadosamente el uso de fármacos tomando en cuenta principalmente su forma de eliminación y los efectos tóxicos por acumulación. Uno de los agentes más usado en pediatría es el ibuprofeno el que inhibe la vía de la ciclooxigenasa COX 1 y COX 2 y puede producir nefritis intersticial, hay estudios que demuestran que el uso de ibuprofeno puede aumentar el riesgo de producir IRA hasta en 58%.

Tabla 2 Manejo de IRA



- Diálisis: Debe iniciarse en casos de trastornos electrolíticos refractarios al tratamiento médico (hiperkalemia, acidosis intensa, hiponatremia severa sintomática); en sobrecarga de volumen asociada o no a HTA, edema agudo de pulmón o insuficiencia cardíaca; en pacientes con encefalopatía urémica. En pacientes urémicos asintomáticos para iniciar una alimentación sin restricción de proteínas. Los valores de BUN y creatinina por sí solos no constituyen parámetros de inicio de terapia de reemplazo renal.

En pediatría el método dialítico de elección es la diálisis peritoneal, en pacientes con inestabilidad cardiovascular severa, insuficiencia respiratoria, grave, edema cerebral, o hipermetabolismo crítico ésta se puede utilizar la hemofiltración o hemodiafiltración. También se podrá utilizar esta modalidad cuando técnicamente no es posible realizar la diálisis peritoneal (cirugías abdominales recientes con drenaje).

BIBLIOGRAFÍA

1. Farhad N, Kapadia, Kaushik B, Bharat S, Special issues in the patient with renal failure *Critical Care Clinics* Vol 19; Number 2M April 2003.
2. Schrier R, Wang W, Poole B, Mitra A. Acute renal failure: definitions, diagnosis, pathogenesis, and therapy. *The Journal of Clinical Investigation*. Volume 114 Number 1 July 2004.
3. Khalil P, MD, Preethi Murty, MD, Paul M. Palevsky, MD. The Patient with Acute Kidney Injury. *Prim Care Clin Office Pract* 2008; 35: 239-64.
4. Andreoli S. Acute kidney injury in children. *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 253-63.
5. Prowle J, Echeverri J, Ligabo E, Ronco C, Bellomo. Fluid balance and acute kidney injury. *Nat Rev Nephrol* 2010; 6, 107-15; published online 22 December 2009.

Síndrome hemolítico urémico

Jean Grandy H.

El síndrome hemolítico urémico (SHU) es una microangiopatía trombótica (MAT) y se caracteriza por la triada clásica anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y daño renal agudo aunque el compromiso de la enfermedad puede ser multiorgánico (sistema nervioso central, corazón, páncreas entre otros). Fue descrito por Gasser et al en 1955 y es una importante causa de insuficiencia renal aguda en la infancia. Es más frecuente entre los 2 y 4 años, aunque también existe en adolescentes y adultos.

En Chile, tiene una incidencia de 3,4 por 100.000 niños menores de 15 años, siendo el factor etiológico en el 12% de pacientes pediátricos portadores de insuficiencia renal crónica (IRC) y en 7% de niños portadores de trasplante renal. Aunque la mayoría de niños se recuperan completamente de la enfermedad, un número variable presenta compromiso renal a largo plazo (proteinuria, hipertensión arterial, enfermedad renal crónica); la mortalidad oscila entre el 2% y 5%. Clásicamente al SHU se lo ha clasificado en epidémico, típico o diarrea positivo (D+) el mismo que está precedido por un pródromo diarreico en su mayoría disentérico y que corresponde aproximadamente al 90% de los casos y en esporádico, atípico o diarrea negativo (D-), el mismo que se ha asociado a peor pronóstico de la función renal.

En la actualidad se clasifica según su etiología Ver Tabla 1.

Tabla 1.

Etiología conocida	Asociaciones clínicas
<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones (<i>E. Coli enterohemorrágica</i>, <i>Shigella dysenteriae</i> 1, <i>Streptococcus pneumoniae</i>) • Trastornos de complemento genético o adquirido (anticuerpos antiFactor H) • Déficit de metaloproteasa ADAMTS13 (genética o por anticuerpos) • Defecto de cobalamina • Inducido por quininas 	<ul style="list-style-type: none"> • HIV • Neoplasias • Lupus eritematoso sistémico • Síndrome antifosfolípidos • Glomerulopatías • Drogas • No clasificable

Fisiopatología

En pediatría, la mayoría de los casos son precedidos de un síndrome diarreico agudo causado principalmente por *Escherichia coli* productora de verotoxina, cuya virulencia esta dada por la presencia de un fago similar al de *Shigella dysenteriae* (shiga-toxina) lo que motivó su nombre. La cepa más frecuentemente aislada en el mundo y en nuestro país es la *E. coli* O157:H7, otros serotipos menos frecuentes son *E. coli* 0111 y *Shigella dysenteriae* tipo I que se ha asociado a la enfermedad en algunas áreas endémicas.

La verotoxina está compuesta por una subunidad aaa y 5 subunidades β. La subunidad aaa produce muerte celular por inhibición de la síntesis de proteínas; las subunidades β se unen a los receptores Gb3 (globotriaosylceramide) presentes en las células del intestino, endotelio renal y cerebro causando edema y daño celular, liberación de sustancias vasoactivas y factores inflamatorios los que a su vez estimulan la coagulación y liberación de plaquetas, lo que finalmente causa la microangiopatía trombótica. Otras infecciones que se han asociado al síndrome son las producidas por *Streptococcus pneumoniae*; donde la neuraminidasa producida por el neumococo, remueve el ácido N-acetilneuramínico de la membrana celular exponiendo al antígeno de Thomsen-Friedenreich que se encuentra en los eritrocitos, plaquetas y capilar glomerular, con la consecuente hemólisis, trombocitopenia y daño renal. La otras causas de MAT son raras en la edad pediátrica.

Ciertos antibióticos, en particular las quinolonas, trimetopim y furazolidona, son potentes inductores de expresión del gen de la shiga-toxina y pueden incrementar el nivel de toxina en el intestino, por lo cual se ha asociado el uso de estos antibióticos con un curso más grave de la enfermedad.

Cuadro clínico

El SHU secundario a infección por verotoxina se inicia con manifestaciones digestivas; clásicamente el paciente presenta diarrea en su mayoría disentérica con una duración variable de 1 a 2 semanas, puede acompañarse o no de deposiciones con sangre, dolor, distensión abdominal, vómitos y fiebre son otros síntomas presentes en este periodo prodrómico. Esta sintomatología puede finalizar o complicarse con prolongación de la diarrea, colitis ulcerativa, isquemia intestinal de grado variable pudiendo llegar hasta la necrosis, hepatitis o pancreatitis.

El paciente presenta además palidez intensa por el compromiso hematológico. Es frecuente encontrar grados variables de oligoanuria. Dependiendo de la intensidad de la MAT pueden existir además manifestaciones sistémicas neurológicas (convulsiones, temblor, ataxia, letargia o irritabilidad) y cardiovasculares (miocarditis, shock cardiogénico, hipertensión arterial).

Al examen físico se observa palidez y/o ictericia, petequias y hematomas en sitios de punción, grados variables de compromiso neurológico desde letargo hasta el coma, hepatomegalia, esplenomegalia, cifras de presión arterial elevadas. El prolapso rectal es una presentación frecuente y es considerado de mal pronóstico por algunos autores.

Puede existir formas incompletas, la anemia y la trombocitopenia pueden ser ligeras o estar ausentes, y la nefropatía aguda puede no existir o ser ligera.

Diagnóstico

Son importantes la anamnesis y el examen clínico completo. Los criterios diagnósticos tradicionales incluyen anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e insuficiencia renal aguda. Se sigue:

- Hemograma: Anemia intensa con signos de hemólisis, anisocitosis, poiquilocitosis, policromatofilia, hematíes fragmentados o esquizocitos; además se encuentra trombocitopenia y leucocitosis variable
- Bioquímica sanguínea: Creatininemia y nitrógeno ureicos elevados, puede existir hiperbilirrubinemia e hiperglicemia; la deshidrogenasa láctica se encuentra elevada secundaria a hemólisis y necrosis celular; es frecuente encontrar hipocalcemia e hiperfosfatemia; además hiperuricemia.
- Electrolitos plasmáticos: Hiponatremia producida por exceso de agua (hiponatremia dilucional). Hipercalemia que es la complicación más temible y que se produce por falta de eliminación renal, acidosis metabólica, infecciones, hemólisis, hemorragia digestiva, aporte exógeno de potasio (sales de rehidratación).
- Acidosis metabólica con anión gap elevado.
- Examen de orina: En pacientes no anúricos se observa hematuria, proteinuria, cilindruria y/o leucocituria.
- Otros exámenes: Tiempo de protombina y el tiempo parcial de tromboplastina (TTPK) suelen ser normales. Los niveles del complemento pueden ser normales o bajos.
- Cultivos de heces en busca de agente etiológicos son necesarios pero necesitan técnicas especiales.
- Coprocultivo, estudio de toxinas en deposiciones o anticuerpos anticitotoxinas se realizan solamente en laboratorios especializados.

Tratamiento

El tratamiento es de sostén y está orientado al manejo de la insuficiencia renal aguda y los trastornos hidroelectrolíticos asociados, la hipertensión arterial, la anemia y las manifestaciones extrarrenales. El tratamiento debe comenzar tan pronto como se establezca el diagnóstico, con la intención de controlar las complicaciones de la enfermedad y minimizar el riesgo de secuelas y debe continuarse hasta la completa remisión de la enfermedad. No obstante, no existen parámetros clínicos que puedan predecir de modo preciso la duración del tratamiento. Se debe estabilizar al paciente para trasladarlo en las mejores condiciones.

En pacientes con niveles de hemoglobina bajo 6 g%, debe transfundirse 3 a 5 cc/kg de glóbulos rojos.

La hipertensión arterial se manejará según normas al igual que la nutrición.

Los agentes antidiarreicos pueden incrementar el riesgo de megacolon tóxico, por lo cual debería evitarse su uso.

Prevención

- Comer la carne de vacuno suficientemente cocida.
- Evitar el consumo de alimentos caseros no pasteurizados.
- Evitar el consumo de vegetales recogidos en áreas contaminadas con deposiciones de vacunos o cerdos.
- Mantener las normas higiénicas para evitar la contaminación doméstica de alimentos o utensilios de cocina.
- Mantener las normas higiénicas, en especial el lavado de manos en manipuladores de alimentos.
- Aislar a los pacientes con coprocultivos positivos para *E. coli* 0157 H:7 y observar cercanamente a los contactos.

La adopción de estas recomendaciones por parte de la comunidad permitirá evitar la presentación de estos cuadros producidos por *E. coli* y la aparición de otras infecciones entéricas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Besbas N, Karpman D, Landau D et al. A classification of hemolytic uremic syndrome and thrombotic thrombocytopenic purpura and related disorders. *Kidney Int* 2006; 70: 423-31.
 2. Grabowski E. The “Hemolytic-Uremic Síndrome-Toxin, Thrombin, and Thrombosis. *New Engl J Med* 2002; Vol 346: 58-60.
 3. Noris M, Remuzzi G. Hemolytic Uremic Syndrome. *J. Am Soc Nephrol* 2005; 16: 1035-50.
 4. Exeni A. Recomendaciones para el manejo del Síndrome Urémico Hemolítico. *Arch Latin Nefr Ped* 2003; 3(2): 98-100.
-

Diálisis peritoneal

Jean Grandy H.

La diálisis peritoneal (DP) es un procedimiento de depuración extrarrenal en que se introduce una solución de diálisis de composición conocida en la cavidad abdominal.

Aprovechando las características fisiológicas de la membrana peritoneal se logra un intercambio de fluidos y solutos entre la cavidad y el medio interno.

La remoción de solutos se realiza a través de un proceso de difusión. La difusión consiste en el intercambio de solutos entre la sangre y el líquido de diálisis a través de una membrana semipermeable (membrana peritoneal), según gradientes de concentración, tamaño molecular y características de la membrana.

La remoción de agua se realiza por ultrafiltración osmótica gracias a una gradiente producida por el agregado de glucosa en el líquido de diálisis. También existe un paso de agua por reabsorción desde la cavidad hacia los linfáticos.

En pediatría es habitual utilizar la DP como procedimiento agudo de elección en la insuficiencia renal aguda que no se puede manejar médicamente. También se puede utilizar en algunas intoxicaciones y en descompensaciones de enfermedades metabólicas.

En los pacientes con insuficiencia renal crónica terminal la DP crónica constituye muchas veces la primera elección en espera del trasplante renal.

Procedimiento

- Elección de catéter de diálisis. Tipo Tenckhoff, idealmente con doble cuff, curvo tipo Swan Neck y cola en espiral. Tamaño neonatal (<10 kg), pediátrico (10 a 30 kg) y de adulto (>30 kg).
- Instalación de catéter de diálisis. Laparatomía mínima paramedial o laparoscopia, túnel subcutáneo y omentectomía parcial.
- Profilaxis antibiótica previo a la instalación con cefazolina
- El catéter se conecta a través de un conector de titanio a una línea de transferencia, que se conectará con la línea de la bolsa de diálisis.
- Se prueba la permeabilidad del catéter con 10 ml/kg de solución de diálisis peritoneal.
- La solución de diálisis utilizada es el Dianeal® que utiliza la glucosa como agente osmótico. Existe al 1,5%, 2,5% y 4,25%.
- En los pacientes con requerimiento de diálisis aguda, se utilizará el catéter posinstalación, sin embargo, en pacientes con diálisis programada es preferible esperar 3 a 4 semanas para tener una adecuada fijación del catéter, realizando permeabilización con baños de entrada y salida con heparina 500 U/l al quinto día de inserción y semanalmente hasta su utilización.

Diálisis aguda

- Solución de diálisis: Dianeal 1,5%. Ocupar solución al 2,5% o al 4,25% si existe mayor requerimiento de ultrafiltración (UF).
 - Volumen de infusión: 10 a 15 ml/kg el primer día. Observar filtración de orificio de salida de catéter. Aumento paulatino del volumen de infusión hasta llegar a 30 a 50 ml/kg al cabo de 3 a 4 días.
 - Número de baños: 36 a 48 baños continuos hasta que se controlen las alteraciones metabólicas y el BUN esté bajo 50-60.
-

- Tiempo de permanencia: Se puede programar un tiempo de permanencia de 45 minutos y evaluar la respuesta de la UF. En lactantes anúricos puede ser necesario disminuir el tiempo a 30 ó 40 minutos dada las características de la membrana peritoneal. A su vez, en escolares puede requerirse aumentar el tiempo de permanencia a 1 hora o más para lograr una adecuada depuración y ultrafiltración.
- Tiempo total de diálisis: En cicladora, una vez que se controla lo metabólico, se puede pasar desde la terapia continua a diálisis intermitente con periodos sin ciclos de diálisis titulando en forma paulatina. Regularmente se llega a una diálisis estable de 8 a 10 horas nocturna y con baño diurno según necesidad de depuración.
Otra alternativa es aumentar el tiempo de permanencia a 2 horas con 11 a 12 baños y luego a 3 horas con 7 a 8 baños, situación menos frecuente pero a veces necesaria para depuración en pacientes escolares, adolescentes y con diálisis manual.
- Adicionar KCl 10% a la solución de diálisis si existe hipocalemia menor a 3 mEq/l. 4 ml por litro de solución equilibran 3 mEq/l de potasio.
- Este procedimiento debe ser manejado por el equipo de cuidados intensivos e intermedio con asesoría nefrológica.

Diálisis crónica

La DP crónica es un procedimiento ambulatorio y la realiza el propio paciente o su tutor previa capacitación. Puede ser realizado en forma manual y continua (CAPD), en donde se utilizan 3 a 4 baños diurnos de 4 horas y uno nocturno. La cavidad peritoneal siempre está con líquido.

Actualmente en más del 95% de los dializados pediátricos se realiza diálisis automatizada (APD). Se realiza con máquina cicladora, conexión nocturna, múltiples baños y descanso diurno con cavidad vacía (diálisis automatizada nocturna intermitente DPNI) o con baño diurno sobre el 50% del volumen de infusión basal (diálisis automatizada cíclica continua CCPD).

Complicaciones

Del acceso peritoneal

- Infecciosas:
 - a. Del orificio de salida.
 - b. Del túnel.
- No infecciosas:
 - a. Problemas de infusión y drenaje (acodamiento, obstrucción del lumen por fibrina, malposición, obstrucción por epiplón, constipación).
 - b. Mecánicas: fuga pericatóter, extrusión de cuff.

Asociadas al aumento de presión intraabdominal

- Hernias (inguinal, umbilical, epigástrica, incisional).
- Fugas tardías (edema genital, fuga a través de pared).
- Hidrotórax.

Asociadas a la técnica

Hemoperitoneo, quiloperitoneo, neumoperitoneo

Peritonitis

Se debe sospechar con la presencia de fiebre, dolor abdominal y líquido turbio.

El diagnóstico empírico se hace con:

- Líquido turbio.
- Recuento de glóbulos blancos $>100/\text{mm}^3$ y $>50\%$ PMN.

Manejo de la peritonitis

- Desconectar la bolsa de drenaje y mandar la muestra al laboratorio para recuento celular diferencial, gram y cultivo previo al uso de antibióticos.
- Con líquido turbio, agregar heparina 500 U/l a las nuevas bolsas y utilizarla por 48 a 72 horas.
- En pacientes asintomáticos con líquido turbio, la terapia puede esperar 2 a 3 horas hasta tener la confirmación citológica.
- En presencia de líquido turbio, dolor y/o fiebre, realizar 2 a 3 baños rápidos de entrada y salida para aliviar el dolor e iniciar terapia antibiótica previo a recibir los informes de laboratorio.
- Cuando existe duda clínica y el paciente está estable, se debe vaciar la cavidad e infundir manualmente al menos el 50% del volumen de infusión basal, dejando la cavidad con el líquido por dos horas. Luego drenar en una bolsa, mezclar y enviar 100 ml al laboratorio. Los cultivos se realizan con el sedimento de la centrifugación de al menos 50 ml. Una buena toma de muestra debe tener positividad superior al 80%.

Tratamiento

Se puede realizar el tratamiento intraperitoneal (continuo o intermitente) o intravenoso (iv).

Los pacientes con CAPD realizan tratamiento continuo, es decir, con dosis de antibiótico en cada baño. Dado que la cinética de antibiótica es más conocida con este método, se recomienda cambiar la dinámica de baños en los pacientes con APD pasando a tratamiento continuo con 2 ó 3 horas de permanencia las primeras 48 horas y luego volver a su régimen con tratamiento intermitente.

El tratamiento intermitente consiste en dejar el antibiótico en el último baño por al menos 6 a 8 horas con volumen de al menos 50% del volumen de infusión basal.

En pacientes asintomáticos o en lactantes anúricos con alto transporte de solutos peritoneal que tienen riesgo de hacer hipervolemia con mayores tiempos de permanencia, se prefiere iniciar la terapia con tratamiento intermitente.

Pacientes muy comprometidos, sépticos, intolerancia por dolor o con disfunción peritoneal, se puede iniciar tratamiento intravenoso las primeras 48 horas.

Es recomendable disminuir el volumen de infusión a 2/3 durante las primeras 48 horas si existe mucho dolor abdominal.

Antibióticos

Dado que los microorganismos más frecuentemente encontrados en el orificio de salida son estafilococos y pseudomonas, se sugiere iniciar terapia empírica con cefazolina y ceftazidima hasta tener germen y sensibilidad.

Dependiendo de la gravedad o la presencia de microorganismos conocidos previamente multirresistentes en orificio de salida, se puede iniciar vancomicina y ceftazidima hasta tener cultivos.

En pacientes sin función residual se puede asociar la amikacina en vez de la ceftazidima las primeras 48 horas hasta tener identificado el germen. Con el cultivo se ajusta el tratamiento con monoterapia.

Dosis intermitente en APD:

Cefazolina: 15 mg/kg

Ceftazidima: 15 mg/kg

Amikacina: 2 mg/kg

Vancomicina: 30 mg/kg cada 5 a 7 días. Se ajusta con niveles plasmáticos.

Gérmenes:

Estafilococo dorado: 21 días monoterapia según antibiograma

Enterococos-Estreptococos: 14 días. Ampicilina para enterococo. Vancomicina o clindamicina en caso de resistencia a ampicilina.

Pseudomonas y stenotrophomonas: 21 días

Anaerobios: 21 días. Se agrega metronidazol intravenoso 15 mg/kg/día

Hongos: Anfotericina B iv o fluconazol 5 mg/kg cada 48 horas iv. Voriconazol también es una buena alternativa.

Si a las 96 horas existe mejoría clínica, continuar terapia inicial. Si no hay mejoría clínica, repetir recuento celular y cultivo.

Se recomienda remover el catéter en caso de peritonitis refractaria (falla de tratamiento, cultivo positivo después de 5 días con antibióticos apropiados), recaída (mismo germen antes de 4 semanas terminado el tratamiento anterior), peritonitis por hongos y refractariedad de infección de orificio de salida y túnel.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beth Piraino, Geoge R. Bailiue, Franz Schaefer, and Linda Uttley. ISPD guidelines/recommendations. Peritoneal Dialysis-Related Infections Recommendations: 2005 Update. Peritoneal Dialysis International Vol. 25: 107-131.
 2. Bradley A Warady, Franz Schaefer, Steven R. Alexander. Care of the Pediatric Patient on Peritoneal Dialysis. Baxter Health Corporation 2004; 48-52.
 3. The National Kidney Foundation Kidney Disease Outcomes Quality Initiative (NKF KDOQI™) Clinical Practice Guidelines and Clinical Practice Recommendations 2006. Updates Peritoneal Dialysis Adequacy.
 4. Coronel F. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. Guías de práctica clínica en Diálisis Peritoneal. Sociedad Española de Nefrología 2005.
-

Enfermería en diálisis peritoneal

Daniela Castillo M.

La diálisis peritoneal es un método de depuración sanguínea extrarrenal e intracórporea. El peritoneo es una membrana vascularizada semipermeable, que mediante mecanismos de transporte osmótico y difusivo, permite pasar agua y distintos solutos desde los capilares sanguíneos peritoneales al líquido dializado. Esta terapia de sustitución renal puede ser utilizada tanto en la insuficiencia renal aguda como en la crónica.

El objetivo de la diálisis es eliminar líquido del organismo, depurar toxinas endógenas y exógenas y normalizar las alteraciones electrolíticas.

Cuidados de enfermería

Diálisis peritoneal intermitente o aguda (DPI o DPA). Es realizada por una enfermera en una unidad de cuidados intensivos generalmente. Es necesaria la evaluación permanente del orificio de salida del catéter para evitar filtraciones y desplazamientos de este.

Diálisis peritoneal crónica (DPCC o DPCI). Puede realizarse en un centro hospitalario o en el domicilio. Para que el paciente pueda ingresar al programa de DP, es necesaria previamente la evaluación de la asistente social, salud mental y de la enfermera para asegurar que tenga una red de apoyo que pueda capacitarse y sustentar la terapia. La enfermera del programa debe realizar una visita domiciliaria con el fin de asegurar que el hogar tenga las condiciones ambientales mínimas para realizar el procedimiento intradomiciliario.

Actividades de la enfermera

- Entrevista prediálisis (diagnóstico).
- Participar de los cuidados pre, intra y posoperatorios de instalación catéter.
- Entrenamiento pacientes y su familia (capacitación).
- Apoyo familiar.
- Visita domiciliaria.
- Seguimiento de paciente (control médico y de enfermería, atención telefónica).
- Control exámenes mensuales y procedimientos específicos (PET, KTV, cambio de línea transferencia).
- Identificar signos y síntomas de complicaciones.
- Elaboración de protocolos de atención clínica.
- Realizar anualmente evaluación clínica del programa. (tasas peritonitis, infección orificio de salida, adherencia, indicadores de calidad).

En relación al catéter peritoneal la enfermera debe colaborar o verificar:

- Elección sitio salida (evite zonas de cicatrices, línea de la cintura, pliegues de tejido adiposo y de la piel, puntos de presión de la ropa, zona pañal).
- Ayuno 6-8 hrs (lactantes al menos 4 hrs).
- Enema noche anterior.
- Baño.
- ATB profiláctico según indicación médica.
- Exámenes preoperatorios
- Asegurar que pabellón tenga el kit de inserción (catéter y adaptador de titanio) estilete y tunelizador.

Es importante realizar un cultivo nasal previo para determinar portación de *S. aureus*, y tratarlo anticipadamente.

Cuidados de enfermería posimplantación del catéter:

- Restringir las curaciones sólo al personal autorizado.
- 5º día posimplantación se realiza primera curación y permeabilización del catéter.
- Técnica aséptica durante los cambios de gasa. Suero fisiológico para limpiar el sitio de salida. Dejar gasa absorbente sobre el sitio de salida.
- Inmovilizar el catéter hacia caudal y mantenerlo fijado con banano o body.
- Restringir las duchas por el período de un mes.
- Idealmente el catéter no debe ser utilizado con fines dialíticos, hasta a lo menos 15 días posimplantación. Con el fin de permitir que los cuff se adhieran y así evitar fugas y desplazamiento. Sin embargo en pacientes agudos donde se inicia la terapia inmediatamente después de la implantación debe vigilarse rigurosamente el sitio de salida en busca de filtración, iniciar los baños con volúmenes pequeños y aumentarlos gradualmente, y fijar muy bien el catéter.
- Evitar la constipación.

Prueba de permeabilidad:

- Introduzca solución fisiológica o solución de DianealR al 1,5% (solución calculada según superficie corporal con 500 UI de heparina por litro de solución) en la cavidad peritoneal.
- Verifique el flujo de ingreso de la solución y el egreso de ésta.
- Verifique si se produce alguna filtración durante el procedimiento.

Principales complicaciones peritoneo diálisis

- Infección orificio de salida del catéter

Se debe monitorizar con cultivos nasal A (paciente), nasal B (manipulador de la diálisis), y orificio de salida en busca de gérmenes que puedan provocar peritonitis. Los cultivos se realizan cada 3 meses cuando es negativo y mensual cuando está positivo hasta obtener tres muestras negativas.

La curación del orificio de salida se realiza en forma diaria. Ante los siguientes síntomas enrojecimiento, dolor, y secreción purulenta, el paciente debe consultar a la enfermera o al médico y debe recibir tratamiento.

- Obstrucción del catéter

La disfunción del catéter peritoneal ya sea para la infusión o para el drenaje es una complicación común en pacientes con esta terapia. Es importante comprobar la obstrucción y ver el comportamiento del catéter a través de un baño manual de entrada y salida para identificar donde está el problema. Se sugiere una radiografía abdominal en busca de desplazamientos. La enfermera(o) debe:

- Constatar que no hayan acodamientos en el catéter o circuito,
- Vigilar si el paciente presenta constipación,
- Evaluar si existe la presencia de fibrina o coágulos. En este caso se adiciona a la solución heparina de acuerdo a la indicación médica.

- Peritonitis

El diagnóstico de peritonitis se basa en tres elementos:

- Síntomas y signos clínicos (dolor abdominal, fiebre y líquido turbio).
- Recuento celular del líquido peritoneal (>100 leucocitos, %PMN >50%).
- Cultivo de líquido peritoneal.

(Anexo 1 toma de muestra para cultivo y citológico de líquido peritoneal)

ANEXO 1
TOMA DE MUESTRA CULTIVO DE LÍQUIDO PERITONEAL

Daniela Castillo M.

Objetivo: Realizar una toma adecuada de los cultivos de líquido peritoneal para un tratamiento eficaz.

Definición: Es un examen de laboratorio que se realiza en una muestra de líquido peritoneal para aislar e identificar la presencia de microorganismos que causan infección (peritonitis).

Procedimiento

Materiales:

- Bolsa dianeal ultrabag a la concentración utilizada por el paciente
- Mascarilla
- Guantes estériles
- Alcohol 90%
- 2 apósitos
- 2 pinzas
- Tela
- Mesa con superficie lavable
- Bandeja
- Pesa
- 2 minicap.
- Toalla de papel absorbente

Preparación:

1. Reunir el material a utilizar.
2. Realizar un lavado de manos simple.
3. Colocar la mascarilla.
4. Control del ambiente (cerrar puertas, ventanas, restringir el acceso al personal).
5. Entibiar bolsa Dianel (hasta lograr temperatura corporal).
6. Limpiar la superficie de la mesa según protocolo.
7. Limpiar la bandeja con alcohol.
8. Depositar todo el material sobre la mesa, sin contaminar.
9. Abrir el apósito de embalaje y colocar alcohol.
10. Sacar la línea de transferencia del paciente y poner sobre el papel absorbente.
11. Realizar lavado de manos y usar guantes estériles.
12. Colocar el apósito con alcohol envolviendo el catéter, limpiándolo de distal a proximal.
13. Realizar baño de entrada y salida con heparina 500 unidades por litro. Se recomiendan 2 ó 3 baños previa realización del cultivo con el fin de disminuir el dolor e inflamación.

Conexión:

- Tenga preparada la solución dianeal ultrabag, revise en ella fecha de vencimiento, volumen, concentración, indemnidad de la bolsa y del puerto de medicamentos.
- Desprenda las líneas.
- Coloque la pinza azul en la línea de infusión donde se encuentra el frangible.
- Rompa el frangible.
- Tome la línea de conexión firmemente entre sus dedos y su línea de transferencia en la otra mano.
- Saque la argolla con un movimiento firme, de una sola vez, sin contaminar ésta guárdela, le servirá para taponar el ultrabag cuando mande la muestra de laboratorio.

- Saque el minicap y conecte, sin contaminar, girando la línea del ultrabag, NO la línea de transferencia.
- Cuelgue la bolsa de solución en el gancho, tomándola desde los lados.
- Deposite la bolsa de drenaje en la bandeja con el lado brillante hacia arriba.

Drenaje:

- Saque el aire del circuito abriendo la pinza y contando hasta cinco, observando que el líquido llegue a la bolsa de drenaje.
- Coloque la pinza azul en la línea de infusión.
- Abra la línea de transferencia e inicie el drenaje observando las características del líquido drenado (es importante observar y registrar cuánto tiempo demora en drenar y las características del líquido drenado).
- Baje el excedente si lo hay de la solución dianeal a la bolsa de drenaje.

Infusión:

- Coloque la otra pinza en la línea de drenaje y abra la pinza azul de la línea de infusión.
- Dejando en la bolsa de infusión la cantidad de líquido a infundir, según peso y luego infunda la solución calculada (se baja primero el excedente y luego se infunde porque la bolsa de infusión debe quedar vacía).
- Infunda el volumen que debe ser el 50% del baño de diálisis del niño, por ejemplo, si el niño usa volumen de 1.000 cc para tomar la muestra se infunde 500 cc.
- Luego de dos horas de permanencia, drene el volumen infundido a la bolsa de infusión que quedó vacía (bajándola y abriendo los clamps respectivos).
- Valore las características del líquido drenado.
- Rotule con un logo que diga “muestra del líquido peritoneal”, con nombre del paciente, fecha, hora, hora de toma, volumen drenado y nombre del profesional que tomó la muestra.

Desconexión:

- Realice lavado de manos.
- Abra el minicap sin retirarlo de su embalaje.
- Póngase guantes estériles.
- Tome el minicap verificando que tenga povidona en su interior.
- Desconecte el ultrabag de la línea de transferencia y coloque el minicap en ésta.
- Cubra el puerto del ultrabag de la línea de transferencia y coloque el minicap en ésta.
- Cubra el puerto del ultrabag con la argolla que desprendió al inicio sin haberla contaminado.
- Pese el volumen drenado y regístrelo en el rótulo que se mandará al laboratorio.

Es necesario cambiar línea de transferencia un mes postratamiento de peritonitis con el fin de reducir la formación de biofilm en catéter. (Anexo 2 cambio línea transferencia).

ANEXO 2
CAMBIO DE LÍNEA DE TRANSFERENCIA

Daniela Castillo M.

Objetivo: Evitar la formación de biofilm al interior de la línea de transferencia, lo que favorece la adhesión de microorganismos y con esto el desarrollo de infecciones.

El cambio de línea de transferencia se realiza cada 6 meses, y un mes posterior al tratamiento de una peritonitis.

Equipo:

1. Bandeja de curación completa (con copela)
2. Línea de transferencia
3. Pinza
4. Minicap
5. Clorhexidina en solución al 2%
6. Apósitos
7. 2 campos estériles
8. Gasas

Procedimiento:

1. Asegúrese que tiene todos los elementos a usar.
2. Controle el ambiente, cierre puertas y ventanas.
3. Lavado de manos.
4. Coloque la pinza en el sitio más proximal hacia el sitio de salida del catéter.
5. Prepare bandeja, extraiga la mascarilla para usted, para el paciente y para quienes estén alrededor del procedimiento.
6. Agregue clorhexidina a la copela.
7. Colóquese guantes estériles.
8. Tome un apósito impregnado con clorhexidina y restriegue el titanio.
9. Tome la copela con clorhexidina y proceda a sumergir la conexión de titanio con la línea de transferencia de 3 a 5 minutos.
10. Retire la línea de transferencia de la copela y envuélvalo con un apósito estéril.
11. Colocar un segundo campo estéril.
12. Cámbiese los guantes.
13. Proceda a la desconexión, aflojando la línea del titanio, sin desconectar aún.
14. Tome la línea de transferencia desde su envase.
15. Tome otro apósito y realice la conexión.
16. Retire la pinza y los campos usados.
17. Limpie con clorhexidina la línea recién instalada.
18. Registre el procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Care of the Pediatric Patient on Peritoneal Dialysis. Clinical process for optimal outcomes. Rev Chi Pediatr 2008; 79(5).
2. The National Kidney Foundation Kidney Disease Outcomes Quality Initiative (NKF KDOQI) Peritoneal Dialysis: What you Need to know 2010.

Insuficiencia renal crónica

Jean Grandy H.

La insuficiencia renal crónica (IRC) es un problema importante de salud pública en todo el mundo. Los resultados adversos de la falla renal terminal pueden ser prevenidos a través de la detección precoz y el tratamiento de la IRC. Según los consensos internacionales, la National Kidney Foundation y otros grupos han aceptado el término de enfermedad renal crónica (ERC) para clasificar y manejar la IRC.

La ERC se define como el daño renal estructural o funcional por tres meses o más, con una VFG normal o disminuida y que se puede evidenciar en estudios imagenológicos, histológicos o con alteraciones persistentes en los marcadores de daño renal en sangre u orina. Se clasifica en cinco etapas según la Tabla 1.

Tabla 1.

Etapa	Descripción	VFG (ml/min/1.73 m ²)
1	Daño renal con VFG normal o aumentada	≥90
2	Daño renal con VFG levemente disminuida	60 - 89
3	Moderada disminución de VFG	30 - 59
4	Severa disminución de VFG	15 - 29
5	Falla renal terminal	<15 o diálisis

Los pacientes sin daño estructural o funcional renal (examen de orina normal, imágenes normales) con VFG entre 60 y 89 ml/min/1.73 m², no se consideran portadores de ERC, sin embargo, pacientes con hipertensión arterial (HTA) deben tener especial cuidado y seguimiento de la función renal. Aquellos pacientes con todo el estudio renal normal, pero con una VFG menor a 60 ml/min/1.73 m² renal, deben ser considerados como portadores de ERC, debido a que este valor representa aproximadamente el 50% o más de reducción de la función renal de un adulto joven, lo que se acompaña de mayor morbimortalidad.

En pediatría la VFG puede calcularse con depuración de creatinina de 24 horas o estimarse según la fórmula de Schwartz:

$$\text{Cl Cr (ml/min/1.73m}^2\text{)}: \frac{\text{K x Talla (cm)}}{\text{Creatinina plasmática (mg/dl)}}$$

La constante K varía según la edad. En promedio: RN pretérmino 0,3. Lactante 0,45. Preescolar, escolar y adolescente femenino 0,55. Adolescente masculino 0,70.

Epidemiología

En Chile según datos de la encuesta de la Rama de Nefrología Pediátrica a 2004 el número de pacientes portadores de ERC era de 361 con una incidencia de 8,5 por 1.000.000 de habitantes menores de 15 años y una prevalencia de 74,6 por 1.000.000 menores de 15 años.

Las etiologías principales en pediatría son enfermedades congénitas y/o hereditarias del riñón o vías urinarias. En nuestro país la constituyen las hipodisplasias con o sin obstrucción, seguida por causas obstructivas, glomerulopatías, enfermedades vasculares y nefropatía de reflujo.

Manifestaciones clínicas

En etapas 1 y 2 el paciente puede estar completamente asintomático por la hiperfiltración de los nefrones remanentes, manteniendo los mecanismos homeostáticos del balance hidroelectrolítico, pudiendo haber alteraciones subclínicas. A medida que progresa el daño renal en etapa 3, aparecen alteraciones del metabolismo calcio-fósforo (Ca/P), se puede encontrar anemia normocítica hiporegenerativa, elevación de la urea y la creatinina, acidosis metabólica con o sin hipercalcemia y detención de la curva de crecimiento. En etapa 4 empiezan a aparecer síntomas como astenia, anorexia, vómitos, cefalea y compromiso variable del sistema nervioso central. En el examen físico puede encontrarse palidez, piel seca, signos variables de desnutrición, HTA y deformidades esqueléticas de grado variable. Existe hiperparatiroidismo 2°, hiperfosfemia e hipocalcemia, encontrándose deformidades óseas, alteración de la marcha, disminución de la talla y fracturas patológicas. En la etapa terminal aparecen complicaciones neurológicas, cardiovasculares y metabólicas con encefalopatía, convulsiones, pericarditis, edema pulmonar, trastornos de la coagulación y alteración en el manejo hidroelectrolítico.

Diagnóstico

El examen de orina puede ser normal o revelar signos de actividad o cronicidad (hematuria, proteinuria, cilindros céreos, granulados o celulares). Deben efectuarse estudios con imágenes como eco renal y vesical (displasias, malformaciones congénitas, patologías obstructivas) uretrocistografía, DMSA (nefropatía de reflujo), cintigrafía renal MAG 3 (patología obstructiva) según el caso. En los pacientes con glomerulopatías ayudan exámenes complementarios como complemento C3, C4, Ch50, anticuerpos (antinucleares, anti ADN antifosfolípidos, antimembrana basal, anca) o crioglobulinas, según la sospecha etiológica. A veces es necesario establecer el diagnóstico con la biopsia renal percutánea.

Manejo de las alteraciones metabólicas

- Osteodistrofia renal: Las alteraciones de la homeostasis del calcio tienen un amplio espectro que va desde las lesiones de alto recambio (alta actividad osteoclástica, síntesis de matriz osteoide aumentada y grados variables de fibrosis) a lesiones de bajo recambio. Existen alteraciones subclínicas del metabolismo Ca/P desde etapa 2. La disminución de la VFG produce aumento del P intracelular y disminución de la hidroxilación renal de la vitamina D, estos dos factores de manera independiente más la asociación de hipocalcemia, producen un aumento en la síntesis de la hormona paratiroidea (PTH) generando un hiperparatiroidismo 2°, que en etapas avanzadas de ERC se manifestará como enfermedad de alto recambio. El tratamiento consiste en mantener la fosfemia en rango para la edad, lo que se logra con restricción de P en la dieta y administración de quelantes de P durante la comida. El más habitual es el carbonato de calcio en dosis de 1 a 1,5 g/m²/día de calcio elemental fraccionado en el número de veces que el paciente recibe sus mamaderas o comidas. También se puede usar el acetato de calcio (Phoslo 667 mg) que aporta 25% de calcio elemental y el Renagel (Sevelamer) que es una resina no absorbible que no produce hipercalcemia, pero es poco utilizado por su costo. Los niveles de calcio y PTH deben estar en valores apropiados para las diferentes etapas de ERC (Tabla 2). Esto se logra con la administración oral o intravenosa de vitamina D (1 alfa o 1,25 vit D) en dosis variables entre 0,01–0,05 µg/kg/día en días alternos o en dosis diarias. La hipocalcemia puede tratarse además con aporte de carbonato o gluconato de calcio entre comidas. Se recomienda mantener un producto Ca x P menor a 62 en menores de 12 años y menor de 55 en pacientes mayores de 12 años.

En la enfermedad de bajo recambio existe baja actividad osteoblástica y osteoclástica con disminución en la síntesis de matriz osteoide y baja remodelación ósea. El principal marcador bioquímico es un valor de PTH menor de 100 pg/ml. Clínicamente los síntomas son similares

a la enfermedad de alto recambio. No hay tratamiento específico para esta forma de osteodistrofia renal.

Tabla 2. Niveles de calcemia y PTH intacta para niveles de ERC

Etapa	VFG (ml/min/1,73 m ²)	Calcio (mg/dl)	PTH intacta (pg/ml)
2 y 3	30 - 59	9-10	35-70 (opinión)
4	15 - 29	9-10	70-110 (opinión)
5	<15 o diálisis	8,5-8,8	200-300 (evidencia)

- Anemia: La anemia en la ERC, aparece por lo general con VFG menor a 35 ml/min/1,73 m², se asocia a retardo en el crecimiento, aumento de morbilidad cardiovascular y retardo en el desarrollo cognitivo. Es una anemia normocítica normocrómica por disminución de la producción renal de eritropoyetina (EPO), aunque se suman otros factores como la disminución de la sobrevivencia del glóbulo rojo, el déficit de hierro, folatos, el hiperparatiroidismo 2° y pérdidas digestivas. El tratamiento consiste en normalizar los depósitos de hierro con la administración de hierro oral o intravenoso, tratando de mantener ferritina entre 100 y 800 ug/L y saturación de transferrina >20%. Se recomienda además el uso de ácido fólico. Con adecuados depósito de hierro, el pilar del tratamiento es la EPO recombinante humana (alfa o beta) en dosis de 50 a 150 UI/kg/dosis 2 a 3 veces por semana por vía subcutánea o intravenosa. Se recomienda disminuir o suspender la dosis cuando el hematocrito supere 33% o la hemoglobina sea mayor a 12,5 g/dL. Algunos efectos adversos de la EPO son la HTA, la hipercalemia y la tendencia a trombosis de accesos vasculares. El uso de EPO de vida media más larga como la darbopoetina (uso cada 1 a 2 semanas) y de activadores continuos de receptores de EPO como Mircera (uso 1 vez al mes) constituyen las nuevas alternativas terapéuticas.
- Acidosis metabólica: El paciente con ERC tiende a desarrollar acidosis metabólica con anion gap (normal y aumentado) como resultado de la disminución de la excreción distal de ácidos y acumulación de aniones orgánicos. Aparece con VFG menor a 50 ml/min/1,73 m². La acidosis empeora el crecimiento, la desmineralización ósea y la hiperkalemia. Debe suplementarse bicarbonato de sodio para mantener un bicarbonato plasmático no menor a 22 mEq/l.
- Hidroelectrolítico: La retención de agua por lo general es tardía, con presencia de edema e HTA. En pacientes oligoanúricos se debe mantener el balance neutro a través de la administración de las pérdidas medibles más las insensibles. La natremia es normal hasta etapas avanzadas y puede existir hiponatremia dilucional o algunos pacientes poliúricos displásicos pueden ser perdedores de sal y deben recibir sodio. La hipercalemia es tardía y está agravada por la acidosis metabólica y el catabolismo. Se debe dar una dieta baja en potasio y la diálisis crónica es el método más efectivo para la remoción en etapa terminal. El manejo según severidad se describe en el capítulo de hipercalemia.
- Enfermedad cardiovascular: Es la causa más común de muerte en pacientes adultos con ERC terminal. También afecta a la población pediátrica, siendo agravada por la HTA, la dislipidemia, la hipoalbuminemia, el producto Ca x P elevado, y por el estado proaterogénico que produce la ERC. Se recomienda un adecuado manejo hídrico, controlar la HTA, dieta baja en sal y grasas, adecuado manejo del metabolismo Ca/P y manejo de la dislipidemia con fármacos en pacientes mayores de 10 a 12 años.

- Hipertensión arterial: El objetivo es mantener al paciente normotenso con el medicamento más apropiado para su patología de base. Los medicamentos más usados en pediatría son los antagonistas del calcio, bloqueadores de la enzima convertidora de angiotensina o del receptor de la angiotensina II y beta bloqueadores. En algunos pacientes es recomendable el uso de diuréticos como coadyuvantes a la terapia.
En etapa terminal, la HTA generalmente es hipervolémica. El manejo es con remoción del líquido a través de la diálisis y el adecuado balance hídrico. Con la hipervolemia descartada, la HTA se debe tratar con terapia hipotensora.
- Nutrición y crecimiento: En general, se debe aportar el requerimiento calórico-proteico correspondiente a cada edad en etapas iniciales, en cambio en diálisis existe un aumento del requerimiento proteico. A menudo el paciente tiene anorexia y alteración de los sabores, por lo que a veces es necesario el uso de sonda de alimentación o gastrostomía para lograr un buen aporte nutricional. El ajuste del aporte calórico se realiza según recomendaciones dietarias (RDA) y el aporte proteico según recomendaciones RDA más porcentaje extra según terapia dialítica a través de las recomendaciones DOQI (*Dialysis Outcome Quality Initiative*).

Tabla 3. Recomendaciones dietarias de proteínas en niños en diálisis

Edad	RDA	Ingesta en HD (g/kg)	Ingesta en DP (g/kg)
0 - 6 m	2,2	2,6	2,9 - 3,0
6 m - 1 a	1,6	2,0	2,3 - 2,4
1 - 6 a	1,2	1,6	1,9 - 2,0
7 - 10 a	1,0	1,4	1,7 - 1,8
11 - 14 a (H y M)	1,0	1,4	1,7 - 1,8
15 - 18 a H	0,9	1,3	1,4 - 1,5
15 - 18 a M	0,8	1,2	1,4 - 1,5

El crecimiento en ERC también se ve afectado por osteodistrofia, anemia, toxinas urémicas y alteración en el eje de la hormona de crecimiento -factor insulino símil (GH-IGFs), por lo que es necesario un manejo multisistémico. Pese a todo, mejorar la curva de crecimiento es difícil, por lo que el trasplante renal sigue siendo la terapia más efectiva para compensar todas las alteraciones metabólicas en ERC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Eknoyan G, Levin A, Levin NW. Bone metabolism and disease in chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2003; 42: 1-201.
2. AL Negri. Guías K-DOQI de metabolismo fosfocálcico en insuficiencia renal crónica: objetivos de tratamiento, cumplimiento y nuevas drogas para su manejo. *Nefrología* 2007; Volumen 27, Número 6.
3. KDOQI, National Kidney Foundation. K/DOQI clinical practice guidelines for bone metabolism and disease in children with chronic kidney disease. *Am J Kidney Dis* 2005; 46: S1-121.
4. K/DOQI Clinical Practice Guidelines for Chronic Kidney Disease: Evaluation, Classification, and Stratification. 2002 National Kidney Foundation, Inc.

CAPÍTULO 11 - CARDIOLOGÍA

Garantías explícitas en salud

Claudia García C.

Se exponen brevemente las pautas de derivación y manejo del paciente con cardiopatía congénita (CC) operable a quien debe incluirse en sistema GES. Dichas garantías GES corresponden a:

- a. Acceso: Beneficiario menor de 15 años.
 - Con sospecha, tendrá acceso a diagnóstico confirmatorio o de descarte.
 - Con diagnóstico confirmado, tendrá acceso a tratamiento y seguimiento.
 - Se excluye trasplante cardiaco.
- b. Oportunidad:

Diagnóstico:

 - Prenatal: Desde 20 semanas de gestación, según indicación médica.
 - RN entre 0 a 7 días desde el nacimiento: Dentro de 24 horas desde sospecha.
 - Recién nacido entre 8 y 28 días desde el nacimiento: Dentro de 7 días desde sospecha.
 - Mayor de 28 días y menor de 2 años: Dentro de 14 días desde sospecha.
 - Entre 2 años y menor de 15 años: Dentro de 180 días desde sospecha.

Tratamiento:

 - Cardiopatía congénita grave operable (cianosis, insuficiencia cardiaca, arritmia, shock, alteración de pulsos periféricos): Desde confirmación diagnóstica; ingreso a prestador con capacidad de resolución quirúrgica, dentro de 48 horas, para evaluación e indicación de tratamiento y/o procedimiento que corresponda.
 - Otras cardiopatías congénitas operables: Tratamiento quirúrgico o procedimiento, según indicación médica.

Seguimiento: Control después de alta por cirugía, según indicación médica.
- c. Protección financiera

Patologías incluidas: Existe una amplia lista definida en la guía MINSAL de patología cardiovasculares incluidas.

Intervenciones recomendadas para el manejo clínico de las CC

Los defectos congénitos del corazón pueden clasificarse en 3 grandes tipos:

1. Defectos congénitos con riesgo vital: Corresponden a malformaciones estructurales cardíacas en las que de no mediar alguna herramienta terapéutica llevará al colapso cardiovascular. Incluyen: Drenaje venoso anormal o pulmonar obstructivo (esto constituye la principal emergencia en lo que se refiere a cardiopatías congénitas), transposición de grandes vasos, coartación/interrupción del arco aórtico, estenosis aórtica, atresia pulmonar, estenosis pulmonar crítica y corazón izquierdo hipoplásico/atresia mitral.
2. Defectos congénitos clínicamente relevantes: Corresponden a malformaciones estructurales cardíacas que tienen efectos sobre la función, pero donde el colapso es poco probable o su prevención es factible de realizar. Los defectos más comunes de este grupo corresponden a defecto del tabique ventricular, defecto del tabique atrioventricular total, defecto del tabique atrial y tetralogía de Fallot.
3. Defectos congénitos clínicamente no relevantes: Corresponden a malformaciones sin significancia clínica. Incluyen defectos septales ventriculares sólo detectables con ecocardiografía y que habitualmente no necesitan tratamiento.

En los casos con riesgo aumentado se puede recurrir al diagnóstico prenatal. La sospecha diagnóstica de las cardiopatías congénitas (CC) se puede realizar a nivel prenatal y posnatal.

Screening prenatal

El objetivo primario del tamizaje es la identificación presintomática de defectos cardíacos de riesgo vital de modo de realizar un diagnóstico oportuno, definido como el diagnóstico realizado preoperatoriamente antes del colapso o la muerte de un feto o recién nacido. Para ello es necesario contar con:

1. Ecocardiografía obstétrica: Con búsqueda dirigida de las CC, facilita el diagnóstico y por tanto permite la anticipación en el manejo. Se puede realizar el traslado de la madre previo al nacimiento para resolver quirúrgicamente la cardiopatía, en los centros terciarios. Ello es de mayor relevancia frente a cardiopatías complejas como: Drenaje anómalo pulmonar total, lesiones obstructivas izquierdas (interrupción del arco aórtico, coartación aórtica) que llevan a un rápido deterioro clínico del neonato luego del nacimiento.
2. Especialista calificado: Para la realización del diagnóstico prenatal se requiere de un obstetra calificado y entrenado, que haga el diagnóstico en los hospitales regionales o centros terciarios, a los que se deben referir las embarazadas con factores de riesgo.
3. Edad gestacional: La edad ideal para realizar la evaluación es a partir de las 20 semanas de gestación, siendo la mejor edad entre las 25 y 30 semanas de gestación.

Una vez realizado el diagnóstico de CC en forma prenatal se debe favorecer el desarrollo del parto de término a menos que exista hidrops fetal.

Screening recién nacido

El recién nacido con sospecha de CC puede ser pesquisado inicialmente en el hospital donde nace, en el periodo de RN inmediato o en los primeros días a semanas de vida.

El cuadro o síndrome clínico sugerente de cardiopatía congénita grave, puede tener distintas expresiones.

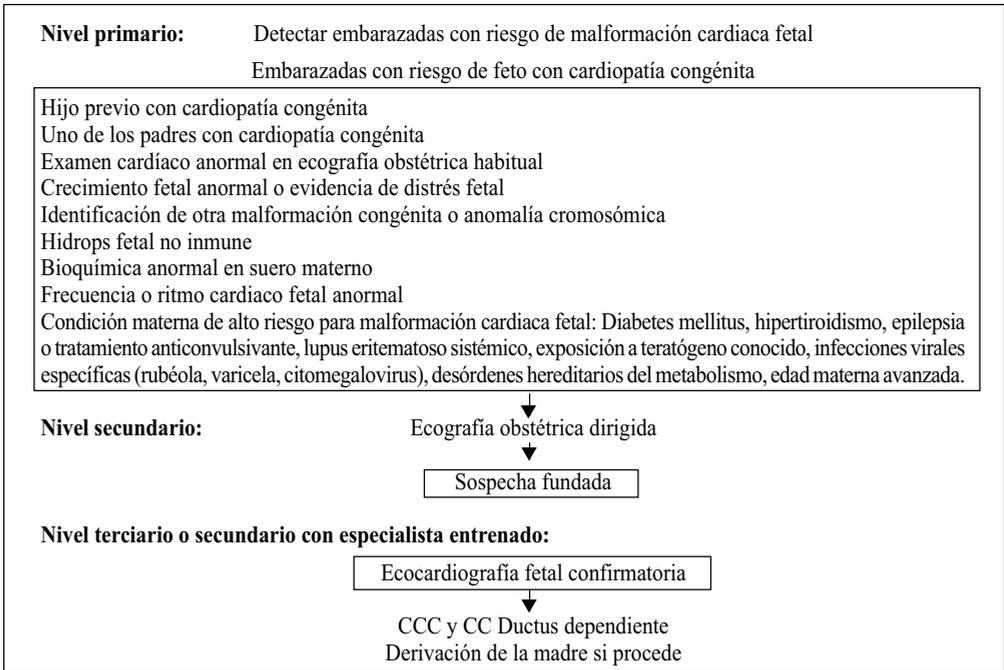
Los síntomas que indican la presencia de una CC corresponden a:

- Cianosis: Es perentorio el diagnóstico diferencial entre cianosis central y periférica por un lado y entre cianosis central de origen cardiológico y de otras causas. Medir saturación de oxígeno pre y posductal de hiperoxia.
- Insuficiencia cardíaca: Recién nacido con dificultad respiratoria, polipnea taquipnea, retracción de partes blandas, hepatomegalia, taquicardia, alimentación o sueño deficiente, mal incremento pondo-estatural. De especial importancia es evaluar calidad y simetría de pulsos periféricos, medición de presión arterial en las 4 extremidades. Frente a un lactante en shock de etiología no precisada, se debe realizar evaluación cardiológica a fin de descartar la presencia de una CC.
- Arritmias: Pueden aparecer con o sin cardiopatía estructural. Pueden ser bradi o taquiarritmias. El manejo debe iniciarse en el nivel local, con indicación de traslado en los casos de falta de respuesta o no susceptibles de manejarse en el nivel local (instalación de marcapaso, estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia).
- Auscultación de soplo cardíaco: Asociada a signos de insuficiencia cardíaca o alteración de los pulsos periféricos, hace necesario el traslado para evaluación en centros terciarios.

Tanto para corroborar la existencia de una CC como para evaluar el grado de compromiso funcional, se debe recurrir a exámenes de apoyo, éstos son:

- Radiografía de tórax: Provee orientación de tamaño y forma de cavidades cardíacas y acerca del flujo pulmonar.
- Electrocardiograma: No orienta acerca de reacción de cavidades, isquemia y de trastornos del ritmo.
- Holter: Se realiza sólo en casos justificados.
- Ecocardiograma: Fundamental en el diagnóstico de CC. Es el mejor método no invasivo para este estudio.

Algoritmo de diagnóstico prenatal

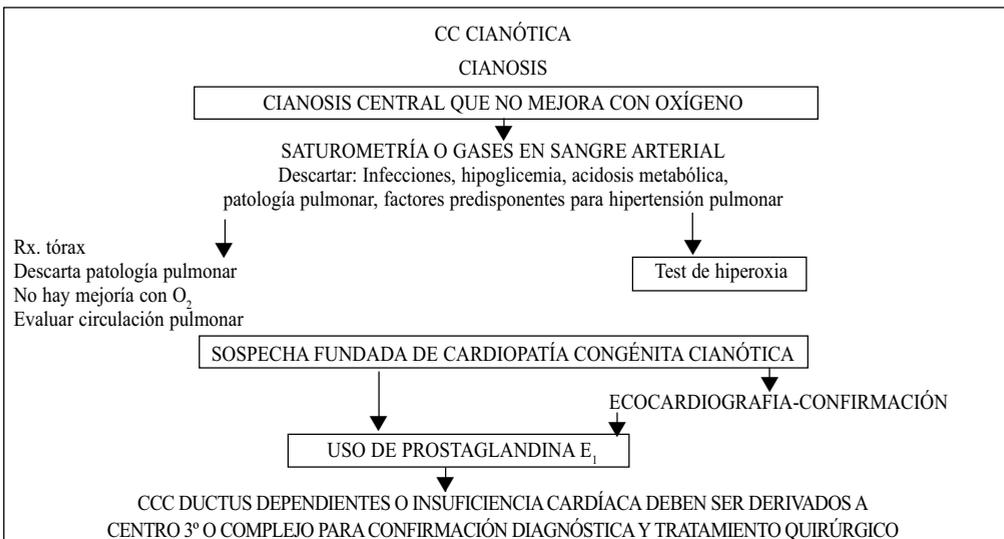


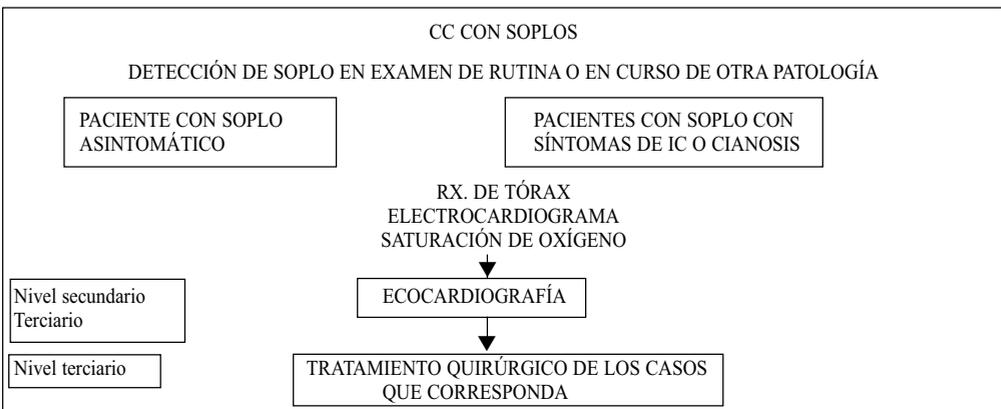
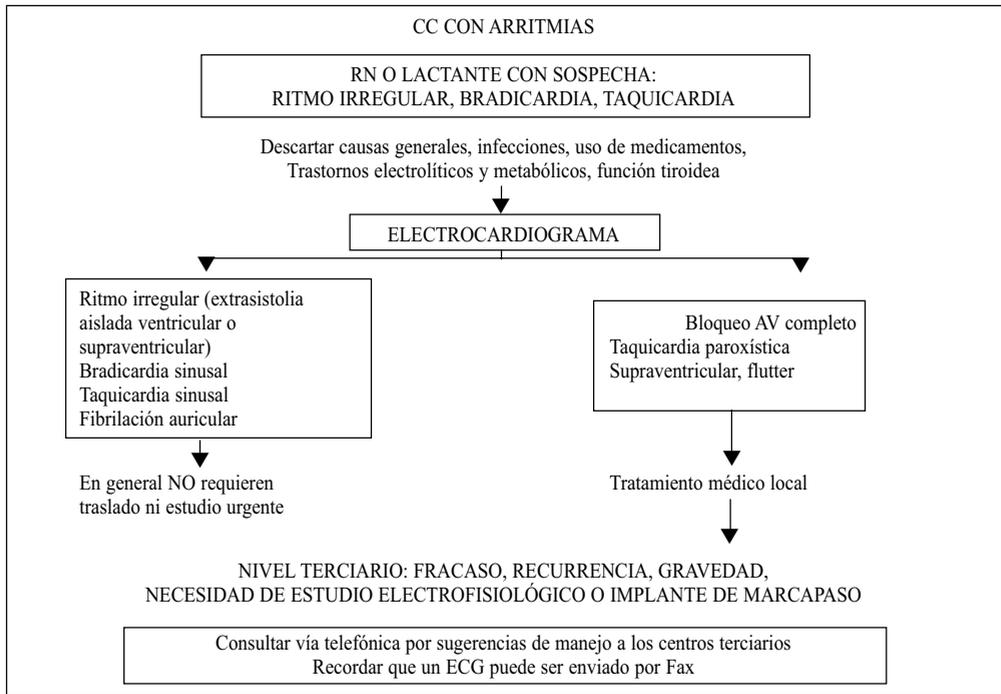
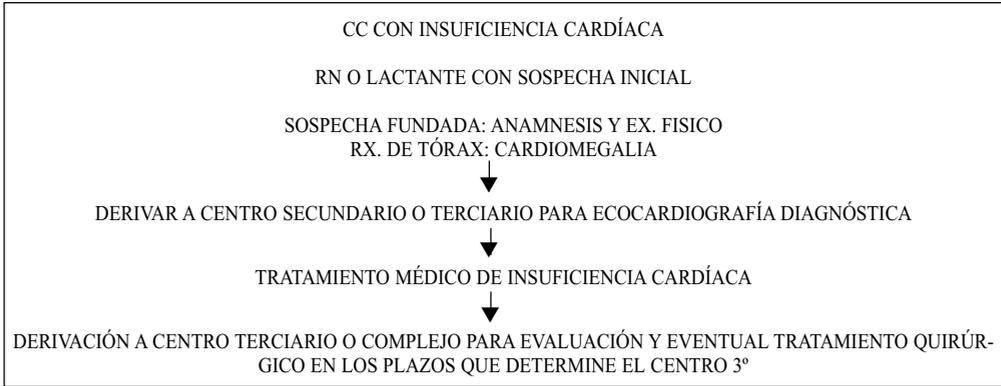
Importante establecer contacto con Centro Terciario para decidir.

Arritmias pueden ser tratadas a nivel local, muchas cardiopatías pueden nacer a nivel local y el RN ser trasladado adecuadamente.

- Cateterismo o sondeo cardíaco: Estudio invasivo indicado en situaciones seleccionadas por el especialista. En el cual se realiza estudio hemodinámico (gasométrico y de presiones) y angiografía. En la actualidad, es factible de realizar cateterismo intervencional durante el mismo acto.

FLUJOGRAMA DE MANEJO DE SÍNDROMES CLÍNICOS





Cardiopatías congénitas

Claudia García C.

Se define cardiopatía congénita (CC) como aquella anomalía estructural y/o funcional del corazón que está presente desde el nacimiento y que se establece durante la gestación como resultado de alteraciones en el desarrollo embrionario del corazón, sobre todo entre la 3ª y 10ª semanas de gestación. Los defectos cardíacos son las malformaciones congénitas mayores más frecuentes, con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1.000 recién nacidos vivos (RNV), siendo mucho más alta en los mortineonatos. La incidencia de CC es similar a nivel mundial, independiente de factores como raza, condición socioeconómica o situación geográfica, lo que determina que no existan factores que permitan prevenir su ocurrencia, por lo cual la única manera de mejorar su pronóstico es el diagnóstico y tratamiento precoz.

En Chile, las CC constituyen la segunda causa de muerte en los menores de 1 año y son responsables del 32% de las defunciones en este grupo de edad (MINSAL, 2008). La mortalidad por CC en niños menores de 1 año supone algo más de un tercio de las muertes por anomalías congénitas y alrededor de 10% de todas las muertes en ese periodo de la vida.

Etiología

En la mayoría de las ocasiones la etiología se desconoce. Alrededor del 10% de los casos se asocian a anomalías cromosómicas y el 30% a otras malformaciones mayores. Entre las genopatías que se acompañan de CC en forma frecuente están el síndrome de Down, trisomías 13 y 18, síndrome de Turner, síndrome de Noonan, síndrome de Holt Oram. Entre los factores ambientales bien precisados están los virus (coxsackie, rubéola), drogas (alcohol, anticonvulsivantes, litio, ácido retinoico) y radiaciones. Estos factores ambientales deben actuar en un terreno genéticamente predispuesto y en la etapa embrionaria ya mencionada. La exposición del feto a ciertas enfermedades maternas como la diabetes, el lupus eritematoso, se asocia a mayor incidencia de cardiopatía congénita. El riesgo de recurrencia de CC en una familia es de 2%-3%, pero aumenta a 10% si alguno de los padres es portador de cardiopatía.

Evolución

De los pacientes con CC, un tercio enfermará críticamente y fallecerá en el primer año de vida, a menos que reciba tratamiento quirúrgico, por lo que el diagnóstico debe ser precoz y la derivación a un centro especializado oportuno y en condiciones adecuadas. Luego de la corrección quirúrgica es fundamental el óptimo control y seguimiento de los pacientes.

Clasificación de las CC desde el punto de vista clínico

Acianóticas

- Con flujo pulmonar aumentado, con cortocircuito de izquierda a derecha (I-D): Comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), ductus persistente (DAP). Son las más frecuentes (50% de todas las cardiopatías congénitas).
 - Con circulación pulmonar normal, sin cortocircuito I-D:
 - Obstruictivas del tracto de salida izquierdo: Estenosis aórtica, coartación aórtica, interrupción de arco aórtico, síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.
-

- Lesiones obstructivas del corazón derecho: Estenosis pulmonar.
- Cardiopatías con insuficiencias valvulares.

Cianóticas (CCC)

- CCC Ductus dependiente: Flujo pulmonar o mezcla sanguínea depende de la permeabilidad del Ductus arterioso por su obstrucción al flujo pulmonar: Tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, atresia tricuspídea, estenosis pulmonar crítica.
- CCC con insuficiencia cardíaca con mezcla total: En una cavidad común del retorno venoso sistémico y pulmonar y con flujo irrestricto a través de la arteria pulmonar. Estas son: Drenaje venoso pulmonar anómalo total, ventrículo único o atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar y tronco arterioso.
- CCC con insuficiencia cardíaca con falta de mezcla: Con circuitos pulmonar y sistémico en paralelo, como ocurre en la transposición de grandes arterias sin CIV.

Distribución de las CC más comunes

Se ha observado un aumento de la incidencia de las CC, sobre todo, la CIV, permaneciendo constante la prevalencia de las más graves, como la TGA. Ello frente a una mejora en las técnicas de diagnóstico, fundamentalmente el Eco-Doppler, capaz de detectar CIV de pequeño tamaño. La prevalencia de las CC severas ha disminuido dado el gran incremento en el diagnóstico fetal, que determina en países donde es factible, un aumento en el número de interrupciones del embarazo.

Cardiopatía	Frecuencia (5%)
Comunicación interventricular	16-50
Comunicación interauricular	3-14
Ductus arterioso permeable	2-16
Estenosis pulmonar	2-10
Coartación aórtica	2-10
Tetralogía de Fallot	2-10
Estenosis aórtica	1-20
Transposición de grandes arterias	2-8
Canal aurículo-ventricular	2-8
Sd hipoplasia de corazón izquierdo	0-6

Clínica

Los síntomas que indican la presencia de una CC corresponden son: Insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), cianosis y crisis anoxémicas, arritmias, síncope y lipotimia, soplos cardíacos, estridor laríngeo, cuadros bronquiales a repetición, retraso pondo-estatural y muerte súbita.

Anamnesis

- Antecedentes familiares de cardiopatías en otro miembro de la familia.
- Antecedentes obstétricos perinatales y personales: Embarazo (drogas, enfermedades virales, radiaciones, enfermedades maternas), alteración en curva pondo-estatural, cianosis, rechazo o dificultad en la alimentación, sudoración profusa, infecciones respiratorias a repetición. En el niño mayor disnea de esfuerzo, dolor precordial, síncope.
- Momento de aparición de los síntomas o signos.
- Naturaleza y evolución de dicha sintomatología.

Examen físico

- Determinación de signos vitales: FC, FR, y presión arterial.
- Inspección: Fenotipo (buscar dismorfias asociadas), respiración, coloración de piel y mucosas (cianosis), pared torácica y columna, estado nutricional y morfología abdominal.

- Palpación: Frémitos en horquilla esternal, cuello, tórax, buscar pulsos y sus características en las cuatro extremidades (pulsos saltones: ductus; ausencia de pulsos en extremidades inferiores: coartación aórtica). A nivel abdominal buscar hepatomegalia.
- Auscultación: Tonos cardíacos, FC, ritmo, presencia de soplos (tiempo del ciclo cardíaco, duración, intensidad, localización, irradiación y calidad). En examen pulmonar ruidos bronquiales finos.

Laboratorio

- Hemograma, electrolitos plasmáticos, hormonas tiroideas (en determinados casos).
- Electrocardiograma: Determinar ritmo, eje QRS, reacción de cavidades, intervalos.
- Ecocardiograma: 2 D y Doppler cardíaco color.
- Radiografía de tórax AP y lateral.
- Test de esfuerzo.
- Holter de ritmo.
- Cateterismo cardíaco y angiografía: En aquellos casos en que es necesario precisar la anatomía cardíaca para someterlos a cirugía (cuando el estudio ecocardiográfico no ha permitido un diagnóstico exacto) o es necesario realizar cateterismo intervencional.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ACIANÓTICAS

Cardiopatías con cortocircuito de izquierda a derecha

El cortocircuito puede ocurrir a diferentes niveles, en el septum interauricular (CIA), en el septum interventricular (CIV); a nivel del septum interauricular e interventricular en el canal aurículo ventricular, entre las grandes arterias (ductus arterioso persistente) o drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP).

Las alteraciones fisiopatológicas del cortocircuito de I-D son fundamentalmente sobrecarga o aumento del flujo pulmonar, que está en relación con la magnitud del defecto y el nivel anatómico en que ocurre. Se produce sobrecarga de volumen de las cavidades cardíacas que se dilatan. Un cortocircuito de I-D importante y mantenido va a producir hipertensión pulmonar (HTP), que inicialmente será de flujo, pero al ser mantenida en el tiempo lleva a engrosamiento de la túnica media arteriolar y de la íntima arteriolar, provocando aumento de la resistencia vascular pulmonar. Las alteraciones de la íntima van a progresar a hialinización y fibrosis, con alteración irreversible del árbol vascular pulmonar, llegando a producirse el síndrome de Eisenmenger en que se revierte el cortocircuito de derecha a izquierda.

Comunicación interventricular (CIV)

Corresponde a la CC más frecuente. Se produce un cortocircuito de I-D, con aumento del flujo pulmonar y retorno aumentado a la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, con sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas.

Localización anatómica

- Perimembranosa (membranosas, infracristales o conoventriculares): Son las más frecuentes (80%). Se puede extender hacia el infundíbulo, zona trabecular o cámara de entrada.
- Infundibulares (supracristales, conales, subpulmonar o subarterial doblemente relacionadas): Bajo los velos pulmonares. Se asocian a insuficiencia aórtica.
- Muscular o septo trabeculado: Con frecuencia son múltiples (queso suizo).
- Posterior o tipo canal en relación la cámara de entrada, por detrás de la valva septal de la tricúspide.

Diagnóstico

- Clínica: Su manifestación va a depender del tamaño de la CIV y por lo tanto de la magnitud del cortocircuito. En general es raro que se descompensen en el periodo de recién nacido

(RN). Su expresión clínica, incluso el soplo puede aparecer al mes o después del mes, una vez que la presión pulmonar y resistencia pulmonar del RN se ha normalizado. La CIV pequeña (menos que la mitad del diámetro aórtico), va a ser asintomática, sólo se manifestará por la presencia de soplo holosistólico a nivel del mesocardio. Examen físico: Soplo holosistólico del mesocardio grado 3-4/6 irradiado al borde esternal derecho. En CIV amplia se asocia una rodada diastólica mitral de flujo y 2º ruido acentuado si hay HTP.

- ECG: Normal si es pequeña. Sobrecarga biventricular si es grande.
- Rx tórax: Es normal si es pequeña, si es moderado o grande, hay congestión pulmonar y diversos grados de cardiomegalia.
- Eco Doppler: Permite ver su localización, tamaño, grado de shunt, presión pulmonar y tamaño de cavidades.
- Cateterismo y angiografía: Sólo en casos especiales, como es determinación del grado de HTP o eventual cierre percutáneo.

Evolución y tratamiento

- CIV pequeñas: Si la CIV es perimembranosa o muscular (única), evoluciona al cierre espontáneo durante el primer año de vida (60%). No se manifiestan con ICC por lo que no requieren cirugía. Las subarteriales es raro que cierren espontáneamente; se puede complicar con prolapso de los velos aórticos e insuficiencia aórtica por lo que deben operarse en forma electiva. Las CIV de localización posterior, aunque sean pequeñas tampoco tienen cierre espontáneo por lo que se debe programar cirugía según presentación clínica.
- CIV medianas: Si son asintomáticas y no se complican con IC o HP sólo deben controlarse. Si son sintomáticas requieren manejo de ICC y se debe programar cirugía según evolución.
- CIV grandes: Si la CIV es grande (igual o mayor que el diámetro de la aorta), se complica con ICC a partir del primer a segundo mes, se presentan procesos bronquiales a repetición, infecciones pulmonares recurrentes, mal incremento ponderal y pueden evolucionar a la HTP por lo que muchos deben ser intervenidos durante el primer año. Las CIV amplias es raro que cierren espontáneamente. Requieren manejo médico de ICC. Deben tratarse las complicaciones pulmonares y mejorar el estado nutricional. Si hay una evolución tórpida hay que referir a cirugía lo más pronto posible para evitar llegar a la HTP irreversible y/o daño pulmonar crónico.
- En la actualidad se puede realizar en algunos tipos de CIV (musculares, perimembranas con borde adecuados) cierre percutáneo del defecto con dispositivos (Amplatzer). Y en algunos tipos de CIV musculares apicales se puede implementar la técnica híbrida, en pabellón quirúrgico, se realiza esternotomía con punción ventricular directa y liberación de dispositivo bajo visión externa con control ecocardiográfico intraoperatorio.
- Todos requieren profilaxis de endocarditis.

Comunicación interauricular (CIA)

Explica el 10% de las cardiopatías congénitas. Se produce cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular que produce sobrecarga de volumen de cavidades derechas AD-VD y territorio pulmonar. Se clasifican según su posición con respecto a la fosa oval, su embriogénesis y su tamaño:

- Comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, alrededor de la fosa oval. Es el más común.
- CIA seno venoso, posterior a la fosa oval. Se asocia (70%) a drenaje venoso pulmonar anómalo parcial a vena cava superior o a aurícula derecho asociado. Menos frecuentemente, puede localizarse cerca de la desembocadura de la cava inferior.
- CIA del seno coronario, próxima a la desembocadura del mismo, habitualmente con vena cava superior izquierda persistente.
- CIA *ostium primum*, caudal a la fosa oval (derivado de defectos de los cojines endocárdicos).

Diagnóstico

- Clínica: El cortocircuito se hace evidente al bajar la resistencia vascular pulmonar del RN. La aparición de la signología depende del tamaño de la CIA y de la resistencia pulmonar. El soplo generalmente se pesquisa en la edad preescolar o escolar y los niños son generalmente asintomáticos. El soplo sistólico es de eyección grado 2-3/6 del foco pulmonar, por aumento del flujo a nivel de la válvula pulmonar, el 2° ruido está desdoblado en forma fija, hay rodada tricuspídea cuando el cortocircuito es importante.
- ECG: BIRD (bloqueo incompleto rama derecha), eje derecho para la edad. Sobrecarga de cavidades derechas cuando el defecto es mayor.
- Rx tórax: Puede ser normal, aumento de la circulación pulmonar, aumento de AD y VD.
- Eco Doppler: Visualiza el defecto, su tamaño, determina la repercusión hemodinámica, sobrecarga de volumen de cavidades derechas, grado de shunt, presión de arteria pulmonar.

Tratamiento

En consideración a que no se produce cierre espontáneo de este tipo de defecto es que se debe programar su cierre electivo a partir de los 4 años de edad. De preferencia plantear de primera línea el cierre percutáneo por cateterismo intervencional con dispositivos especiales (Amplatzer). Si por las características del defecto o su ubicación no es factible dicho cierre se derivará para cierre quirúrgico. En defectos con shunt importante asociado a con ICC y/o infecciones respiratorias a repetición, se deberá efectuar el cierre quirúrgico a edad más precoz. Requiere profilaxis de endocarditis.

Defectos de cojinete endocárdicos o canal aurículo-ventricular

Se produce por una falla embriológica en la fusión de los cojinetes endocárdicos. Se compromete la porción baja del septum interauricular (*septum primum*) y la porción alta-posterior del *septum* interventricular, con compromiso variable de las válvulas aurículo-ventriculares. Se suma el shunt de la CIA, de la CIV (de izquierda a derecha) más el compromiso de las válvulas A-V, con diversos grados de insuficiencia mitral y/o tricuspídea. Se complica habitualmente con HTP temprana. Los defectos de cojines endocárdicos constituyen la CC más frecuente en el síndrome de Down. El 40% de las personas que padecen un síndrome de Down tienen CC y, aproximadamente, el 50% de las mismas corresponden a formas de defecto de cojines endocárdicos. Hay dos tipos:

- Canal A-V total o completo, comprende: CIV amplia posterior, CIA baja tipo *ostium primum* y defectos de las válvulas aurículo-ventriculares de diversos grados, pudiendo existir un velo anterior común.
- Canal AV parcial u *ostium primum* (OP): Hay sólo una CIA baja más fisura mitral. No hay CIV.

Diagnóstico

- Clínica: Puede no manifestarse en el periodo de RN; la signología puede empezar después del mes de edad con ICC grave, procesos pulmonares a repetición y desnutrición. Al examen físico soplo holosistólico del mesocardio por la CIV, más signos de HTP, R₂ aumentado en el canal AV total. En CIA OP, signología de CIA más insuficiencia mitral.
- ECG: Eje a izquierda, HBIA, sobrecarga biventricular.
- Rx tórax: Distintos grados de cardiomegalia con aumento de circulación pulmonar.
- Eco Doppler: Demuestra muy bien los defectos y el grado de alteración de válvulas AV, el grado de insuficiencia valvular en el Doppler color y grado de HTP.

Tratamiento

Manejo de la ICC, infecciones respiratorias, estado nutricional, anemia y profilaxis endocarditis infecciosa. El canal AV total debe operarse antes de los 6 meses de vida para evitar la enfermedad vascular pulmonar obstructiva. La reparación debe ser completa en los

defectos septales y valvulares. En casos especiales en que el paciente sea muy desnutrido o con compromiso pulmonar grave, puede efectuarse como medida paliativa, Banding de la arteria pulmonar, en espera de cirugía correctora. CAV *ostium primum*, puede operarse electivamente en el niño preescolar o escolar según la sintomatología. Requiere profilaxis de endocarditis. En caso de ser portador de síndrome de Down, complementar estudio con hormonas tiroideas e iniciar terapia antes de plantear cirugía correctora.

Ductus arterioso persistente (DAP)

Corresponde al 10% de las CC. El cierre posnatal del ductus se produce en respuesta a varios mecanismos, principalmente aumento de la PaO₂ luego de las primeras inspiraciones, liberación de sustancias vasoactivas y/o remoción de las prostaglandinas E₁ y E₂ que lo mantienen permeable durante la época fetal. En los recién nacidos de pretérmino (RNPT) existe una disminución del número de fibras musculares y del tono intrínseco de la pared ductal, así como un escaso tejido subendotelial lo que facilitaría el fracaso de cierre de ductus. Además en los RNPT existe un aumento de la concentración y de la sensibilidad de la pared ductal de las prostaglandinas vasodilatadores como la PgE₂ y PgI. También el incremento de la producción del óxido nítrico en el tejido ductal favorecía el fracaso del cierre de ductus. La ventilación mecánica para el tratamiento del SDR y la sobrecarga hídrica, son situaciones que favorecen la persistencia de ductus arterioso. Otros factores que impiden el cierre efectivo de ductus son: Falta de remodelación endotelial, niveles más bajos de indometacina en RN con peso <1.000 g, edad posnatal (existe mayor fracaso de cierre en niños con más días de vida), infección asociada. Es por ello, que entre los RN con peso inferior a 1.000 g, especialmente los que precisan ventilación mecánica, la incidencia de ductus es de hasta 50%.

Diagnóstico

- Clínica: Depende de la magnitud del cortocircuito, tamaño del DAP y resistencia pulmonar. En RNPT se manifiesta alrededor de los cinco días de vida, con deterioro brusco y soplo subclavicular izquierdo. Los síntomas de presentación son fundamentalmente: Taquipnea, taquicardia, deterioro del estado ventilatorio, aumento de los requerimientos de O₂ con la necesidad de aumentar los parámetros de VMI, crisis de apnea y/o bradicardia. En el RNT y lactante la signología depende del tamaño del DAP. Con DAP pequeño el niño puede permanecer asintomático. Con DAP amplio se produce ICC, bajo incremento ponderal, infecciones respiratorias a repetición por el shunt severo de I-D. Examen físico: Pulsos amplios, saltones, precordio hiperactivo, soplo continuo subclavicular izquierdo; en el prematuro puede auscultarse sólo el componente sistólico; R₂ aumentado, frémito subclavicular izquierdo. En los últimos años, ha sido frecuente el hallazgo de un DAP pequeño en una exploración ecocardiográfica en pacientes sin datos clínicos ni soplo típico, es el denominado *Ductus silente*. Algunos denominan también como silente a aquellos ductus que tras su cierre quedan con un mínimo cortocircuito no significativo con desaparición del soplo. Se considera prudente el seguimiento y la profilaxis de endocarditis en espera de nueva información sobre este subgrupo.
- ECG: De escasa utilidad diagnóstica en el prematuro, en lactante con DAP pequeño es normal, en DAP amplio: Sobrecarga de volumen ventricular izquierda.
- Rx. tórax: Cardiomegalia, aumento de circulación pulmonar en DAP amplio.
- Eco Doppler: Permite visualizar el ductus, demuestra el flujo ductal en el Doppler color; la repercusión hemodinámica, dilatación de AI y VI, estado de la presión pulmonar.

Tratamiento

En el prematuro:

- Restricción de volumen a fin de disminuir la sobrecarga cardíaca. A veces sólo esta medida es suficiente. Uso de diuréticos, furosemida 1-2 mg/kg/día. Mantener hematocrito >40%.

Inhibidores de prostaglandinas:

- Indometacina ev
Pauta corta: RNPT >1.250 g: 0,2 mg/kg/ dosis (0-12-36 horas).
RNPT <1.250 g: 0,2 mg/kg seguidas de 0,1 mg/kg a las 12 y 36 horas.
Pauta dosis baja-prolongada: 0,1 mg/kg/día durante 5-6 días.
Contraindicaciones: Hiperbilirrubinemia, deterioro de función renal, trombocitopenia menor de 80.000 x mm³, enterocolitis necrosante, hemorragia intracraneana.
- Ibuprofeno: Es tan efectivo como la indometacina para el cierre de ductus, pero a diferencia de la indometacina no reduce el flujo sanguíneo cerebral, renal o intestinal y en modelos animales tiene funciones neuroprotectoras en el estrés oxidante. Dosis: 10 mg/kg vía intravenosa seguido de 5 mg/kg , 24 y 48 horas después.
- Cirugía en el prematuro: Debe referirse a cirugía si a pesar del tratamiento médico adecuado, presenta los signos de ICC y deterioro respiratorio. Si el ductus es pequeño y no compromete el estado hemodinámico puede esperarse el cierre espontáneo hasta los 3 meses.

En RN término, lactante y niño mayor:

Puede esperarse el cierre espontáneo hasta los tres meses de edad. En caso de no ocurrir debe indicarse el cierre. En la actualidad es factible realizar el cierre percutáneo, ya desde los 5 kg de peso, alrededor de los 6 meses de edad. Se utilizan diversos dispositivos. Ventajas del cierre con dispositivos: No necesita anestesia general, estadía intrahospitalaria más corta, no queda cicatriz operatoria. Si este procedimiento no fuera exitoso se plantea el cierre quirúrgico con ligadura y sección del ductus. En caso de DAP amplio con ICC se efectuará manejo médico a la espera de cierre. Profilaxis de endocarditis mientras se realiza su cierre y hasta seis meses después del cierre con dispositivos.

LESIONES OBSTRUCTIVAS IZQUIERDAS

Las lesiones obstructivas del lado izquierdo del corazón ocurren más frecuentemente a nivel de la salida ventricular y puede ser total (atresia aórtica) o parcial (estenosis aórtica). Estas lesiones llevan a un aumento de la presión en las cavidades que preceden a la obstrucción y la consiguiente sobrecarga sistólica del ventrículo llevándolo a hipertrofia de sus paredes y a disminución de la distensibilidad.

Estenosis aórtica (EA)

Esta malformación de la válvula aórtica, de carácter progresivo, que produce una obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo. La válvula puede ser unicúspide, bicúspide (la más frecuente); y tricúspide, cuyas valvas sigmoideas pueden ser asimétricas. Generalmente las valvas son gruesas, con fusión de alguna comisura, o con diferentes grados de malformación. Inicialmente el VI compensa la sobrecarga de presión con la hipertrofia de sus paredes, pero en las fases más tardías puede existir fibrosis y calcificación valvular con fibrosis endomiocárdica. La estenosis puede estar también en nivel subvalvular o supra valvular. La más frecuente es la valvular. La supra valvular se asocia al síndrome de Williams. La subvalvular se puede deber a un diafragma o membrana subvalvular o a un estrechamiento fibromuscular del tracto de salida del VI. Es frecuente la asociación de más de un tipo de obstrucción de la salida al ventrículo izquierdo (estenosis de la válvula mitral, coartación aórtica y estenosis aórtica supra valvular), por lo que la estenosis aórtica puede formar parte del síndrome de corazón izquierdo hipoplásico o complejo de Shone. La incidencia global en la infancia es entre 3%-6% de las cardiopatías congénitas. Por su carácter progresivo no es frecuente su presentación en el periodo de lactante aumentando su frecuencia en edades superiores (hasta 20% en la adultez). Existe una predominancia de hombres v/s mujeres (4:1).

Diagnóstico

- Clínica: En el periodo de RN puede presentarse como EA crítica, causando signos de ICC o shock precoz por hipodébito. El soplo puede ser mínimo, los pulsos periféricos son débiles, filiformes. Si la estenosis no es severa se puede manifestar más tardíamente por el hallazgo de soplo, el cual es sistólico, precedido de un click de eyección y es máximo en el 2º espacio intercostal derecho. Se irradia al cuello, donde también se puede palpar frémito. El componente aórtico del 2º ruido está reducido o ausente, por lo que el segundo ruido puede ser único. En los casos severos los pulsos periféricos pueden ser más débiles, con menor diferencial sistodiastólico (*pulsus parvus*). Síntomas menos frecuentes y más ominosos son: Fatiga, dolor precordial anginoso y síncope. El riesgo de muerte súbita se estima alrededor del 0,3% y se relaciona con gradientes elevados.
- ECG: Normal en casos leves a moderados. Sobrecarga sistólica de VI en casos de EA severa.
- Rx. Tórax: Puede ser normal en casos leves. En estenosis severa, dilatación aórtica posestenótica.
- Test de esfuerzo: Indicado por especialista.
- Eco Doppler: Permite ver la anatomía de los velos y determinar el grado de estenosis al medir gradiente entre VI y Ao.
- Cateterismo y Angiografía: Pueden complementar el estudio o formar parte de la terapia en caso de requerir cateterismo intervencional.

Tratamiento

En estenosis crítica del RN debe efectuarse angioplastia por balón o valvulotomía quirúrgica. El paciente con estenosis aórtica debe controlarse con ecocardiografía evaluándose periódicamente el gradiente transvalvular, ya que la estenosis inicialmente leve puede ir progresando a severa a medida que el niño crece. Si el gradiente sube de 40 mm/Hg, debe someterse a balonplastia aórtica y frente a fracaso o recidiva asociado a insuficiencia aórtica a valvuloplastia quirúrgica.

Se indica cirugía en niños con dolor precordial, síncope, con un test de esfuerzo alterado, aun con gradiente sistólica de 50 mm/Hg. La estenosis aórtica requiere profilaxis de endocarditis. El seguimiento debe continuar en forma periódica, aun poscirugía, ya que la lesión puede ser progresiva. El niño con EA leve puede realizar actividad física. Los con EA moderadas pueden realizar deportes no competitivos con test de esfuerzo normal y está contraindicado en severas.

Coartación aórtica (COAO)

Constituye 2-10% de las CC. Predominante en hombres (2:1). Es una malformación típicamente asociada con el síndrome de Turner. Hay un estrechamiento de la arteria aorta que causa obstrucción al flujo aórtico. La mayoría de las coartaciones se localizan en la zona de la pared posterior de la aorta opuesta a la inserción del ductus y se suelen denominar yuxtaductales. Se puede acompañar de hipoplasia de la aorta transversa y/o de la zona del istmo aórtico. En los casos no intervenidos se va desarrollando una red de vasos colaterales desde las arterias mamarias internas a las ilíacas externas a través de las venas epigástricas en la porción anterior del cuerpo y desde las tirocervicales a la aorta descendente vía arterias intercostales que se hace patente durante la adolescencia y en la edad adulta pero que no suelen estar presentes durante los primeros años de vida.

De forma infrecuente la COAO se localiza en la aorta torácica descendente o en la aorta abdominal. La COAO se puede asociar con hipoplasia de la aorta, CIV (en 1/3), aórtica bicúspide (30%-85%), otras lesiones obstructivas izquierdas (15%) como estenosis subaórtica, hipoplasia de VI y lesiones obstructivas mitrales (síndrome de Shone).

Diagnóstico

- Clínica: Su presentación va a depender de la severidad de la lesión y de la asociación con otras CC. Puede diagnosticarse cuando se evalúa un RN con ICC severa, o cuando se estudia

pacientes asintomáticos con alteraciones en la exploración clínica (soplo, diferencia de pulsos, hipertensión arterial). El DAP juega un papel trascendental en el caso de coartaciones aórticas severas, permitiendo asegurar débito sistémico. La disminución severa de calibre del ductus o el cierre del mismo alrededor de la 1ª o 2ª semana de vida, produce falla ventricular izquierda aguda con congestión severa, cortocircuito izquierda derecha por foramen oval y sobrecarga de volumen que rápidamente desemboca en una situación de shock con dificultad respiratoria severa, acidosis, falla renal. Al examen físico se evidencia ausencia de pulsos en miembros inferiores, diferencia de presión arterial (con hipertensión de miembros superiores) y cianosis en la mitad inferior del cuerpo (circulación hacia la parte inferior del organismo es suplida por un ductus), signos de ICC severa como palidez, mala perfusión distal, ritmo de galope y hepatomegalia. En situación de shock puede no ser evidente la diferencia de pulsos como de presión arterial. A la auscultación soplo sistólico de baja intensidad borde esternal izquierdo irradiado a la zona interescapular asociado a click sistólico (cuando se asocia a aorta bicúspide) y otros soplos por patologías asociadas.

- Rx. tórax: Marcada cardiomegalia y signos de edema pulmonar o congestión venosa pulmonar en los casos severos. En pacientes mayores no intervenidos se pueden notar escotaduras en el margen inferior de las costillas que se conocen como muescas costales y que son secundarias a erosión producida por las arterias intercostales dilatadas y en esofagograma, imagen en Epsilon.
- ECG puede ser normal. En el recién nacido con coartación severa muestra hipertrofia de VD. En el niño mayor con lesión severa muestra hipertrofia VI.
- Eco Doppler: Permite ver la zona estrechada y el flujo ductal compensador y otros defectos asociados.
- Cateterismo cardiaco: Se realiza en recoartación aórtica (en pacientes ya operados) y coartación aórtica nativa en pacientes mayores, como parte de su terapia al ser factible el cateterismo intervencional (balonplastia con o sin uso de stent).
- AngioTAC o RMN: Permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción 3-D realizando diagnóstico preciso de la obstrucción y defectos asociados.

Tratamiento

El recién nacido con COAO requiere estabilización en el lugar de nacimiento incluyendo corrección rápida de acidosis y del equilibrio hidroelectrolítico, diuréticos y en muchas ocasiones ventilación mecánica invasiva (VMI) y apoyo con drogas vasoactivas. Asimismo requiere inicio de infusión ev inmediata de prostaglandina E1 (PGE1) para reabrir el DAP, en dosis de 0,01 a 0,05 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Cuando el paciente es mayor de 10-15 días la utilidad de la PGE1 es baja pero se utiliza hasta las 4 semanas de vida. El niño mayor puede requerir uso de B bloqueo como manejo de HTA preoperatoria. Una vez estabilizado el paciente debe ser intervenido. La cirugía electiva en el niño asintomático con escasa elevación de la presión arterial se puede efectuar entre el año y dos años. El paciente que se opera tardíamente tiene alto riesgo que la hipertensión se haga crónica. La técnica quirúrgica o aortoplastia consisten en resección y anastomosis término-terminal, en caso de hipoplasia del istmo aórtico o de la aorta transversa, se recurre a técnicas de ampliación con parche o con tejido proveniente de las subclavia izquierda (técnica de Waldhausen). En el posoperado y en el paciente posangioplastia por balón, debe hacerse un seguimiento seriado con ecocardiografía buscando signos de recoartación (frecuente en la cirugía de lactante y de recién nacido) y aparición de aneurismas (frecuente con técnica de ampliación con parche).

En pacientes con antecedentes de COAO operada, que quieren participar en deportes competitivos, debe hacerse un test de esfuerzo previo y posteriormente de control, ya que pueden tener una mayor elevación de la presión arterial con el ejercicio.

Interrupción del arco aórtico (IAA)

La IAA se caracteriza por la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. Se clasifican en tipo A: Se produce interrupción entre el origen de la arteria subclavia izquierda y la aorta descendente; tipo B la interrupción se produce entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda (más frecuente) y la tipo C se refiere a la obstrucción entre el tronco braquiocefálico y la arteria carótida izquierda.

Se asocia frecuentemente a otras anomalías como: CIV amplia, tronco arterioso y ventana aorto pulmonar.

Su incidencia es muy baja (1% de RN con CC críticos). La IAA tipo B se asocia con frecuencia a microdelección del cromosoma 22 y a síndrome de Di George.

Diagnóstico

- **Clínica:** Se inicia durante la primera semana de vida con signos de ICC, cianosis y dificultad respiratoria. Inicialmente no hay diferencia de pulsos ni de presión arterial en los territorios proximal y distal a la interrupción. Cuando se cierra el DAP se produce un aumento franco de flujo a arterias pulmonares y una disminución de flujo a aorta descendente que desemboca en una situación de bajo gasto con flujo pulmonar aumentado y edema pulmonar. A nivel clínico se hace patente una disminución de pulsos y de presión arterial de miembros inferiores con respecto a los superiores si la obstrucción es distal al origen de la subclavia izquierda (IAA tipo A); si la obstrucción es entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda (IAA tipo B) la diferencia de pulsos será entre brazo derecho y brazo izquierdo y miembros inferiores. Si el pulso es mayor en el brazo izquierdo que en el derecho puede tratarse de IAA tipo A con subclavia derecha anómala y si tanto los pulsos de miembros superiores como inferiores son débiles en comparación con los carotídeos puede tratarse de una IAA tipo B con nacimiento anómalo de la arteria subclavia derecha por debajo de la interrupción del arco. La auscultación no es llamativa en estos pacientes; suelen tener soplos de baja intensidad y ritmo de galope.
- **Rx tórax:** Cardiomegalia, congestión pulmonar, edema pulmonar, mediastino superior estrecho (por ausencia de timo en Di George).
- **ECG:** HVD, reacción biventricular.
- **Eco Doppler:** Visualiza la discontinuidad del arco aórtico, la definición de la comunicación interventricular y el diagnóstico de lesiones asociadas.
- **AngioTAC-RNM:** Permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción 3-D realizando diagnóstico preciso de la obstrucción y defectos asociados.
- **Cateterismo cardíaco:** Excepcional.

Tratamiento

Los pacientes con IAA precisan medidas de estabilización en su lugar de nacimiento, que incluyen, al igual que los casos de coartación aórtica, corrección de la acidosis, del equilibrio ácido-base, diuréticos, drogas vasoactivas, VMI e infusión de PGE1. El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad del arco aórtico y corregir las lesiones asociadas. Se puede hacer una cirugía definitiva en un tiempo o se puede corregir el arco aórtico con o sin banding de la arteria pulmonar y en un segundo tiempo cerrar la CIV.

Hipoplasia del corazón izquierdo (HVI)

Corresponde a un grupo de malformaciones caracterizadas por un infradesarrollo notable de todo el lado izquierdo del corazón. Las anomalías anatómicas específicas comprenden el desarrollo deficiente de la aurícula y el ventrículo izquierdo, la estenosis o la atresia de los orificios aórtico o mitral, y la hipoplasia notable de la aorta ascendente. Comprende el 1%-2,5% de las CC.

Es la causa más frecuente de muerte en el RN con CC. La mortalidad de este tipo de CC era 100%, sin embargo con la introducción en los últimos años de la técnica de Norwood y del trasplante cardíaco neonatal la expectativa de vida de estos pacientes ha mejorado.

Diagnóstico

- Clínica: El RN, por lo general un varón (67%), parece normal al nacimiento. Durante los primeros días de vida aparecen signos de ICC y shock cardiogénico en relación al cierre espontáneo del DAP. Los soplos no son llamativos.
- Rx tórax: Aumento de la silueta cardíaca y congestión pulmonar. La obstrucción venosa pulmonar (por foramen oval restrictivo) puede ponerse de manifiesto por una trama vascular borrosa.
- ECG: HVD, disminución de fuerzas del lado izquierdo, ausencia de onda Q septal y una onda R pequeña en V5 y V6.
- Ecocardiografía: Es diagnóstico.
- AngioTAC: Permite hacer una buena evaluación del arco aórtico y permite hacer una reconstrucción 3-D realizando diagnóstico preciso del tamaño de la aorta ascendente (ideal >2-3 mm), uno de los requisitos indispensables para definir si un paciente es candidato a cirugía paliativa en nuestros centros de resolución quirúrgica.
Complementar estudio de otras malformaciones mayores (cerebral, renal, abdominal).

Tratamiento

Los pacientes con HVI precisan medidas de estabilización en su lugar de nacimiento, que incluyen corrección de la acidosis, del equilibrio acidobase, diuréticos, drogas vasoactivas, VMI e infusión de PGE1. El manejo preoperatorio se basa en mantener un equilibrio entre el flujo sistémico y el pulmonar ($Q_p/Q_s = 1$). Un flujo pulmonar aumentado a través del DAP puede suponer un bajo gasto cardíaco y una hipoperfusión coronaria (ya que el flujo en la aorta ascendente suele ser dependiente del flujo ductal). Un flujo pulmonar disminuido, puede producir hipoxia. La saturación de O_2 en estas condiciones de equilibrio suele estar entre el 70%-80%.

En caso de que el paciente presente signos de bajo gasto (oliguria; acidosis metabólica progresiva, con $SatO_2 > 85\%$, se deben iniciar medidas respiratorias activas con intubación precoz, con hipoventilación controlada asociada a sedoparalización, con una PCO_2 aproximada a 50 mmHg, para conseguir aumentar las resistencias pulmonares y disminuir el hiperflujo pulmonar. Se debe disminuir la FiO_2 hasta 0,21, incluso disminuirla por debajo de la concentración ambiental, administrando nitrógeno. Una presión final espiratoria elevada (peep), puede ayudar también a disminuir el flujo pulmonar. Si el RN presenta hipoxia significativa, <70% con deterioro progresivo, y signos congestivos en la Rx de tórax, debemos sospechar la existencia de un FOP restrictivo y trasladarlo urgentemente para realización de septoatriostomía de Rashkind.

El tratamiento quirúrgico se realiza en 3 etapas. En la primera etapa quirúrgica (Norwood), la arteria pulmonar principal se corta transversalmente, y se liga el DAP. Se establece una salida desde el ventrículo derecho a la aorta, utilizando la arteria pulmonar principal proximal para reconstruir la aorta ascendente y el arco aórtico diminutos. El flujo sanguíneo pulmonar se restablece mediante un shunt sistémico pulmonar (shunt de Blalock-Taussing) o por medio de un conducto entre el VD y la arteria pulmonar (Técnica Sano). Se realiza además una septostomía auricular de descarga.

La sobrevida de esta cirugía paliativa Norwood es de 60% dentro de los primeros 2 a 5 años. Se continúa luego con manejo univentricular con realización a los seis meses de edad, Glenn bidireccional seguido por la operación de Fontan a los 4 años de edad.

Más detalle del manejo, mencionado en Manejo CC con fisiología VUnico/cianóticas.

LESIONES OBSTRUCTIVAS DERECHAS**Estenosis pulmonar (EP)**

Supone el 5%-10% de las CC. Puede ser valvular (90%), subvalvular (infundibular) o supravalvular. La estenosis se produce por fusión de las comisuras. En el 20% de casos la

válvula es bicúspide. Los velos pueden ser bicúspides engrosados. Se produce dilatación posestenótica del tronco pulmonar e hipertrofia del VD de grados variables. Frecuente en el síndrome de Noonan.

Diagnóstico

- Clínica: Generalmente asintomáticos en EP leve. En EP moderada y severa existe disnea de esfuerzo, fatigabilidad, precordialgia al ejercicio. En RN con estenosis crítica aparece cianosis y distrés respiratorio. Al examen: Click eyectivo en foco pulmonar, R₂ desdoblado y disminuido. Soplo sistólico eyectivo 2-3/6 en foco pulmonar irradiado al dorso.
- ECG: Normal en EP leve. En casos moderados el eje QRS varía entre 90° y 130° y hay signos de HVD, aunque puede ser normal en el 10% de casos. En casos severos el eje QRS varía de 110° a 160°, con signos más acusados de HVD y onda R pura >20 mm o QR en VI.
- RX tórax: Tamaño cardíaco normal. Dilatación posestenótica de tronco arteria pulmonar (TAP).
- Ecocardiograma Doppler: Visualiza la válvula engrosada, formando imagen en cúpula; la dilatación del TAP y el Doppler permite medir la gradiente transvalvular pulmonar para catalogar su severidad.

Tratamiento

Se indica realizar cateterismo intervencional/balonplastia pulmonar cuando la gradiente sistólica es sobre 40-50 mmHg. En RN con EP crítica y cianosis indicar PGE₁ para reabrir el DAP y planificar traslado a centro para realización de balonplastia. La valvuloplastia quirúrgica se realiza cuando fracasa la balonplastia. En cuanto a restricción de ejercicio está limitada a las estenosis severas. Requiere profilaxis de endocarditis.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS (CCC)

Su característica común es la hipoxemia por presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda (D-I) a nivel cardíaco. La manifestación clínica es la cianosis de piel, mucosas y lechos ungueales, como resultado de la insaturación de hemoglobina mayor a 5 g/dL. La intensidad de la cianosis depende, no solo de la oxemia sino también de la concentración de hemoglobina; a mayor anemia menor cianosis para un mismo nivel de oxigenación. La cianosis puede ser central o periférica, dependiendo si la desaturación ocurre por cortocircuito a nivel cardíaco o pulmonar como ocurre en la cianosis central, o si ésta ocurre por un aumento de la extracción de oxígeno tisular en relación a flujos lentos en circulación periférica como en la cianosis periférica producida por vasoconstricción secundaria al frío. Se mencionan las más frecuentes.

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar aumentado

Transposición de grandes arterias (TGA)

Constituye aproximadamente 5% de todas las CC, siendo causa común de cianosis en el recién nacido. Existe discordancia entre los ventrículos y las arterias que salen de ellos. La aorta nace del VD en posición anterior y la pulmonar nace del VI y en forma posterior. Fisiopatológicamente, la sangre no oxigenada que llega al corazón (AD y VD) va a salir por la aorta y distribuirse por los tejidos desaturada, mientras que la sangre procedente de las venas pulmonares, y por lo tanto, bien oxigenada va a pasar a la AI, VI y arteria pulmonar, llegando nuevamente a los pulmones. Se trata de una circulación con dos circuitos en paralelo, incompatibles con la vida si no se mezcla la sangre en algún nivel (CIA-CIV o DAP) que permita mezcla de sangre.

Diagnóstico

- Clínica: RN cianótico sin o con distrés respiratorio asociado. Puede no haber soplo inicialmente, sólo manifestarse con cianosis, cuando no hay CIV. Cuando existe CIV asociada hay soplo holosistólico.
- Rx tórax: Morfología ovoide, pedículo estrecho, hiperflujo pulmonar.
- ECG: Inespecífico, revela signos de reacción ventricular derecha.
- Ecocardiografía: Mejor pronóstico si es en el periodo fetal, porque el neonato no se deteriora al tomarse todas las medidas muy precozmente.

Evolución

Inicialmente, al nacimiento, la sangre se mezcla a nivel del DAP que permanece permeable los primeros días de vida. Pero esta estructura tiende a cerrarse espontáneamente por lo que debe iniciarse infusión ev de PGE1 en el lugar de nacimiento. Con ello, se produce una mezcla que no es suficiente para mantener saturada la sangre que llega a los tejidos. Se hace necesario, entonces la presencia de una CIA congénita o adquirida suficiente.

Si el neonato nace con un defecto del tabique interauricular >6 mm, la saturación de oxígeno será buena. Si el defecto es menor, el cardiólogo está obligado a crearle el orificio mediante un catéter balón introducido por la vena femoral o umbilical, es decir, debe realizar una atrioseptostomía de Rashkind. Cirugía correctora de Jatene o Switch arterial. Se lleva a cabo en el periodo neonatal, entre la primera y la tercera semana de vida. Consiste en la corrección anatómica de los grandes vasos y la “recolocación” de las arterias coronarias. Muy buen pronóstico.

Atresia tricuspídea sin estenosis pulmonar

Es la tercera CCC más frecuente. Consiste en la ausencia de comunicación entre la AD y el VD por atresia/no desarrollo de la válvula tricúspide. La consecuencia inmediata es que el VD tampoco se desarrollará adecuadamente, es hipoplásico, existiendo un ventrículo único, en este caso el izquierdo. La sangre procedente de las venas cavas, no puede pasar al VD y esto hace que sea obligada la existencia de una CIA para que pueda pasar a AI.

Clínicamente se encontrará cianosis y signos de insuficiencia cardíaca e hiperflujo pulmonar dado que no existe restricción al flujo hacia la arteria pulmonar. El eco-Doppler confirma su diagnóstico. El cateterismo cardíaco se realiza sólo en forma excepcional.

Más detalle del manejo, mencionado en Manejo CC con fisiología VUnico/cianóticas.

Drenaje venoso anómalo pulmonar total (DVPAT)

En este caso todas las venas pulmonares en lugar de drenar en la AI lo hacen en forma anormal al circuito venoso derecho (vena vertical, vena cava superior, seno coronario, vena cava inferior o intrahepático) en forma directa o mediante un conducto colector. Pueden ser obstructivos, principalmente los infradiafragmáticos.

Diagnóstico

- Clínica: Produce cianosis e insuficiencia cardíaca. Diagnóstico diferencial dentro del HTPP del RN. En general, la clínica y su gravedad va a estar asociado al grado de obstrucción y mezcla intracardiaca. Se requiere una CIA que permita un cortocircuito de D-I, para lograr supervivencia.
 - Rx tórax: Hiperflujo pulmonar, silueta en “mono de nieve” (supracardiaco).
 - ECG: Inespecífico, revela signos de reacción ventricular derecha.
 - Ecocardiografía es fundamental para el diagnóstico.
 - Cateterismo cardíaco: En situaciones muy especiales, cuando no se ha podido definir bien el sitio de drenaje de las venas pulmonares.
-

Evolución

Constituye una emergencia y el traslado a centro resolutivo debe ser inmediato una vez realizado o sospechado con base el diagnóstico. El manejo quirúrgico, que consiste en redireccionar el flujo, debe ser lo más precoz posible a fin de evitar el deterioro hemodinámico y la severidad de la HTPP.

Tronco arterioso (TA)

Es una malformación congénita en la cual una sola arteria nace del corazón, cabalgando sobre el septum interventricular (donde existe una CIV amplia) y dando origen a las arterias coronarias, arterias pulmonares y aorta ascendente. Es una anomalía cardíaca relativamente poco frecuente. Las clasificaciones anatómicas se han basado en el origen de las arterias pulmonares desde la arteria truncal. Collet y Edwards subdividen el TA en cuatro tipos:

- I: Existe un tronco pulmonar común desde la arteria truncal.
- II: Origen independiente pero muy cercano de las arterias pulmonares
- III: Origen independiente y separado de ambas arterias pulmonares.
- IV: Ramas pulmonares desde la aorta descendente considerada una forma extrema de Fallot con atresia pulmonar.

Van Praagh ha ofrecido otra clasificación:

- Tipo A1: Es lo mismo que el tipo I de Collet y Edwards.
- Tipo A2: Engloba los tipos II y III de Collet y Edwards.
- Tipo A3: Ausencia de una rama pulmonar (hemitruncus).
- Tipo A4: Truncus asociado a interrupción del arco aórtico.

Diagnóstico

- Clínica: Cianosis, ICC e hiperflujo pulmonar. A la auscultación cardíaca destaca un soplo holosistólico en borde esternal izquierdo y soplo diastólico en presencia de insuficiencia truncal y un segundo ruido único.
- Rx tórax: Cardiomegalia y congestión pulmonar.
- ECG: Inespecífico, hipertrofia biventricular.
- Ecocardiografía: Fundamental.
- Cateterismo cardíaco: En casos complejos de anatomía mal definida o casos tardíos que ameritan evaluar grado de hipertensión pulmonar.

El tratamiento quirúrgico debe ser precoz y la técnica dependerá del tipo de tronco. En la espera debe iniciarse manejo médico de la insuficiencia cardíaca.

Cardiopatías cianóticas con flujo pulmonar disminuido

Tetralogía de Fallot (TF)

Es una CC frecuente y puede representar hasta el 11%-13% de todas las CC. Junto con la transposición de grandes arterias es la CC más frecuente. En aproximadamente 15% de los casos se asocia a delección del cromosoma 22. Esta incluye estenosis de la arteria pulmonar predominio infundibular, hipertrofia VD secundaria, CIV subaórtica y cabalgamiento aórtico sobre el VD. El anillo valvular pulmonar puede ser de tamaño normal o más frecuentemente pequeño y estenótico. Se produce paso de sangre desaturada del VD a VI y aorta a través de la CIV, causando cianosis. Puede asociarse estenosis de ramas pulmonares o CIA.

Diagnóstico

- Clínica: El grado de estenosis pulmonar es el factor determinante de la clínica (precocidad e intensidad de la cianosis y aparición de crisis hipoxémicas). Puede manifestarse precozmente en el RN con cianosis marcada si la obstrucción es severa. Si es leve, su manifestación puede ser más tardía con aparición progresiva de cianosis y confundirse

inicialmente con una CIV (Fallot rosado). En el periodo de lactante pueden producirse, 2ª a estímulo de catecolaminas, por llanto, fiebre o esfuerzo y/o acidosis, las llamadas crisis anoxémicas. Estas crisis se manifiestan por aparición o aumento brusco de la cianosis o palidez, con disnea o pérdida de conciencia. Es un signo clínico de gravedad y de riesgo de mortalidad, que indica la presencia de EP severa y dinámica con espasmo severo infundibular. En TF con agenesia de la válvula pulmonar se produce un cuadro severo de distrés respiratorio neonatal con obstrucción bronquial y necesidad de VMI, ya que la gran dilatación de las ramas pulmonares que acompañan a esta variante clínica suelen provocar obstrucción y malacia en el árbol traqueal y bronquial. En TF no hay aparición de insuficiencia cardíaca. Al examen frémito y soplo sistólico eyectivo rudo paraesternal izquierdo y 2º ruido único con R₂ muy disminuido.

- ECG: HVD.
- Rx tórax: Corazón en zueco con punta levantada por HVD y circulación pulmonar disminuida. Cayado aórtico a derecha en 20% de los casos.
- Eco Doppler: Dará las características anatómicas junto a patrón coronario, necesario para resolución y accesos quirúrgicos.
- Cateterismo diagnóstico: Sólo en casos de pacientes sometidos a shunt en periodo neonatal, previo a definir cirugía correctora.
- Angio TAC-RNM: Se reserva para ciertos casos en particular.

Tratamiento

La mayoría de los TF no requieren tratamiento en el periodo neonatal y pueden darse de alta al domicilio con control seriados. TF con EP severa requiere uso de PGE1.

El tratamiento de las crisis hipoxémicas consiste en O₂ 100%, posición genupectoral (similar al acucillamiento), administración de morfina (EV o subcutáneo), volumen ev, bicarbonato ev, vasopresores (fenilefrina), corregir anemia y uso eventual de propanolol ev, todo ello con la idea de permitir paso a través del infundíbulo y revertir shunt a través de la CIV. Su prevención consiste en la administración de sedantes en caso de incurrir en situaciones de riesgo y/o predisponentes. Ocasionalmente se indica B-bloqueo para evitar espasmo infundibular en dosis de 1-2 mg/kg/día, cada 6 horas oral. La cianosis severa y/o progresiva y la presencia de crisis hipoxémicas determinan indicación inmediata o precoz del tratamiento quirúrgico. En pacientes asintomáticos, la corrección electiva está indicada desde el periodo neonatal hasta idealmente los 6 meses de edad. El tratamiento paliativo (shunt sistémico pulmonar) se indica en casos muy concretos.

Atresia tricuspídea con estenosis pulmonar

Ausencia de la válvula tricúspide y de la cámara de entrada del VD, el cual es hipoplásico. Generalmente hay una CIV que comunica el VD con el VI. Es necesario la existencia de una CIA para drenar la AD a la AI ya que no hay conexión entre AD y VD. Generalmente hay DAP que permite comunicación entre los 2 circuitos.

Diagnóstico

- Clínica: Cianosis dependiendo del grado de flujo pulmonar; pueden presentar crisis hipoxémicas.
- ECG: Eje izquierdo, HBIA, sobrecarga VI, ausencia onda R en precordiales derechas, aumento AD.
RxTx: aumento de VI, circulación pulmonar disminuida.
- Ecocardiograma: diagnóstico anatómico.
- Cateterismo y angiocardiografía permiten completar el diagnóstico.

Tratamiento

En caso de estenosis importante mantener DAP con PGE1.

Más detalle del manejo mencionado en Manejo CC con fisiología V Unico cianóticas.

Atresia pulmonar con septum intacto (APSI)

Hay una obstrucción total a nivel de válvula pulmonar con fusión total de los velos. El VD generalmente es pequeño. El VI es grande. Puede haber sinusoides que conectan el VD a arterias coronarias. El flujo pulmonar es dependiente de la persistencia del ductus.

Diagnóstico

- Clínica: Cianosis acentuada e IC derecha; soplo ductal y de insuficiencia tricuspídea.
- ECG: Eje a derecha, crecimiento AD. Crecimiento del VI si el VD es hipoplásico.
- RxTX: Circulación pulmonar disminuida. Aumento de VI
- Eco Doppler: Muestra la atresia (membranosa, muscular), tamaño anillo, grado de desarrollo del VD (uni, bi o tripartito), tamaño CIA, DAP y la presencia de sinusoides/fistulas.
- Cateterismo: Se realiza para descartar circulación coronaria dependiente de VD

Tratamiento

Mantener el DAP con prostaglandinas E1.

MANEJO QUIRÚRGICO DE LAS CC CON FISIOLÓGIA DE VENTRÍCULO ÚNICO: AT CON O SIN EP Y APSI

El corazón es capaz de funcionar sin el VD haciendo llegar toda la sangre desaturada directamente a las arterias pulmonares, “saltándose” el ventrículo derecho. Esto se consigue anastomosando las venas cavas a las arterias pulmonares. Para que esto funcione, es imprescindible que las presiones pulmonares sean bajas (<15 mmHg). Para lograr esto:

1. Precozmente, ya desde el periodo neonatal, debemos regular el flujo pulmonar poniendo un Banding en la arteria pulmonar si hay hiperflujo, o haciendo un shunt sistémico pulmonar, si la vascularización pulmonar está muy disminuida por obstrucción en el tracto de salida del VD. En caso de APSI si el VD está bien desarrollado se hace valvotomía pulmonar descompresiva más shunt o por cateterismo terapéutico perforación de la válvula pulmonar con radiofrecuencia + implante de stent en el ductus o shunt quirúrgico. Si el VD es hipoplásico solo shunt. En caso de demostrarse circulación coronaria dependiente de VD no se debe realizar descompresión VD.
2. Hacia los seis meses de edad, se hace la derivación cavopulmonar bidireccional o cirugía de Glenn, consistente en anastomosar la vena cava superior a la arteria pulmonar derecha, de manera que toda la sangre procedente del territorio superior del organismo (cerebro y miembros superiores) va a llegar directamente a los pulmones, evitando el paso por el corazón el cual, hasta entonces, había estado manejando las dos circulaciones la pulmonar y la sistémica y, con ello, una gran sobrecarga de volumen.
3. Hacia los 3-5 años de edad, se debe anastomosar la vena cava inferior a las arterias pulmonares. Esto se debe hacer, interponiendo un conducto no valvulado entre ambas. De ahí que se espere a esta edad para conseguir que la cava inferior tenga un determinado calibre, próximo a los 18-20 mm. Esta cirugía consistente en la interposición de un conducto entre la VCI y las arterias pulmonares, generalmente por fuera del corazón, es lo que se conoce como cirugía de Fontan Extracardiaco.
4. El cateterismo cardíaco no es necesario en estas patologías, para el diagnóstico anatómico intracardiaco, ni para proceder a las intervenciones terapéuticas en su 1ª etapa. Sin embargo,

sí es obligatorio para medir la presión pulmonar y telediastólica ventricular izquierda, y determinar el tamaño y/o distorsiones de las arterias pulmonares antes de la operación de Glenn o Fontan.

Enfermedad de Ebstein

Anatómicamente hay diferentes grados de desplazamiento y adherencia de la valva displásica septal y posterior de la tricúspide hacia la cavidad del VD. Parte del ventrículo derecho se introduce en la aurícula derecha atrializándose, con afectación de la función ventricular derecha. Existe crecimiento de AD y habitualmente existe CIA favoreciendo un shunt derecha-izquierda. Como consecuencia de todo ello aparece insuficiencia tricúspide, disfunción VD y cianosis. Corresponde al 0,3% de todas las CC.

Diagnóstico

- Clínica: Existe una forma neonatal grave con insuficiencia tricúspide severa, cianosis, ICC e hipertensión vascular pulmonar. La mortalidad en este periodo es muy alta. Esta forma se asocia frecuentemente a estenosis o atresia pulmonar. En edades posteriores, se presenta con ICC. Otras formas de presentación son cianosis, palpaciones 2º a taquicardia supraventricular.

Existe soplo holosistólico foco tricuspídeo. Puede haber desdoblamiento del segundo ruido y aparición de un tercer y cuarto ruido.

- ECG: Crecimiento de AD, BIRD, puede asociarse a WPW.
- Eco Doppler: Permite ver el grado de desplazamiento de la válvula y grado de insuficiencia tricuspídea.
- Cateterismo: Excepcional.

Tratamiento

En RN con ICC, cianosis e hipertensión pulmonar se precisa de infusión de PGE1, corrección de la acidosis metabólica, diuréticos para disminuir la precarga, drogas vasoactivas y/o vasodilatadoras y apoyo VMI. Manejo de arritmias concomitantes.

Requieren profilaxis para la endocarditis bacteriana. Limitar la actividad física en pacientes mayores. El procedimiento quirúrgico de elección variará en función de la clínica, la edad del paciente y la forma anatómica. La decisión más importante será si debe orientarse hacia una reparación biventricular (plastia tricuspídea v/s recambio valvular) o vía univentricular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Critical Heart Disease in Infants and Children, 2nd edition by Nichols David G.; Ungerleider Ross M.; Spevak Philip J.; Greeley William J.; Cameron Duke E.; Lappe Dorothy G.; Wetzel Randall C.; Copyright © 2008 Elsevier Inc.
2. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition by Allen, Hugh D.; Driscoll, David J.; Shaddy, Robert E.; Feltes, Timothy F. Copyright © 2008 Lippincott Williams & Wilkins.
3. Silberbach M and Hannon D. Presentation of Congenital Heart Disease in the Neonate and Young Infant. *Pediatr Rev* 2007; 28: 123-31, located on the World Wide Web at: <http://pedsinreview.aappublications.org/cgi/content/full/28/4/123>.
4. Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th edition by Park Myung Kun. Copyright & 2008. MOSBY Inc. Elsevier Science. Philadelphia, PA.
5. Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica, Sociedad Española de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas, 2009.

Insuficiencia cardíaca

Claudia García C.

La insuficiencia cardíaca (IC) es aquella situación clínica en la cual el corazón es incapaz de proporcionar al organismo un débito sanguíneo suficiente para satisfacer sus demandas metabólicas. Es una de las manifestaciones más frecuentes de cardiopatía congénita (CC). El 20% de los niños con CC se complican con IC y en 90% durante los primeros seis meses de vida. El reconocimiento y manejo de la ICC debe ser oportuno, especialmente en el recién nacido (RN), dada asociación con CC severa que requerirá no solo tratamiento médico, sino también tratamiento quirúrgico precoz. La mayoría de los niños con IC tienen una causa que es susceptible de cirugía correctora. Actualmente con el desarrollo de las nuevas técnicas asociado a cirugía precoz de las CC, los casos de ICC en la edad pediátrica son menos frecuentes.

Fisiopatología

Como consecuencia de la IC se produce deficiencia de O₂, dependiendo dicho aporte del contenido de oxígeno en la sangre y del gasto cardíaco. El contenido de oxígeno es el producto de la saturación de oxígeno y la concentración de hemoglobina, al que se añade una pequeña contribución por parte del oxígeno disuelto. El gasto cardíaco (GC) es el producto de la frecuencia cardíaca y el volumen latido. El GC se puede comprometer por disminución del volumen eyectado (disfunción sistólica) o por incapacidad del corazón para recibir el retorno venoso (disfunción diastólica). El volumen latido es la cantidad de sangre expulsada en cada latido, y depende de: *Precarga* (volumen de llenado del corazón, dependiente del retorno venoso y de la distensión miocárdica); *Poscarga* (resistencia al vaciamiento ventricular determinada por la presión arterial y la resistencia vascular sistémica) y *Estado inotrópico o contractilidad* (capacidad intrínseca de contracción miocárdica).

Mecanismos de compensación

La caída del GC determina el estímulo de receptores de presión y volumen desencadenando diversos mecanismos de compensación los cuales son eficientes hasta cierto límite, pudiendo luego ser deletéreos de perpetuarse la causa de la IC. Estos son:

- Dilatación ventricular: El corazón se dilata e incrementa el volumen diastólico para producir una mayor fuerza contráctil. Pero cuando la presión de llenado se sobrepasa, se provocará una congestión sanguínea retrógrada.
- Hipertrofia cardíaca: Para generar más presión y vencer las obstrucciones de salida y mejorar la contractilidad miocárdica, y todo ello hasta un cierto límite, pasado el cual ya se produce una relajación diastólica anormal y congestión retrógrada.
- Mecanismos adrenérgicos: La descarga simpática en respuesta a la hipotensión e hipoperfusión y la estimulación de mecano-receptores a nivel auricular y ventricular causa aumento de catecolaminas circulantes que estimulan directamente los receptores β cardíacos produciendo taquicardia y aumento de la contractilidad miocárdica y por ende, el GC. Cuando la actividad simpática es intensa, se produce una taquicardia aún mayor y vasoconstricción periférica con aumento del consumo de oxígeno miocárdico.
- Mecanismos neurohormonales: Cuando se produce una hipotensión arterial, la hipoperfusión tisular estimula los riñones para retener sal y agua en un intento de aumentar el volumen

sanguíneo circulante. La renina es secretada por los riñones y provoca liberación de angiotensina-1 la cual a su vez se convertirá en angiotensina-2, que es un potente vasoconstrictor e incrementa las resistencias vasculares periféricas y la presión arterial.

También estimula la síntesis y secreción de aldosterona cuya función es la de retener sal y agua, y así mejorar la precarga. Pero que si posteriormente se mantienen de forma prolongada puede dar lugar a las manifestaciones clínicas de IC.

Etiología

La IC puede ser manifestación de malformaciones cardíacas o con corazón estructuralmente normal.

- **ASOCIADO A MALFORMACIONES CARDÍACAS**

Cortocircuito izquierda a derecha: CIV, DAP, ventana aorto-pulmonar, canal AV, VU sin estenosis pulmonar, CIA (raro).

Drenaje venoso anómalo pulmonar total/parcial.

Insuficiencia valvular AV o sigmoidea: Adquirida o congénita.

Obstrucción tracto entrada: Cor-triatritum, estenosis de venas pulmonares, estenosis mitral.

Obstrucción tracto salida: Estenosis aórtica, coartación aórtica.

- **CORAZÓN ESTRUCTURALMENTE NORMAL**

ORIGEN CARDIACO

Alteraciones de la contractibilidad: Miocardiopatías, miocarditis, isquemia miocárdica, anomalías coronarias, hipertensión arterial, Kawasaki, arritmias, impedimento al llene ventricular: derrame pericárdico, pericarditis constrictiva.

NO CARDIACO

Anemia, sepsis, hipotiroidismo, endocrinopatías, fistula AV, insuficiencia renal aguda, distrofias musculares.

Etiologías según edad

Periodo perinatal

Anormalidades estructurales: Ebstein severo, tetralogía de Fallot con atresia pulmonar, estenosis aórtica crítica, síndrome hipoplasia de VI, interrupción de arco aórtico, coartación aórtica crítica, drenaje venoso anómalo total obstructivo, fistula av sistémica (galeno, hepática).

Arritmias: TPSV, taquicardia ventricular, bloqueo AV completo.

Disfunción miocárdica 2º: Asfixia, sepsis, hipoglicemia, hipocalcemia, miocarditis.

Misceláneas: Anemia, transfusión fetomaterna, poliglobulia.

Primeros tres meses de vida

Anormalidades estructurales: Estenosis aórtica crítica, coartación aórtica crítica, drenaje venoso anómalo total obstructivo, transposición de grandes arterias, civ, ductus arterioso, canal av, tronco arterioso, fibroelastosis subendocárdica.

Arritmias: TPSV.

Tres meses a 2 años

CIV, DAP, canal AV, miocarditis, miocardiopatías, origen anómalo coronario, TPSV.

Escolar y adolescente

Miocarditis, miocardiopatías, arritmias, endocarditis infecciosa, cardiopatías congénitas no tratadas, Kawasaki, enfermedades renales (glomerulonefritis aguda, HTA aguda, síndrome hemolítico urémico), enfermedad tejido conectivo, tirotoxicosis, cor pulmonar 2º (fibrosis quística).

Clínica

El diagnóstico de la IC es fundamentalmente clínico y las manifestaciones dependen de la edad del paciente, del grado de IC y de los mecanismos compensatorios.

- Signos de deterioro de la función miocárdica: Taquicardia, ritmo de galope, vasoconstricción periférica, palidez, pulsos débiles, llene capilar enlentecido, dificultad para alimentarse, anorexia, sudoración, oliguria, compromiso pondo-estatural, cardiomegalia con dilatación o hipertrofia cardíaca, irritabilidad o llanto débil, fatiga, cansancio.
- Signos de congestión venosa pulmonar: Disnea, taquipnea, sibilancias, signología húmeda pulmonar, tos, cianosis (por edema agudo pulmonar o shunt derecha a izquierda), ortopnea, disnea paroxística nocturna.
- Signos de congestión venosa sistémica: Hepatomegalia, ingurgitación yugular (difícil de ver en el lactante), edema facial/palpebral, edema periférico (raro en recién nacido y lactante).

Laboratorio

- Rx de tórax: Cardiomegalia, congestión pulmonar, hiperflujo pulmonar.
- Electrocardiograma: Aporta elementos propios de cada CC (reacciones auriculares y ventriculares).
- Ecocardiograma: Valora las diferentes alteraciones morfológicas y cuantifica la función sistólica o diástolica ventricular.
- Hemograma: Disminución de Hb y glóbulos rojos.
- Evaluar estado hidroelectrolítico y ácido base: En caso de congestión venosa severa hay disminución de la PaO₂; leve acidosis respiratoria en pacientes con insuficiencia cardíaca severa.
- Medición de BNP (péptido natriurético) y NT-proPNC (segmento aminoterminal del precursor del péptido natriurético cerebral): Distingue entre insuficiencia respiratoria 1° y taquipnea de origen cardíaco. Utilizado principalmente en adultos.

Tratamiento

Independiente de la causa, el objetivo del tratamiento es mejorar el rendimiento miocárdico y la perfusión periférica, disminuir la congestión pulmonar y sistémica. En consideración que las CC son las principales desencadenantes de la IC la idea final del tratamiento es el manejo quirúrgico.

Medidas generales

- Apoyo nutricional intensivo que incluya: Régimen hipercalórico, hiposódico, aporte de fierro, vitaminas y oligoelementos.
- Tratar factores agravantes como: Anemia, fiebre, infecciones.
- Uso de O₂ según requerimientos. Uso con precaución, recordando el efecto del O₂ como vasodilatador pulmonar lo cual podría empeorar el cortocircuito izquierda a derecha en pacientes portadores de este tipo de CC.
- Apoyo ventilatorio (VMNI-VMI): En caso de paciente comprometido, para manejo de edema pulmonar por medio del uso de presiones altas al final de la espiración.
- Profilaxis endocarditis y restricción de ejercicio según CC subyacente.
- En caso de sospecha de CC ductus dependientes iniciar prostaglandinas (PGE₁) para mantener el ductus permeable. Dosis: 0,005-0,1 µg/kg/min en infusión continua, considerar el riesgo de apnea e hipotensión 2°.

Tratamiento específico

- Disminuir precarga: Restricción de volumen, restricción de sodio, diuréticos.
 - Aumentar contractibilidad (agentes inotrópicos): Digitálicos, catecolaminas (dopamina-dobutamina-adrenalina-noradrenalina), isuprel, milrinona.
-

- Disminución de poscarga: Vasodilatadores arteriales, captopril, enalapril, hidralazina, nitroprusiato.

Diuréticos

- Furosemda: Es el más potente y más usado. Útil en manejo agudo y crónico. Dosis: IM o EV: 1 mg/kg/dosis cada 6-8 hrs. Oral: 1-3 mg/kg/día cada 8, 12 o 24 h.
- Hidroclorotiazida: Acción diurética moderada, de uso crónico. Dosis: 2-3 mg/kg/día cada 12 ó 24 horas.
- Espironolactona: Ahorrador de potasio, efecto antialdosterónico, disminuye la fibrosis ventricular. Diurético débil. Se asocia generalmente a tiazidas y furosemda. Dosis: 2-3 mg/kg/día cada 8-12 hrs. Oral.

Digitálicos

Son aún los agentes farmacológicos más usados como tratamiento de la IC, en lactantes y niños. En casos de IC grave o edema agudo pulmonar preferir vía endovenosa, con Lanatósido C. Cedilanid®, Presentación: 1 amp. = 2 cc = 0,4 mg.

<2 años: 0,04 mg/kg, dosis total >2 años: 0,02-0,03 mg/kg, dosis total.

Impregnación: 1/2 inicial; 1/4 a las 8 hrs, y 1/4 a las 8 hrs. siguientes.

Mantención: 1/5 dosis de impregnación. En general se prefiere continuar vía oral.

En casos menos graves se usa digoxina oral. Su eliminación es principalmente renal.

Presentación:

- Digoxin®: 50 µg/ml. Dosis impregnación: RNPT 20 µg/kg/día, RNT: 30 µg/kg/d, 1 mes-2 años: 40 a 50 µg/kg/d, >2 años: 40 a 50 µg/kg/d. Fraccionamiento dosis: 1/2 inicial; 1/4 a las 8 horas después y 1/4 a las 8 horas siguientes. Mantención o uso crónico: se prefieren dosis de 5 a 10 µg/kg/d en una toma diaria. Se logra impregnación o digitalización con la dosis de mantención al cabo de 4 a 5 días.

Durante el uso de digitálicos vigilar potasio plasmático, debe estar sobre 4 mEq/l, para evitar intoxicación y arritmias. Signos ECG de acción digitálica: acortamiento del QTc, depresión del segmento ST, enlentecimiento de la frecuencia cardiaca. Signos electrocardiográficos de intoxicación digitálica: prolongación del PR, bradicardia sinusal o bloqueo sinoauricular, trastorno de conducción.

Inótropos endovenosos

Usados en IC grave o shock cardiogénico y en posoperatorio de cirugía cardiovascular.

- Dopamina: Amina simpaticomimética. Efecto beta y alpha. Dosis baja (1-3 gamas/kg/min) produce vasodilatación renal, mesentérico y coronaria. A dosis intermedia (5-8 g/kg/min) produce efecto beta y estimula norepinefrina endógena aumentando GC. A dosis altas (mayor a 20 g/kg/min) predomina el estímulo alfa produciendo taquicardia, hipertensión y aumento de resistencia vascular periférica y pulmonar. Aumenta contractilidad y consumo de oxígeno. Uso en infusión continua ev.
- Dobutamina: Catecolamina sintética, predomina su acción a nivel miocárdico, no produce norepinefrina endógena. A dosis bajas (1-5 gamas/kg/min) disminuye la presión capilar pulmonar y aumenta el GC. A dosis más altas aumenta la frecuencia cardiaca pudiendo inducir arritmias. Dosis: 1-10 gamas/kg/minuto en infusión continua ev.
- Epinefrina: Agonista beta 1, beta 2 a dosis bajas y alfa en dosis altas. Aumenta la contractilidad miocárdica. Dosis: 0,03 a 0,2 gamas/kg/minuto, infusión continua ev.
- Norepinefrina: Catecolamina endógena de potente efecto beta 1 y alfa. Dosis 0,03-0,1 gama/kg/min en infusión continua ev.
- Isoproteronol: Agonista beta inespecífico, efecto inotrópico y cronótropo positivo; vasodilatador sistémico y pulmonar, broncodilatador; produce taquicardia y es arritmogénico. Dosis: 0,05-1 gama/kg/minuto en infusión continua ev.

- Milrinona: Inhibidor de fosfodiesterasa, produce mejoría de la contractilidad y vasodilatación periférica. Dosis: carga 50 µg/kg/dosis, luego 0,375-0,7 µg/kg/min en infusión continua ev.

Vasodilatadores arteriales

- Hidralazina: Acción directa en músculo liso de la arteriolas. Dosis: 1-2 mg/kg/día, cada 6 h oral.
- Nitroprusiato sódico: Vasodilatador arterial (sistémico y pulmonar) y venoso. Potente como hipotensor por lo que debe usarse monitorizado. En infusiones prolongadas, se asocia intoxicación por tiocianato sobre todo en insuficiencia renal. Dosis: 0,5-3 gamas/kg/minuto, uso ev continuo. Útil en crisis hipertensiva e insuficiencia mitral severa.
- Nifedipino: Bloqueador de canales del calcio. Produce efecto inotrópico negativo y deprime la conducción AV. Dosis: 0,2-0,5 mg/dosis PRN, vía oral o sublingual cada 8 h.
- Diltiazem: 1,5 a 2 mg/kg/día en dos dosis. En niños uso ocasional en pacientes con cardiopatía isquémica 2º o adquirida.
- Inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina I a angiotensina II que es un potente vasoconstrictor. Cuando se inhibe esta conversión se produce vasodilatación y disminuye la secreción de aldosterona; aumenta el flujo renal y se produce eliminación de sodio. De modo que disminuye la resistencia periférica y aumenta la capacitancia venosa. Esto disminuye la presión de llene ventricular y aumenta el gasto cardíaco. Tienen asimismo un efecto sobre la remodelación del ventrículo izquierdo.

Captopril: Dosis 1 mg/kg/día dividido cada 8-12 horas.

Enalapril: Dosis: 0,08 mg/kg/día a 0,1 mg/kg/día en una dosis oral.

Efectos secundarios: Hiperkalemia (especialmente cuando se asocia con diuréticos ahorradores de potasio), hipotensión (cuando se usan dosis elevadas o se presentan en forma concomitantes patologías que generen disminución de volemia), vértigo y mareos. Muy infrecuentes, deterioro de la función renal, trastornos del gusto y agranulocitosis. Contraindicaciones: Estenosis renal, hipotensión severa, insuficiencia renal aguda, estenosis aórtica severa y en la hiperkalemia.

- Antagonista de receptor de angiotensina II: Losartan, Valsartan, Telmisartan. Utilizados en adultos.

Vasodilatadores venosos

- Nitroglicerina: 1-5 gamas/kg/minuto infusión continua ev. Útil en manejo de hipertensión pulmonar. Disponible oral para prevención de isquemia miocárdica.
- Dinitrato de isosorbide: 0,5 mg/kg/día en 3 ó 4 dosis vía oral. Dosis sublingual 1,6-2,5 mg. Usado principalmente en adultos. En niños uso ocasional en pacientes con cardiopatía isquémica 2º o adquirida.

Reciente evidencia sugiere que el uso de nitratos puede inhibir el crecimiento vascular y miocárdico anormal, mejorando el proceso de remodelación.

Betabloqueadores

Los betabloqueantes disminuyen el efecto deletéreo de las catecolaminas sobre el corazón, mejoran la contractilidad como resultado de remodelamiento de los miocitos, y disminuyen los volúmenes ventriculares. Sin embargo hay pocos estudios que demuestren dichos efectos en la edad pediátrica. Se ha demostrado su efectividad en miocardiopatías hipertróficas.

Dosificación: Propranolol 1-2 mg/kg/día c/ 6-8 horas. Efectos secundarios: Disminución de la frecuencia cardíaca. Puede producir hipoglicemia y está contraindicado en el asma bronquial.

Existen de 3ª generación como el Carvedilol (0,08-0,75 mg/kg/día cada 12-24 h), metoprolol, bisoprolol, tienen propiedades vasodilatadoras y antioxidantes adicionales. Se usan como terapia asociada, principalmente en pacientes pediátricos con miocardiopatía dilatada.

Tratamiento quirúrgico

En caso de CC que llevan a IC debe efectuarse cirugía paliativa o correctora, según el tipo de cardiopatía y la edad del paciente.

- Resincronización ventricular (CRT): Útil en pacientes en que se demuestra asincronía/disincronía cardíaca y ensanchamiento QRS. Se instala marcapaso auricular y biventricular. El uso en pediatría es aún escaso.
- Trasplante cardíaco: Debe evaluarse el momento de esta indicación, en virtud de la calidad de vida, opciones de tratamiento y estimación realista de la sobrevida. Existe protocolo *ad-hoc* en los centros definidos, a fin de evaluar si un paciente es candidato. En USA, la sobrevida a 1 año de niños trasplantados es 90%, con excepción de pacientes con CC complejas.
- Asistencia ventricular con dispositivos externos (bombas centrífugas): BioMedicus, Berlín Heart. Disponible en nuestro país. Útil como puente al trasplante cardíaco. Se plantea en pacientes refractarios a manejo médico crónico de su IC y que se mantienen hospitalizados con drogas ev.

Otras terapias

- Levosimendám: Agente sensibilizador de calcio con propiedades vasodilatadoras utilizado para el tratamiento a corto plazo de la IC aguda grave. Dosis de carga de 6 a 12 $\mu\text{g}/\text{kg}$ seguida de una infusión continua de 0,1 a 0,2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$, máximo 24 horas. Tiene vida media de 1 hora, pero da origen a un metabolito activo, el OR-1896, con una vida media de eliminación de 70 a 80 horas. El fármaco y sus metabolitos incrementan el GC y reducen la presión de llenado y los niveles plasmáticos de NT-proPNCI, efectos que duran al menos 7 días.
- Neseritide (BNP-péptido natriurético humano): Vasodilatador, promotor de natriuresis, disminuye la presión de llenado del VI, uso ev continuo. Uso en adultos.
- Antagonistas de receptores de arginina-vasopresina no peptídicos: Conivaptan o Tolvaptan. Útil en afecciones clínicas con hiponatremia y excesiva retención de agua corporal (IC y cirrosis). En investigación en adultos con IC crónica.
- Eplerenona: Antagonistas selectivo del receptor de los mineralocorticoides, sin afectar al de los glucocorticoides, progesterona y andrógenos. Útil en el manejo de IC posIAM en adultos.
- Suplementos nutricionales: Como coadyuvantes se ha usado coenzima Q10, carnitina, taurina y antioxidantes, calcio ev en infusión continua. También han sido utilizados terapias hormonales como hormona de crecimiento y hormona tiroidea.
- Antagonistas de receptores de endotelina: Bosentan, Sitaxsentan, Darusentan, Tezosentan y Entrasantan, tienen actividad vasodilatadora. No se ha demostrado efectividad en manejo IC en estudios en adultos.

BIBLIOGRAFÍA

- Heartfailure.theclinics.com, Heart Failure Clin 6 (2010) 497-589, 1551-7136/10/\$ e see front matter, 2010 Elsevier Inc.
- Madriago E, Silberbach M. Heart Failure in Infants and Children. Pediatric In Review 2010; 31; 4-12, DOI:10.1542/pir.31-1-4.
- Critical Heart Disease in Infants and Children, 2nd edition by Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE, Lappe DG; Wetzel RC; Copyright © 2008 Elsevier Inc.
- Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition by Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE.; Feltes TF. 2008 Lippincott. Williams & Wilkins.
- Hunt et al. 2009 ACCF/AHA Heart Failure Guidelines, JACC Vol. 53, No. 15, 2009, April 14, 2009:e1-90.

Cirugía en cardiopatías congénitas (CC)

Gabriel Castillo C.

Desde los años 50 hasta la fecha el progreso en el tratamiento de las CC ha sido abrumador con un salto cualitativo a partir de la década de los 80. Este cambio no se ha dado sólo a nivel de la técnica quirúrgica en sí, sino que en las distintas áreas que abarca esta especialidad. Es así que, para que un paciente portador de una CC que ingresa a un centro especializado retorne a su hogar en óptimas condiciones deben ocurrir distintas situaciones en conjunto para que ese sea el resultado. La cirugía es una de las piezas clave de esta maquinaria pero no se deben dejar de mencionar los métodos diagnósticos (en muchos casos antenatales), el cuidado intensivo cardiovascular, la anestesia y la circulación extracorpórea (CEC), método que gracias a los avances tecnológicos ha adquirido enorme relevancia en el tratamiento de los pacientes recién nacidos (RN). En la actualidad, existen algunas CC, cuyo enfrentamiento es operarlas a muy temprana edad, con buenos resultados y menor morbimortalidad. (1,5%-10%), evitando efectos fisiopatológicos deletéreos tanto en el miocardio como en el resto de los parénquimas. De todas formas, la cirugía paliativa permanece vigente y aunque como dijimos en muchos casos no se utiliza como primera intención (Banding y reparación de COAO en CIV asociada a COAO), hay patologías que por definición siempre van a tener un tratamiento paliativo (corazón univentricular).

A continuación se detalla las patologías más relevantes por su frecuencia e importancia.

Se sugiere leer previamente el tema: Cardiopatías congénitas.

Tetralogía de Fallot

Se caracteriza por presentar restricción al flujo pulmonar. Esta restricción puede presentarse a nivel infundibular, de la válvula y su anillo así como del tronco de la AP. Además asocia una CIV subaórtica amplia, hipertrofia del VD y cabalgamiento aórtico.

En este contexto encontramos desde el Fallot rosado con estenosis pulmonar hasta el Fallot extremo ductus dependiente como en la atresia pulmonar con circulación colateral arterial que asegura el flujo pulmonar. El objetivo es brindarle de forma segura y duradera flujo pulmonar y para esto contamos con distintos procedimientos, tanto paliativos como pretendidamente correctivos. Dentro de los paliativos encontramos el Shunt de Blalock Taussig Modificado (SBTM). Esta cirugía permite asegurar la llegada de sangre a los pulmones a través de la interposición de un tubo de Goretex entre una rama arterial y una de las ramas de la arteria pulmonar. Dicho tubo oscila entre 3 a 4 mm y el mismo se retira o secciona cuando el lactante está en edad de corregirse anatómicamente. El SBT original (anastomosis de la arteria subclavia directamente a la rama de la AP), se reserva básicamente cuando las ramas pulmonares son muy pequeñas. Además el hecho de que sea una arteria propia le permite un crecimiento acorde al crecimiento del niño aunque no con poca frecuencia se ve tracción de la rama por esta arteria.

Algunos centros continúan realizando el SBTM como primera intención si un niño presenta una crisis anoxémica dentro de los primeros 3 meses de vida, niños que cursan algún tipo de infección o como vimos en niños portadores de Fallot extremo DAP dependiente. Otros centros realizan la cirugía correctora apenas el paciente presente alguna complicación aunque sea a los dos meses de vida con resultados discutibles.

En la cirugía pretendidamente curativa se persigue reparar la anomalía de tal forma que se consiga un excelente resultado anatómico y hemodinámico. Con el uso de la CEC se debe cerrar el defecto interventricular y levantar cualquier obstáculo a la salida del VD, por ejemplo resección de bandas infundibulares, ampliación del mismo, del anillo y del tronco pulmonar con un parche de pericardio autólogo o bovino. Idealmente el mismo puede acompañarse de una válvula fabricada monocúspide la cual será de gran utilidad en el posoperatorio inmediato.

Con el tiempo la insuficiencia pulmonar será más importante y en el correr de los años el paciente necesitará una nueva válvula pulmonar protésica generalmente biológica.

En casos más extremos, en aquellos que presentan atresia pulmonar será necesario interponer un conducto biológico valvulado entre el VD y las ramas pulmonares.

En todos estos casos hay que valorar las ramas pulmonares ya que en ocasiones es necesario ampliarlas.

Atresia pulmonar a septum intacto

Esta CC está determinada por una atresia pulmonar que no presenta CIV y que se acompaña de un VD hipoplásico. Esta es una patología DAP dependiente en donde la estrategia inicial determinará el futuro del niño. Su enfrentamiento depende de los hallazgos anatómicos en el corazón (Z score de la VT, VD tripartito o no, existencia de sinusoides con circulación coronaria dependiente). Las posibilidades van desde un simple SBTM hasta la ampliación del TSVD con un parche de pericardio como ya vimos, en CEC sumado a un SBTM o no.

Del primer gesto quirúrgico y de la evolución de ese corazón el paciente seguirá en el futuro hacia el camino biventricular, univentricular o se reparará como ventrículo y medio, esto es cuando se desconecta la vena cava superior de la aurícula derecha (AD), y se anastomosa a la rama derecha de la arteria pulmonar (Glenn), y el flujo de la vena cava inferior mantiene su recorrido hacia la AD, válvula tricúspide, ventrículo derecho y salida por la arteria pulmonar reparada.

Transposición de grandes arterias

En la TGA la lesión cardíaca está determinada por una concordancia aurículo ventricular y una discordancia ventrículo arterial. Encontramos una AP emergiendo del VI y una arteria aorta emergiendo del VD. Las arterias coronarias pueden presentarse con una disposición normal o dispuestas en una variedad de formas que pueden complicar la técnica quirúrgica por lo que es necesario estar preparados para esto. Las TGA se asocian a CIV lo que determina que se denomine TGA compleja. Si no lo asocia decimos que es una TGA simple.

Cuando un niño con diagnóstico prenatal nace debe trasladarse a una UTI cardiovascular especializada donde se valorará básicamente el tamaño de la CIA. Si ésta es buena, la mezcla y por tanto la oxemia será buena, de no ser así requerirá una septostomía de Rashkind. En general se le asocia PGE1 para mantener el DAP abierto.

El plazo para la cirugía será para las TGA simples de no más de 10 a 12 días y para las complejas hasta los 20 días, todo esto si no existe un deterioro importante en la oxemia.

Antiguamente se realizaba el Switch Atrial sea con la técnica de Mustard o de Senning (se redirigía la sangre de la AD hacia el VI y la sangre de la AI hacia el VD). Hoy en día se realiza la cirugía de switch arterial descrita por el Dr. Jatene, donde las arterias pulmonar y aorta se translocan y en donde se transfieren las arterias coronarias desde la aorta hacia la neo aorta.

Si se le asocia una CIV se cierra en el mismo acto quirúrgico y por supuesto, además debe cerrarse la CIA que por lo general es amplia producto de la septostomía previa.

Los resultados son buenos con una mortalidad del 10% para las TGA simples y del 25% aproximadamente para las TGA complejas o asociadas a CIV y/o hipertensión pulmonar.

Drenaje venoso pulmonar anómalo total

En esta patología las venas pulmonares no drenan normalmente en la AI, sino que lo hacen en un colector fuera del corazón y a través de una vena vertical se conecta a la circulación venosa a nivel supracardiaco, directamente a nivel cardíaco o hacia la vena cava inferior en los drenajes infradiafragmáticos.

Debemos saber que estos drenajes pueden o no ser obstructivos lo que le da la real urgencia al caso. De esta localización y de si es o no obstructivo va a surgir el pronóstico del paciente ya que la mortalidad es mayor en los drenajes infradiafragmáticos (que por definición son obstructivos), seguido de los supracardiacos y por último los cardíacos.

Estos casos deben operarse una vez hecho el diagnóstico y el objetivo es anastomosar el colector que reúne las 4 venas pulmonares a la AI que en general es pequeña.

Depende del cirujano la técnica a usar. Muchos usan electivamente en CEC el paro circulatorio durante unos 20 minutos mientras se prepara y realiza la anastomosis a una temperatura corporal de 18 grados Celsius y con protección cerebral.

El uso de PGE1 no es recomendado previo a la cirugía (es prácticamente en el único caso en que no se usa en un paciente cianótico), ya que el aumento del retorno pulmonar generará aún más hipertensión pulmonar si existe cualquier grado de obstrucción al drenaje venoso pulmonar.

Corazón univentricular

Corresponde a todas las CC que por su fisiología se comportarán de esta manera. Entre ellas atresia tricuspídea con hipoplasia del VD, doble entrada ventricular, CAVC desbalanceado, atresia pulmonar a septum intacto con mala anatomía, atresia mitral o la doble salida ventricular con hipoplasia de algunos de los ventrículos.

Su enfrentamiento dependerá de la situación anatómica que presente. Si es necesario limitar el flujo pulmonar requerirá un banding de la AP y cierre ductal, si presentase limitación al flujo pulmonar se deberá realizar un SBTM en la etapa de recién nacido.

El camino de estos pacientes es largo y requerirán al menos dos cirugías más donde la clave es una buena protección de la vasculatura pulmonar. Es así que alrededor de los 6 meses se realizará la cirugía de Glenn en donde se procederá a la anastomosis de la VCS a la rama derecha de la AP. En esta cirugía que se realiza en CEC se repararán otros defectos asociados. En general hablamos de realizar una septectomía atrial, reparación de alguna rama pulmonar si lo amerita y el cierre de la válvula pulmonar para evitar el flujo anterógrado. Sobre este punto todavía existen cirujanos que lo dejan brindando un flujo pulsátil a la circulación pulmonar y permitiendo el pasaje de una proteína sintetizada en el hígado que impediría la angiogénesis y la consecuente formación de fistulas arterio-venosas en estos pacientes cianóticos. Como contrapartida, esto iría en detrimento de la vasculatura pulmonar pudiendo hipotecar el futuro de estos niños por aumento de la resistencia vascular pulmonar.

Una vez realizada esta etapa cerca de los 3 a 4 años y con un peso alrededor de los 15 kg se realiza la última etapa, la cirugía de Fontan.

El principio de esta cirugía se basa en volcar la circulación infradiafragmática que llega a la VCI hacia la circulación pulmonar. Esto se realiza creando un túnel intracardiaco a nivel de la AD o interponiendo un tubo de Goretex entre la VCI y una de las ramas de la AP, en general la derecha. A este procedimiento se le realiza una ventana o fenestración entre el túnel o el tubo extracardiaco y la aurícula que va a ser única que actúa como válvula de escape en caso de presión pulmonar elevada mejorando también el gasto cardíaco pero a expensas de una menor saturación de oxígeno.

Comunicación interauricular

La comunicación interauricular puede ser: Tipo *ostium secundum*, *ostium primum*, tipo seno venoso, fenestrado, sin bordes, etc. si producen un desbalance a nivel cardíaco ($Qp/Qs > 1,5$), deben ser intervenidos. En general la edad es después de los 2 a 3 años de vida. Estos defectos si cumplen ciertos requisitos pueden cerrarse de manera segura mediante cateterismo intervencional con instalación de dispositivo en el defecto. Si se requiere cirugía, ésta se hace mediante CEC y la técnica a emplear para cerrar el defecto puede ser mediante sutura directa o suturando un parche que en la gran mayoría de los casos es de pericardio autólogo. El *ostium primum* siempre se cierra con parche y si se acompaña de un cleft o hendidura en la mitral éste se cierra si la misma válvula es insuficiente. Los resultados son excelentes.

Comunicación interventricular

Existen diferentes tipos de CIV, pero sean perimembranosas, subarteriales o musculares y éstas remedan el tamaño del anillo aórtico, tienen indicación de cirugía. Algunos defectos como los musculares en la evolución pueden cerrarse espontáneamente.

Actualmente estos niños se operan a los pocos meses de vida, con esto evitamos que evolucionen hacia la hipertensión pulmonar, hecho raro en nuestros días. Existen casos como

en los pacientes portadores de CIVs múltiples (queso suizo) en que de primera intención es necesario cerrarle el DAP y colocarle un banding en la AP para disminuir el hiperflujo pulmonar. Otros pacientes con insuficiencia cardíaca intratable con gran deterioro e infección latente también es necesario efectuar este tipo de procedimiento.

El objetivo de la cirugía es cerrar el defecto con un parche de Dacron o pericardio. En algunos casos basta con sutura directa del defecto.

Los resultados en general son excelentes aunque la complicación más grave es el bloqueo AV que requiera marcapaso definitivo.

Ductus arterioso persistente

Este ductus *per se* provoca un aumento en el flujo pulmonar capaz de llevar al niño a la insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento médico. Estos son los pacientes que deben intervenir. En el paciente prematuro se intentan curas con indometacina o ibuprofeno para cerrarlo, algunos los consiguen y los que no deben operarse. En los niños más grandes el cateterismo intervencional soluciona esta patología al cerrar el ductus (prácticamente de cualquier tamaño), con dispositivos confiables, evitándose de esta manera la cirugía. La evolución es también excelente.

Coartación de aorta

Definimos a la coartación de aorta como un estrechamiento crítico de la aorta por debajo del istmo aórtico y que se encuentra en estrecha relación con el DAP. Debido a éste la clasificamos como preductal (infantil), o posductal (adulto). La coartación preductal se asocia a otras malformaciones, siendo la más frecuente la CIV e hipoplasia del arco aórtico.

En el preoperatorio es fundamental mantener el DAP abierto con PGE1 con el fin de estabilizar al paciente para que llegue en las mejores condiciones a la cirugía. El objetivo de la cirugía es levantar el obstáculo, esto se realiza resecando la zona estrecha y realizando una anastomosis término terminal ampliada. En pacientes de bajo peso o con arcos aórticos límites se puede realizar una cirugía Waldhausen o Flap de la arteria subclavia izquierda. Si fuera necesario ampliar el arco aórtico se puede realizar un flap reverso con la arteria subclavia izquierda. En la evolución puede existir reestenosis en la zona anastomosada y esto es solucionado mediante dilatación con balón a alta presión en sala de hemodinamia con buenos resultados.

La mortalidad en la coartación preductal es cercana al 2%-3% y en la posductal cercana a cero.

Canal atrio ventricular completo

Esta CC, presenta una CIA tipo OP, una CIV amplia y una válvula aurículo ventricular única. El objetivo de esta cirugía es el de septar internamente el corazón con el fin de separar la circulación venosa y arterial. La CIV se cierra con un parche de dacron o pericardio y el OP siempre con un parche de pericardio. También se deben crear dos válvulas aurículo ventriculares de la válvula común privilegiando la válvula AV izquierda (futura válvula mitral), que es la que va a soportar la presión sistémica. Además esta válvula presenta un *cleft* o hendidura que debe cerrarse en la mayoría de los casos si ésta es insuficiente. Se debe tener mucho cuidado en no lesionar el sistema excito conductor.

Es muy importante operar a estos pacientes antes de los 4 a 6 meses de vida por el riesgo de hipertensión pulmonar irreversible, aun más considerando que la gran mayoría presentan síndrome de Down quienes *per se* tienen resistencias vasculares pulmonares elevadas. La clave del posoperatorio es el componente valvular izquierdo o mitral así como que no existan CIVs residuales de importancia. La mortalidad es cercana al 4% y la evolución alejada dependerá del funcionamiento valvular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Castañeda A. Congenital Heart Disease: A surgical historical perspective. Ann Thorac Surg 2005; 79: S 2217-20.
2. J Stark, M. de Leval and VT Tsang: Surgery of Congenital Heart Defects 2006; 29: 399-410.
3. Salerno TA and Ricci M. J Thorac Cardiovasc Surg 2008; 136: 1404.

Síncope

Claudia García C.

Corresponde a la pérdida de conciencia súbita y transitoria, acompañada de pérdida del tono postural, con recuperación espontánea, rápida y completa, causada por una disminución del flujo sanguíneo cerebral. Generalmente, es de corta duración con recuperación completa y espontánea. El presíncope corresponde a la sensación prodrómica de desfallecimiento inminente, sin llegar a perder por completo el conocimiento.

Es más frecuente en la mujer que en el hombre y da cuenta del 1% a 3% de las consultas en servicio de urgencia. Incidencia de 1,3/1.000 pacientes pediátricos. La máxima incidencia ocurre entre 15 y 19 años. El 50% requiere hospitalización.

Clasificación etiológica

- Síncope neurocardiogénico (vasovagal) 85%.
- Síncope cardíaco: Arritmias o por alteraciones estructurales 20%.
- Neuropsiquiátrico.
- *Breath holding spells*/espasmos de sollozo
- Síncope por tos.
- Otros/no cardíaco: Neurológico (epilepsia, enfermedades neurológicas asociadas a compromiso cardíaco, enfermedades degenerativas, neuromusculares o tumorales con compromiso sistema excitoconductor), vascular (hipotensión ortostática), miccional, síndrome del seno carotídeo, deglutorio, hipoglicemia.

Síncope neurocardiogénico

Fisiopatología: Hipovolemia relativa y/o disminución retorno venoso por bipedestación provoca estimulación de barorreceptores en ventrículo izquierdo, lo que sumado a tono adrenérgico aumentado, causa una contracción ventricular vigorosa y una respuesta refleja vagal exagerada que desencadena bradicardia e hipotensión reflejada en disminución del gasto cardíaco y por tanto del flujo sanguíneo cerebral. Este efecto también puede ser provocado por fármacos vasodilatadores.

Mecanismos

- Tipo vasodepresor: Severa hipotensión y mínima caída de la frecuencia cardíaca.
- Tipo cardioinhibitorio: Bradicardia acentuada que produce hipotensión.
- Mixto.

Síncope cardíaco

Puede ser causado por anomalías estructurales, alteraciones funcionales o hemodinámicas y trastornos del ritmo.

- Anomalías estructurales/funcionales-hemodinámicas: Miocardiopatías (hipertrófica obstructiva, arritmogénica del ventrículo derecho, dilatada), estenosis aórtica o pulmonar severa, coartación aórtica crítica, malformaciones coronarias congénita o adquirida (Kawasaki), hipertensión pulmonar, miocarditis aguda, tumores cardíacos obstructivos (mixomas, fibroma), cardiopatía congénita operada con defectos residuales, pericarditis y/o taponamiento cardíaco secundario.

- Arritmias: Estas pueden ser persistentes o transitorias, congénitas (estructura normal o alterada) o adquiridas (secundaria a miocarditis, toxinas o poscirugía), secundaria a alteraciones electrolíticas o a fármacos (digitálicos, tricíclicos, antiarrítmicos, drogas).
Son: Taquicardia supraventricular, taquicardia ventricular, taquicardia ventricular polimorfa (torsades de pointes), síndrome de Wolf Parkinson White, síndrome QT largo (>450 ms; congénito o adquirido), síndrome QT corto (<320 ms), síndrome de Brugada, bloqueo AV completo y enfermedad del nódulo sinusal (idiopático o posoperatorio).

Síncope neuropsiquiátrico o psicogénico

Síndrome de hiperventilación o crisis de pánico: Hiperventilación provoca alcalosis respiratoria lo que baja el calcio plasmático, produciendo parestesias y espasmos con síncope secundario.

Otras formas de presentación: Vértigo paroxístico benigno, cataplexia (raro en niños) y síncope histérico (diagnóstico de exclusión). Generalmente son muy sintomáticos (precordialgia, palpitaciones, sofocación). Raramente con traumatismo asociado.

Breath holding spells/Espasmos de sollozo

Corresponde a la variedad “Pálida” (20%), la cual está precedida por frustración, dolor, trauma menor. Se contiene la respiración, provoca palidez y luego síncope.

Diagnóstico: Prueba de compresión ocular con asistolia como mínimo 3 segundos, seguidos de síncope pálido, sin descargas epileptiformes en el EEG. Se produce una alteración de la respuesta vagal ante estímulo emocional.

Síncope por tos

Más frecuente en los niños con asma bronquial. Se produce un aumento de la presión intrapleural secundario a la tos. Ello conlleva disminución del retorno venoso a AD por tanto a menor precarga y menor gasto cardíaco, con la consecuente baja en la perfusión cerebral.

Evaluación

Historia clínica. La anamnesis es fundamental para seleccionar estudio, diagnóstico y tratamiento.

- Preguntar hora del día, hora de última comida, detalles de actividades previas al episodio. En reposo orienta a arritmias, en ejercicio a alteraciones estructurales obstructivas, de pie a vasovagal.
- Buscar situaciones desencadenantes o favorecedoras: Bipedestación, calor extremo, recinto cerrado mal ventilado, aglomeraciones, ayuno, dolor, miedo, ver sangre, punciones venosas.
- Identificar: Pródromos (mareos, visión borrosa), duración del episodio, antecedentes personales y familiares (muerte súbita, cirugía cardíaca, cardiopatías congénitas, QT largo, sordera, síndrome de Brugada, epilepsia), uso de fármacos (antidepresivos, IECA, nitritos), situación reforzada por disfunción familiar.

Examen físico: Por lo general el examen es normal.

- Examen cardiológico: Control de pulso y presión arterial en posición acostado y de pie. Buscar soplos cardíacos y trastornos del ritmo
- Examen neurológico completo.
- Preguntar a personas que lo acompañan, si pueden describir al paciente (pálido y/o sudoroso).

Estudio

- ECG: Ritmo, conducción AV e intraventricular, ondas delta, hipertrofia, medición de intervalos.
- Ecocardiograma: Para descarte de anomalía estructural.

- Holter de ritmo: En caso de alteraciones ECG, palpitaciones o cardiopatía congénita.
- Test de esfuerzo: Si tiene relación con ejercicio.
- Tilt test para diagnóstico de vasovagal.
- Metabólico-hidroelectrolítico: Glicemia, electrolitos plasmáticos, hormonas tiroideas.
- De resorte de especialista: Estudio electrofisiológico, ECG transtelefónico, ECG Loop, registro Loop implantable.
- Test compresión ocular con EEG y ECG: Para diagnóstico de espasmos de sollozos.
- Evaluación neurólogo con EEG y TAC cerebral.
- Derivación a cardiología: Síncope recurrente, alteración ECG, antecedentes familiares, síncope con ejercicio, síncope con cardiopatía, portador de marcapaso o desfibrilador, síncope sin desencadenante.
- Hospitalizar: 1º episodio de síncope asociado a ejercicio, antecedente de CC, portador de marcapaso o CDI/DF, trauma asociado y ECG alterado.

Tratamiento

La terapia va a estar determinada por la etiología. En el síncope vasovagal se recomienda inicialmente medidas generales: Evitar factores desencadenantes, entrenamiento ortostático, ejercicios isométricos, sentarse con la cabeza entre las rodillas o acostarse con las piernas levantadas, aumentar ingesta de líquidos y sal. Con ellas generalmente es suficiente para estabilizar.

Como terapia, una vez confirmado por Tilt test se utiliza: Mineralocorticoides (útiles en cuadro con hipotensión, fluorocortisona aumenta absorción de sodio (Florinef)[®] 0,05-0,1 mg al día), betabloqueadores (atenolol 1 mg/kg/día), agentes alfa adrenérgicos (midodrina 2,5-5 mg cada 6-8 horas), inhibidores vagales (disopyramida-Norpace), inhibidores de la recaptación de la serotonina (fluoxetina y paroxetina).

En caso de etiología cardíaca se enfrentará según patología.

Trastorno del ritmo: Tratamiento farmacológico específico, electrofulguración/ablación por radiofrecuencia, marcapaso o cardiodesfibrilador implantable según sea el caso.

Dependiendo de la cardiopatía estructural encontrada tratamiento farmacológico, balónplastia o cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. AHA/ACCF Scientific Statement on the Evaluation of Syncope, *Circulation*. 2006; 113: 316-27, DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.170274.
2. DiMario FJ Jr and Wheeler Castillo CS. Clinical Categorization of Childhood Syncope. *J Child Neurol* 2011; 26(5): 548-51.
3. Martin K, Bates G, Whitehouse WP. Transient loss of consciousness and syncope in children and young people: what you need to know. *Arch Dis Child Ed Pract* 2010; 95(3): 66-72.
4. Peterson AR, Bernhardt DT. The Preparticipation Sports Evaluation. *Pediatr. Rev* 2011; 32: e53-e65, DOI: 10.1542/pir.32-5-e53.
5. Coleman B, Salerno JC. Causes of syncope in children and adolescents. Up to Date 2009.

Trastornos del ritmo

Claudia García C.

Los trastornos del ritmo son relativamente infrecuentes en niños, sin embargo, deben ser reconocidos por el pediatra y el intensivista, para realizar el diagnóstico y tratamiento básico. Constituyen 5%-15% de las consultas en cardiología. Las taquiarritmias constituyen 2% de consultas en servicio de urgencia. La frecuencia cardíaca (FC) varía con la edad siendo ésta más alta en recién nacidos (RN) y lactantes, y menor en escolares y adolescentes. Se define taquicardia si la frecuencia es mayor del límite superior para la edad y bradicardia si es más lenta que el límite inferior para la edad. Los distintos trastornos del ritmo serán analizados de acuerdo al sitio donde se originan.

Trastornos del ritmo que se originan en el nódulo sinusal

Para catalogar un ritmo como sinusal debemos observar en el trazado ECG: Onda P que preceda a cada complejo QRS con un intervalo PR regular y un eje de onda P entre 0° a 90°, esto produce una onda P positiva en DII y AVF y negativa en AVR.

Taquicardia sinusal: La FC es más rápida que el límite normal para la edad, mayor de 140 latidos por minuto (lpm) en escolares y de 160 en lactantes. A menudo es menor de 200 latidos por minuto. Es secundaria a fiebre, ansiedad, hipovolemia, shock, anemia, insuficiencia cardíaca, hipertiroidismo, administración de catecolaminas. El tratamiento va dirigido a la causa que lo origina.

Bradicardia sinusal: Ritmo sinusal con FC más baja que el límite normal para la edad, menor de 80 lpm en RN y de 60 lpm en escolares. Puede ocurrir en personas normales, en deportistas o por tono vagal aumentado. Puede ser secundaria a hipertensión endocraneana, hipotiroidismo, hipotermia, hipoxia, hiperkalemia, efecto digital y beta bloqueadores. El tratamiento va dirigido a la causa que lo origina.

Arritmia sinusal: Variación de la frecuencia cardíaca sinusal en relación a estimulación vagal con la exhalación. Es un fenómeno normal, sin significancia clínica, que no requiere tratamiento ni estudio etiológico.

Pausa sinusal: El nódulo sinusal transitoriamente disminuye su actividad, resultando en ausencia de onda P y complejo QRS por un corto periodo de tiempo, a diferencia del paro sinusal que es más prolongado y usualmente aparece un latido nodal de escape. Se debe a un aumento del tono vagal, hipoxia, toxicidad por digital y menos frecuentemente por enfermedad del nódulo sinusal. En general no tienen significancia clínica, pero si son prolongadas pueden comprometer el débito cardíaco. No requiere tratamiento a excepción de la enfermedad del nódulo sinusal.

Enfermedad del nódulo sinusal: El nódulo sinusal disminuye su actividad y pierde la función de marcapaso dominante del corazón o la realiza más lento resultando en una variedad de arritmias que incluyen bradicardia sinusal, pausa o paro sinusal, ritmo de escape nodal lento, extrasístoles auriculares o nodales, flutter o fibrilación auricular, taquicardia supraventricular o braditaquicardia. Las causas más frecuentes son miocarditis o posoperatorio (con compromiso auricular).

Ritmos que se originan en la aurícula

Se caracterizan por la presencia de onda P de morfología diferente, a menudo con eje anormal seguida de complejo QRS normales y ocasionalmente bizarros por aberrancia de conducción.

Extrasístole auricular o supraventricular: Aparición de onda P y complejo QRS precoz, seguida de pausa compensatoria incompleta, el largo de 2 ciclos incluyendo el prematuro es menos a los 2 ciclos previos. Ocasionalmente, un extrasístole auricular puede no estar seguido de un complejo QRS. Se observan en RN y niños sanos, posoperados cardíacos, alteraciones electrolíticas y también en toxicidad por digital. No tiene significancia clínica y no requiere tratamiento a excepción de la intoxicación por digital.

Flutter auricular: Es caracterizado por ondas P con morfología de serrucho con una FC alrededor de 300 lpm y una respuesta ventricular variable según el grado de bloqueo, desde 2:1 hasta 5:1. Los complejos QRS son normales. Las causas más frecuentes son congénitas, enfermedades cardíacas estructurales que incluyan dilatación de las aurículas o cirugía sobre las aurículas (Mustard o Senning, Fontan o defectos septales auriculares) y miocarditis. La repercusión clínica depende de la frecuencia ventricular y de la situación hemodinámica previa del paciente.

Tratamiento

- Digitalización, aumenta el grado de bloqueo auriculoventricular y enlentece la frecuencia ventricular. Puede asociarse propanolol oral.
- Amiodarona puede ser más efectiva que digital para convertir a ritmo sinusal endovenosa. Bolo ev de 5 mg/kg en 1 hora y luego infusión ev continua de 10 mg/kg/día.
- Cardioversión eléctrica es necesaria en caso de compromiso hemodinámico o por falta de respuesta a la cardioversión farmacológica. Previo a la cardioversión se debe descartar la presencia de trombos auriculares mediante ecocardiografía, además de iniciar tratamiento anticoagulante.
- Estimulación auricular por vía transesofágica o transvenosa es otra técnica de cardioversión.
- Posteriormente debe iniciarse tratamiento médico y/o ablación por radiofrecuencia para prevenir las recurrencias.

Fibrilación auricular: El mecanismo de esta arritmia es un movimiento circular al igual que en el flutter. Se caracteriza por una frecuencia auricular extremadamente rápida de 350 a 600 lpm y una respuesta ventricular irregularmente irregular con complejos QRS normales. Las causas de la fibrilación auricular son cardiopatías congénitas que se asocian a dilatación de las aurículas, miocarditis, intoxicación por digital o cirugía previa sobre las aurículas. Se produce disminución del débito cardíaco por pérdida de la contracción auricular y por la frecuencia ventricular rápida.

Tratamiento

- Si la fibrilación auricular está presente por más de 48 horas, se debe iniciar tratamiento anticoagulante por 3 semanas para prevenir el riesgo de embolización previo a la cardioversión. Posteriormente la anticoagulación se mantiene por al menos 4 semanas.
- Digoxina y propanolol se utilizan para disminuir la frecuencia ventricular.
- Cardioversión farmacológica con otros antiarrítmicos como quinidina, procainamida, flecainide o amiodarona.
- Los pacientes con fibrilación auricular crónica deben mantener tratamiento anticoagulante para disminuir el riesgo de tromboembolismo.

Taquicardia supraventricular: En este tipo se incluyen 3 tipos de taquicardia: Taquicardia auricular, taquicardia nodal y taquicardia por reentrada aurículo-ventricular. La mayoría son por reentrada auriculoventricular.

La FC es extremadamente rápida y regular (240 ± 40 lpm). La onda P habitualmente no es visible y los complejos QRS son normales.

- La taquicardia supraventricular (TPSV) por reentrada es la taquiarritmia más frecuente en la edad pediátrica. Es de inicio y término súbito. El mecanismo involucra la presencia de 2 vías de conducción eléctrica, una el nódulo auriculoventricular y la otra un haz accesorio o una vía en el nódulo AV con propiedades eléctricas diferentes (vía nodal doble).

Los pacientes con haces accesorios con conducción anterógrada que se visualiza en el ECG constituyen los pacientes con síndrome de Wolf Parkinson White (PR corto, onda delta y QRS ancho).

- En la taquicardia auricular ectópica existe un foco que descarga más rápido que el nódulo sinusal. Dependiendo de la frecuencia auricular puede haber bloqueo AV variable, que no termina la taquicardia.
- La taquicardia nodal tiene frecuencias cardíacas algo más lentas entre 120 a 200 lpm. La onda P está disociada de los complejos QRS. En este grupo se encuentra el ritmo nodal acelerado o taquicardia ectópica de la unión (JET). Frecuentemente observada en posoperados cardíacos.

La mayoría de los pacientes con TPSV no tienen una enfermedad cardíaca estructural. Un 10%-20% de los pacientes tiene síndrome de Wolf Parkinson White (Sd WPW) en el ECG posttaquicardia. Algunas cardiopatías congénitas con anomalía de Ebstein, ventrículo único o trasposición corregida se asocian a este tipo de taquicardias.

Las TSV pueden disminuir el débito cardíaco y producir insuficiencia cardíaca. Muchos lactantes sanos pueden tolerar TSV por 12 ó 24 horas antes de tener síntomas de insuficiencia cardíaca. Los síntomas incluyen en RN, lactantes y preescolares rechazo alimentario, taquipnea, palidez, diaforesis, irritabilidad, insuficiencia cardíaca (40%). Los síntomas en escolares y adolescentes incluyen palpitaciones, dolor precordial, mareos y presíncope. Los pacientes con cardiopatías congénitas toleran mal este tipo de arritmias y desarrollan precozmente insuficiencia cardíaca.

Tratamiento

- Maniobras vagales: Bolsa de hielo en la cara (lactantes), Valsalva, arcada, aspiración de TOT en pacientes intubados, masaje del seno carotídeo. No realizar compresión ocular. Tienen una efectividad del 50%.
- Adenosina endovenosa: Nucleósido endógeno de vida media ultracorta (menor de 1,5 segundos) que produce bloqueo del nódulo AV y de la actividad del nódulo sinusal. Tratamiento de elección. Útil en diagnóstico diferencial con taquicardias conducidas con aberrancia o taquicardias auriculares en las cuales al producir bloqueo AV se puede visualizar claramente la actividad auricular como en el caso de flutter auricular o en las taquicardias auriculares. Se debe administrar sin diluir por vía endovenosa lo más próximo al corazón (vía yugular o axilar), en dosis de 100 a 250 ug/kg. No tiene efecto hemodinámico importante pero puede producir obstrucción bronquial en asmáticos.
- Digital: Puede ser usado en lactantes y recién nacidos sin insuficiencia cardíaca. Contraindicado en síndrome WPW por riesgo de TV o FV.
- Verapamil puede ser usado en niños mayores de 2 años con estabilidad hemodinámica. Está contraindicado, en lactantes por el riesgo de colapso cardiovascular y muerte (depresor miocárdico).
- Propanolol endovenoso (ev): Altamente hipotensor. No recomendado en niños.
- Amiodarona ev: Se usa en niños con TSV, principalmente posoperados cardíacos o en los que han fracasado los esquemas anteriores.
- Cardioversión eléctrica con dosis de 0,5 J/kg es el tratamiento de elección en los niños con compromiso hemodinámico, en lo que se necesita realizar una cardioversión rápida.

Posteriormente al episodio agudo se debe iniciar tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias. Las drogas más utilizadas son β -bloqueadores o digital. En los escolares debe considerarse como alternativa de tratamiento definitivo la ablación por radiofrecuencia.

Ritmos que se originan en los ventrículos

Se caracterizan por complejos QRS anchos y bizarros, onda T en dirección opuesta al complejo QRS. No existe relación entre los complejos QRS y las ondas P.

Extrasístolia ventricular: Un complejo ancho aparece en forma anticipada, con onda T invertida y con una pausa compensatoria completa. Esto quiere decir que el largo de 2 ciclos incluido el extrasístole es el mismo que 2 ciclos normales previos. Según su relación con los complejos sinusales

puede ser bigeminado (uno sinusal-un extrasístoles) o trigeminado (2 sinusales-un extrasístole). En pares, 2 extrasístoles o en tripletas, 3 extrasístoles. En relación a su morfología se clasifican en monomorfos (una morfología) y se asume que se originan en un solo foco o polimorfos con varias morfologías (se originan en más de un foco). Pueden verse en niños, con corazón estructuralmente normal. Causas: Miocarditis o daño miocárdico de cualquier etiología, miocardiopatía dilatada o hipertrófica o displasia arritmogénica del ventrículo derecho, tumor cardíaco, cardiopatía congénita e intoxicaciones (digital, cafeína, teofilina, anfetaminas, pseudoefedrina).

Se consideran benignos en paciente asintomático con corazón estructuralmente normal; EV monomorfos, aislados y que desaparecen con el ejercicio. Este tipo de EV no requiere tratamiento. Se consideran malignos asociados a CC/miocardiopatías o síndrome de QT largo, antecedentes familiares de muerte súbita, incremento con ejercicio y aquellos sintomáticos (síncope, inducción de taquicardia ventricular).

Taquicardia ventricular: Es una serie de tres o más extrasístoles ventriculares con una FC entre 120 a 200 lpm. Los complejos QRS son anchos y bizarros, con onda T de polaridad invertida. Puede ser de inicio brusco, pueden ser monomorfos o polimorfos. Se considera sostenida cuando dura más de 30 segundos. La torsión de las puntas es un tipo de TV que se ve en pacientes con síndrome de QT prolongado y se distingue por ser de inicio paroxístico y con cambio progresivo en la amplitud y la polaridad de los complejos QRS. Las causas de taquicardia ventricular son las mismas que las de extrasístoles ventriculares.

Tratamiento

- Si existe compromiso hemodinámico asegurar estabilidad con protección vía aérea y cardioversión eléctrica con 1 J/ kg.
- Si el paciente se encuentra estable se inicia lidocaína en bolo de 1 mg/kg y luego infusión de 20 a 40 µg/kg/m. Si no responde se puede utilizar amiodarona ev.
- Uso de sulfato de magnesio 25%-0,1-0,2 cc/kg/dosis ev. Repetir cada 8-12 hrs para mantener magnesemia alrededor de 3 mg% o 2,5 mEq/L.

Posteriormente al episodio agudo se debe estudiar la etiología e iniciar tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias (farmacológico-desfibrilador implantable).

Fibrilación ventricular: Es un ritmo de origen ventricular, rápido e irregular, de morfología bizarra, de varios tamaños y configuración. Puede ser 2º a hipoxia severa, hiperkalemia, miocarditis, intoxicaciones, infarto miocárdico, drogas. Es una arritmia terminal que no genera débito cardíaco.

Requiere tratamiento inmediato con maniobras de reanimación cardiopulmonar y desfibrilación con 2 J/kg. Posteriormente al episodio agudo se debe estudiar la etiología e iniciar tratamiento de mantención para prevenir las recurrencias (farmacológico-desfibrilador implantable).

Trastornos de la conducción aurículo-ventricular

Son alteraciones en la conducción eléctrica entre el nódulo sinusal y el ventrículo. Se clasifican de primer a tercer grado dependiendo de la severidad.

Bloqueo AV (BAV) de primer grado: Se caracteriza por una prolongación del intervalo PR mayor del límite normal para la edad y la frecuencia cardíaca. Se produce por un retraso de la conducción a nivel del nodo AV. Puede verse en niños sanos. Las causas son miocarditis, enfermedad reumática, miocardiopatías, cardiopatías congénitas, posoperados cardíacos, efecto digital o intoxicación digitálica. No produce síntomas y no requiere tratamiento.

Bloqueo AV de segundo grado: Existen algunas ondas P no conducidas a los ventrículos. En tipo Mobitz I o Wenckebach se observa una prolongación progresiva del intervalo PR hasta una onda P no seguida de complejo QRS. Se ve en niños sanos (durante el dormir profundo) y también secundario a miocarditis, miocardiopatías, cardiopatías congénitas y cirugía cardíaca. No suele progresar a bloqueo

completo. El tipo Mobitz II se observa onda P no conducida sin prolongación previa del intervalo PR. El sitio de bloqueo es a nivel del haz de His. Algunos pueden progresar a bloqueo AV completo.

Bloqueo AV de tercer grado: No existe conducción eléctrica entre las aurículas y los ventrículos, su actividad es completamente independiente. La frecuencia auricular es mayor que la ventricular.

Los bloqueos pueden ser congénitos (lupus materno y neonatal, cardiopatías congénitas) o adquiridos (cirugía, miocarditis, miocardiopatías, enfermedades de depósito, tumores, miocárdicos, infarto).

Los niños con BAV completo asintomático no requieren tratamiento inmediato. En caso de FC muy bajas se puede evaluar respuesta a manejo médico transitorio con atropina o isuprel o instalación de sonda marcapaso transitoria (por vía yugular o umbilical).

El implante de marcapaso está indicado en paciente con episodio de síncope o muerte súbita recuperada, cursando insuficiencia cardíaca, los pacientes sintomáticos, con FC menor de 55 lpm en recién nacidos, Niños mayores FC <45 lpm, adolescentes <40 lpm o 70 lpm si se asocia a cardiopatía, BAV posop. de más de 1 semana de evolución y en enfermedad del nódulo sinusal

Otros trastornos

Síndrome QT prolongado: Etiología principalmente congénita y hereditaria: Síndrome Romano Ward (autosómico dominante AD, cardíaco puro) y S. Jervell-Lange-Nielsen (autosómico recesivo con hipoacusia). También puede ser adquirida: Alteraciones electrolíticas (hipokalemia, hipomagnesemia). Fármacos que prolongan QT cisaprida, macrólidos, antihistamínicos, fenitiazidas, antiarrítmicos.

Prevalencia 1/3.000 individuos. QT corregido mayor 0,45 segundos. Se calcula con QT medido, dividido por la raíz cuadrada de RR inmediatamente anterior, medido en DII y precordiales. Ideal medirlo en todas las derivadas. Produce arritmias y muerte súbita *in útero* y durante los primeros meses de vida. Predispone a arritmias ventriculares (torsión de las puntas).

Síndrome Brugada: Etiología genética AD. Afecta los canales de sodio. Predominante en varones (8:1). Constituye el 4% a 12% de las causas de muerte súbita. Se evidencia en ECG: Elevación del segmento ST de 2 mm o más en al menos 2 de V1 a V3, asociado a BCRD. El 10% presenta FA. Su diagnóstico se realiza con test con procainamida. Requiere manejo médico con quinidina e implante desfibrilador. Debe hospitalizarse siempre con episodios febriles intercurrentes.

Manejo global de arritmias

- Evaluar compromiso vital. En caso de síncope o inestabilidad hemodinámica asegurar estabilidad hemodinámica, protección vía aérea y cardioversión eléctrica.
- Manejo agudo y conversión a ritmo sinusal según sea el caso.
- Realizar registro de ECG en ritmo sinusal, certifica arritmia. Importante documento para tratante final.
- Hospitalización en caso de arritmias malignas y debut en insuficiencia cardíaca.
- Estudio: Ecocardiograma evaluar función ventricular y existencia de alteración estructural, Holter-LOOP recorder.
- Iniciar terapia crónica.
- Programar estudio electrofisiológico y ablación por radiofrecuencia según corresponda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Biondi EA. Focus on Diagnosis: Cardiac Arrhythmias in Children. *Pediatr Rev* 2010; 31: 375-9. DOI: 10.1542/pir.31-9-375.
2. 2005 American Heart Association (AHA) Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation (CPR) and Emergency Cardiovascular Care (ECC) of Pediatric and Neonatal Patients: Pediatric Advanced Life Support, *Pediatrics* 2006; 117; e1005, DOI: 10.1542/peds.2006-0346.
3. The Natural History of Asymptomatic Ventricular Pre-Excitation. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53; 275-80. DOI:10.1016/j.jacc.2008.09.037.

Dolor torácico

Jaime Palacios A.

La manifestación de dolor torácico es un síntoma que provoca alarma en el niño y sus padres. Se presenta con frecuencia en niños y adolescentes. El dolor torácico en niños, en general no es de origen cardíaco, en contraste con el dolor del adulto que puede tener origen en coronariopatías. Hasta el 98% de los casos es no cardíaco. Constituye la segunda causa de consulta en cardiología infantil, después de los soplos cardíacos y representa entre 0,3% y 0,6% de las consultas en servicios de urgencia infantil. Su incidencia es igual en ambos sexos. La edad promedio de presentación es de 11 a 13 años, con un rango desde 7 hasta los 18 años. El porcentaje de dolor de causa cardíaca es bajo, hasta 5%.

El dolor torácico se puede clasificar de origen cardíaco y no cardíaco, siendo este último el más frecuente.

Causas no cardíacas

Idiopática

Es la causa más frecuentemente encontrada (12%-45%). Dolor agudo, que aparece en ejercicio o en reposo, y generalmente es de corta duración. No se asocia a síntomas específicos, el paciente se siente angustiado. El examen físico es normal. El dolor no es reproducible.

Musculoesquelético

Es la segunda causa más frecuente (15%-31%). En esta categoría encontramos:

- Costocondritis: Es una de las causas más frecuentes. Puede ser precedida de ejercicio o infección respiratoria alta. Generalmente es unilateral, a veces bilateral, puede afectar a una o más unión condrocostal. El dolor es agudo, punzante, aumenta con la tos, respiración profunda y el ejercicio. Es reproducible por palpación o alguna posición.
- Síndrome de Tietze: Se caracteriza por un aumento de volumen fusiforme de la unión condrocostal, único, visible, generalmente en unión esternoclavicular o segunda condrocostal. Dolor intermitente, moderado, localizado, dura varias semanas, se intensifica con la tos y movimientos. Raro en niños, más frecuente en mujeres.
- Síndrome de costilla deslizante, es causado por un exceso de movilidad de la 8ª, 9ª y 10ª costilla las cuales no se insertan directamente en el esternón, la punta de la costilla cabalga la de arriba y produce el dolor. Se siente un chasquido o click, y aparece un dolor sordo en tórax y abdomen cuadrante superior. Aparece relacionado a actividad. Es reproducible.
- Síndrome de puntada costal (*Texidor's twinge*). Etiología desconocida. Dolor agudo, punzante, localizado, aparece en reposo, dura segundos a pocos minutos, el paciente respira superficial, la respiración profunda aumenta el dolor. El examen físico es normal, dolor no reproducible.
- Xifodinia dolor localizado en el proceso xifoideas de causa desconocida.

Respiratorio

Explica el 15% a 31% de las precordalgias. En esta categoría encontramos:

- Asma, el dolor aparece con el ejercicio. Presenta respiración superficial y sibilancias. Con reposo desaparecen rápidamente el dolor y los síntomas respiratorios.
 - Neumonía, presenta fiebre y síntomas y signos propios de la enfermedad.
 - Neumotórax, dolor de inicio súbito, que no cede, se acompaña de dificultad respiratoria, signos respiratorios propios, Rx tórax confirma.
 - Neumomediastino, dolor y enfisema subcutáneo, Rx tórax confirma.
 - Pleurodinia causada por virus Cocksackie, dolor agudo con espasmos intensos, frotos pleurales y fiebre.
-

Gastrointestinal

Explica el 4%-7% de las precordalgias.

- Reflujo gastroesofágico y esofagitis es causa poco frecuente en niños, se describe dolor quemante retroesternal.

Misceláneas

Explica el 4%-21% de las precordalgias.

- Ginecomastia: Niñas y niños, como parte normal de la pubertad o por quistes en niñas pospuberal.
- Herpes zoster, el dolor puede preceder a la aparición de las vesículas.

Psicogénicas

Explica el 4%-20% de las precordalgias.

- Ansiedad y el estrés se asocian con dolor precordial. Situaciones de estrés como muerte de un familiar, separación de los padres, problemas escolares o rechazo de sus pares, preceden al comienzo del dolor torácico. Puede haber signos de depresión. El dolor es vago, a veces cambiante, se puede acompañar de cefalea, dolor abdominal o mareos.
- Hiperventilación produce hipocapnia y alcalosis lo cual provoca vasoespasmo coronario.

Causas cardíacas

Explican solo el 4%-6% del dolor torácico. En esta categoría encontramos:

Arterias coronarias anómalas

- Origen anómalo de arteria coronaria izquierda del tronco de arteria pulmonar (ALCAPA), en el lactante se presenta con grave insuficiencia cardíaca y shock, en el niño mayor se puede presentar si tiene adecuada circulación colateral.
- Arteria coronaria izquierda origen en el seno coronario derecho u origen de la arteria coronaria derecha. Puede tener estenosis en el *ostium* o presentar compresión entre los grandes vasos. El dolor torácico aparece con actividad física intensa, puede producir isquemia miocárdica y muerte súbita.
- Enfermedad de Kawasaki con aneurismas, pueden presentar trombosis y áreas de estenosis coronarias.
- Vasoespasmo: Dolor intenso y difuso, se asocia a diaforesis, náusea, palidez, disnea y síncope. Hay cambios en ECG y elevación de enzimas cardíacas. El consumo de cocaína da cuadro similar, en un paciente ansioso con estado confuso y agresivo.

Taquiarritmias

Las arritmias no son infrecuentes en niños. La mayoría son benignas (ESSV y EV) y pocas son graves (TPSV y TV). El niño con arritmias presenta palpitaciones y dolor torácico.

Inflamatorias

Pericarditis y miocarditis: Generalmente tienen otros signos asociados y hay un cuadro respiratorio viral o bacteriano concomitante o precedente. Pericarditis: Fiebre, frotos pericárdicos, dolor se alivia en posición sentada, ruidos cardíacos apagados y pulso paradójico. Miocarditis: Fiebre, taquicardia y ritmo de galope. No infeccioso: Lupus eritematoso sistémico (LES), enfermedad de Crohn, síndrome pospericardiotomía.

Anomalías estructurales

- Miocardiopatía hipertrófica: Causa más frecuente de muerte súbita. Presenta dolor y síncope por ejercicio. Existe historia familiar (herencia autosómico dominante). Al examen físico soplo sistólico eyectivo de estenosis subaórtica.
- Estenosis aórtica severa: Presenta soplo eyectivo.
- Prolapso válvula mitral: Dolor por isquemia de los músculos papilares y/o isquemia endocárdica. Tiene mayor incidencia de arritmias.

Alteración tejido conectivo

- Síndrome de Marfán: Presenta dilatación aórtica, con riesgo potencial de disección aórtica y ruptura. El dolor será intenso, acompañado de disnea, dolor abdominal, signos de bajo débito cardíaco y compromiso del estado general.

Evaluación

Es fundamental una historia detallada, escuchar al niño/niña y a la madre o acompañante y descripción detallada del dolor que incluya: Localización, intensidad, calidad o tipo (punzante, quemante, etc.), tiempo de evolución (semanas, meses), frecuencia (diaria, semanal), duración del episodio (segundos, minutos, horas), factores desencadenantes, forma de aparición (reposo, comiendo, ejercicio) y factores atenuantes o potenciadores. Examen físico completo, debe considerar signos vitales (FC y presión arterial), aspecto general, cianosis, dificultad respiratoria, dolor, ansiedad, tórax (signos de trauma, aumento de volumen, puntos dolorosos, asimetría, enfisema subcutáneo), examen cardíaco (soplos, taquicardia, alteraciones del ritmo, ritmo de galope, frotos pericárdicos, ruidos apagados), pulmonar (frecuencia respiratoria, estertores, roncus, sibilancias, presencia o ausencia de murmullo pulmonar, broncofonía, matidez o hipersonoridad) y pulsos periféricos y extremidades (edema, dedos en palillo de tambor).

Estudio

En la mayoría de los pacientes, una historia clínica y examen físico completos son suficientes para el diagnóstico etiológico del dolor precordial. Según la probable etiología se sugieren algunos exámenes.

- Cardíacos: ECG, Rx de tórax, ecocardiograma, Holter de ritmo, test de esfuerzo, troponina T sérica, CPK total y fracción MB.
- Pulmonar: Rx de tórax, TAC de tórax, RM, pruebas de función pulmonar, fibrobroncoscopia.
- Gastrointestinal: ph-metría, manometría esofágica, endoscopia alta, ecografía abdominal.
- Musculoesquelética: Rx esqueleto, TAC y resonancia magnética de columna.
- Otros: Toxicológico plasma y orina.
- Infeccioso: Hemograma, VHS, cultivos, anticuerpos.

Manejo

El paciente y sus padres quieren saber que su corazón es normal, que no hay enfermedad, en la gran mayoría de los casos. Se debe transmitir tranquilidad. Las causas específicas de dolor torácico requieren tratamiento según etiología. La mayoría de las causas de dolor músculo-esqueléticas y no orgánicas pueden ser tratadas con aspirina, paracetamol o AINE. El reposo, el calor y técnicas de relajación pueden ser útiles. Se recomienda referir a cardiólogo en:

- Dolor torácico asociado a soplos cardíacos.
- Dolor torácico asociado a ejercicio o síncope o símil (palidez, sudoración o náusea).
- Dolor asociado a palpitaciones o taquicardia.
- Dolor en pacientes sometidos a cirugía o intervención cardíaca (incluido trasplante cardíaco).
- ECG y/o Rx de tórax alterados.
- Historia de enfermedad de Kawasaki.
- Antecedente familiar de miocardiopatía hipertrófica, muerte súbita en menores de 30-40 años o síndrome de QT prolongado o hipercolesterolemia.

Seguimiento

Debido a la recurrencia es importante el control periódico. Muchos niños tienen dolor que persiste por meses o años, alrededor del 50% mejora después de 6 meses. Un estudio reportó que el dolor torácico persistía en 43% a 6 meses desde su presentación. El 19% presenta síntomas por periodos de hasta 3 años. El seguimiento debería ser hasta que los síntomas se resuelvan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Selbst SM. Approach to the child with chest pain. *Pediatr Clin N Am* 2010; 57 (6): 1221-34.
2. Surendranath R, Reddy V. and Singh HR. Chest pain in children and adolescents. *Pediatr Rev* 2010; 31; e1- e9.
3. Park MK. El niño con dolor torácico. *Cardiología Pediátrica*. 2008. 5ª Ed. 499-507.
4. Driscoll DJ. Chest pain in children and adolescents. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Moss and Adams 7th Ed. 2008; 1444-6.
5. Son MB, Sundel RP. Musculoskeletal causes of pediatric chest pain. *Pediatr Clin N Am* 2010; 57 (6): 1385-95.

Enfermedad de Kawasaki

Claudia García C.

La enfermedad de Kawasaki (EK) es una vasculitis aguda febril autolimitada y generalizada de pequeños y medianos vasos. En cuanto a etiología de EK se ha explorado distintas hipótesis a fin de establecer si la enfermedad es consecuencia de la acción de un solo agente infeccioso o de una o varias toxinas que actúan como superantígenos. El suponer que un agente infeccioso o sus antígenos es la causa de EK tiene diversos fundamentos clínicos (semejanza con ciertos exantemas), epidemiológicos (predominio de ocurrencia invierno-primavera), escasa incidencia en mayores de 5 años (inmunidad adquirida por infección asintomática) y recurrencias infrecuentes (inmunidad adquirida). Sin embargo, hasta ahora no se ha podido relacionar causalmente a ningún patógeno. Estos superantígenos estimularían poblaciones de linfocitos T (LT) que provocarían la expresión de segmentos génicos variables de receptores de células T. Como consecuencia hay una proliferación y expansión masiva de LT que da paso a la producción de citoquinas proinflamatorias, con el consiguiente daño vascular. Paralelamente, se ha demostrado que células plasmáticas productoras de IgA infiltran los vasos sanguíneos de los casos fatales de EK, lo que sugiere fuertemente un proceso inmune de tipo IgA antígeno inducido.

Es la causa más frecuente de enfermedad cardíaca adquirida, en niños en países desarrollados. La incidencia es muy variable según la geografía; en Japón es de 90/100.000 niños menores de 5 años, EE.UU. oscila entre 6 a 15/100.000 y en Chile, se describe una tasa de ataque de 3,9/100.000 niños menores de 5 años. Predomina en varones (1,4:1). El 80% de los casos se da en niños menores de 8 años y más de la mitad en menores de 5 años. La tasa de mortalidad ha disminuido de 1% a 0,01% en la actualidad. La mortalidad es mayor en los lactantes y la causa de muerte es cardíaca.

No existe evidencia de contagio persona a persona. El mayor riesgo de desarrollar EK severa se encuentra en pacientes de sexo masculino, menores de 1 año o mayores de 8 años, cuya fiebre ha persistido por más de 14 días. El diagnóstico precoz es crítico, ya que la administración temprana de tratamiento reduce la prevalencia tanto de lesiones coronarias durante la fase aguda (de 20% a 10%), como la prevalencia de lesiones coronarias establecidas como secuelas de EK (de 6% a 3,7%).

Clínica

Para el diagnóstico de EK "clásica", los siguientes son los criterios diagnósticos:

- Fiebre al menos de cinco días de evolución.

Al menos cuatro de los siguientes hallazgos:

- Inyección conjuntival bilateral no exudativa (75%).
- Boca y faringe eritematosas, lengua afrutillada, labios rojos y fisurados. Sin úlceras ni exudación.
- Rash generalizado (70%-90%): Polimórfico, maculopapular o escarlatiniforme, confluyente no vesiculoso, fugaz.
- Induración de manos y pies con eritema de palmas y plantas, en fase subaguda o más tardía descamación periungueal. Surcos transversos en uñas de los dedos.
- Adenopatía cervical mayor o igual a 1,5 cm, unilateral, no supurada (40%).

Otros signos y síntomas de EK

- Cardiovasculares: Ver compromiso cardiovascular en EK.
- Neurológicos: Irritabilidad (85%), convulsiones, alteraciones de conciencia, meningitis aséptica (25%).
- Digestivos: Diarrea, vómitos, dolor abdominal, hidrops vesicular (<10%), íleo paralítico, hepatitis leve (40%).
- Eritema o induración en BCG. Eritema perineal y luego descamación local.

- Urinarios: Proteinuria, uretritis con piuria estéril (70% de los casos) y meatitis.
- Articulares: Artritis y artralgias (10%-20%).
- Oculares: Uveítis anterior (25%-50%).

Kawasaki incompleto o atípico

Corresponde a aquel niño con fiebre inexplicada por más de 5 días asociado con 2 ó 3 criterios clínicos de la enfermedad pero que desarrolla aneurismas coronarios diagnosticados por ecocardiografía. En 90% falta la adenopatía cervical y en 50% falta exantema clásico. Esta presentación se da en aproximadamente el 15% de los pacientes. Se presenta en niños menores de 12 meses o mayores de 5 años, lo que dificulta el diagnóstico y tratamiento precoz, además con mayor riesgo de desarrollar enfermedad coronaria.

Diagnóstico diferencial

- Infecciosas: Escarlatina estreptocócica o estafilocócica, sarampión, mononucleosis (VEB, CMV), infección por adenovirus, enterovirus, síndrome de shock tóxico estafilocócico, leptospirosis, toxoplasmosis.
- Inmunológicas: Artritis juvenil idiopática, fiebre reumática de presentación atípica, eritema multiforme exudativo (Stevens-Johnson), poliarteritis nodosa, Reiter.
- Neoplasias: Linfoma.
- Intoxicación por mercurio.

Laboratorio

A pesar de los numerosos esfuerzos, no existe aún un test diagnóstico específico.

De los exámenes complementarios destaca:

- Hemograma: Anemia leve, leucocitosis con desviación a izquierda, eosinofilia, recuento de plaquetas inicialmente bajo, normal o alto, con trombocitosis franca después de la segunda semana.
- VHS elevada, frecuentemente sobre 100 mm/h.
- Proteína C reactiva elevada. Más específico, aumento de procalcitonina.
- Examen de orina: Piuria aséptica, proteinuria.
- Transaminasas elevadas.
- Aumento de Ig E.
- LCR: Pleocitosis mononuclear con proteínas y glucosa normal.
- Hiponatremia e hipoalbuminemia.
- Disminución de colesterol total y HDL.
- Electrocardiograma: En fase aguda. Holter según síntomas asociados.
- Radiografía de tórax: Neumonitis perihiliar, dilatación del corazón en la fase aguda.
- Ecografía abdomen: Hidrops vesicular.
- Ecocardiograma Doppler-color: Ver compromiso cardiovascular en EK.
- En caso de sospecha isquemia asociada: CK, CK-MB, troponina.
- Estudio cardiovascular avanzado en caso de comprobarse lesiones, para planificar seguimiento: Angiografía coronaria, cintigrama cardíaco, resonancia nuclear magnética cardíaca, test de esfuerzo.
- Otros: Para diagnóstico diferencial: Hemocultivos, ASLO, cultivo faríngeo, autoAC (ANA, ENA, FR, ANCAs), serologías IgM e Ig G (CMN-VEB-VHB, mycoplasma, etc).

La EK presenta 3 fases:

- Fase aguda (1 a 2 semanas del inicio): Fiebre alta, irritabilidad, cambios en la mucosa oral, erupción perineal, eritema y edema doloroso de los pies que puede limitar la marcha.
- Fase subaguda (2 a 4 semanas del inicio): Fiebre en descenso, artritis o artralgia, descamación perineal, palmo plantar y periungueal, lesiones cardíacas.
- Fase de convalecencia (meses a años): Resolución de los síntomas y normalización del laboratorio.

Compromiso cardiovascular en enfermedad de Kawasaki

El compromiso cardiovascular de la EK secundario a una vasculitis generalizada, afecta principalmente a arterias pequeñas y medianas como las arterias coronarias. Es el compromiso más grave de la enfermedad de Kawasaki. Síntomas cardiovasculares: Auscultación de soplo cardíaco, ritmo de galope, ruidos cardíacos distantes, cambios ECG (PR prolongado, alteración de intervalo QT, onda Q anormal, bajo voltaje QRS, cambios segmento ST-T, arritmias), cardiomegalia, hallazgos ecocardiográficos: Derrame pericárdico, aneurismas coronarios, angina o infarto agudo al miocardio (IAM).

Desarrollo de aneurismas coronarios

A los 5 días de la fase aguda de la EK se produce ecorrefringencia de la pared vascular de las coronarias. Luego se inicia la fase de dilatación durante los primeros 30 días de evolución, la cual puede ser transitoria o consolidarse en aneurismas coronarios que si persisten en la fase de convalecencia o posterior se consolidan en secuela de EK.

Clasificación de severidad/nivel de riesgo

- Aneurismas coronarios durante la fase aguda: Aneurismas pequeños o dilatación coronarias (dilatación localizada con <4 mm diámetro interno), aneurismas medianas (de 4 a 8 mm), aneurismas gigantes mayor 8 mm.
- Severidad:
 - I Sin dilatación coronaria.
 - II Dilatación coronaria transitoria en la fase aguda; revierte antes de las 6-8 semanas de evolución.
 - III Regresión de aneurismas durante el primer año de evolución.
 - IV Secuela de aneurismas coronarios en el segundo año de evolución.
 - V Estenosis coronaria con o sin hallazgos isquémicos asociados.
- Otras lesiones:
 - Miocarditis: Transitoria, asociado a disminución de FEVI, derrame pericárdico, insuficiencia valvular (más frecuente mitral y aórtica), generalmente no es severa.
 - Pericarditis.
 - IAM: 2° a estenosis, aparece desde 2ª sem evolución, más frecuente en aneurismas >6 mm.
 - Lesiones en sistema éxito-conductor: BAV transitorio, extrasistolias ventriculares, TPSV,TV.
 - Enfermedad valvular: Por miocarditis o por fibrosis valvular o isquemia de músculo papilar.
 - Otros aneurismas no coronarios: Axilar, femoral, renal, aorta abdominal, mamarias internas y cerebral.

Tratamiento de primera línea

GAMAGLOBULINA INTRAVENOSA (GGEV) dosis única de 2 g/kg a pasar en 10-12 h, precozmente, una vez establecido el diagnóstico o frente a la sospecha clínica, ya que su administración dentro de los 10 primeros días de inicio de la enfermedad disminuye la prevalencia y gravedad de aneurismas coronarios. Su eficacia después del décimo día de enfermedad o después que se han detectado aneurismas no es clara, sin embargo debe administrarse cuando existen signos inflamatorios (fiebre u otros síntomas o alteraciones de laboratorio). Debe repetirse en caso de reaparecer los síntomas. Su mecanismo de acción: Regulación de producción de citoquinas, neutralización de agentes causales o de una toxina producida por algún agente infeccioso, efecto modulador de la inmunidad.

ASPIRINA®: Acción antipirético, analgésico, antiinflamatorio y antiagregante/antitrombótico, a pesar que no existen datos convincentes que disminuya las anomalías coronarias como monoterapia, se recomienda como terapia complementaria a GGEV.

Dosis inicial: 30-100 mg/kg/día fraccionada cada 6 horas durante la fase febril; luego que la fiebre cae (24-48 horas), la dosis se disminuye a 3-5 mg/kg/día en una toma diaria y se mantiene por 6-8 semanas en pacientes sin compromiso coronario, o indefinidamente hasta que se resuelvan los aneurismas.

Tratamiento de segunda línea

Con la terapia combinada de 1ª línea se logra el 85% de efectividad. La proporción restante requiere un segundo tratamiento por persistencia de la fiebre después de 48 horas, o recurrencia de la fiebre después de 2-7 días de tratamiento.

Factores de riesgo de fracaso a 1ª línea: Sexo masculino, recurrencia clínica, uso de GGEV antes del 5º día de evolución, plaquetopenia, hemoglobina <10 g/dL, hiponatremia, recuento de blancos elevado, recuento alto de neutrófilos (>75%), valores altos de PCR, elevación de bilirrubina y de aminotransferasa. Estos factores son predictivos de enfermedad coronaria.

GGEV: 2ª dosis única de 2 g/kg a pasar en 10-12 hrs. El 80% a 90% de los que presentaron fracaso a 1ª línea responden con esta nueva dosis GGEV.

CORTICOIDES: Por muchos años los corticoides estuvieron contraindicados en EK al observarse mayor incidencia de aneurismas en pacientes tratados con prednisolona. En la actualidad se recomienda como 2ª línea el uso de metilprednisolona en bolo (pulsos) 30 mg/kg por 2 a 3 días. En estos casos disminuiría la fiebre y parámetros inflamatorios, pero no producirían mayor efecto en el compromiso coronario. Reducirían los síntomas al reducir los niveles de citoquinas y los niveles de factor de necrosis tumoral.

Anticuerpos antifactor de necrosis tumoral (TNF):

- Infliximab: Anticuerpo monoclonal antiTNF alfa. Dosis 5-10 mg/kg, dosis única.
 - Etanercept: Receptor soluble de TNF alfa. Dosis 0,8 mg/kg, dosis única por semana.
- Ambos disminuyen reactantes inflamatorios pero no disminuye alteraciones vasculares (no alteran marcadores vasculares). En la actualidad existe la tendencia de recomendación como terapia de 1ª línea, alrededor del 5º día de evolución, asociado a GGEV y no de rescate. Estudios en curso.
- Abciximab: Bloqueador de receptor glicoproteína IIb-IIa. Útil en aneurismas >5 mm. Reduce compromiso trombótico. Dosis bolo 0,25 mg/kg y luego infusión continua ev por 24 hrs.

Otras terapias con evidencia insuficiente:

- Pentoxifilina 10-20 mg/kg/día, antiagregante, vasodilatador inhibidor de TNF alfa.
- Unilastatina: Inhibidor de elastasa de polimorfos nucleares, inhibidor de PGE sintetasa.
- Plasmaferesis: En casos refractarios a GGEV, corticoides y antiTNF.
- Agentes inmunosupresores: Ciclosporina, ciclofosfamida. Riesgosos, no recomendados.

Terapia antiplaquetaria

Dipiridamol: Como alternativa a la aspirina. Dosis: 4 mg/kg/día oral en tres dosis.

Ticlopidina: 5-7 mg/kg/día en 2 dosis.

Clopidogrel: En pacientes con aneurismas gigantes. Dosis 1 mg/kg en una toma.

En niños sin compromiso coronario se puede suspender la aspirina 3 meses después del comienzo de la enfermedad. En niños con aneurismas, la terapia antiplaquetaria se debe continuar hasta la desaparición de los aneurismas.

Terapia anticoagulante (TAC)

Indicada en pacientes con aneurismas medianos y gigantes, con signos de isquemia o confirmación de trombos asociados.

Heparina estándar o de bajo peso molecular: Control según TTPK o antifactor Xa.

Warfarina: Asociada a aspirina o una combinación de warfarina más heparina. Dosis ajustada para INR deseado es de 2-2,5.

Terapia trombolítica

En pacientes con aneurismas en quienes se ha producido IAM se usa estreptoquinasa o uroquinasa dentro de las 3-4 horas de producida la trombosis coronaria. Después del episodio agudo debe continuarse con terapia antiplaquetaria y anticoagulante.

Manejo de insuficiencia cardíaca (ver capítulo ICC)

- Betabloqueo: Metoprolol, carvedilol. Útil en prevenir IAM y muerte súbita.

- IECA y bloqueadores de receptor de angiotensina.

Manejo angina e isquemia

- Nifedipino liberación normal y lenta, amlodipino, diltiazem
- Nitritos: Dinitrato de isosorbide, nitroglicerina. En el manejo agudo de isquemia, principalmente en su presentación sublingual y ev.

Tratamiento intervencional o quirúrgico

- Angioplastia por balón y colocación de stent: Experiencia inicial en niños.
- Quirúrgico: En caso de estenosis severa. Se efectúa *bypass* coronario con arteria mamaria interna (menor incidencia de estenosis que safena en niños). Manejo quirúrgico de aneurismas en otros sitios.
- Trasplante cardíaco: En niños con severa disfunción miocárdica, arritmias ventriculares severas, lesiones coronarias severas refractarios a manejos previos.

Seguimiento

Seguimiento precoz: Ecocardiograma en el momento de sospecha o del diagnóstico, dos semanas después y 6-8 semanas después del comienzo de la enfermedad. Si el primer ecocardiograma es anormal debe repetirse a la semana y a intervalos dependientes de cada caso.

Seguimiento a largo plazo: Según la siguiente recomendación

Nivel riesgo	Terapias	Actividad física	Seguimiento cardiovascular	Test Invasivos
I	Aspirina dosis bajas por 6-8 semanas	Restricción las primeras 6-8 sem	Control y evaluación de riesgos cada 5 años	No recomendado
II	Aspirina dosis bajas por 6-8 semanas	Restricción las primeras 6-8 sem	Control y evaluación de riesgos cada 3 a 5 años	No recomendado
III	Aspirina dosis bajas hasta demostrar regresión de aneurisma	Sin restricción en <11 años. Entre 11 y 20 años según estudio cardiovascular. Evitar deporte de alto impacto por terapia TAC o antiagregante	Control anual con ECG-Eco 2D- Test esfuerzo y cintigrafía perfusión coronaria	Angiografía si otros estudios no invasivos sugieren isquemia
IV	Terapia antiplaquetaria a largo plazo combinada con anticoagulante Manejo ICC concomitante	Evitar deporte de alto impacto por TAC asociada. Otras restricciones según estudio cardiológico	Control bianual mencionado	Angiografía a los 6-12 meses o en caso de sospecha de isquemia
V	Terapia antiplaquetaria a largo plazo combinada con anticoagulante. Manejo ICC concomitante	Evitar deporte de alto impacto por TAC asociada. Otras restricciones según estudio cardiológico	Control bianual mencionado	Angiografía para determinar opciones terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

- Kawasaki Disease, Angela M. Fimbres and Stanford T. Shulman. *Pediatr Rev* 2008; 29: 308-316, DOI 10.1542/pir.29-9-308.
- Ogata J. Corticosteroid Pulse Combination Therapy for Refractory Kawasaki Disease: A Randomized Trial. *Pediatrics* 2012; 129: 1 e17-e233.
- Kawasaki disease: a review with emphasis on cardiovascular complications. Duarte R, Cisneros S, Fernández G, Castellón D, Cattani C, Melo & Asier Apocada. *Insights into Imaging* 2010; 1: 223-31. DOI 10.1007/s13244-010-0035-6.
- Efficacy of immunoglobulin plus prednisolone for prevention of coronary artery abnormalities in severe Kawasaki disease (RAISE study): a randomised, open-label, blinded-endpoints trial. *The Lancet*, Early Online Publication, 8 March 2012. DOI: 10.1016/S0140-6736(11) 61930-2.
- Guidelines for Diagnosis and Management of Cardiovascular Sequelae in Kawasaki Disease (JCS 2008 Joint Working Groups Report).

Miocardopatías

Claudia García C.

Las miocardopatías (MCP) son una serie de patologías con compromiso del músculo cardíaco, que si bien son poco frecuentes, son causa frecuente de ICC y de indicación de trasplante cardíaco.

Su incidencia es 1,24/100.000 niños mayores de 10 años, siendo su distribución aproximada: MCP dilatada 50%-60%, MCP hipertrófica 25%, VI no compactado 9% y MCP restrictiva 3%. Según su localización y etiología se clasifican en:

Primaria: Localizadas en el corazón

- Genética: Miocardopatía hipertrófica, displasia arritmogénica de VD, miocardopatía no compactada, alteración en canales: QT largo, Brugada, TV catecolamino sensible, enfermedad del sistema de conducción: Lenegre, Sd Wolf Parkinson White.
- Mixta (genética y no genética): Miocardopatía dilatada, miocardopatía restrictiva.
- Adquirida: Miocarditis, 2ª a arritmia, Tako-Tsubo.

Secundaria: En conjunto con enfermedades de otros órganos

- Infiltrativa: Amiloidosis, Gaucher, Hurler, Hunter.
- Depósito: Glicogenosis, Niemann Pick.
- Tóxica: Drogas, metales pesados.
- Inflamatorias: Sarcoidosis.
- Endocrina: Diabetes, hipo e hipertiroidismo, feocromocitoma.
- Neuromuscular: Distrofias musculares, miotónica, neurofibromatosis.
- Déficit nutricionales: Carnitina.
- Autoinmune: LES, AR, escleroderma, PAN.
- Quimioterapia: Antraciclina, ciclofosfamida, radiación.

Miocardopatía dilatada (MCD)

Conjunto de cardiomiopatías de causa tóxica, infecciosa, metabólica, genética e idiopática que producen dilatación y compromiso de la función contráctil miocárdica principalmente del VI pero puede afectar a ambos ventrículos. Se acompaña de insuficiencia mitral secundaria a dilatación del anillo mitral. El 50% de los casos es idiopática. Forma más frecuente de MCP en niños, da cuenta de al menos el 50% de los casos y tiene una incidencia de 0,58 por 100.000 niños.

Clínica: Asintomático, disnea, polipnea, ICC (derecha e izquierda), tromboembolismo, arritmias. Examen físico: Manifestaciones dependen de la severidad con soplo holosistólico por insuficiencia mitral y tricuspídea, galope, crépitos (edema pulmonar), hepatomegalia, pulso disminuido, compromiso pondoestatural (evolución prolongada), compromiso neurológico o tono muscular (errores del metabolismo o miopatías).

ECG: Taquicardia, HVI bilateral, alt. repolarización (aplanamiento o inversión onda T-ST).

Rx tórax: Cardiomegalia con o sin signos de congestión venosa pulmonar o hipertensión pulmonar. MCD graves puede observarse derrame pleural y atelectasia del lóbulo inferior izquierdo.

Holter: Trastornos del ritmo en casos de disfunción miocárdica severa. 50% de los niños tienen trastornos del ritmo detectados en el momento de la presentación, incluyendo fibrilación y flutter auricular, extrasístoles ventriculares y taquicardia ventricular no sostenida.

Ecocardiograma: Examen de elección, cuantifica dilatación, volumen ventricular, función sistólica y diastólica, insuficiencia valvular, presión de la arteria pulmonar, derrame pericárdico, trombos, vegetaciones.

Cateterismo cardíaco: No de rutina, útil para descarte de origen anómalo de coronarias o para plantear realización de biopsia miocárdica para diagnóstico de miocarditis o de enfermedades metabólicas. Sin embargo, tiene 60% de sensibilidad en detectar miocarditis, por la naturaleza localizada del compromiso miocárdico.

RNM cardíaca: Complementa la información al cuantificar volúmenes ventriculares y fracción de eyección especialmente cuando existen trastornos segmentarios de las paredes ventriculares o si el ecocardiograma es técnicamente limitado.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reducir los síntomas y prolongar la sobrevida. No existe tratamiento específico ni etiológico para la enfermedad. Requiere restricción de actividad física, profilaxis endocarditis, manejo de ICC (optimizar precarga y reducir poscarga, mejorar la función y la contractilidad miocárdica), promover la remodelación ventricular, prevención y/o tratamiento de las complicaciones (trombo embolismo y/o arritmias). Apoyo con fármacos tipo: Carnitina, riboflavina y Q10. En etapas más avanzadas plantear apoyo con resincronización (para mejorar la función miocárdica, al sincronizar la contracción ventricular derecha, izquierda y septal) y defibrilador.

En ICC refractaria en espera de trasplante: Apoyo con inótrópos, Nesiritide (vasodilatador ev) y asistencia ventricular (ECMO y Berlin Heart). El trasplante cardíaco está indicado con ICC refractaria a tratamiento médico, imposibilidad de crecer, arritmias intratables y limitaciones severas a la actividad física.

Evolución

En cuanto al pronóstico la sobrevida al año después de la aparición de los síntomas es de 50% a 75%, disminuyendo 30% a 40 % a los 5 años. Mortalidad de 82% a 5 años. Las causas de muerte son muerte súbita por arritmias, embolización masiva e ICC irreversible.

Miocardiopatía hipertrófica (MCH)

MCP frecuentemente de tipo familiar, caracterizada por hipertrofia marcada del VI. Presente en 1% de la población general. Causa más común de muerte súbita (MS) con ejercicio en adolescente. Hallazgo en 50% atletas fallecidos por MS. Se caracteriza por hipertrofia ventricular grado variable (concéntrica, localizada, septal simétrica o asimétrica), estenosis subaórtica funcional por hipertrofia septal y movimiento sistólico anterior mitral (SAM). Existe contractilidad de VI conservada con llene ventricular izquierdo alterado por la rigidez del VI para relajarse, crecimiento auricular izquierdo y congestión venosa pulmonar. El 30% de los pacientes pueden tener puentes miocárdicos lo que se asocia a mayor riesgo de MS.

Clínica: Sospechar frente a antecedente de MS familiar y/o historia de síncope con ejercicio. Muchas veces puede ser asintomático y ser un hallazgo frente a soplo. Se manifiesta con disnea, palpitaciones, precordialgia, síncope, ICC, arritmias (TV) y MS.

Examen físico: Soplo sistólico eyectivo 2-3/6 en el ápex, soplo holosistólico suave por insuficiencia mitral.

ECG: HVI, alteraciones del segmento ST y T , ondas Q profundas, Q V1, Q profundas y ancha o ausencia de onda R en precordiales izquierdas, arritmias ventriculares.

RX tórax: Cardiomegalia con corazón globuloso - vascularización pulmonar normal.

Ecocardiograma: Confirma diagnóstico, espesor pared, obstrucción TSVI, disfunción diastólica y patrones de hipertrofia.

Evolución

La obstrucción ventricular izquierda puede estar ausente, estable o progresiva y es determinada genéticamente. Mortalidad de 52% a 2 años. La muerte súbita (MS) se presenta con mayor frecuencia entre los 10 y 35 años, frecuentemente durante el ejercicio, aun en pacientes con obstrucción leve o moderada. La incidencia de MS en niños y adolescentes es de 4% a 6 % y en adultos de 2% a 4%. La presencia de taquicardia ventricular asintomática en Holter es un factor de riesgo de MS. El mecanismo de la muerte súbita puede ser asistolia, bloqueo AV completo, infarto miocardio, TPSV o TV y FV.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reducir los síntomas y prolongar la sobrevida. No existe tratamiento específico ni etiológico para la enfermedad.

- Tratamiento médico: Restricción actividad física, profilaxis endocarditis. Uso de betabloqueadores (controversial su utilidad en los pacientes sin obstrucción). Bloqueadores de canales de calcio especialmente verapamilo se utilizan para mejorar la relajación ventricular, reducir la presión diastólica del ventrículo izquierdo y la presión media de la aurícula izquierda. No utilizar diuréticos. No utilizar drogas que aumenten la contractilidad. Excepto, en etapa terminal por disfunción sistólica.
- Tratamiento quirúrgico: En pacientes sintomáticos refractarios al tratamiento médico se plantea la miectomía septal. La alcoholización (ablación) septal debe ser reservada en pacientes con resultado subóptimo, luego de la miectomía. En fase avanzada plantear cirugía de válvula mitral, implante de marcapaso y trasplante cardíaco.

Miocardopatía no compactada

Recientemente reconocida. Caracterizada por la presencia de una extensa capa trabeculada de miocardio con múltiples y profundos recesos (lagunas) intertrabeculares sobre el lado endocavitario de la pared ventricular. Es probablemente secundaria a una detención del proceso normal de compactación de la pared ventricular que ocurre en la vida fetal. Está siendo diagnosticado con una frecuencia creciente, desde la edad fetal hasta la adultez, ya sea aislado o combinado con otras cardiopatías congénitas o desórdenes. También llamada miocardopatía espongiiforme. Puede asociarse a dilatación ventricular.

Clínica: Las manifestaciones clínicas son altamente variables, desde pacientes asintomáticos. La presentación clínica es altamente variable, desde pacientes asintomáticos a síntomas severos similares a los pacientes con MCD (ICC, tromboembolismo). La MS también ocurre, lo que refleja la predisposición a las arritmias ventriculares severas.

Ecocardiografía: Confirma la presencia de numerosas trabeculaciones y prominentes recesos intertrabeculares, especialmente si están localizados en el ápex o en los segmentos medios del miocardio ventricular; visualiza con Doppler color, de flujo sanguíneo en los recesos; proporción no compactado/compactado >2 al final de sístole.

RNM cardíaca: Se usa cada vez más para el diagnóstico de esta patología.

Cateterismo cardíaco y biopsia: Excepcional

El pronóstico es variable con progresión a la ICC severa y alta mortalidad antes de los 5 años. En los pacientes refractarios al tratamiento médico, el trasplante cardíaco permanece como última opción terapéutica. Tratamiento: similar a MCD.

Miocardiopatía restrictiva

Corresponde al 5% del total MCP. Idiopática o asociada a enfermedades sistémicas como esclerodermia, amiloidosis, sarcoidosis, mucopolisacaridosis, tumores y radioterapia. Se produce una severa dilatación de las aurículas con ventrículos de tamaño normal. El llene ventricular está alterado 2º a rigidez de los ventrículos (disfunción diastólica). La función sistólica ventricular es normal. El diagnóstico diferencial es con pericarditis constrictiva. Microscópicamente se observa fibrosis miocárdica e hipertrofia de los miocitos y diferentes infiltrados intersticiales dependiendo de la etiología.

Clínica: Intolerancia al ejercicio, cansancio, disnea de esfuerzo, precordalgia.

Examen físico: Ingurgitación yugular, galope, soplo sistólico 2º a insuficiencia de las válvulas auriculoventriculares.

ECG: Crecimiento biauricular, fibrilación auricular, taquicardia supraventricular.

Rx tórax: Cardiomegalia, congestión pulmonar, derrame pleural.

Ecocardiograma: Gran crecimiento de ambas aurículas con cavidades ventriculares de tamaño normal. Función sistólica conservada. Disfunción diastólica del VI y VD. Trombos intraauriculares.

Tratamiento

Sintomático e incluye diuréticos sólo en caso de síntomas de congestión. Digoxina sólo se utiliza cuando hay compromiso de la función sistólica. Bloqueadores de los canales de calcio pueden ser utilizados para aumentar la compliance ventricular. El trasplante cardiaco debe considerarse en los casos más graves.

Displasia arritmogénica del ventrículo derecho

MCP poco frecuente. Se produce alteración de la musculatura del VD, con reemplazo por tejido graso. Asociación genética (autosómico dominante).

Clínica: Antes de los 20 años, palpitations, síncope, arritmias, ICC, MS por TV, generalmente durante ejercicio.

ECG: Ondas P altas, disminución voltaje de VD.

RXTX: Cardiomegalia, congestión pulmonar.

Ecocardiograma: Confirma crecimiento VD y áreas de dis/akinesia.

RNM cardíaca: Confirma diagnóstico.

El pronóstico también es variable con progresión a la ICC severa y alta mortalidad antes de los 5 años. En los pacientes refractarios al tratamiento médico, el trasplante cardíaco permanece como última opción terapéutica.

Tratamiento: Similar a MCD. Con mayor frecuencia de indicación de marcapaso-defibrilador por su alta asociación a arritmias ventriculares malignas.

Diagnóstico diferencial

	Dilatada	Hipertrofica	Restrictiva
Síntomas	ICC	Soplo-intolerancia al ejercicio Sincope-Palpitaciones-MS	Soplo insuficiencia válvula AV
ECG	PR prolongado Arirtmia auricular	Dilatación AI-Hipertrofia VI Cambio ST y onda T	Crecimiento biauricular Cambios ST y onda T
Rx. tórax	Cardiomegalia	Normal o cardiomegalia	Cardiomegalia
Ecocardiograma	Dilatación VI contractilidad disminuida	HVI-OTSVI FE sistólica enérgica	AI dilatada -Insuficiencia válvula AV Ventrículo de tamaño normal
Cateterismo	Aumento del volumen de fin de diástole Insuficiencia válvula AV	Relajación isovolumétrica prolongada -Prolongación fase de llenado rápido Gradiente subaórtico	Presion de fin de diástole elevada Presión de AP elevada
Disfunción	Sistólica	Diastólica/sistólica	Diastólica
Tratamiento	Disminución precarga (diuréticos) Inótropos (digoxina, dobutamina, milrinona) Disminución poscarga (nitroprusiato, milrinona) Trasplante	Bloqueadores β Bloq canales Ca Milrinona Miotomía/miomectomía Alcoholización Trasplante	Reducción precarga (diuréticos) Trasplante

BIBLIOGRAFÍA

1. Wexler R, Elton T, Pleister A, Feldman D. Cardiomyopathy: An overview. *American Family Physician* 2009; 79: 778-84. www.aafp.org/afp.
2. Thiene G, Corrado D, Basso C. Revisiting definition and classification of cardiomyopathies in the era of molecular medicine. *European Heart Journal* 2008; 29: 144-6.
3. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. A Report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation* 2011; 124: e783-e831. *Journal of the American College of Cardiology* 2011; 58 (25).
4. Andrews RE, Fenton MJ, Ridout DA, et al. Heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland. *Circulation* 2008; 117 (1): 79-84.
5. Maron BJ, Maron MS, Wigle ED, et al. The 50-year history, controversy, and clinical implications of left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic cardiomyopathy from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy: from idiopathic hypertrophic subaortic stenosis to hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54(3): 191-200.

Miocarditis

Pablo Gómez L.

Corresponde a la inflamación del músculo cardíaco, miocardio, como consecuencia de diversos agentes etiológicos. La incidencia precisa de miocarditis no es conocida. Se estima en 0,5/10.000 consultas en un servicio de urgencia.

Según la severidad puede ser aguda, fulminante o crónica. Los casos leves, irreconocibles para el clínico, pueden ir a la resolución espontánea. Los casos crónicos pueden progresar a miocardiopatía dilatada. El compromiso puede ser focal, multifocal o difuso. Los mecanismos patogénicos de daño a la célula miocárdica incluyen producción de citoquinas, persistencia viral, invasión viral del endotelio causando espasmos vasculares con injuria de reperfusión o respuestas autoinmunes. La injuria irreversible se asocia con hipertrofia compensatoria del miocito, fibrosis intersticial, cicatrices y dilatación de las cavidades cardíacas (miocarditis crónica). En los procesos virales en la microscopia puede observarse un infiltrado celular de predominio linfocítico, edema intersticial, necrosis focal y miocitólisis.

Etiología

- Infecciosas: Virus (coxsackie, parvovirus B19, herpes virus 6, influenza, parainfluenza, adenovirus, HIV, echovirus, polio, CMV, VRS, varicela, sarampión, rubéola, hepatitis, Epstein Barr), bacterias (*Chlamydia*, *H influenzae*, *Legionella*, Meningococo, *Mycobacterium* TBC, *Salmonella*, *Staphylococcus*, *Streptococcus* A, Neumococo) espiroquetas (*Borrelia burgdorferi*, *Leptospiras*), rickettsias, protozoos (*Tripanosoma cruzii*, toxoplasma), parásitos (larva migrans visceral, áscaris, echinococcus), hongos (*Aspergillus*, *Candida*, *Hystoplasma*, *Actinomyces*).
- No infecciosas: Tóxicos (escorpión, radiación, picadura de abeja, etanol, cocaína, litio), drogas (sulfonamidas, agentes quimioterapéuticos, fenitoína, isoniacida, amitriptilina, aminofilina), autoinmune (fiebre reumática, lupus, enfermedad celíaca, miocarditis eosinofílica, etc.), enfermedades sistémicas (Kawasaki, esclerodermia, sarcoidosis), calor excesivo, hipotermia.

Clínica

Su presentación clínica es variada, desde cuadro simil resfrío a insuficiencia cardíaca congestiva y/o muerte súbita. En recién nacidos y lactantes se presenta más severamente con shock cardiogénico y miocardiopatía dilatada, lo que se asocia a alta mortalidad (sobre el 75% v/s 10%-20% en niños mayores).

Puede estar precedido por días o semanas por un cuadro viral respiratorio o gastrointestinal. Luego se manifiesta con anorexia, dolor abdominal, vómitos, letargia, somnolencia, hipotonía, taquicardia sinusal desproporcionada a la fiebre concomitante o síncope. A menudo estos pacientes se diagnostican como neumonía, asma, o bronquiolitis. Los niños mayores, especialmente los mayores de 10 años de edad, presentan dolor precordial, corto aliento, intolerancia al ejercicio, mialgias, artralgias, fatiga y palpitaciones.

Al examen físico puede observarse signos de insuficiencia cardíaca, ellos son taquicardia, ritmo de galope, ritmo irregular (por arritmias) vasoconstricción periférica, palidez, pulsos débiles, llene capilar enlentecido, sudoración, irritabilidad o llanto débil, fatiga, cansancio, disnea, taquipnea, sibilancias, signología húmeda pulmonar, tos, cianosis (por edema agudo pulmonar o shunt derecha a izquierda), hepatomegalia, ingurgitación yugular (difícil de ver en el lactante), edema facial/palpebral y periférico.

Diagnóstico

- El *gold standard* del diagnóstico de miocarditis es la biopsia endomiocárdica (EB), sin embargo tiene baja sensibilidad y elevado número de falsos negativos. El diagnóstico mejora usando técnicas moleculares, amplificación del genoma viral RT-PCR (reacción en cadena de polimerasa); hibridación *in situ*. Los riesgos de perforación o de injuria valvular son mayores en los pacientes más jóvenes. Por esto el diagnóstico de miocarditis se basa usualmente en técnicas no invasivas y el soporte clínico.

- ECG: Taquicardia sinusal, complejos de bajo voltaje, ondas T invertidas, hipertrofia ventricular, cambios del segmento S-T, onda Q patológica. ESEV y EV, arritmias (taquicardia supraventricular o ventricular), bloqueos de ramas y A-V de diversos grados. Sensibilidad <50%.
- Radiografía de tórax: Cardiomegalia, congestión venosa pulmonar, infiltrado intersticial, derrame pleural.
- *Screening* infeccioso: Hemograma, VHS, Proteína C reactiva, IFV, hemocultivos, cultivo traqueal (en pacientes intubados), serología viral, PCR viral, cultivos nasales y rectales, aislamiento de enterovirus, a pesar de muchas pruebas es habitual no identificar el germen.
- Enzimas cardíacas: Troponina cardíaca, sensibilidad de 71%, especificidad 86% con 0,052 ng/ml; troponina I se acepta hasta 1,6 ng/ml. La troponina T es algo menos específica y puede aumentar en traumatismos musculares, distrofia miotónica, polimiositis, dermatomiositis, insuficiencia renal crónica. Deshidrogenasa láctica (LDH) y CK, CKMB elevadas. Normal: CPK MB <6% de CPK total.
- Ecocardiograma: Evaluar la función cardíaca, movimientos anormales de las paredes, insuficiencias valvulares. Dilatación cavidades. En miocarditis fulminante el ventrículo izquierdo es de dimensiones diastólicas normales con engrosamiento del septum y todo lo inverso en miocarditis aguda.
- Resonancia nuclear magnética: Identifica aéreas de inflamación miocárdica en 100% y especificidad 90%, sirve de guía para tomar muestras para biopsias.
- Cintigrafía con Talio 201, Galio 67, cintigrafía con anticuerpos monoclonales de antimiosina.
- Otros: Análisis hidroelectrolítico-acidobase, estudio reumatológico, inmunológico, función renal y hepática.

Diagnóstico diferencial

Miocardiopatía dilatada, fibroelastosis endomiocárdica, origen anómalo de arteria coronaria izquierda, enfermedades de depósito, pericarditis.

Tratamiento

La meta es el manejo de la falla cardíaca y de las arritmias, logrando estabilidad cardiovascular. En caso de enfermedad fulminante el paciente debe ingresar a unidad de cuidados intensivos para soporte ventilatorio y hemodinámico.

- Medidas generales: Hospitalización monitorización, reposo absoluto, restricción de agua y sodio, antitérmicos, oxigenoterapia.
- Manejo insuficiencia cardíaca (ver capítulo ICC): Diuréticos, digoxina (uso con precaución y a dosis bajas por efecto proarrítmico y proinflamatorio), inotropos: dopamina, dobutamina (con precaución por efecto proarrítmico), milrinona, vasodilatadores.
- Antiarrítmicos, marcapasos, cardiodefibrilador implantable.
- Manejo infección: Antibióticos; interferon beta (coxsackie A+B y ADV); interferon alfa (hepatitis C, ¿enterovirus?); herpes virus humano 6(Val-/ganciclovir).

Otros:

- Corticoides ev: Pueden aumentar la replicación viral y el daño miocárdico, está restringido para casos de insuficiencia cardíaca refractarios o arritmias severas.
- Gammaglobulina ev: 2 g /kg/dosis, controvertido.
- Anticuerpos monoclonales OKT3, existen pocos datos.
- Inmunosupresión: Corticoides más azatioprina o ciclosporina, controversial.
- Considerar en casos refractarios, soporte circulatorio: Asistencia ventricular, ECMO (membrana extracorpórea de oxigenación).
- Trasplante cardíaco en casos terminales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Favaro L. Miocarditis, Branco Mautner segunda edición, Argentina, 2010; 55: 1233-51.
2. Kühl U, Schutheiss HP. Miocarditis in Children, University Medicine Berlin, Germany, Heart Failure Clin 2010; 6 (4): 483-96.
3. Durani Y, Giordano K, Goudie B. Myocarditis and Pericarditis in Children, Pediatric Clinics of North America 2010; 57 (6): 1281-303.
4. Levine MC, Klugman D, Teach SJ. Update on myocarditis in children. Curr Opin Pediatr 2010; 22(3): 278-83.

Endocarditis infecciosa

José Honores P.

Corresponde al proceso infeccioso de la superficie endocárdica del corazón. Los sitios más frecuentes son válvulas nativas o protésicas, pero puede involucrar defectos septales, catéteres intravasculares, parches intracardiácos y shunt quirúrgicos.

Epidemiología

La incidencia de esta patología se ha incrementado. Se estima en alrededor de 0,3 por 100.000 niños por año con una mortalidad de 11,6%.

El riesgo relativo de endocarditis es alto en caso de válvulas protésicas, endocarditis previa, cardiopatías cianóticas complejas, shunt arteriovenosos, catéteres venosos centrales permanentes y usuarios de drogas intravenosas. El riesgo es moderado en casos de ductus arterioso persistente, válvula aortica bicúspide, defectos septales no corregidos, miocardiopatía hipertrófica y prolapso de válvula mitral.

Microorganismos

El estreptococo alfa hemolítico (viridans) es el responsable de muchos casos en todos los grupos de edad. Lo siguen en frecuencia el *Staphylococcus aureus* y en menos frecuencia el estafilococo coagulasa negativo. Los casos de endocarditis por enterococos o agentes anaeróbicos son poco frecuentes en niños, a diferencia de los adultos.

Los agentes gram negativos causan menos del 10% de las endocarditis en niños, pero en el grupo etario de neonatos, en pacientes inmunocomprometidos y usuarios de drogas intravenosas aumenta la frecuencia, así como también gérmenes del grupo HACEK (*Haemophilus*, *Actinobacillus*, *Cardiobacterios hominis*, *Eikenella corrodens*, *Kingella Kingae*).

Endocarditis por hongos es más frecuente en el grupo de neonatos, inmunocomprometidos o en pacientes con cirugía cardíaca previa.

Patogénesis

La secuencia de eventos que resulta en endocarditis incluyen daño del endotelio, formación de trombos no bacterianos en la superficie del endotelio dañado, bacteremia transitoria, adherencia de estas bacterias a la zona trombosada y proliferación de estas bacterias formando la vegetación. Dentro de las fuentes de bacteremia encontramos procedimientos dentales, infecciones cutáneas y procedimientos nosocomiales (catéteres, cirugías).

Clínica

La fiebre es la manifestación más común en todos los pacientes, con excepción de neonatos. Manifestaciones generales (compromiso del estado general, anorexia, pérdida de peso). Presencia de soplo cardíaco o el cambio de auscultación en un paciente que tiene un soplo previo. Evolución a insuficiencia cardíaca en un paciente con o sin antecedentes de enfermedad cardíaca estructural. Otras manifestaciones sistémicas: Embolización sistémica (cerebro y pulmón), embolización periférica (lesiones petequiales, hemorragias retinales, lesiones Janeway), neurológicas, inmunológicas (esplenomegalia, glomerulonefritis y nódulos de Osler) y renales.

Laboratorio

El hemocultivo es de alta importancia y puede hacer el diagnóstico de endocarditis. Se deberían solicitar a lo menos 6 hemocultivos antes del inicio de tratamiento antibiótico y no es necesario que el paciente presente fiebre para tomar dichos hemocultivos. En lactantes el volumen de sangre a tomar en cada hemocultivo varía de 2 a 3 ml y en preescolares y escolares a lo menos debe ser de 5 ml. En la gran mayoría de los casos los cultivos son en medios aeróbicos.

Otros exámenes que no son específicos, pero sí ayudan al manejo y seguimiento son hemograma y reactantes de fase aguda (PCR, procalcitonina).

Ecocardiografía

La ecocardiografía transtorácica es el principal método diagnóstico en caso de sospecha. La sensibilidad es mayor de 80% y la especificidad de 100%. La ecocardiografía transesofágica es de ayuda en casos de niños con inadecuada ventana transtorácica o pacientes con cardiopatías cardíacas complejas y en donde la ecocardiografía transtorácica no permite descartar la presencia de vegetaciones. Además es importante como parte de la evaluación seriada posdiagnóstico.

Criterios diagnósticos de Duke

Dada la variabilidad de presentación clínica se desarrollaron porque son sensibles en la detección de la enfermedad y específicos para excluir toda otra forma de enfermedad.

Criterio mayor

- Hemocultivo positivo para endocarditis en dos hemocultivos o en forma persistente.
- Ecocardiograma positivo para endocarditis.

Criterio menor

- Predisposición cardíaca, fiebre, fenómenos vasculares o inmunológicos.

Endocarditis definitiva

- Criterios patológicos: Microorganismos demostrados por cultivos o examen histológico de una vegetación.
- Criterios clínicos: Dos criterios mayores o un criterio mayor y tres menores o cinco criterios menores.

Endocarditis posible

- Un criterio mayor + un criterio menor o;
- Tres criterios menores.

Endocarditis rechazada

- Diagnóstico alternativo.
- Resolución del síndrome de endocarditis con tratamiento antibiótico por 4 días.
- Sin evidencia patológica de endocarditis a la cirugía o autopsia.

Principios generales de terapia antimicrobiana

Para la erradicación completa de un microorganismo de una vegetación es necesario varias semanas debido a que los microorganismos están envueltos en una matriz de plaquetas y fibrina y a su vez el metabolismo bacteriano es muy bajo lo que provoca que sean poco susceptibles a antibióticos betalactámicos. Es importante el sinergismo con antibióticos bactericidas y bacteriostáticos para disminuir la falla de tratamiento o recaídas.

Endocarditis estreptocócica

Este grupo de microorganismos son los más frecuentes causantes de endocarditis en niños. La mayoría son estreptococos del grupo: *Viridans*, *bovis* y *pyogenes*.

Se utiliza penicilina sódica o ceftriaxona por cuatro semanas y como antibiótico sinérgico se utiliza aminoglicósidos por un lapso de dos semanas. En el caso de pacientes alérgicos a la penicilina se utiliza vancomicina por cuatro semanas. En caso de CIM >0,5 se utiliza vancomicina más aminoglicósidos por seis semanas. En estos pacientes se monitorea la toxicidad ótica y renal.

Endocarditis estafilocócica

El régimen de antibiótico que se utiliza en endocarditis causadas por estafilococo coagulasa positivo (*S aureus*) o coagulasa negativos (*S epidermidis*) son antibióticos que sean resistentes a la acción de penicilinasas, tales como cloxacilina, se administran por vía parenteral por seis semanas. En algunos casos se adiciona aminoglicósidos por 3 a 5 días para aumentar la tasa de esterilización sanguínea. Cuando existe alergia se utiliza cefazolina.

En cepas oxacilino resistentes se utiliza vancomicina por un lapso de seis semanas. En pacientes no adictos que presentan endocarditis del lado izquierdo se asocian a tasas de mortalidad de más del 30%. Los usuarios de drogas endovenosas se asocian a endocarditis del lado derecho especialmente de válvula tricúspide. Este tipo de endocarditis tienen tasas altas de curación de >85%.

Endocarditis bacteriana a Gram negativos

Los gérmenes gram negativos que causan endocarditis son los que pertenecen al grupo HACEK. Se utiliza ceftriaxona u otra cefalosporina de tercera generación por lo menos cuatro semanas.

En casos de endocarditis a *Escherichia coli*, *Pseudomona aeruginosa* o *Serratia marcescens* que se observan en posoperados cardíacos, inmunocomprometidos usuarios de drogas intravenosas o neonatos. Se utiliza cefalosporinas junto a un aminoglicósido por un lapso de seis semanas.

Endocarditis fúngica

Es de mal pronóstico con alta morbilidad y mortalidad. Se presenta en inmunocomprometidos, usuarios de drogas intravenosas, pacientes que usan antibióticos por un periodo largo de tiempo, portadores de válvulas protésicas o catéter venoso central. Se requiere frecuentemente reemplazo valvular además del uso de antifúngicos por un lapso de seis a ocho semanas.

Endocarditis con cultivos negativos

Los hemocultivos pueden ser negativos hasta 20% de los casos de endocarditis. Se puede deber a técnicas microbiológicas inadecuadas para bacterias fastidiosas o patógenos no bacterianos o administración previa de antibióticos antes de los hemocultivos.

Endocarditis en válvulas protésicas

La administración de antibióticos debe ser apropiada al tipo de microorganismo. Debe durar a lo menos seis semanas. Si son agentes susceptibles a la penicilina, se deben tratar con penicilina o ceftriaxona con o sin aminoglicósidos por dos semanas. En alérgicos a la penicilina se usa vancomicina. La endocarditis estafilocócica en válvulas protésicas se trata con cloxacilina más aminoglicósidos y rifampicina o vancomicina (en el caso de organismos meticilinoresistente) además de aminoglicósidos por dos semanas.

Indicaciones de cirugía

La decisión quirúrgica es individual y se deben considerar sitios de infección, curso clínico (hemodinamia del paciente, falla cardíaca progresiva), presencia de eventos embólicos significativos, infección persistente o abscesos consolidados, daño valvular o protésico severo con insuficiencia valvular severa (en especial aórtica o mitral).

Profilaxis

Los antibióticos profilácticos se han recomendado de rutina en pacientes que tienen riesgo de presentar endocarditis tales como válvulas cardíacas protésicas, endocarditis infecciosa previa, cardiopatías congénitas no corregidas incluidos shunt o conductos protésicos, cardiopatías congénitas complejas reparadas con material protésico en los primeros seis meses poscirugía, cardiopatías congénitas reparadas con defectos residuales, receptores de trasplante cardíaco.

Se requiere en:

- Procedimientos dentales que involucren la manipulación del tejido gingival, la región periapical del diente o perforación de mucosa oral. El antibiótico se puede administrar treinta minutos previo al procedimiento en una dosis o hasta dos horas posprocedimiento. Se prefiere la amoxicilina en dosis de 50 mg /kg o 2 g como dosis máxima. En pacientes alérgicos se puede utilizar macrólidos y en caso de intolerancia oral se utilizan cefazolina, ceftriazona o clindamicina.
- Procedimientos invasivos del tracto respiratorio: Biopsias, tonsilectomía o adenoidectomía. La broncoscopia no requiere, si no va asociada a incisión de la mucosa respiratoria.
- Procedimientos gastrointestinales o urinarios no requieren profilaxis de regla.
- Procedimientos en piel o tejidos músculo esqueléticos se debe usar cobertura frente estafilococos o estreptococos del grupo A.
- Optimizar en controles cardiológicos una adecuada higiene dental.

BIBLIOGRAFÍA

1. Infective Endocarditis. Chapter 65. Moss and Adams'. Heart Disease in infant, Children, and Adolescents. Seventh Edition. 2008.
 2. Infective endocarditis: Updated guidelines. Paediatr Child Health Vol 15 No 4 April 2010.
 3. Management of infective endocarditis: challenges and perspectives. The Lancet Vol 379. March 10, 2012.
 4. British Society of Antimicrobial Chemotherapy (BSAC) guidelines for the diagnosis and treatment of endocarditis: what the cardiologist needs to know. Heart May 2012 vol 98 No 10.
-

Pericarditis

Pablo Gómez L.

Síndrome clínico debido a inflamación del pericardio, que puede dar como resultado la acumulación de líquido (derrame pericárdico), con eventual taponamiento cardíaco o, menos frecuentemente, ir a una reacción fibrosa retráctil del pericardio que conduce a la pericarditis constrictiva. La presencia de líquido pericárdico superior a lo normal (15-35 ml) acompaña casi constantemente a la pericarditis clínica en la infancia. La patogenia de los síntomas y signos del derrame pericárdico está determinada por el aumento de la presión intrapericárdica, pero dicho aumento depende no sólo de la cantidad de líquido sino también de la rapidez con que se acumula y de las características del pericardio. La acumulación rápida es peor tolerada que la lenta. Se puede acumular líquido sin elevar significativamente la presión intrapericárdica, a veces la primera manifestación son síntomas secundarios a la compresión de estructuras vecinas, como disfagia (esófago), tos (bronquio o tráquea), disnea (parénquima pulmonar), hipo por compresión del nervio frénico, afonía (nervio laríngeo recurrente). Al subir la presión intrapericárdica se elevan las presiones de todas las cavidades del corazón y se produce taponamiento cardíaco, que impide el llenado diastólico, se produce congestión venosa sistémica, compensatoriamente hay taquicardia y aumento de las resistencias periféricas; al disminuir el gasto cardíaco los pulsos periféricos y la presión de pulso son pequeños, la presión sistólica está baja. La presión venosa elevada produce distensión de las venas del cuello y hepatomegalia. Todo ello puede derivar en bajo gasto cardíaco y muerte.

Etiología

- No infecciosas (idiopática 40%-86%).
- Infecciosas: Viral (coxsackie, echovirus, paperas, varicela, virus de Epstein Barr, citomegalovirus, sarampión, VIH, parvovirus b19), bacteriana (*Staphylococcus aureus*, neumococo, meningococo, gonococo, *haemophilus*, turalemia, borreliosis, *chlamydia*, tuberculosis, salmonella), fúngica; parasitaria (toxoplasma, equinococo), enfermedad sistémica (Kawasaki, enfermedad reumática) mesenquimopatías (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, poliarteritis nodosa, dermatomiositis, síndrome de Reiter, esclerodermia), neoplasias (primarias o metastásicas, linfomas, leucosis, rabdomiosarcoma), urémica, síndrome pospericardiotomía, quilopericardio, síndrome posinfarto miocárdico; secundaria a afecciones de los órganos vecinos, enfermedades metabólicas.
- Otras: Trauma, radiaciones, fármacos (anticoagulantes, difenilhidantoína, procainamida, penicilina, hidralacina, isoniacida, doxorubicina, daunorubicina, dantroleno), quilopericardio, talasemia, mixedema.

Clínica

Dolor de intensidad y localización variable, retroesternal y precordial izquierdo, irradiación a cuello, trapecios o epigastrio, aumenta al acostarse, con la tos, la inspiración profunda, o la deglución; y mejora al sentarse e inclinarse hacia adelante; a veces dolor pleurítico. Puede existir frotos pericárdicos, cuando hay poco líquido; es patognomónico de pericarditis aguda pero su ausencia no la descarta, cambia entre exploraciones (en espiración, inclinado adelante, borde esternal izquierdo). Los ruidos cardíacos van disminuyendo a medida que aumenta la cuantía del derrame, pulso paradójal, dolor abdominal. Al aumentar la presión intrapericárdica aparecen signos de taponamiento cardíaco. El compromiso hemodinámico se manifiesta con enlentecimiento del llenado capilar, alteraciones electrocardiográficas, disminución de la presión sistólica (más de 20 mm Hg en niños) y de la presión de pulso, los niños presentan

intranquilidad y dificultad respiratorio, tos seca, disnea, taquipnea, movimiento precordial disminuido, ruidos cardíacos pueden estar apagados, vasoconstricción periférica, luego signos de hipoperfusión sistémica, palidez, extremidades frías, oliguria.

La presencia de fiebre sugiere posible pericarditis bacteriana purulenta, en estos casos la rigidez del pericardio por engrosamiento puede hacer que un pequeño derrame de lugar a una rápida progresión al taponamiento, es importante la sospecha diagnóstica ante todo niño con clínica de taponamiento y sepsis. La pericarditis bacteriana o purulenta suele estar relacionada con una infección grave: Neumonía con empiema, meningitis, osteomielitis, septicemia, absceso hepático. En pericarditis tuberculosa, es común ver pericarditis crónica. La pericarditis aguda viral con frecuencia está precedida por una infección de vías aéreas altas, suele ser de curso benigno y autolimitado, no presentan derrames o son pequeños.

En la pericarditis constrictiva hay compromiso hemodinámico, por el engrosamiento del pericardio (normal es 1 a 2 mm) hay gran elevación de la presión venosa yugular, se ausculta el *knock* pericárdico que es un sonido diastólico temprano en el borde esternal izquierdo que corresponde al cese brusco del llenado ventricular; además hepatomegalia, pulso hepático prominente, disfunción hepática (ascitis, ictericia, telangetasias, eritema palmar).

En el caso del síndrome pospericardiotomía (SPP), éste se puede producir de 2 a 6 semanas, incluso 12 a 52 semanas, después de la cirugía cardíaca. Se presenta en 20%-30% de las cirugías con pericardiotomía.

Diagnóstico

- ECG: Bajo voltaje del complejo QRS, alteraciones del segmento ST, elevación en I,II,III, aVL, aVF, V2-V6; desciende en AVR y a veces en V1, inicial, luego regresa a línea de base; onda T aplanada, T invertida, depresión del segmento PR en la mayoría de las derivaciones. Los cambios del ECG pueden ser dinámicos. Alternancia del QRS en taponamiento cardíaco.
- Rx de tórax: Cardiomegalia; silueta cardíaca en forma de botella de agua. Oligohemia pulmonar en taponamiento cardíaco. Congestión y redistribución del flujo pulmonar en pericarditis constrictiva con silueta cardíaca normal, pequeña o grande y a veces calcificaciones cardíacas.
- Ecocardiograma: Permite evaluar tamaño, localización y progresión del derrame, grosor del pericardio. El colapso al principio de la diástole en el ventrículo derecho y telediastólico en la aurícula derecha aparecen precozmente durante la evolución del taponamiento, así como el desplazamiento del tabique. Objetiva la función ventricular.
- *Screening* infeccioso: Hemograma, VHS, Proteína C reactiva, IFV, hemocultivos, serología viral, PCR viral, cultivo líquido pericárdico. Análisis de líquido pericárdico: Hematíes, serie blanca, cultivos para virus, bacterias, mycobacterias, citología, proteínas, glucosa, densidad, LDH, ADA, tinción de Ziehl Neelsen.
- Biopsia pericárdica: Histología, citología, cultivos, estudio bioquímico.
- Enzimas cardíacas: Enzimas CPK total y CPKMB, troponina, por incidencia de miocarditis asociada.
- Tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética: Determinar derrame pericárdico, su distribución y sus características, grosor pericárdico. No son necesarias de forma rutinaria.
- Otros: Análisis hidroelectrolítico-acidobase, estudio reumatológico, inmunológico, función renal y hepática.

Tratamiento

Todo paciente cursando cuadro sugerente de pericarditis debe ser hospitalizado y monitorizado por alto riesgo de insuficiencia cardíaca, arritmias, evolución a taponamiento cardíaco.

- Medidas generales: Reposo en cama, analgesia, antitérmicos.
- Pericardiocentesis: En caso de derrame pericárdico moderado, taponamiento cardíaco clínico y sospecha de pericarditis purulenta. Por riesgo de síncope puede ser beneficioso la infusión de líquidos 20 ml/kg y O₂ previa a pericardiocentesis. Monitorizar y realizar procedimiento bajo visión ecocardiográfica para dirigir la aguja. Paciente sedado o anestesiado, según gravedad, semisentado en 45°, lidocaína local, con aguja o cánula, vía subxifoidea, colocar la aguja en ángulo de unos 45° con la piel, en el ángulo xifocostal izquierdo, dirigiéndola hacia el hombro izquierdo, se avanza lentamente retirando periódicamente el mandril para objetivar salida de líquido.
- Manejo infeccioso: En caso de etiología infecciosa, requiere drenaje pericárdico quirúrgico + antibióticos: Cloxacilina (200 mg/kg/día c/6 h ev) o vancomicina (40 mg/kg/día c/6 h ev) + cefotaxima (150 mg/kg/día c/6 h ev). Ajuste de antibióticos según germen identificado. Duración: 4-6 semanas. Terapia antiTBC de demostrarse.
- Antinflamatorios en SPP, por mínimo 2 semanas, retiro paulatino:
 - AAS: 30-80 mg/kg/día en 3 a 4 dosis, control salicilemia.
 - Ibuprofeno 10 mg/kg/dosis cada 8 h oral.
 - Indometacina 1-3 mg/kg/día máx. 100 mg/día, en 3 a 4 dosis.
 - Colchicina: Sola o asociada a AINE, muy útil en P. recidivante, 0,02 mg/kg/día, pudiendo aumentar cada día hasta no más de 1 mg al día según tolerancia digestiva, en escolares la dosis es 2 mg/día en 2 tomas, 6-18 semanas. Algunos recomiendan 0,5-1 mg/día por 1 año.
- Corticoides: Puede favorecer la recurrencia y la infección, Puede estar indicado en caso de recurrencia, fiebre alta, rebelde a tratamiento con AINEs de más de 5 días descartando tuberculosis. Prednisona 1-2 mg/kg/ día, por 5-7 días; hasta 2-4 semanas, retiro paulatino en 6 semanas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Durani Y, Giordano K, Goudie BW. Myocarditis and Pericarditis in Children; *Pediatric Clinics of North America* 2010; 57(6): 1281-303.
2. Santos JM. Enfermedades del Pericardio, Branco Mautner, *Cardiología Basada en la Evidencia y la Experiencia de la Fundación Favaloro 2ª Edición* 2010; 62: 1351-86.
3. Feinstein Y. Acute Pericarditis caused by *Streptococcus Pneumonia* in young infants and children: Three case reports and a literature review. *International Journal of Infectious Diseases* 2010; 14: 175-8.
4. Katz L. Pericarditis as a presenting sign of infective endocarditis: Two case reports and review of the literature. *Scandinavian Journal of Infectious Diseases* 2008; 40: 785-91.

CAPÍTULO 12 - ENDOCRINOLOGÍA

Patología tiroidea

M. Isabel Hernández C.

1) Fisiología de la glándula tiroides

Embriología y anatomía

La glándula tiroides se desarrolla a nivel de la base de la lengua y desciende por la región anterior del cuello hasta quedar ubicada en relación al cartílago cricoides. Durante el trayecto permanece conectado a la base de la lengua mediante el conducto tirogloso, el cual se oblitera. Está formada por células foliculares (hormonas tiroideas) que rodean el coloide (tiroglobulina) y las células parafoliculares (calcitonina). Es altamente vascularizada, pesa aproximadamente 1 gr. al nacer y 15-20 grs. en la pubertad.

Eje tiroideo

Existe un mecanismo de regulación del eje hipotálamo-hipófisis-tiroides. TRH producido en el hipotálamo estimula la producción y liberación de TSH, la que es transportada hacia la glándula tiroides, estimulando la incorporación del yodo y así la producción de hormonas, las que son liberadas a la sangre ejerciendo su acción en los distintos órganos. T4 y T3 (hormona activa) circulan unidas a proteínas transportadoras. T4 es liberada en mayor proporción que T3, es transformada a T3 por medio de las deiodinasas, que es la que regula el eje. Las hormonas tiroideas juegan un rol fundamental en el metabolismo celular.

Anomalías del desarrollo

- A. Quiste del conducto tirogloso: Persistencia del conducto tirogloso, masa en la línea media de 1-2 cm, suave. Puede abscedarse.
- B. Tiroides lingual: Anomalía del descenso tiroideo. Muchos de los pacientes desarrollan hipotiroidismo. No debe researse.
- C. Tiroides ectópica: Tejido tiroideo normal en esófago, tráquea y mediastino anterior.

2) Hipotiroidismo congénito

Endocrinopatía más frecuente en el periodo de recién nacido y una de las causas evitables de retardo mental, por lo que el diagnóstico y tratamiento precoz es fundamental. Al nacer como mecanismo compensatorio de la hipotermia se produce elevación de TSH durante las primeras 48 horas de vida.

Etiologías

- A. Hipotiroidismo congénito permanente: (Incidencia 1:3.000 RNV).
 - 1. Disgenesia tiroidea (75%): Aplasia, hipoplasia, ectopía (incidencia 1:4.000 RNV).
 - 2. Dishormonogénesis tiroidea (10%) (1:30.000).
 - 3. Insuficiencia hipotálamo hipofisaria (5%) (1:100.000).
 - B. Hipotiroidismo transitorio: Deficiencia de yodo, drogas antitiroideas, anticuerpos maternos.
-

Cuadro clínico

Sólo el 5% de los pacientes con hipotiroidismo congénito tienen síntomas o signos atribuibles a deficiencia hormonal. Las manifestaciones clínicas pueden ser sutiles o bien manifestarse como en cuadro severo, lo que es menos frecuente. Dentro de los antecedentes se encuentra embarazo postérmino y un recién nacido grande para la edad gestacional. Síntomas: Succión pobre, dificultad en la deglución, somnolencia, macroglosia, llanto ronco y débil, ictericia prolongada, abdomen globuloso, hernia umbilical, piel seca y fría, cardiomegalia, derrame pericárdico asintomático, anemia refractaria, cabello escaso, frágil y áspero, fontanela amplia, puente nasal bajo, edema palpebral, hipotonía. La evaluación de la edad ósea con la radiografía de rodilla puede ayudar, recordando que el RN de término tiene dos núcleos de osificación y el de pretérmino a lo menos uno.

Diagnóstico

En todo Chile se encuentra implementado el programa de *screening* (Departamento Medicina Nuclear, Hospital San Juan de Dios) mediante muestra de sangre de talón a las 72 horas en el recién nacido de término y posterior al quinto día en el pretérmino. Valores >20 UI/ml son altamente sospechosos y requieren confirmación con TSH y T4 libre o T4 total. Existen falsos negativos, como el hipotiroidismo por falla hipotálamo hipofisaria en los cuales la TSH estará normal o baja. Una vez confirmado el diagnóstico se realiza cintigrafía con Tc 99 para presencia y ubicación del tejido tiroideo y la ecografía tiroidea, en manos expertas, permite determinar la presencia de tejido tiroideo normotópico o ectópico. Es importante destacar que no se debe retrasar el inicio del tratamiento.

Tratamiento

Levotiroxina: Dosis: 10-15 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$ hasta los 3 meses. Disminuir dosis hasta 5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$ al año de vida y a 2-3 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$ durante la infancia. Control del tratamiento: T4 o T4 libre y TSH. La Academia Americana de Pediatría recomienda un seguimiento: 1^{er} mes cada 2 semanas, 2 meses-1 año: Mensual, 2-3 años: Cada 2-3 meses, >3 años: Cada 6 meses con evaluación de peso, talla, CC, DSM. Evaluación de edad ósea a los 6 meses, luego anual. Debe incluirse seguimiento neurológico y psicológico (test de evaluación de DSM).

3. Hipotiroidismo primario en el niño mayor

Se caracteriza por retraso del crecimiento y talla baja, que puede ser la única manifestación. Dentro de los antecedentes se puede encontrar intolerancia al frío, constipación, fatigabilidad, disminución en el rendimiento escolar. En niñas adolescentes alteraciones menstruales. Al examen físico: Bradicardia, piel fría, seca, y reflejos disminuidos. Generalmente se encuentran antecedentes familiares de hipotiroidismo. La causa más frecuente es la autoinmune (tiroiditis de Hashimoto), generalmente durante la pubertad.

El diagnóstico se establece mediante TSH elevada y niveles de T4 y T4 libre bajos. La etiología autoinmune se precisa con la determinación de anticuerpos.

Tratamiento

Levotiroxina en dosis de 2 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$.

4. Bocio

Se refiere al aumento del tamaño tiroideo independiente de su etiología. Puede cursar con función tiroidea normal o alterada.

Grados semiológicos del bocio

OA: Sin bocio

OB: Bocio detectable sólo por palpación, no es visible con cuello extendido.

I: Palpable y visible con el cuello extendido.

II: Visible con el cuello en posición normal, no requiere palpación para detectarlo.

III: Visible a distancia.

IV: Bocio gigante.

Examen del bocio

Estimar el tamaño del bocio, evaluar la consistencia y superficie glandular, buscar adenopatías cervicales que pueden orientar a una enfermedad neoplásica. La presencia de nódulos debe hacer sospechar malignidad.

Etiología

1. Enfermedad tiroidea autoinmune: Tiroiditis linfocitaria crónica, enfermedad de Graves.
2. Endémico: Por déficit de yodo.
3. Idiopático simple o coloideo.
4. Infecciosa: Tiroiditis aguda supurativa (bacteriana) o subaguda (viral).
5. Tumoral: Carcinoma tiroideo.

Cuadro clínico

Evaluar:

1. Síntomas de disfunción tiroidea tanto hipo como hiperfunción (frecuencia intestinal, crecimiento de fanéreos, intolerancia al frío o al calor).
2. Crecimiento ponderoestatural.
3. Antecedentes de patología tiroidea familiar, ingesta de sustancias bociogénicas, lugar de residencia e historia de irradiación cervical.

Laboratorio

Evaluar función tiroidea (TSH, T4 o T4 libre) y ante sospecha de hipertiroidismo agregar T3, evaluación autoinmune (anticuerpos antitiroglobulina, antimicrosomales y TRAB), ecotomografía tiroidea, recordando que este examen es observador dependiente, permite evaluar la presencia de nódulos tiroideos y la existencia de algunos elementos de malignidad (tamaño >1 cm., calcificaciones finas periféricas, límites no bien definidos).

Tratamiento

Dependerá de la causa del bocio.

5) Hipertiroidismo

El hipertiroidismo es una patología menos frecuente en niños que en adultos. La incidencia en Reino Unido es de 0,9/100.000/año y el 96% es de causa autoinmune y la principal causa es la enfermedad de Basedow Graves.

Los síntomas son secundarios al aumento de hormonas tiroideas y son irritabilidad, palpitations, insomnio, inquietud intensa durante el sueño, intolerancia al calor, polifagia, baja de peso (5% aumentan peso), disminución de la potencia muscular, especialmente en extremidades inferiores, disminución del rendimiento escolar y diarrea.

Enfermedad de Basedow Graves

Puede presentarse a cualquier edad, siendo más frecuente en el sexo femenino, a edades peripuberales y puberales.

- a) Características clínicas: Trastornos del carácter, labilidad emocional, inquietud, mala conducta escolar e insomnio. Intolerancia al calor, aumento de la frecuencia en las deposiciones, aumento en el apetito, baja de peso y aumento en la velocidad del crecimiento.
 - b) Examen físico: Taquicardia, pulso saltón, hipertensión sistólica, aparición de soplo cardíaco, piel caliente y húmeda. Las alteraciones oculares son menos frecuentes que en el adulto, siendo lo más frecuente el exoftalmo, el que a veces es asimétrico y puede no ser tan evidente. Bocio en la mayoría, de tamaño variable con frémito y/o soplo.
-

- c) Laboratorio: T3 y T4 aumentadas con TSH suprimida. Aumento de anticuerpos según etiología.
- d) Tratamiento: Patología de manejo difícil que requiere la participación del endocrinólogo infantil. En el niño menor se inicia tratamiento con metimazol, como droga de elección, en su defecto se puede usar propiltiuracilo (PTU), pero el riesgo de complicaciones es mayor con esta droga (ver tabla). La duración del tratamiento es variable pero suele no ser inferior a 2 años y la recaída se ha descrito hasta en 68%. Durante su administración debe hacer control de pruebas hepáticas y hemograma en forma periódica. El uso de propranolol atenúa síntomas simpáticos, coadyuvante de las drogas antitiroideas, 2-3 mg/kg/día.

En niños mayores de 5 años, puede plantearse el uso de radioyodo como terapia curativa cuando no hay respuesta al tratamiento médico o en bocios de gran tamaño. La cirugía también es curativa pero requiere de manejo en un centro especializado ya que puede tener graves complicaciones.

	Metimazol	PTU
Efectos mayores (raros)	Agranulocitosis (0,2%-0,5%) Hepatitis colestásica, efectos teratogénicos: ateriza de coanas y aplasia cutis, anemia aplásica, trombocitopenia e hipoglicemia.	Agranulocitosis (0,2%-0,5%), hepatitis tóxica y falta hepática fulminante, vasculitis ANCA positivo, anemia aplásica, trombocitopenia e hipotrombinemia.
Efectos menores comunes (1%-5%)	Urticaria o rash, artralgias, fiebre, granulocitopenia transitoria.	Urticaria u otro rash, artralgias, fiebre y granulocitopenia transitoria.
Efectos menores infrecuentes (<1%)	Náuseas y vómitos, anormalidades del gusto u olfato y artritis.	Náuseas y vómitos, anormalidades del gusto u olfato y artritis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sperling, Charper, Delbert, Fisher. Disorder of Thyroid in the Newborn and Infant in Pediatric Endocrinology. Second Edition. Saunders, 2002; 161-210.
2. Beas F. Manual de Endocrinología Pediátrica, 2002; 138-59.
3. LeFranshi SH. J Clin Endocrinol Metab 2011, Oct; 96(10): 2959-67. Approach to the diagnosis and treatment of neonatal hypothyroidism.
4. Franklyn J, Boelaert K. The Lancet 2012; 379: 1155-66. Thyrotoxicosis.

Pubertad y sus alteraciones

Rossana Román R.

La pubertad es el periodo en que se producen cambios físicos y psicológicos que llevan a un desarrollo fisiológico y emocional en los niños. Su duración es de aproximadamente cuatro a cinco años. Desde el punto de vista neuroendocrinológico el evento central es el inicio de la secreción pulsátil de GnRH, que al estimular la producción de gonadotropinas (hormona luteinizante (LH) y hormona foliculo estimulante (FSH)), determina aumento de la secreción gonadal de esteroides sexuales estrógeno y testosterona con aparición de los caracteres sexuales secundarios (CSS), marcadores clínicos del inicio puberal.

En la niña se inicia con la telarquia, que es la aparición del botón mamario, lo que se considera normal entre los 8 y 13 años. En el caso de los varones la pubertad se inicia con el aumento del volumen testicular entre los 9 y 14 años (Tabla 1).

Variantes normales

1) Telarquia precoz

Aumento unilateral o bilateral de la glándula mamaria en niña menor de 8 años, en ausencia de otros signos puberales, sin aceleración de la talla y/o edad ósea. La telarquia precoz si es lentamente progresiva, sólo requiere control clínico. La telarquia prematura “exagerada” debe estudiarse. Descartar siempre posibles contaminantes estrogénicos. La telarquia precoz idiopática no debe tratarse, sólo observar desarrollo puberal y talla hasta el inicio de la pubertad normal.

2) Pubarquia precoz

Presencia de vello púbico, sin aceleración de la talla, ni edad ósea en niñas menores de 8 años o en varones menores de 9 años. En la historia consignar antecedentes personales y familiares sugerentes de hiperplasia suprarrenal congénita, antecedentes de PEG, infertilidad. Debe estudiarse andrógenos: 17 OH progesterona, dihidroepiandrostenodiona (DHEA-S), testosterona total, insulina/glicemia basal. Si todo es normal requiere control clínico. Si se asocia a olor axilar de tipo adulto, vello axilar y/o genital, aumento en la actividad de las glándulas sebáceas, y aumento en la talla o en la edad ósea es más probable que sea patológico y requiere tratamiento etiológico.

Pubertad precoz (PP)

– Definición: Aparición de los CSS antes de los 8 años en la niña y 9 años en el niño.

Tabla 1. Estadios de desarrollo puberal de Tanner

Tanner mamario		Testicular
I	No hay tejido mamario	Testes <4 cc
II	Botón mamario	Testes >4 cc
III	Glándula mamaria >aréola	Testes >6 cc
	<i>Peak</i> velocidad de crecimiento	Aumento longitud pene
IV	La aréola sobresale del plano glandular	Testes >10 cc
		<i>Peak</i> velocidad de crecimiento
		Ensanchamiento del pene
V	Mama adulta	Testes >15 cc
Tanner pubiano		
I	No hay vello pubiano	
II	Ralo y liso sobre los labios mayores o en la base del pene y/o en el escroto	
III	Vello más oscuro, se extiende hacia la sinfisis del pubis o en la base del pene	
IV	Vello de características adulto confinado a la zona del pubis o a la región suprapúbica en el varón	
V	Adulto, se extiende hacia la región superior e interna de los muslos en la niña y en forma romboidal hacia el ombligo en el varón	

- Clasificación: Dependiendo si existe o no activación del eje hipotálamo-hipofisiario se puede clasificar en pubertad precoz central (PPC) y pubertad precoz periférica (PPP).
- Anamnesis y examen físico: Consignar edad de inicio, secuencia y velocidad de progresión de los signos puberales, curva de crecimiento (generalmente crecimiento acelerado), peso, edad de la menarquia materna y antecedentes de PP en familiares, injuria del SNC, posible exposición ambiental a esteroides sexuales (medicamentos, shampoo, cremas cosméticas, alimentos).
 Buscar signos específicos de enfermedad: Manchas café con leche, bocio, alteración del campo visual, examen neurológico. Evaluar estadio de desarrollo puberal de Tanner mamario, de vello pubiano, volumen, consistencia y simetría de los testículos y relación con el tamaño del pene.

A. Pubertad precoz central (PPC)

Existe activación del eje hipotálamo-hipófisis-gónada (HHG), con producción de esteroides sexuales y aparición de CSS, aumento de la velocidad de crecimiento y edad ósea y/o menstruación. La secuencia de eventos se produce igual que en la pubertad fisiológica.

Causas

1. Idiopática
2. Secundaria
 - Anomalías congénitas (hamartoma, hidrocefalia, aracnoidocele o quiste ventricular, displasia septoóptica, síndrome de silla turca vacía, mielomeningocele).
 - Posinflamatoria (encefalitis, meningitis, abscesos, enfermedades granulomatosas).
 - Radioterapia.
 - Trauma.
 - Neoplasia (hipotalámicas, astrocitoma, ependimoma, glioma (neurofibromatosis), craneofaringioma).
 - Sensibilización secundaria del eje hipotálamo-hipofisiario

Exámenes

Solicitar edad ósea, ecotomografía ginecológica (incremento relación cuerpo/cuello, longitud uterina >3,5 cm., línea endometrial visible, volumen ovárico >2 cc) y derivar a endocrinología infantil para realizar según corresponda test de LH-RH y resonancia nuclear magnética con foco en silla turca, considerando que la causa orgánica da cuenta en 50% de los niños y en 5%-15% de las niñas.

Tratamiento

Análogo de GnRH, constituyendo un inhibidor de la secreción de GnRH.

B. Pubertad precoz periférica (PPP)

Aparición de CSS, con niveles elevados de esteroides sexuales, sin que exista activación del eje HHG. En la PPP, los signos puberales suelen no sucederse en forma fisiológica.

Causas

- Pubertad precoz familiar independiente de gonadotrofinas (testotoxicosis).
- Síndrome de McCune-Albright.
- Tumores gonadal/extragenadal.
- Secretores de estrógenos: Quiste ovárico, células de la granulosa, tumores de células de Sertoli, síndrome de Peutz-Jeghers.
- Secretores de testosterona: Células de Leydig, teratoma.
- Secretores de hCG: Hepatoblastoma, germinoma, coriocarcinoma.
- Adrenal
 - Hiperplasia adrenal congénita: Deficiencia de 21-hidroxilasa, 11 beta-hidroxilasa
 - Adenoma, carcinoma.
 - Síndrome de resistencia a glucocorticoides.
- Esteroides sexuales exógenos.
- Hipotiroidismo primario.

Tratamiento

Al no existir activación del eje HHG, estos pacientes no responden a análogos de GnRH. El tratamiento será médico o quirúrgico dependiendo de la etiología.

4) Retraso del desarrollo puberal

Definición: Se considera retardo puberal si la maduración sexual no ha sido aparente a la edad de 14 años en niños y 13 años en niñas o si hay ausencia de menarquia a los 15 años o 5 años después de haber iniciado el desarrollo puberal.

Diagnóstico diferencial

1. Hipogonadismo hipergonadotrófico (cursa con aumento de gonadotropinas (FSH-LH): S Turner, S. Klinefelter, insuficiencia gonadal bilateral (insuficiencia testicular primaria, anorquia, insuficiencia ovárica prematura, síndrome de resistencia gonadal, irradiación, quimioterapia, trauma, infecciones, castración).
2. Hipogonadismo hipogonadotrófico o con gonadotropinas normales: Retardo constitucional del desarrollo, disfunción hipotalámica (malnutrición y obesidad severa, ejercicio intenso, patología crónica, desórdenes de la conducta alimentaria, tumores del SNC), hipopituitarismo, panhipopituitarismo (deficiencia de GH, def. aislada de gonadotropinas), S. de Kallmann, hipotiroidismo, hiperprolactinemia (adenoma hipofisiario, asociado a medicamentos).
3. Otra: Anormalidades anatómicas, S. Prader Willi, S. Lawrence-Moon, S. Bardet-Biedl, S. Bloom, S. LEOPARD, S. ataxia-telangectasia, S. cerebrohepatorrenal, S. Noonan, defectos en la estereoidogénesis.

Laboratorio

Deben descartarse patologías crónicas o endocrinopatías. Se sugiere iniciar el estudio con hemograma, VHS, perfil bioquímico, descartar enfermedad celíaca y malabsorción, prolactina y TSH, determinación de gonadotropinas séricas que puede distinguir entre un hipogonadismo hipogonadotrófico o hipergonadotrófico. El cariotipo está indicado para confirmar la sospecha clínica de disgenesia gonadal o síndrome de Klinefelter. Por otro lado si las gonadotropinas están normales o bajas, el “retardo constitucional del desarrollo” es el diagnóstico más probable.

Tratamiento

Idealmente el manejo del retardo del desarrollo puberal debe estar orientado a la patología de base. En el retardo constitucional del desarrollo debe explicarse al menor y su familia. Los pacientes con hipogonadismo hipogonadotrófico requieren tratamiento durante un periodo prolongado con esteroides sexuales, no olvidando el impacto del retraso puberal en la mineralización ósea. A los 12 años aproximadamente, en los varones, debe iniciarse la suplementación con testosterona y en el caso de las niñas se debe considerar la historia familiar de inicio de desarrollo puberal, el deseo de iniciar menstruaciones y la edad ósea. Generalmente se comienza con dosis bajas de esteroides sexuales que permitan desarrollar los caracteres sexuales secundarios, hasta la menarquia, momento en el cual se debe iniciar reemplazo hormonal cíclico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Loomba-Albrecht LA, Styne DM. The physiology of puberty and its disorders. *Pediatr Ann* 2012; 41: e1-9.
2. Tinggaard J, Mieritz MG, Sørensen K, Mouritsen A, Hagen CP, Aksglaede L, Wohlfahrt-Veje C, Juul A. The physiology and timing of male puberty. *Curr Opin Endocrinol Diabetes Obes* 2012 Apr 11 [Epub ahead of print].
3. Nield LS, Cakan N, Kamat D. A practical approach to precocious puberty. *Clin Pediatr (Phila)* 2007; 46: 299-306.
4. Hernández MI, Unanue N, Gaete X, Cassorla F, Codner E. Age of menarche and its relationship with body mass index and socioeconomic status. *Rev Med Chile* 2007; 135: 1429-36.
5. Curfiman AL, Reljanovic SM, McNelis KM, Dong TT, Lewis SA, Jackson LW, Cromer BA. Premature thelarche in infants and toddlers: Prevalence, natural history and environmental determinants. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011; 24: 338-41.

Trastornos del desarrollo sexual

Nancy Unanue M.

Bajo la nueva nominación los desórdenes del desarrollo sexual (DDS), se encuentran diversas condiciones congénitas en que el desarrollo cromosómico, gonadal o anatómico sexual es atípico.

Formas de presentación clínica

1. Ambigüedad genital.
2. Apariencia de genitales femeninos con clitoromegalia, fusión labial posterior, masa labial o inguinal.
3. Apariencia genitales masculinos con criptorquidia bilateral, micropene, e hipospadia perineal o hipospadia leve y criptorquidia bilateral.
4. Historia familiar de DDS, como insensibilidad completa a andrógenos.
5. Discordancia entre apariencia de los genitales y cariotipo prenatal.
6. Hernia inguinal en niñas, pubertad incompleta o retrasada, virilización en la niña, amenorrea primaria, ginecomastia prepuberal en el varón o hematuria cíclica en el varón.

Clasificación de los DDS

- A. DDS 46, XY (ex pseudohermafrodita masculino).
- B. DDS 46, XX (ex pseudohermafrodita femenino).
- C. DDS ovotesticular (ex hermafrodito verdadero).
- D. DDS testicular 46, XX (ex varón XX o sexo reverso XX).
- E. Disgenesia gonadal completa 46, XY (ex sexo reverso XY).

En un recién nacido los DDS deben ser considerados una emergencia médica, ya que el manejo inicial oportuno puede ser vital y determinará en gran parte la aceptación de la condición en el futuro.

Anamnesis y examen físico

Al enfrentarnos a un paciente con un desorden del desarrollo sexual, considerar aspectos morfológicos, endocrinológicos y moleculares.

En la historia debemos consignar antecedentes familiares de DDS, niños fallecidos en primer mes de vida, virilización de la madre durante el embarazo (tumores), uso de hormonas durante el embarazo, consanguinidad.

Se recomienda en la descripción clínica describir la anatomía genital cuidadosamente, si se puede clasificando el grado de ambigüedad según los grados de Prader. Además se deben buscar estigmas genéticos y malformaciones que puedan orientar hacia una patología específica.

Inicialmente debemos evaluar la presencia de gonadas palpables, de ser positivo correspondería al caso de un varón subvirilizado. De ser negativo el hallazgo podría corresponder a una niña virilizada, dentro de este grupo la hiperplasia suprarrenal congénita es la causa más prevalente. Su diagnóstico oportuno permitirá un tratamiento precoz evitando en las formas perdedoras de sal una descompensación posterior o la muerte.

Laboratorio

Solicitar electrolitos plasmáticos, 17-hidroxiprogesterona plasmática, realizar ecografía abdominal, pelviana e inguinal. Según nuestra orientación diagnóstica medir gonadotrofinas, otras hormonas hipofisarias, testosterona, dehidrotestosterona, 17OH pregnenolona, DHEA,

androstenediona (test APL), actividad de renina plasmática, AMH, inhibina-b. En algunos casos seleccionados será necesario realizar otras imágenes para precisar presencia de gónadas o genitales internos incluso requerir un estudio laparoscópico.

En lo genético-molecular podemos realizar un cariograma, FISH para cromosomas X e Y, SRY, estudio molecular para HSRC, entre otros. El estudio genético puede certificar el diagnóstico etiológico específico (en no más del 20% de los casos que no son HSRC), pero sólo corresponde a un elemento más a considerar en la asignación de sexo.

La determinación y luego la diferenciación sexual son secuencias ordenadas de eventos que permiten un desarrollo de genitales internos y externos acordes con el sexo genético del individuo. Es por tanto necesaria la presencia de genes y hormonas en periodos críticos del desarrollo Ej: SRY, SOX9, HSD3B2, CYP21A2, CYP11B1, POR, CYP19, receptor glucocorticoides, WT1, SF1, DHH, ATRX, ARX, DMRT1, DAX1, WNT4, LHGCR, DHCR7, StAR, CYP11A1, CYP17, HSD17B3, SRD5A2, AMH, AMHR, receptor de andrógenos, entre otros.

Tratamiento

Dependerá de la causa subyacente. En caso de HSRC o en otros defectos de la esteroidogénesis específicos el tratamiento debe ser médico. El tratamiento quirúrgico, que será evaluado en conjunto con el cirujano especialista (urólogo) que incluye la reparación anatómica de los genitales externos y/o gonadectomía cuando corresponda (riesgo gonadoblastoma). Además debemos procurar un apoyo psicológico del paciente y su familia desde el inicio del manejo del paciente.

La asignación de sexo debe revisarse caso a caso y en forma multidisciplinaria (neonatólogo, genetista, endocrinólogo, cirujano y psicólogo) considerando etiología, apariencia genital, opciones quirúrgicas, terapia reemplazo necesarias a largo plazo, potencial fertilidad, creencias familiares y practicas culturales.

Criptorquidia

El testículo no descendido puede corresponder a una criptorquidia, a un testículo ectópico o a un testículo en ascensor o retráctil. Criptorquidia es aquel testículo que presenta una localización en cualquier lugar del trayecto de descenso de la gónada, a diferencia del ectópico que no ha seguido este trayecto normal. El testículo en ascensor no requiere estudio específico.

Embriología testicular

La formación de una gónada bipotencial y su subsiguiente desarrollo en un testículo normal y descendido, depende de varios genes (WT1, LIM1, SF1, SRY, SOX9, DAX1, DMRT 1 y 2, 10q, AZF) presentes en cromosomas sexuales y autosomas. A las 4 semanas se desarrollan las gónadas indiferenciadas. Entre la semana 9 y 12 los conductos de Wolf por estímulo de la testosterona sintetizada por las células de Leydig se diferencian en epidídimo, vasos deferentes, vesículas seminales y conductos deferentes. Las células de Sertoli producen hormona antimülleriana (AMH) ya a la octava semana, la que origina la involución de los conductos de Müller. La dehidrotestosterona participa en el desarrollo de los genitales externos.

Descenso testicular:

- 1) Fase transabdominal, regulada por la AMH (día 31 de la gestación, cuando el testículo indiferenciado se ubica en el polo inferior del riñón, y se extiende hasta la semana 15, cuando llega al orificio inguinal interno).
- 2) Fase transinguinal, regulada por la testosterona (semana 25 y termina en la semana 35, con la llegada del testículo al escroto). La testosterona actuaría sobre las neuronas del núcleo espinal correspondiente al nervio genitocrural, provocando la secreción de CGRP (*Calcitonin*

Gene Related Peptide), que origina contracciones rítmicas del ligamento escrotal, favoreciendo así el descenso testicular. El descenso testicular es un proceso complejo en que participan factores genéticos, hormonales, anatómicos y mecánicos.

En el testículo criptorquídico pueden observarse cambios histológicos con deterioro progresivo de células de Sertoli, pérdidas de células germinales, cambios en la membrana basal, disminución del diámetro de los túbulos seminíferos y fibrosis intersticial. Esto determina menor tamaño testicular, estructura anormal de conductos, alteración del transporte de espermios y del flujo arterial e incluso el testículo contralateral aparece afectado (30%-45%), con posibles consecuencias en fertilidad. La orquidopexia testicular temprana intenta evitar esta progresión histológica, de no estar presente tempranamente.

Etiología

Las causas pueden ser múltiples, pueden resumirse en extrínsecas (que impiden el descenso testicular normal, mecánicas hormonales o genéticas) e intrínsecas (en general genéticas, y dan cuenta de las criptorquidia unilaterales asociadas a daño testicular bilateral).

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico, considerar antecedentes de hernia inguinal, retardo desarrollo psicomotor, talla baja, obesidad (S. Prader Willi), talla alta (S. Klinefelter), anosmia (Kallmann), hipospadia u otras malformaciones asociadas. El examen debe realizarse en un ambiente cálido, tranquilo, evitando el reflejo cremasteriano.

Laboratorio

Se deben solicitar imágenes, siendo la ecografía el estudio de elección inicial.

Solicitar testosterona y realizar cariógrama según edad y orientación clínica. La medición de gonadotrofinas sería útil en caso de niños agonádicos, pero no tienen valor diagnóstico en la infancia. La AMH es detectable en el varón desde el nacimiento hasta la pubertad, constituyen un marcador de célula de Sertoli funcionante y la inhibina B sería útil en los primeros años, luego sus valores descienden. La prueba de hCG sólo es útil para diferenciar un testículo retráctil de una criptorquidia. Dosis altas de hCG pueden comprometer el volumen testicular y provocar apoptosis de espermatogonias.

Tratamiento quirúrgico

Se ha demostrado que la edad en la cual se realizó la orquidopexia se correlaciona con el número de pacientes normoespérmicos. La recomendación sería no después de los 2 años y solicitar siempre el protocolo de la intervención quirúrgica, pues ésta puede ser de crucial utilidad para el seguimiento posterior del paciente.

Los padres deben ser informados, que los tratamientos actuales resuelven el problema anatómico pero la funcionalidad gonadal no puede predecirse, lo que obliga a un control anual hasta la pubertad y posterior estudio de fertilidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. “Genitales ambiguos” y “El testículo no descendido”. En Beas F., *Endocrinología del niño y el adolescente*. 2ª Edición, Publicaciones Mediterráneo, 2002; 189-200 y 215-26.
2. Hutson JM, Balic A, Nation T. Cryptorchidism. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19: 215-24.
3. Feldman WS, Lee P. Ambiguous genitalia. *Sperling Ped Endocrinology* 2008; 127.
4. MacLaughlin D, Donahoe P. Sex determination and differentiation. *N Engl J Med* 2004; 350: 367-78.
5. Hughes IA. Disorders of sex development: a new definition and classification. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab* 2008; 22: 119-34.

Hipoglicemia

María Verónica Mericq G.

Definición

Existe una gran confusión respecto al nivel de glicemia a utilizar a partir de las definiciones utilizadas desde Cornblath en 1960, basadas en un enfoque estadístico que no da certeza de la indemnidad en el futuro. Actualmente se define un nivel de glicemia fisiológicamente seguro (objetivo terapéutico) >60 mg/dl, de riesgo 60-50 mg/dl y niveles de hipoglicemia <50 mg/dl. Se debe considerar que los hemoglucotest surgieron para monitorizar diabéticos y no son precisos en niveles de glicemia baja. Esta definición es válida a toda edad, porque no existe evidencia que los recién nacidos sean capaces de extraer más glucosa a través de la barrera hematoencefálica que los adultos y no tienen sustratos alternativos a la glucosa (cetogénesis inmadura y poco eficiente).

Sistemas de ayuno y hormonas involucradas

- A. Glicogenólisis hepática: Glucagón y epinefrina.
- B. Gluconeogénesis hepática: Epinefrina y cortisol.
- C. Cetogénesis hepática: Hormona de crecimiento (GH) a través de aumentar lipólisis y epinefrina directa e indirectamente a través de supresión de insulina.

La coordinación está dada por sistema endocrino: Insulina (suprime los 3 sistemas), balanceada por hormonas contrarreguladoras: Cortisol, GH, glucagón y epinefrina.

Los niveles de algunos combustibles y hormonas claves al momento de la hipoglicemia son muy útiles en el diagnóstico. En un niño normal ayunado hasta la hipoglicemia los depósitos de glucógeno deben estar depletados, los sustratos neoglucogénicos deben disminuir levemente respecto al estado posprandial, lactato $<1,5$ mM, los ácidos grasos libres deben haberse triplicado (1,5-2,0 mM) y el hidroxibutirato aumenta 50-100 veces (2-5 mM), la insulina se hace indetectable (<2 uM/ml), y aumenta la GH (>10 ng/ml), cortisol (>18 mg/dl) e IGFBP1 (>125 ng/ml). Una comparación de esta situación normal con lo que ocurre en el paciente durante una hipoglicemia orienta a la causa subyacente. La muestra crítica puede también obtenerse durante una crisis “espontánea”.

Etiologías más frecuentes

Menor de 1 año	Mayores de 1 año
Hiperinsulinismo (60%)	Hipoglicemia cetósica
Errores innatos del metabolismo (25%)	Medicamentos (insulina, etanol, B-bloqueador, sulfonilureas)
Hipopituitarismo (15%)	Insulinoma

Cuadro clínico

Neonato: Inespecíficos como hipotonía, succión lenta, enfriamiento, temblor y/o convulsiones. Macrosumia fetal, hernia umbilical y fosetas auriculares: Síndrome de Beckwith Wiedemann.

Lactante y niño mayor: Taquicardia, sudoración, irritabilidad y otros que reflejan neuroglucopenia.

Laboratorio

Realizar muestra crítica espontánea o inducida con ayuno con glicemia <50 mg/dl incluyendo lo explicitado en Tabla 1. Dependiendo de la sospecha diagnóstica dejar muestra

para amonio, acylcarnitinas en papel filtro, perfil de ácidos orgánicos en plasma y orina y sustancias reductoras en orina.

Prueba de glucagón: En caso de sospecha de hiperinsulinismo administrar 0,1 mg/kg (0,5-1 mg) de glucagón im posterior a muestra crítica y monitorizar con glicemia a los 30 minutos. Un aumento de glicemia >30 mg/dl del basal es (+) y sugerente del diagnóstico.

Diagnóstico diferencial

A. Acidemia e hiperlactacidemia

- Deficiencia de glucosa 6 fosfatasa: Hepatomegalia, retraso de crecimiento, hiperuricemia, hipertrigliceridemia, ↑ FFA, y βBOHB.
- Deficiencia de fructuosa 1-6 difosfatasa: Tolera 8-10 horas de ayuno, ↑ FFA, y βBOHB, hipoglicemia posingesta de fructuosa (frutas).
- Deficiencia de piruvato carboxilasa y piruvato carboxikinasa: Acidemia láctica.
- Neonatos normales debido a que la cetogénesis y gluconeogénesis están poco desarrolladas con alto riesgo de hipoglicemia en primeras 12-24 horas de RN.
- Alcohol: Altera equilibrio NADH/NAD y la gluconeogénesis derivando piruvato a lactato. La hipoglicemia ocurre si el ayuno es largo y se ha depletado el glicógeno.

B. Acidemia y aumento de cetonas

- Deficiencia de enzimas derramificadora (glicogenosis tipo 3), fosforilasa (glicogenosis tipo 6) y fosforilasa kinasa (glicogenosis 9): Toleran 4-6 horas de ayuno, ↑ lactato, ↑ FFA, ↑ βBOHB, test de glucagón si está posprandial. Hepatomegalia y retraso de crecimiento.
- Deficiencia de cortisol y GH: Toleran 10-14 h de ayuno, ↑ lactato, ↑ FFA, ↑ βOHB. La presentación neonatal puede similar a un hiperinsulinismo.
- Hipoglicemia cetósica: Niños generalmente 1 a 4 años, con episodios de hipoglicemia sintomática de ayuno, aparentemente defecto cuantitativo de adaptación al ayuno. Es un diagnóstico de exclusión.

C. Sin acidemia con βOHB y FFA suprimidos

- Hiperinsulinismo persistente: La tolerancia al ayuno es variable de nula a 12 h dependiendo de la severidad, prueba de estímulo con glucagón con delta de glucosa respecto al basal >30 mg/dl. Etiología: a) Mutaciones recesivas del SUR o del canal de K (Kir 6.2), no responde a diaxozide, variable a octeotride; b) Mutaciones dominantes de la glutamato deshidrogenasa: Cursa con hiperamonemia, hipoglicemia más leve, sensible a leucina, responde a diaxozide; c) Mutaciones dominantes de la glucokinasa: Hipoglicemia más leve, de inicio tardío, responde a diaxozide; d) Hiperinsulinismo focal asociados con pérdidas focales de heterocigosidad del 11p materno con pérdida de factores que regulan proliferación celular (H19) o expresión de una mutación paterna del canal de K o del SUR o de factores que regulan proliferación celular (H19). Formas morfológicas de hiperinsulinismo difuso y focal. Para diferenciarlas se puede realizar un PET scan con 18F-fluorodopa cuando no hay respuesta a terapia medicamentosa, previo la cirugía permitiendo circunscribir la cirugía en caso de lesión focal. El estudio genético está disponible en laboratorios comerciales fuera de Chile.
- Hiperinsulinismo neonatal transitorio: Se resuelve en <48 h. Causas: Hijo de madre diabética, estrés perinatal asfíxia, toxemia e hiperinsulinismo asociado a PEG (persiste por 1-6 meses) que cursa con altos requerimientos de glucosa.
- Administración de insulina: Péptido C bajo.
- Hipopituitarismo neonatal: Puede asociarse a colestasis, defectos de línea media. Alto requerimientos de glucosa y ausencia de respuesta glicémica al glucagón.
- Propanolol y beta bloqueadores: Debido a la supresión de la lipólisis pueden desarrollar hipoglicemia hipocetósica. Puede asociarse a hipertensión por los efectos alfa-adrenérgicos durante la respuesta simpática a la hipoglicemia.

D. Sin acidemia con β BOHB suprimidos y FFA altos

- Defectos de la oxidación de ácidos grasos y de la cetogénesis: Toleran ayunos de 12-16 h, \uparrow lactato, test de estímulo con glucagón negativo. Letargia, vómitos, coma, convulsiones, hepatomegalia. En defectos severos: Cardiomiopatía y debilidad muscular. Generalmente se presenta alrededor de los 6-18 meses, se desencadena por enfermedad intercurrente.
- Defecto del transportador de membrana plasmática de carnitina de músculo y riñón. Presentación alrededor 6-18 meses, $>50\%$ se presenta con cardiomiopatía progresiva, la carnitina en plasma y músculo muy disminuida.
- Déficit de carnitina palmitoil transferasa I: Afecta al hígado y no al músculo.
- Déficit de acylcarnitina translocasa.
- Defectos de la beta oxidación: Disminuye la carnitina plasmática, la administración de carnitina no lo corrige.
- Neonatos normales: Gluconeogénesis y cetogénesis poco desarrolladas primeras 12-24 hrs.

Tratamiento

Mínimizar el riesgo de daño cerebral para lo cual es mantener la glicemia sobre 60 mg/dl.

- Glucosa: 200 mg/kg (2 ml/kg de glucosa al 10%), seguido de aporte endovenoso de glucosa al 10%, en emergencia.
- Glucagón: En casos de hipoglicemia inducida (emergencia) por insulina 1 mg sc o ev.
- Diaxozide: 5-15 mg/kg/día en 2-3 dosis. Iniciar dosis máx. y probar eficacia por 48 horas, descender a lo tolerable (10 mg/kg/día).
- Octreotide: 2-10 μ g/kg/día (máx. 40-50) sc, en 3-4 dosis o goteo continuo ev.
- Maicena cruda: 1-2 g/kg/dosis, disuelta en agua fría, duración del efecto 4-6 horas.

Tabla 1. Muestra crítica

Sangre venosa	
Gases venosos	Insulina
Lactato/piruvato	Péptido C
Cuerpos cetónicos	Cortisol
Ácidos grasos libres	Hormona de crecimiento
Amonio	Hormonas tiroideas
Carnitina total/libre	IGFBP-1
Orina	
Cuerpos cetónicos	
Sustancias reductoras	
Ácidos orgánicos	

BIBLIOGRAFÍA

1. De León D, Stanley C. Mechanisms of Disease: advances in diagnosis and treatment of hyperinsulinism in neonates. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab*, 2007; 1: 57-68.
2. Hussain K. Diagnosis and management of hyperinsulinaemic hypoglycaemia of infancy. *Horm Res* 2008; 69: 2-13.
3. Flanagan SE, Kapoor RR, Hussain K. Genetics of congenital hyperinsulinemic hypoglycemia. *Semin Pediatr Surg* 2011 Feb; 20(1): 13-7. Review.
4. Beltrand J, Caquard M, Arnoux JB, Laborde K, Velho G, Verkarre V, Rahier J, Brunelle F, Nihoul-Fékété C, Saudubray JM, Robert JJ, de Lonlay P. Glucose metabolism in 105 children and adolescents after pancreatectomy for congenital hyperinsulinism. *Diabetes Care* 2012 Feb; 35(2): 198-203.

Diabetes tipo 1

Ethel Codner D.

El síndrome hiperglicémico corresponde a un conjunto de cuadros de diferente etiología cuya característica común es la elevación de la glucosa plasmática.

Diagnóstico de diabetes mellitus

En la mayoría de los niños el cuadro clínico es sintomático, con una historia breve de síntomas relacionados a la poliuria. En el caso de los niños con polidipsia, poliuria y otros síntomas sugerentes, basta para realizar el diagnóstico una glicemia aislada en cualquier momento del día mayor a 200 mg/dl y el paciente se debe hospitalizar. No se deben solicitar exámenes electivos.

En ausencia de síntomas, el diagnóstico de diabetes se realiza con dos exámenes alterados en dos días diferentes. Se utilizan los siguientes criterios diagnósticos: Glicemia elevada en ayuno >125 mg/dl o a las dos horas en la prueba de tolerancia oral a la glucosa ≥ 200 mg/dl.

La HbA1c mayor a 6,5% se usa en algunos países como criterio diagnóstico de diabetes, pero en Chile la metodología de laboratorio aún no está estandarizada por lo que al año 2012 no es posible usar este criterio diagnóstico.

Clasificación y etiología del síndrome diabético

1. Diabetes mellitus tipo 1.
2. Diabetes mellitus tipo 2.
3. Secundaria o con etiologías específicas: Defectos genéticos en la función de la célula; defectos genéticos que alteran la acción de insulina; enfermedades del páncreas exocrino; endocrinopatías; drogas; infecciones; formas infrecuentes de diabetes mediada inmunológicamente; síndromes genéticos asociados a diabetes.
4. Diabetes gestacional.

Cetoacidosis

Definición y fisiopatología

La cetoacidosis diabética, a diferencia de la hiperglicemia que se observa frecuentemente en las personas con diabetes, presenta acidosis metabólica, lo que da la gravedad del cuadro. Se define cetoacidosis como el estado de descompensación aguda de un paciente con diabetes mellitus (DM) que presenta acidosis metabólica con pH $<7,3$ o bicarbonato <15 meq/L, glicemia >200 mg/dl, y cetonuria o cetonemia positivos secundarios al déficit de insulina.

Se requiere la presencia de insulinopenia severa para la generación de cuerpos cetónicos. En ausencia de insulina, el hígado produce lipólisis y generación de cuerpos cetónicos. La cetoacidosis se produce por falta de insulina basal, o insulina secretada entre las comidas, en ayuno, la que cumple una labor fundamental en bloquear la cetogénesis y la neoglucogenia hepática, lo que induce: 1) lipólisis liberando ácidos grasos libres que son transformados a cuerpos cetónicos; 2) proteólisis; 3) hiperglicemia por neoglucogenia; 4) deshidratación y pérdida de electrolitos.

La insulinopenia severa se puede deber al debut de la enfermedad, a la falta de inyecciones de insulina basal, o a la insulinopenia en presencia de enfermedad concomitante, con aumento de las hormonas de contrarregulación (GH, cortisol, glucagón, adrenalina).

Complicaciones

Las principales complicaciones, que pueden llevar a la muerte, son el edema cerebral, las alteraciones hidroelectrolíticas y la neumonía aspirativa, por lo que se debe mantener a los pacientes con monitorización electrocardiográfica, SNG y evaluación permanente de la aparición de los signos sutiles sugerentes de edema cerebral. El aporte rápido de volumen, aporte de soluciones isotónicas, administración de bicarbonato, bolo endovenoso inicial de insulina, y corrección rápida de las alteraciones hidroelectrolíticas son factores de riesgo de edema cerebral. Su manejo es con manitol, contraindicándose la hiperventilación.

Manejo inicial

El tratamiento de la cetoacidosis contempla la corrección de la acidosis, hiperglicemia, deficiencia de volumen, alteraciones hidroelectrolíticas y prevención de las complicaciones. A pesar de estos múltiples objetivos, el tratante debe recordar que a diferencia de otras complicaciones agudas de la diabetes, el tratamiento de la cetoacidosis tiene como objetivo central la corrección de la acidosis y la prevención del edema cerebral, complicación que puede generar secuelas e incluso a la muerte.

Evaluación clínica para realizar el diagnóstico

En pacientes conocidos evaluar omisión de inyecciones, desconexión de bomba de insulina y/o presencia de enfermedades concomitantes. Evaluar hidratación hemodinámica y estado conciencia. Dentro de las medidas de sostén: Sonda nasogástrica, vía venosa periférica (uso de catéter central tiene riesgo de trombosis venosa), monitorización cardíaca y oxigenoterapia en shock. El laboratorio al ingreso debe incluir glicemia, gases venosos, electrolitos plasmáticos, cetonemia, cetonuria o β hidroxibutirato, nitrógeno ureico, creatininemia, osmolalidad sérica, calcemia y fosfemia, reactantes de fase aguda, cultivos y otros exámenes frente a sospecha de infección.

Etapa 1: Expansión volumen intravascular con suero fisiológico

Los objetivos son la expansión del espacio intravascular para lograr una buena perfusión de tejidos periféricos y permitir que la insulina que se administrará pueda acceder a tejido esplácnico y muscular y disminuir las hormonas de contrarregulación. Durante esta etapa, no se pretende corregir la deshidratación. En pacientes en shock (infrecuente en niños con cetoacidosis) utilizar suero fisiológico 20 ml/kg en 1 hora, repetir sin sobrepasar los 30 ml/kg. No se aconseja el uso de coloides.

En los niños que tienen buena perfusión periférica, usar suero fisiológico 20 ml/kg en 1-2 hrs. Con la hidratación inicial, aun antes de usar insulina, es frecuente que la glicemia baje en forma significativa secundaria a la reperfusión renal y aumento de la glucosuria. Durante esta etapa es habitual que la glicemia caída >100 mg/dl por hora, y no es causa de alarma.

Posterior a la primera etapa de hidratación inicial, comenzar con suero fisiológico con un cálculo del volumen basal sumado al déficit administrado en 48 horas, sin sobrepasar 1,5-2 veces el volumen de mantención ($\leq 3-3,5$ L/m² superficie corporal/día). Debido a la hiperosmolaridad el reemplazo de volumen inicial se realiza con solución sodio 140 mEq/L en forma pareja durante 24-36 horas, para evitar el edema cerebral.

El potasio (40 mEq/L) se agrega a la solución una vez que se comprueba diuresis y se descarta una hiperkalemia severa. La administración de fosfato se reserva sólo para los casos de hipofosfemia severa ($<1,5$ mg/dl). La medición de diuresis debe ser horaria. Recordar que uno de los motivos por los que no se logra bajar la glicemia ni disminuir la acidosis es el aporte insuficiente de volumen.

Etapa 2: Insulinoterapia

Se comienza la administración de insulina 1 a 2 horas después de iniciar la hidratación endovenosa, a una dosis de 0,1 U/kg/hora. Durante este periodo el paciente recibe dos infusiones paralelas la insulina y el suero fisiológico. La administración de bicarbonato no ha demostrado beneficios en estudios controlados, sino al contrario, se ha asociado con acidosis paradójica del sistema

nervioso central y constituye un factor de riesgo de edema cerebral. Sólo se debe usar bicarbonato en infusión continua (1-2 mmol/kg en 60 minutos) cuando hay un pH menor 6,9.

El control glicémico es horario, gasometría venosa y electrolitos cada dos horas y realizar balance hídrico estricto. El control de glicemia y de cetonas se puede realizar con método capilar. Debemos procurar un descenso gradual de la glicemia posterior a la primera etapa de hidratación (<100 mg/dl/hr) y no se recomienda el uso de insulina en bolos, ambos se han asociado a mayor riesgo de edema cerebral.

Si el cambio de glicemia es mayor (glicemia <250 mg/dl), pero la acidosis continua (pH <7,3), no se disminuye la infusión de insulina y se agrega aporte de glucosa con una infusión de suero glucosado al 5%, sodio 70 mEq/L, con potasio (calcular un aporte de 1 U de insulina por 4 grs. de glucosa). En esta situación el paciente queda con dos matraces: Insulina y solución glucosada con electrolitos.

Si por el contrario la glicemia no disminuye reevaluar el aporte de volumen, la presencia de infección y/o aumentar dosis de insulina usada. Si las condiciones del paciente lo permiten se prueba tolerancia oral con líquidos sin azúcar.

Esta etapa de corrección de la acidosis puede durar muchas horas, dependiendo de la severidad de la acidosis y la resistencia a la insulina presente. Si el paciente no tiene dolor abdominal y vómitos, se puede probar tolerancia oral con líquidos sin azúcar.

Etapa 3: Cambio a insulina cristalina subcutánea cada 6 horas

Al corregirse la acidosis (pH >7,3, HCO₃ >18 mEq/l), se puede comenzar la insulino terapia subcutánea. La infusión de insulina endovenosa se debe continuar hasta media hora después de colocar la insulina regular o ultrarrápida.

En este momento se puede aportar una insulina basal e iniciar la insulina prandial con las comidas. La alternativa de usar insulina cristalina 0,25 U/kg cada 6 horas con régimen isoglucídico (los hidratos de carbono se fraccionan en 4 comidas iguales) puede ser una alternativa para usar en forma breve y de transición. Durante esta etapa se debe continuar la reposición de potasio, gluconato de K 2-3 mEq/kg/día vía oral, según kalemia.

El cálculo de la dosis de insulina a recibir se realiza en base a la edad del paciente y a la severidad del cuadro inicial. Según la edad del niño se aconsejan las siguientes dosis totales diarias de insulina paciente prepuberal: 0,75-1 U/kg/d, puberal 1-1,2 U/kg/d. La insulina se reparte en insulina basal y prandial según el esquema de insulina que se utilizará:

- Basal con glargina o levemir e insulina prandial. Se administra 50% de la dosis total diaria en la basal y el 50% restante en insulina prandial. Se administra 15%-20% de la dosis total de insulina como prandial previo al desayuno, almuerzo y cena. Colaciones optativas pequeñas (10 gr).
- Basal con NPH. Se administra 2/3 dosis total mañana y 1/3 dosis total a la cena.

En el desayuno a la vez se administra 2/3 y 1/3 de la dosis total matinal como NPH y prandial respectivamente.

Al almuerzo se administra una dosis más pequeña de insulina prandial (cristalina o ultrarrápida).

A la cena se inyecta 2/3 y 1/3 de la dosis total vespertina como NPH y prandial respectivamente.

Colación de la mañana 15-20 gr (cubierta por NPH). Colación de la tarde ("te") sólo 5 o 10 gr.

El control de glicemia capilar debe realizarse al menos predesayuno, prealmuerzo, precena y a las 2 o 3 AM y se sugiere control posprandial para ajuste de la insulina prandial.

Tipo de insulina	Inicio acción	Acción máxima	Duración de acción
NPH	2-4 hrs	4-12 hrs	12-24 hrs
Glargina (análogo basal)	2-4 hrs	No presenta peak	20-24 hrs
Levemir (análogo basal)	1-2	6-12	18-24 hr
Insulina cristalina	30-60 min	2-4 hrs	5-8 hrs
Insulina ultrarrápida	15 min	60-180 min	3-5 hrs

Cetosis sin acidosis y sin deshidratación ni compromiso de conciencia

Esta situación se observa frecuentemente en pacientes con diabetes ya conocida y que tienen infección intercurrente. Se pueden tratar en forma ambulatoria, o semiambulatoria, siempre que las condiciones sociales y familiares den garantías de cumplir con las indicaciones médicas. El tratamiento incluye líquidos abundantes sin azúcar (300 cc cada una hora), insulina ultrarrápida 0,2 U/kg cada dos horas y si la cetosis persiste con glicemia <250 mg/dl agregar líquidos con azúcar.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Diabetes A 2012 Diagnosis and classification of diabetes mellitus. *Diabetes Care* 35 Suppl 1:S64-71Dunger D., Sperling M., Acerini C., et al. European Society for Paediatric Endocrinology/Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society consensus statement on diabetic ketoacidosis in children and adolescents. *Pediatrics* 2004; 113: e133-40.
2. Wolfsdorf J, Glaser N, Sperling M. Diabetic ketoacidosis in infants, children, and adolescents: A consensus statement from the American Diabetes Association. *Diabetes Care* 2006; 29: 1150-9.
3. Wolfsdorf J, Craig ME, Daneman D, Dunger D, Edge J, Lee WR, Rosenbloom A, Sperling MA, Hanas R. Diabetic ketoacidosis. *Pediatr Diabetes* 2007; 8: 28-43.
4. Bangstad HJ, Danne T, Deeb L, Jarosz-Chobot P, Urakami T, Hanas R. Insulin treatment in children and adolescents with diabetes. *Pediatr Diabetes* 10 2009; Suppl 12: 82-99
5. Eyzaguirre F, Codner E. Análogos de insulina: en búsqueda del reemplazo fisiológico. *Rev Med Chil* 2006; 134: 239-50.

Insuficiencia suprarrenal

Fernando Cassorla G., Francisca Eyzaguirre C.

Definición

Inadecuada secreción de hormonas de la corteza adrenal (glucocorticoides, mineralocorticoides y/o esteroides sexuales) que puede deberse a una enfermedad primaria de la adrenal (insuficiencia primaria) o una inadecuada secreción de ACTH (insuficiencia secundaria).

Etiología

Tabla 1. Principales causas de insuficiencia suprarrenal

Insuficiencia suprarrenal primaria	
<i>Hipoplasia suprarrenal congénita primaria</i>	
Mutaciones del NR0B1	Mayor compromiso mineralocorticoides. Hipogonadismo hipogonadotrófico. Ligado al cromosoma X
Mutaciones del NR5A1	Asociado a alteraciones en la determinación sexual.
Mutaciones del MC2R (FGD1)	Deficiencia aislada de glucocorticoides familiar tipo I (FGD1); talla alta, aceleración de la edad ósea, andrógenos en concentraciones bajas, sin compromiso del sistemas renina-angiotensina. ACTH en concentración muy alta.
Mutaciones del MRAP (FGD2)	Deficiencia aislada de glucocorticoides familiar tipo II (FGD1). (Fenotipo similar al FGD1).
Síndrome triple A	Alacrimia, acalasia, Adisson.
IMAGE	Restricción de crecimiento intrauterino, displasia ósea metafisiaria, hipoplasia suprarrenal, anomalidades genitourinarias.
Otros síndromes	Síndrome de Pena-Shoekir tipo I, pseudotrisomía 13, síndrome de Meckel, síndrome de Pallister-Hall, defectos en el gen WNT3
<i>Alteración en la esteroidogénesis</i>	
Hiperplasia suprarrenal congénita	Forma clásica perdedora de sal: Deficiencia severa de la enzima se asocia a hipoadosteronismo y virilización. Forma clásica virilizante simple: Virilización en la niña o pubertad precoz periférica en el varón. Forma no clásica: Pubertad precoz periférica, acné severo, infertilidad o forma criptica.
21-Hidroxilasa	
11-beta hidroxilasa	Hipertensión y virilización.
3-beta esteroide deshidrogenasa	Pérdida de sal asociada a virilización en la mujer y masculinización incompleta en el varón.
17-hidroxilasa	Hipertensión y ausencia de desarrollo sexual en la niña.
Hiperplasia suprarrenal lipoidea (STAR)	Mutaciones en esta proteína produce falla severa en la síntesis de cortisol, andrógenos y aldosterona. Los sujetos 46 XY pueden tener grados severos de alteración en la diferenciación sexual.
POR	Virilización en las niñas y subvirilización en el varón. Displasia esquelética (síndrome de Antley- Bixler). Espectro muy variable en sus formas no clásicas.
Smith Lemli Opitz	Alteración de la síntesis del colesterol, se asocia a microcefalia, retraso del desarrollo psicomotor, anomalidades cardíacas, alteración en la diferenciación sexual.
Mitocondrial	Se asocia a acidosis láctica, cataratas, sordera neurosensorial, miopatía y oftalmoplejía entre otros.
<i>Dstrucción de la glándula</i>	
Autoimmune	Puede ser aislada o en asociación a síndrome poliglandular tipo 1: Candidiasis mucocutánea (lactante), hipoparatiroidismo (escolar). Síndrome poliglandular tipo 2: Asociado a enfermedad tiroidea auto-inmune y/o diabetes tipo 1.
Adrenoleucodistrofia ligada al X	Alteración en el transporte de los ácidos graso de cadena muy larga (VLCFA). Se puede asociar a leucodistrofia del SNC. Los pacientes con ALD-X deben ser evaluados con ACTH, ARR, cortisol basal y post estímulo con ACTH. La insuficiencia suprarrenal no mejora con el trasplante de médula ósea.
Infecciosas	Sepsis, tuberculosis, infecciones por hongos, virales.
Otras	Hemorrágicas, drogas (ketoconazol), amiloidosis, metastásicas.
Insuficiencia suprarrenal secundaria	
Iatrogénica	Suspensión brusca de glucocorticoides, independiente de la dosis, si se han utilizado por más de 7 a 10 días.
Alt. desarrollo hipofisario	Mutaciones en factores de transcripción (Ej. HESX1, LHX3/4, OTX2, SOX3).
Radiación del SNC	
TEC/neurocirugías	Craneofaringeomas, tumores hipotalámicos o hipofisarios.

Cuadros clínicos más frecuentes

Hiperplasias suprarrenales congénitas (HSRC)

Patologías causadas por deficiencia enzimática hereditaria de la biosíntesis de cortisol, que lleva a elevación crónica de ACTH, hiperplasia de la corteza adrenal y sobreproducción de andrógenos. Clínicamente se manifiestan por distintos grados de alteración de la diferenciación sexual y/o alteraciones electrolíticas (hiponatremia, hiperkalemia y acidosis metabólica).

Formas de presentación más frecuentes

Hiperplasia suprarrenal por deficiencia de la 21-OH. En esta condición existe una mutación del gen CYP21B (cromosoma 6), es de herencia autosómica recesiva y es la más frecuente de las formas de HSRC.

1. Forma clásica: Su incidencia es entre 1:14.000 a 1:20000 recién nacidos vivos. Los subtipos corresponden a:
 - a. Forma perdedora de sal: El recién nacido femenino presentará alteración de la diferenciación sexual en grados variables (grados de Prader 1 al 5). El recién nacido masculino puede exhibir macrogenitosomía, pero la mayoría de los pacientes tienen genitales normales. Además, puede observarse hiperpigmentación de las areolas mamarias, línea media abdominal y genitales debida al aumento de ACTH. Durante el primer mes de vida aparece el síndrome de pérdida de sal (por falla de mineralocorticoides) que se caracteriza por descenso de peso, vómitos, deshidratación, acidosis metabólica, tendencia a hipoglicemia y finalmente shock hipovolémico y muerte si no se trata oportunamente.
 - b. Forma virilizante simple: En la niña se observa hipertrofia de clítoris y síndrome de virilización progresivo más tardíamente. En el varón se evidencia pubertad precoz periférica.
2. Forma no clásica: Su incidencia es 1:1.000 recién nacidos vivos. Su forma de presentación es variable, desde pubarquia prematura, acné severo, síndrome de ovario poliquístico, infertilidad, y formas cripticas. Esta forma clínica no se asocia a insuficiencia suprarrenal.

Laboratorio en la HSRC forma perdedora de sal

1. Plasma: Acidosis metabólica, hiponatremia, hiperpotasemia e hipoglicemia. Cortisol inapropiadamente normal o bajo para la condición de estrés y actividad de renina plasmática (ARP) y 17 OH-progesterona (17-OHP) elevadas certifican el diagnóstico.
2. Orina: Poliuria y natriuresis elevada (en discordancia con la deshidratación hipotónica y secreción inapropiada de hormona antidiurética). FENa es importante para su análisis concomitante con ELP y ARP.
3. El estudio genético-molecular se realiza utilizando 3 metodologías, PCR para evaluar la presencia de gen activo, pseudogen e híbridos, MLPA para determinar el número de copias y secuenciación del gen activo, las que en su conjunto permiten determinar el genotipo, aunque en algunos casos es necesario estudiar a ambos padres para establecer la fase en que se encuentran las mutaciones. Este estudio ampliado permite alcanzar alrededor de 99% de identificación de las alteraciones en el gen que codifica para 21-hidroxilasa.

Diagnóstico diferencial en cuadros de presentación precoz

1. Cuadros clínicos con alteración de la determinación o diferenciación sexual pueden tener diversas etiologías, pero siempre debemos considerar la HSRC como etiología por su gravedad y frecuencia.
 2. Hiperemesis por estenosis pilórica o reflujo gastroesofágico. Apoya el diagnóstico de HSRC la presencia de acidosis metabólica, hiponatremia e hiperpotasemia.
 3. Deshidratación por diarrea aguda. En la HSRC el predominio de la diarrea sobre el vómito, la hiponatremia con hipopotasemia, y la oliguria con escaso sodio en la orina difieren de esta entidad.
-

Tratamiento de la crisis adrenal

1. Alto índice de sospecha: En un recién nacido con vómitos frecuentes, deshidratación, acidosis metabólica, hiponatremia, hiperpotasemia, tendencia a hipoglicemia y poliuria, sobre todo en presencia de alteración de la diferenciación sexual en niñas o criptorquidia bilateral en un sujeto aparentemente varón.
2. Muestra crítica: Determinación de 17 OH progesterona, testosterona, ACTH, cortisol, ARP, FENa y dejar congelada una alícuota para la eventual determinación de otras hormonas.
3. Corrección del shock, volemia e hipoglicemia: Fleboclisis con mezcla en partes iguales de solución de NaCl 0,9% y suero glucosado 5%, 10-20 ml/kg en 1 hora, completando 100-120 ml/kg en 24 hrs.
4. Glucocorticoides: Hidrocortisona (HC) inyectable 50 mg/m² de superficie corporal endovenoso, luego 50 a 75 mg/m²/día c/8 hrs vía ev o im. Mantener dosis de estrés hasta 48 horas que el paciente esté estabilizado hidroelectrolítico y ácido base, sin otro estrés como infección.
5. Mineralocorticoides: Fludrocortisona 0,05 a 0,2 mg/día oral (dosis se ajusta de acuerdo a la evolución de la natremia; y luego en normonatremia, en base a la determinación de ARP, la cual se debe mantener en el cuartil superior de lo normal).
6. NaCl: Al reiniciar la alimentación, 1-2 g. fraccionados en las maderas. En algunos casos de difícil corrección de la natremia, es necesario optimar la administración de NaCl antes de aumentar dosis de fludrocortisona, pudiendo usar hasta 3 a 4 g. de NaCl al día.
7. Antibióticos en caso de infección concomitante.
8. Deben monitorizarse cuidadosamente la hidratación, presión arterial, y electrolitos plasmáticos, edema de extremidades, para adecuar volumen de líquidos y la fludrocortisona. Una vez obtenida la mejoría clínica se ajusta gradualmente la dosis de HC y en 3 a 4 días se llega a dosis de mantención de glucocorticoides (aproximadamente 15 mg/m²/día; en tres dosis) y fludrocortisona 0,05 a 0,1 mg/día.

En caso de estrés moderado, se aumenta 2 a 3 veces la dosis de glucocorticoides y si éste es severo, se indica forma endovenosa (bolo y luego 75 a 100 mg/m²/día), sin modificar la dosis de mineralocorticoides.

Insuficiencia suprarrenal por administración prolongada de glucocorticoides

El empleo de dosis suprafisiológicas de glucocorticoides produce una supresión del eje del hipotálamo-hipófisis-adrenal y cuando se han utilizado en forma prolongada (7 a 10 días) existe incapacidad de aumentar la producción de glucocorticoides ante un estrés, por lo que estos pacientes tienen una insuficiencia suprarrenal latente.

Síntomas y signos de insuficiencia suprarrenal: Debilidad, dolor abdominal, fiebre, fatiga, hipotensión ortostática o aun síntomas severos, tales como hipoglicemia, deshidratación, en el hemograma se puede observar eosinofilia, en algunos casos hay hiponatremia por secreción inapropiada de hormona antidiurética. La síntesis de catecolaminas a nivel de la médula suprarrenal depende de una adecuada producción de cortisol por la corteza, los pacientes con insuficiencia suprarrenal tienen menor producción de catecolaminas en respuesta a estrés severo. Si no se tratan adecuadamente existe tendencia al shock y riesgo vital.

Como orientación práctica es útil lo siguiente:

1. Identificar sujetos en riesgo de tener una insuficiencia suprarrenal secundaria. Algunos ejemplos: Pacientes oncológicos, respiratorios, reumatológicos, trasplantados, tratados con glucocorticoides por tiempo prolongado, con mayor razón si tiene signos de Cushing. Sujetos sometidos a neurocirugía que comprometa la región hipotálamo hipofisaria, TEC severos, hipotensión refractaria.
2. Con terapia esteroideal menores de 7 a 10 días; independiente de la dosis, generalmente no se observa supresión adrenal.

3. Con terapia esteroideal mayor de 7 a 10 días;
 - a. Sin signos de Cushing, y no es necesario utilizar esteroides en dosis farmacológicas:
Determinar cortisol matinal
 - i. Si es mayor de 10 $\mu\text{g/dL}$ idealmente realizar test de ACTH con microdosis, si cortisol postestímulo es mayor de 20 $\mu\text{g/dL}$, suspender cortisol.
 - ii. Si es menor de 10 $\mu\text{g/dL}$, utilizar hidrocortisona 10 mg/m^2 en dos dosis diarias (temprano en la mañana y en la tarde), disminuir 25% de la dosis semanalmente, al final hacer test de ACTH con microdosis (1 $\mu\text{g}/1,73 \text{ m}^2$) para documentar la actividad del eje hipotálamo-hipofisario-suprarrenal.
 - b. Con signos de Cushing, si el paciente ha recibido dosis de glucocorticoides que causan signos y síntomas de Cushing, la supresión adrenal es segura y probablemente existirá cierto grado de atrofia de la glándula suprarrenal; entonces la recuperación puede tardar varios meses, además de existir regulación negativa de los receptores de cortisol y las dosis fisiológicas pueden no ser suficientes para evitar síntomas y signos de insuficiencia suprarrenal. En este caso, iniciar hidrocortisona es dosis un poco más alta de la fisiológica (Ejemplo, hidrocortisona 25 a 50 $\text{mg/m}^2/\text{día}$).

En la práctica pediátrica si no se dispone de esta prueba y el paciente ha recibido glucocorticoides durante más de 10 días y sufre un estrés importante (accidente, quemadura o infección grave), aunque no presente signos de insuficiencia suprarrenal, se recomienda que sea tratado con dosis de glucocorticoides, similares a las que se emplean ante una intervención quirúrgica, por un periodo variable dependiendo de la intensidad del estrés.

Dosis de glucocorticoides ante un acto quirúrgico

1. Noche antes de la cirugía; hidrocortisona 25 mg/m^2 intramuscular. La administración intramuscular tiene una vida media biológica de 18 horas.
2. El día del acto quirúrgico administrar en total 100 mg/m^2 de HC ev divididos:
 - a. Durante la cirugía: HC 50 mg/m^2 en infusión continua de suero fisiológico.
 - b. Terminada la anestesia: HC 50 mg/m^2 en bomba de infusión ev para 24 horas.
3. Primer día poscirugía: Según la gravedad de la intervención se continuará con HC 50 a 75 mg/m^2 fraccionado c/8 hrs. (ev u oral).
4. Días siguientes: Se reduce la dosis de HC en 50%, vía oral, para llegar a la dosis fisiológica en 3-4 días y luego se suspende. Si el paciente previamente al estrés estaba con terapia esteroideal mantener el mismo producto y dosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Speiser PW, Azziz R, Baskin LS, Ghizzoni L, Hensle TW, Merke DP, Meyer-Bahlburg HF, Miller WL, Montori VM, Oberfield SE, Ritzen, M. & White, P.C. Congenital adrenal hyperplasia due to steroid 21-hydroxylase deficiency: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2010; 95: 4133-60.
2. Shulman DI, Palmert MR & Kemp SF. Adrenal insufficiency: still a cause of morbidity and death in childhood. *Pediatrics* 2007; 119: e484-494.
3. Perry R, Kecha O, Paquette J, Huot C, Van Vliet G. & Deal C. Primary adrenal insufficiency in children: twenty years experience at the Sainte-Justine Hospital, Montreal. *J Clin Endocrinol Metab* 2005; 90: 3243-50.
4. El-Khairi R, Martinez-Aguayo A, Ferraz-de-Souza B, Lin L & Achermann JC. Role of DAX-1 (NR0B1) and steroidogenic factor-1 (NR5A1) in human adrenal function. *Endocr Dev* 2011; 20: 38-46.
5. Miller WI, Achernabb JC, Fluck CE. The adrenal cortex and its disorder. In: Sperling M. *Pediatric endocrinology*. 3rd ed. Elsevier Health Sciences; 2008; p. 444-511.

Defectos del metabolismo calcio-fósforo-magnesio

Verónica Méricq G.

1) Generalidades del metabolismo calcio-fósforo

Calcio

Los niveles normales son mantenidos entre 8,5 y 10 mg dl. El calcio sérico es el 0,1% a 0,2% del calcio extracelular, el cual es el 1% del total del organismo. El 99% del calcio (Ca) corporal se encuentra en el espacio intercelular de los huesos. Del 1% del calcio en circulación el 40%-50% libre (ionizado), el no ionizado se encuentra unido a albúmina y otros aniones. En hipoalbuminemia debe corregirse con: Calcio corregido = Calcio sérico + 0,8 (4,0 - albúmina g/dL). La acidosis metabólica produce un desplazamiento del Ca⁺⁺ desde la fracción unida a la iónica y la alcalosis metabólica produce el efecto contrario disminuyendo el Ca⁺⁺ iónico. Éste cae 0,16 mg/dl por cada 0,1 unidades de aumento en el pH.

Sus niveles plasmáticos son sensados por el receptor sensor de Ca acoplado a proteína G. La absorción es ↑ por pH ácido y ↓ por fitatos, oxalatos y lípidos. Requerimientos: Primeros 6 meses: 200, 6-12 meses: 280, 1-3 años: 500, 4-10 años 800 y durante la pubertad 1.200-1.600 mg/día.

Fósforo

Mayoritariamente en esqueleto (80%). El 20% restante forma parte de fosfolípidos de membrana, ATP, proteínas de señales intracelulares, ARN y ADN. Participa en el transporte de oxígeno, en el metabolismo energético, en la integridad del esqueleto y en la contractibilidad muscular. Se absorbe en duodeno y yeyuno favorecido por la vitamina D. El 80% del fósforo filtrado es reabsorbido a nivel de túbulo proximal. Su excreción renal es estimulada por la PTH. Su absorción es disminuida por glucocorticoides e hipotiroidismo. Las concentraciones son mantenidas entre 2,5 y 4,5 mg dl. Cuando el nivel de fósforo cae, se estimula la 1 α hidroxilasa ↑ la conversión de calcidiol a calcitriol, ↑ la reabsorción intestinal de fósforo y disminuye la excreción renal. Frente a hiperfosfemia aumenta la excreción urinaria mediada por PTH y FGF23.

Magnesio

El 65% se encuentra en hueso, 34% intracelular y 0,3% extracelular. Del Mg sérico, 70% está en forma iónica o complejos y 30% unido a proteína. Funciones: Metabolismo óseo, estructura enzimática, cofactor enzimático, importante en secreción y acción de PTH. El Mg varía entre 1,6-2,8 mEq/l en RN y 1,75-2,4 mEq/L durante la infancia, regulada por el riñón en el asa de Henle afectada por PTH, calcitonina, insulina, ADH, glucosa, Mg, Ca⁺⁺. Se absorbe 40%-60% del Mg ingerido y esto es ↓ calcio, fitatos, fibra y grasa. Recomendación: 0-6 meses 40 mg/día, 6-12 meses 60 mg/día, 1-15 años 6 mg/kg/día.

Reguladores del metabolismo calcio-fósforo

- Vitamina D: Calcitriol o 1-25 dihidrocalciferol: Proveniente de la dieta en su forma D2 y D3 y sintetizada en piel por exposición solar de su forma 7 dehidrocolesterol a D3. Ambas son metabolizadas en hígado a 25(OH) D y luego en riñón a 1,25(OH)₂ D o calcitriol, por acción de la 1 α hidroxilasa. Su actividad es estimulada por PTH, estrógeno, calcitonina, prolactina, hormona de crecimiento, hipocalcemia e hipofosfemia. El calcitriol estimula en intestino la absorción de Ca⁺⁺ y fósforo e inhibe la síntesis de PTH.

- PTH: Estimulada por hipocalcemia, ↓ 25 OH vitamina D e inhibida por ↑ calcemia e hipoMg severa. La concentración extracelular de Ca⁺⁺ iónico constituye el principal estimulante de la liberación de PTH en respuesta a la hipocalcemia y es sensado por sensor de calcio. En riñón controla la excreción de calcio en relación a cambios en el Ca⁺⁺ sérico. Defectos genéticos en este sensor de calcio son responsables de síndromes de hipo e hipercalcemia.
- Calcitonina: Disminuye el calcio sanguíneo, inhibiendo la actividad osteoclástica y aumentando su excreción urinaria. Fosfatonas: Proteínas identificadas en desórdenes genéticos perdedores de fosfato renal. FGF23, se sintetiza en osteocitos y actúa a nivel renal estimulando la pérdida de fosfato. Rol en la pérdida de P no mediada por PTH, aún no está claro su rol en homeostasis Ca-P.

Hipocalcemia

Definición

Ca iónico <4 mg/dl o Ca total <8,5 mg/dl. Los síntomas aparecen con Ca iónico <3 mg/dl. Solicitar calciuria, creatinemia, PTH, Mg, P plasmático, fosfatasas alcalinas y gases venosos.

Causas

- Hipoparatiroidismo: Congénito: Neonatal transitorio, hereditario, síndrome de George, síndrome de Kenny Caffey. Adquirido: Posquirúrgico, hemodiálisis, enfermedad de Wilson, síndrome poliglandular tipo 1.
- Pseudohipoparatiroidismo: Resistencia a PTH.
- Alteraciones metabolismo vitamina D: Baja exposición solar, baja ingesta, insuficiencia renal crónica, raquitismo hipocalcémico tipo 1 (deficiencia de 1 α hidroxilasa), raquitismo resistente resistencia a vitamina D.
- Otros: Estados hiperfosfémicos, hipomagnesemia, uso masivo de transfusiones, uso bicarbonato, pancreatitis aguda, acidemias orgánicas, drogas (anticonvulsivantes, furosemida, pamidronato, cisplatino, asparraginas, ketoconazol).

Cuadro clínico y laboratorio

En hipocalcemia agudas temblores, parestesia, calambres, debilidad, fatiga, letargia, estatus mental alterado, convulsiones o equivalentes, tetania, papiledema así como estridor, apnea y laringoespasma. Las hipocalcemia de larga evolución suelen tener retardo del desarrollo psicomotor y cataratas enticulares. Examen físico: Signo de Chvostek y el espasmo carpopedal al ocluir por 3 min la circulación de una extremidad superior con un manguito de presión (signo de Trousseau, más específico). En el electrocardiograma existe prolongación del intervalo QT.

Diagnóstico diferencial

Diagnóstico	Fosfemia	PTH	25 OHD	1.25(OH)2D3
1. Hipoparatiroidismo	↑	↓	N	↓
2. Pseudohipopara	↑	↑	N	↓
3. Deficiencia vitamina D (malabsorción)	↓	↑	↓	↓,N,↑
4. Enfermedad hepática	↓	↑	↓	↓,N
5. Falla renal	↑	↑	N	↓
6. Hipomagnesemia	↓,N	↓	N	↓,N
7. Raq. Vitamino dependiente I	↓	↑	↑,N	↓
8. Raq. Vitamino D dependiente tipo II	↓	↑	↑,N	↑

Tratamiento

Pacientes sintomáticos severos: Gluconato de calcio diluido al 5% (1 mL= 4,65 g de calcio elemental) en dosis de 2 mL/kg en infusión lenta con monitoreo cardíaco. Repetir hasta desaparición de la sintomatología. Controlar la calcemia una hora después. Luego del manejo de la sintomatología aguda agregar gluconato de calcio al 10%, 5-10 mL/kg en 24 h. Controlar la calcemia cada 4 h. Se debe reducir progresivamente el aporte de calcio intravenoso dentro de las 24 hr posteriores a normalización de calcemia. Si las manifestaciones clínicas son menores iniciar calcio oral como carbonato calcio o gluconato 50-100 mg/kg/día de calcio elemental.

En niños con hipo o pseudohipoparatiroidismo: Calcio oral más calcitriol 0,20-0,25 µg en recién nacidos y 25-50 ng/kg/día dividido en dos dosis en mayores de un mes de vida.

En estados deficientes de vitamina D: D3 1000-2000 UI/día (~ 6-8 semanas) y Ca.

Hipercalcemia

Definición

Calcemia >11 mg/dl. Se considera leve entre 11-13 mg/dl, en que suele ser asintomática. Dentro del estudio etiológico inicial cuantificar fosfemia, FA, creatininemia, PTH y 25 OH vitamina D.

Etiología

- 1) Hiperparatiroidismo. Primario: En niños y adolescentes en su forma esporádica, familiar o parte de los síndrome de neoplasia endocrina múltiple (NEM I y II).
- 2) Neoplásico: Leucemias linfoblásticas, linfomas.
- 3) Enfermedades granulomatosas sarcoidosis, tuberculosis que sintetizan calcitriol el cual estimula la absorción de calcio intestinal y renal.
- 4) Hipercalcemia hipocalciúrica familiar: Mutaciones inactivantes del CaSR, en su forma homocigota se manifiesta en forma severa con hipercalcemia precoz y valores ente 15 y 30 mg dl más hiperparatiroidismo.
- 5) Otras: Intoxicación por Vit D, sobretratamiento con sales de Ca, necrosis grasa subcutánea en recién nacidos, síndrome de Williams (15%), inmovilización prolongada ingesta excesiva de álcali, hipertiroxinemia, hipofosfemia, nutrición parenteral, drogas (tiazidas, litio), acidosis tubular renal.

Cuadro clínico

Los síntomas dependen de la magnitud de la hipercalcemia y de la velocidad de instalación. Los más frecuentes son gastrointestinales e incluyen náuseas, vómitos, constipación y dolor abdominal. Dificultades en la concentración, debilidad muscular. La hipercalcemia induce diabetes insípida nefrogénica por resistencia renal a ADH. Cardiovasculares: HTA, acortamiento del QT y la depleción de volumen puede producir insuficiencia renal.

Diagnóstico diferencial

Diagnóstico	Calcio	Urinario	Fósforo pl	PTH	1.25OHD	25OH
HHF	↓ o N		↓ N	N o ↑	N	N
Hiperparatiroidismo	↑		↓	↑	↑	N
Intoxicación Vit D	↑		↑ N	↓	N	↑
Intoxicación calcitriol	↑		↑ N	N ↓	↑	N
Enf. granulomatosas	↑		N ↑	N ↓	↑	N
Tumoral (PTHr)	↑		↓	↓	↓	N

*HHF: Ca u/creat u recolección de 24 horas o muestra aislada: <0,01, hiperparatiroidismo: >0,2.

Tratamiento

Calcio plasmático mayor a 15 mg/dL o mayor a 13 mg/dL asociado a síntomas. Monitorización cardiorrespiratoria permanente, dado el riesgo de ectopías ventriculares. Volumen con solución fisiológica (3.000-4.000 mL/m²/día), tanto para reponer las pérdidas dadas por la patología, como para mejorar la excreción urinaria de calcio. La adición de un diurético de asa (furosemida 1 mg/kg cada 6 h), optimiza este proceso. El uso de corticoides, como hidrocortisona (5 mg/kg/dosis cada 6 h), tiene poco efecto sobre la resorción ósea, pero disminuye la absorción intestinal y aumenta la excreción urinaria. Su mayor eficacia se logra en neoplasias, enfermedades granulomatosas y toxicidad por vitamina D.

Los bifosfonatos actúan bloqueando la resorción ósea. Su uso en pediatría ha sido limitado, pero existe cierta experiencia con pamidronato (0,5-1 mg/kg en infusión ev durante 4 horas). Los efectos adversos fiebre baja, mialgias, linfopenia, gastritis, dolor óseo e hipocalcemia transitoria. Otro medicamento coadyuvante es la calcitonina (4-8 U/kg cada 6 h endovenoso), considerar en hipercalcemias refractarias. Hemodiálisis si no hay respuesta a lo anterior.

Hipomagnesemia

Definición

Magnesemia <1,4 mEq/L.

Etiología

Diabetes mal controlada, malabsorción, diarreas prolongadas, laxantes, aumento excreción renal, síndrome de Bartter, drogas que aumentan pérdidas de Mg (diuréticos de asa, aminoglicósidos, anfotericina B, mitramicina, inmunosupresores y alcohol).

Cuadro clínico y laboratorio

Neuromusculares: Irritabilidad neuronal. Cardiovasculares: Similar a hipocalcemia e hipokalemia. Alteraciones hidroelectrolíticas: Hiponatremia, hipokalemia, acidosis tubular renal.

Tratamiento

Sulfato de magnesio 25-50 mg/kg/dosis cada 4 a 6 h, dosis única máxima de 2 g. Estabilizada la condición clínica debe buscarse y tratarse la patología de base. Sulfato de Mg al 50% (1 cc = 0,5 grs = 8,4 mEq). En caso de hipoMg leve: Aporte oral 6 mg de Mg elemental/kg/día.

Hiperfosfemia

Definición

Los niveles normales varían durante la niñez, por lo que su valor diagnóstico cambia. Los más elevados ocurren normalmente en el recién nacido y lactante (4-7 mg/dl), declinan en el preescolar hasta la adolescencia, alcanzando niveles de adulto (2,5-4,5 mg/dl).

Etiología

Excesos de aporte (enemas, insuficiencia renal, rbdomiolisis, neoplasias) o excreción inadecuada (insuficiencia renal, neoplasias, shock, hemólisis).

Tratamiento

Etiológico y uso de ligantes de fósforo: Carbonato de Ca (CaCO₃) o hidróxido de aluminio 1 ml/kg cada 6 horas. Diálisis en casos severos.

Hipofosfemia

Niveles <2 mg/dl se consideran patológicos. Las etiologías son recíprocas a hiperfosfemia.

Tratamiento

Fosfemia <1 mg/dl requiere corrección ev. Riesgos del aporte ev de fosfatos: Hiperkalemia, hiperosmolaridad, hipoMg, hipotensión, calcificación metastásica. Niveles 0,5-1 mg/dl infundir 0,05-0,25 mmol PO₄/kg en 4-12 horas (10 mEq/kg/día). Niveles <0,5 mg/dl entre 0,09-0,5 mmol PO₄/kg en 4-12 horas (20 mEq/kg/día). 10 ml fosfato monobásico de potasio 15%=15 g=11 mEq/10 ml.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sharon M. Moe. Disorders Involving Calcium, Phosphorus, and Magnesium. Prim Care 2008 June; 35(2): 215.
2. Consuelo Aránguiz, Oscar Trujillo, María Loreto Reyes. Emergencias endocrinas en pediatría: diagnóstico y manejo. Rev Méd Chile 2005; 133: 1371-80.
3. Renkema et al. Calcium and phosphate homeostasis: Concerted interplay of new Regulators. Annals of Medicine 2008; 40: 82-91.

CAPÍTULO 13 - GINECOLOGÍA INFANTIL Y DE LA ADOLESCENCIA

Vulvovaginitis

M. Rosa Olguí D.

Definición

Inflamación de los tejidos de la vulva y de la vagina que se manifiesta clínicamente por enrojecimiento del introito y secreción vaginal de cuantía y aspecto variable.

Etiología

- Vulvovaginitis inespecífica: Es la más frecuente en la paciente prepúber. Se caracteriza por la ausencia de agentes de patogenicidad conocida en el cultivo de secreción vaginal. Es importante destacar que la microbiota vaginal en este grupo etario no ha sido bien definida por la dificultad de contar con grupo control. Está asociado con factores predisponentes propios de este grupo etario: Anatómicos o derivados del hipoestrogenismo, como es el rafe ano-vaginal corto, ausencia de vello púbico, piel delicada y sensible, labios menores y epitelio vaginal atrófico, himen delgado, ausencia de lactobacilos que mantiene un pH vaginal alcalino, siendo necesaria la presencia de factores ambientales como es la ropa apretada y de fibra sintética, autoexploración de los genitales, grataje e higiene deficiente, para desencadenar el cuadro clínico.
- Vulvovaginitis específica: Corresponde a una forma secundaria a:
 - Infecciones: Asociadas al aislamiento de agentes patógenos conocidos.
 - Atopia.
 - Enfermedades sistémicas.
 - Entero parasitosis: Asociación actual débil (<5%).
 - Patología vulvar.
 - Disfunción vesical: La incontinencia de orina puede causar inflamación crónica de la mucosa vaginal y vulvar (vulvovaginitis persistente o recurrente).

Cuadro clínico

La secreción vaginal, prurito genital con o sin signos locales de inflamación y la disuria una vez descartada la infección del tracto urinario, constituyen los motivos más frecuente de consulta.

Es importante destacar los siguientes aspectos de la anamnesis y del examen físico:

- Edad y desarrollo puberal: La secreción vaginal es siempre patológica en la niña prepúber, sin embargo puede ser fisiológica en la recién nacida y en la paciente púber.
 - Factores predisponentes: Además de los factores ambientales descritos, considerar antecedente de antibioterapia reciente, uso de jabones, enuresis, atopia, prurito anal, infecciones recientes de la paciente o de la familia.
 - Tiempo de evolución: Secreción vaginal de corta evolución, se asocia habitualmente a vulvovaginitis específica que obliga a una consulta más precoz, a diferencia de la vulvovaginitis inespecífica que es de instalación insidiosa y acompañada de menores signos inflamatorios en el área afectada.
-

Características de la secreción vaginal

Color, olor, consistencia, cantidad, síntomas y signos asociados.

Características que nos orientan a determinadas etiologías:

- Secreción vaginal purulenta: Habitualmente se asocia a vulvovaginitis específicas producidas por los siguientes gérmenes: *N gonorrhoeae*, que es de instalación brusca y que se acompaña de secreción vaginal inodora muy abundante; *Streptococcus pyogenes*, *H influenzae*, *S aureus*, *Shigella* y cuerpo extraño que se manifiesta por una descarga vaginal de olor fétido.
- Secreción vaginal sanguinolenta: Se asocia a vulvovaginitis específica producida por *Shigella* y *S Pyogenes*. Es una manifestación infrecuente en las vulvovaginitis inespecíficas.
- Secreción vaginal blanca: Puede acompañar a ambos tipos de vulvovaginitis, sin embargo, cuando se presenta en forma grumosa, asociada a signos locales muy floridos, como prurito vulvar intenso, eritema de labios, fisuras lineales, orienta a etiología por *Cándida albicans*. Es importante destacar que en la paciente prepúber existen condiciones locales adversas al desarrollo de *Cándida*, como es el hipoestrogenismo y pH vaginal alcalino, por lo que se sugiere, en estas pacientes descartar siempre factores condicionantes, como antibioterapia reciente, diabetes mellitus o inmunodeficiencia.

Diagnóstico diferencial

- Leucorrea fisiológica: Producida por estímulo estrogénico sobre el epitelio vaginal y cervical, se manifiesta por secreción vaginal blanca o transparente, filante, inodora, que no se acompaña de cambios inflamatorios o molestias subjetivas locales. Se presenta en los dos extremos de la edad pediátrica, recién nacida y paciente púber.
- Genitorragia: Puede ser ocasionado por:
 - Erosión vulvar: Secundario a grataje, masturbación o trauma (juegos, ASI).
 - Tumor: Adenocarcinoma, sarcoma Botryodes.
 - Pubertad precoz
 - Otros: Cuerpo extraño, condilomas acuminados, hemangiomas, liquen escleroatrófico, discrasia sanguínea, prolapso uretral, etc.

Estudio

1. Examen de secreción vaginal tiene indicación en caso de:
 - Sospecha de vulvovaginitis específica
 - Vulvovaginitis inespecífica rebelde al tratamiento
 - Vulvovaginitis recidivante
 - Sospecha abuso sexual
2. Examen parasitológico y test de Graham: Según evaluación clínica
3. Vaginoscopia: Indicado en caso de:
 - Vulvovaginitis recidivante
 - Sospecha de cuerpo extraño
 - Secreción vaginal persistente o recidivante

Tratamiento

- Vulvovaginitis inespecíficas
 - Medidas generales: Modificar factores ambientales.
 - Aseo genital externo por arrastre.
 - Secado con toalla de papel desechable.
 - Ropa interior de algodón.
 - No usar jabones o perfumes en la zona vulvar.
 - Educación.
 - Vulvovaginitis específica
 - Medidas generales.
-

- Tratamiento de entero parasitosis.
- Tratamiento antimicrobiano asociado al aislamiento de agente único, predominante, de conocida patogenicidad, según antibiograma.
- En infección de transmisión sexual (ITS), según guía de abuso sexual.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dei M, Di Maggio F, Di Paolo G, Vincenzina Bruni. Vulvovaginitis in childhood. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics & Gynecol* 2010; 24 (2): 129-37.
2. Romero P, Rodríguez E, Muñoz M cols. Voiding dysfunction: Another Etiology of vulvovaginitis in young girls. *J Pediatr and Adolesc Gynecol* 2011; 24; 4: 189-91.
3. C. DeLago et al. Urogenital Symptoms in Premenarchal Girls. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012; 25: 67-73.
4. S. McGreal, P. Wood. Recurrent Vaginal Discharge in Children *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2012; 1-4. Article in press.
5. Emans SJ, Laufer MR. Up to Date; 2012.

Sinequia vulvar

Carolina González R.

Sinónimos: Sinequia de ninfas o labios menores, aglutinación de labios menores, adherencias labiales.

Definición

Fusión parcial o total de los labios menores y/o el introito ubicado en el tercio posterior (adherencia de la vulva) por su cara interna. Esto forma una cicatriz que se extiende en forma variable. Puede ser completa o parcial la cual se nombra según los tercios comprometidos.

Frecuencia

Es un hallazgo común entre las niñas prepuberales encontrándose desde 0,6% a 3%. Usualmente limitado a niñas pequeñas, generalmente menores de 6 años. Datos chilenos indican que corresponde a 8%-10% de la consulta de derivación a la unidad de ginecología pediátrica del HCSBA y 5% de las consultas en la unidad de ginecología infantil del Hospital Roberto del Río.

Causas

Las causas de la fusión de labios menores no está del todo clara. Se sabe que no es una patología congénita, y que factores tales como el hipostrogenismo de las niñas prepuberales en combinación con la mala higiene genital, dermatitis del pañal o irritantes predisponen a esta patología.

Fisiopatología

Tradicionalmente se considera que la irritación local lleva a descamación epitelial de los labios menores los cuales se adhieren al reepitelizarse formando una membrana avascular entre los labios.

Esta patología tiene una clara relación con el hipostrogenismo de las niñas prepuberales. La falta de estrógenos en la niña mantiene una piel delgada y con menores defensas a los efectos traumáticos, mecánicos o infecciosos. Sin embargo, no se ha encontrado diferencia entre los niveles de estrógenos plasmáticos entre niñas con o sin sinequia.

La irritación local crónica es un factor sumatorio al anterior, que se produce por la falta de higiene adecuada o mala técnica al realizarlo, por dermatitis del pañal o simplemente en asociación a la irritación propia de pieles atópicas.

Es así como existiría un efecto sumatorio de las pieles susceptibles al daño, más la irritación crónica lo que causa una inflamación de la piel, que al cicatrizar, fusiona los labios produciendo la sinequia.

Clasificación

Se clasifican según la extensión de la sinequia en completas, o por los tercios comprometidos (inferior medio o superior) o simplemente describiendo los lugares donde se encuentra fusionada. Además se puede hacer una clasificación si es que la cicatriz formada en la sinequia es delgada (generalmente translúcida) o gruesa.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico.

Puede ser un hallazgo dentro del examen de la niña durante el control sano y/o morbilidad, u observado por su cuidador al mudarla.

En la anamnesis puede no encontrarse síntomas asociados a la sinequia.

Cuando los hay son en general molestias vulvares inespecíficas o asociados con las vías urinarias.

Los síntomas urinarios se presentan cuando en general son sinequias completas o con gran nivel de obstrucción donde se puede producir dificultades en el vaciamiento vesical llegando a infecciones del tracto urinario alto y bajo. Además se puede acompañar de disuria, micción difícil, goteo constante (el cual se puede confundir con incontinencia de orina) por dificultad en la micción y acumulación de orina en vagina y espacio posterior al cierre de los labios donde se forma un verdadero fondo de saco. Debido al goteo constante de orina, no es infrecuente encontrar vulvovaginitis recurrentes debido a la irritación que ésta produce en la piel que ya se encuentra dañada.

Examen físico

Puede no visualizarse a simple vista dado que en las niñas menores los labios mayores cubren el introito vaginal y meato uretral.

Al realizar la separación de los labios mayores con una suave tracción de éstos hacia el examinador y caudal se puede observar los distintos grados de cierre. Si es completa o casi completa se observa un rafe central levemente translúcido o más grueso, que no permite ver ni introito ni meato uretral, puede incluso solo visualizarse un orificio puntiforme en algún sitio dentro de la extensión de la sinequia.

Los grados parciales de cierre se observan de la misma manera solo que se puede identificar alguna estructura como himen o meato uretral.

Diagnóstico diferencial

1. Himen imperforado: Cierre completo del himen. Es una obstrucción de la entrada de la vagina por lo que se identifica con claridad el meato urinario y los labios menores. Lo que no se observa es el orificio himeneal.
2. Agenesia de vagina: No existe canal vaginal por alteración de la fusión y canalización del seno urogenital con los conductos de Müller. Básicamente la visión es igual a la anterior con identificación clara de las estructuras pero con un canal vaginal inexistente.
3. Desórdenes del desarrollo sexual (DSD): Genitales indiferenciados (antiguamente llamados ambiguos), se considera una emergencia endocrinológica que requiere de múltiples evaluaciones y que se diagnostica al momento de nacer. Es importante tener en cuenta de que la sinequia vulvar no está presente en el periodo neonatal debido a que existe suficiente cantidad de estrógenos que han pasado a través de la placenta que mantiene los genitales estrogenizados evitando la fusión de labios menores. En el caso de los genitales indiferenciados se observa un micropene, con fusión de los labios con pigmentación en el rafe medio.
4. Incontinencia urinaria: Sobre todo en niñas que ya controlan la micción y que comienzan con pérdida de orina involuntaria al quedar ésta retenida por la sinequia.

Tratamiento

Va a depender del grado de la sinequia y de sus características.

En general la literatura dice que no requiere mayor tratamiento si son pequeñas y no causan obstrucción y que éstas se resolverán espontáneamente al llegar la pubertad, sin embargo estas pacientes deben mantenerse en control con educación a la madre o cuidador respecto a las medidas de higiene apropiadas, pudiéndose sugerir la aplicación de vaselina sólida interlabial como barrera mecánica para evitar que la sinequia progrese.

En el caso de sinequias mayores y que tienen compromiso de la micción el tratamiento es abrir la sinequia. Este objetivo puede ser alcanzado por distintas vías:

1. Vaselina sólida. Se puede usar para realizar masajes en la zona de la sinequia con una leve presión del pulpejo del examinador, la cual no debe causar dolor alguno. Se usa cuando la sinequia es muy delgada y en general se debrida fácilmente en el momento en que se produce

el masaje, durante el examen físico. El tratamiento con esta barrera mecánica debe continuar por un largo periodo de tiempo para evitar la recidiva. En general se recomienda mantener la lubricación hasta que se logre la propia estrogenización de la paciente al inicio de su pubertad. En el caso de lactantes con uso de pañales se recomienda lubricación en cada muda y si son niñas mayores, después del aseo de la mañana y noche.

2. Estrógenos tópicos: En nuestro país existen 2 formulaciones de estrógenos disponibles: Estrógenos conjugados en crema 0,625 mg por cada gramo y Estriol 1 mg/g. La aplicación de éstos es 2 a 3 veces al día por un máximo de 14 días pero siempre bajo supervisión médica y educación de no extender el tratamiento por más tiempo. Dentro de los efectos secundarios que se pueden observar son la hiperpigmentación de los labios menores y aparición de botón mamario transitorio. Los porcentajes de efectividad varían desde 50% a 88%. Se debe poner atención en el uso de los estrógenos en el sitio correcto y no en toda la vulva para minimizar su absorción y efectos secundarios. La educación al cuidador respecto al uso de estrógenos tópicos es fundamental.
3. Corticoides. Diversos estudios se han llevado a cabo respecto al uso de corticoides tópicos como la Betametasona al 0,05% 2 veces al día por un periodo de hasta 12 semanas con efectividades no mayores al 70%. Los efectos secundarios incluyen la atrofia aún mayor de la piel de la vulva, eritema, etc. Por lo que no son indicados de primera línea.
4. Cirugía. La separación quirúrgica de la sinequia actualmente se reserva para los casos en que se produzca obstrucción al flujo de salida de la orina y que no se resuelven con la terapia con masajes y uso de estrógenos tópicos, sin embargo estos casos son muy infrecuentes ya que el éxito del manejo médico es elevado. También se puede plantear en los casos de sinequia en niñas púberes donde la separación espontánea es muy difícil de conseguir.

Seguimiento

La educación es un pilar fundamental del manejo.

Es importante controlar la niña con sinequia en forma regular, reforzando los conceptos de aseo y uso de vaselina a permanencia para evitar la recidiva, la cual es muy infrecuente si se mantiene las indicaciones. En los pocos casos en que se observa recidiva, a pesar de la profilaxis con lubricación local, se puede repetir el tratamiento con estrógenos tópicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Soyer T. Topical estrogen therapy in labial adhesions in children: therapeutic or prophylactic. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2007; 20: 241.
 2. Caglar M. Serum oestradiol levels in children with and without labial adhesions. The role of estrogen in the etiology of treatment. *Pediatr Dermatol* 2007; 24: 273.
 3. Emans SJ Laufer MR. *Pediatric and Adolescent Gynecology*, 6th ed. Pages 55-57.
 4. Emans SJ Laufer MR. *Up to date 2012: Vulvovaginal complaints in the prepuberal Child*.
 5. Eroglu et al. How Should We Treat Prepubertal Labial Adhesions? Retrospective Comparison of Topical Treatments: Estrogen Only, Betamethasone Only, and Combination Estrogen and Betamethasone. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2011; 24: 389-91.
-

Sangrado uterino anormal en adolescentes

Carolina González L.

Definición

Las alteraciones del sangrado uterino son una causa frecuente de consulta en ginecología infanto-juvenil, ya sea por ausencia o por exceso. Dado que la adolescencia es un periodo que tiene particularidades respecto a los patrones de sangrado es necesario conocer cuál es la normalidad para saber cuando puede tratarse de una alteración.

La menstruación es la descamación cíclica del endometrio que ocurre como respuesta a una caída de estrógeno y progesterona en la regresión lútea. La mayor parte de la descamación ocurre los primeros 2 días y puede continuar hasta que el epitelio se regenere y vuelva a proliferar.

El flujo menstrual debe evaluarse según 4 dimensiones; regularidad, frecuencia, duración y volumen. En adolescentes los ciclos se caracterizan por ser irregulares debido a ciclos anovulatorios, el intervalo normal de los ciclos es entre 21 y 45 días, pudiendo no alcanzar un patrón normal adulto (entre 21 y 35 días) hasta el 6° año posterior a la menarquia. La duración del sangrado es entre 3 y 7 días, y el volumen de sangre perdida es en promedio 30 ml/ciclo que se puede determinar mediante el uso de productos higiénicos (3-6 tampones/toallitas por día).

El sangrado uterino anormal (SUA) es la mejor manera para referirse al sangrado menstrual excesivo y debería evaluarse según las dimensiones descritas. En la literatura los términos más comúnmente usados aún, son metrorragia y menorragia. La metrorragia corresponde a un sangrado excesivo, prolongado e irregular, y cuando el sangrado es excesivo intramenstrual se denomina menorragia. Ambos son causa de preocupación en adolescentes y deben ser estudiados.

Etiología del SUA

1. Endocrinas
 - a. Ciclos anovulatorios, es la causa más frecuente, secundaria a una inmadurez del eje hipotálamo-hipófisis-gonadal, en la cual se produce una descamación incompleta de un endometrio proliferativo.
 - b. Otras: Trastornos tiroideos, síndrome ovario poliquístico, hiperprolactinemia, otros.
2. Trastornos de coagulación:
 - a. Hasta el 40% de las adolescentes con sangrado excesivo intramenstrual tienen trastorno de coagulación, y ésta puede ser su primera manifestación.
 - b. Los más frecuentes son enfermedad de von Willebrand (hasta 1% población) y defecto de la función plaquetaria.
3. Embarazo: Aborto, embarazo ectópico.
4. Otras menos frecuentes: Infecciosas, uterinas (mioma, pólipo, cáncer), uso de medicamentos, trauma.

La percepción de sangre menstrual es subjetiva y difícil de objetivar. Una pérdida mayor a 80 ml de sangre por ciclo se asocia a aparición de anemia, y los factores que se han determinado ayudan a predecir esta pérdida son la eliminación de coágulos mayor a 2,5 cm y el cambio de toalla o tampón completamente saturado cada 2 horas. Otra herramienta útil en la determinación de pérdida de sangre menstrual es el uso del pictograma, en éste se hace un registro diario del tipo de toallas/tampones usados y se establece un puntaje, cuando el puntaje es mayor a 100 se correlaciona con una pérdida mayor a 80 ml/ciclo con una sensibilidad y especificidad mayor a 80%.

Evaluación del SUA

El enfrentamiento de una adolescente que consulta por sangrado excesivo debe comenzar con una buena historia: Menarquia, precisar la dimensión del sangrado en base a regularidad, frecuencia, duración y cantidad, preguntar por sangrado de otras zonas (epistaxis, quirúrgicos), uso de medicamentos, actividad sexual, antecedentes mórbidos. Luego realizar un examen físico completo, evaluar hemodinamia, presencia de otros signos sugerentes de sangrado, signos sugerentes de infección o embarazo.

Exámenes de laboratorio

Primera línea: Hemograma, tiempo de protrombina, TTPA, subunidad B hCG.

Segunda línea: Tiempo de sangría, función tiroidea, prolactina. Según evaluación por hematólogo estudio enfermedad de Von Willebrand: Actividad del factor VIII: C (50%-150%), actividad cofactor ristocetina (80%-150%) y concentración de factor vW antigénico en plasma (0,6-1,3 U/ml).

Tratamiento

- Se basa en la etiología probable.
- Terapia debería restaurar la predictibilidad de las reglas o suspenderlas.
- Corregir/evitar anemia.

Tratamiento médico no hormonal

- AINES (Ibuprofeno, ácido mefenámico, naproxeno): Reducen pérdida de sangre (20%-30%).
- Ácido tranexámico (antifibrinolítico): Reduce significativamente (40%-50%) pérdida de sangre. No reduce duración de regla ni regula ciclos.
- Desmopresina: Aumenta concentración de factor de VW, factor VIII y aumenta adhesión de plaquetas. Se usa en enfermedad de VW y hemofilia tipo A.

Tratamiento hormonal

- Anticonceptivos combinados: Reducen flujo menstrual y dismenorrea, predicen sangrado.
- DIU LNG: Reduce significativamente pérdida de sangre por supresión endometrial.
- Progestinas orales: Son útiles como tratamiento cíclico, debieran ser de 3ª línea. Recomendadas cuando otras alternativas están contraindicadas.

Algoritmo de tratamiento en caso de sangrado activo, se debe considerar compromiso de estado general, hemodinamia y grado de anemia.

- Hemoglobina >12 mg/dl:
 - Tranquilizar
 - Calendario menstrual, pictograma
 - Reevaluación periódica
- Hemoglobina 10-12 mg/dl
 - Aporte de hierro
 - Ciclar con progestinas o anticonceptivos, si tiene actividad sexual
- Hemoglobina <10 mg/dl
 - Sin sangrado activo: Tratamiento hormonal
 - Con sangrado activo
 - Evaluar ABC, transfusión, reposición volemia
 - Hemostasis hormonal:
 - Uso de anticonceptivos orales (ACO) etinilestradiol 30 µg y levonorgestrel 150 µg, iniciar con 1 gragea cada 8 horas y luego continuar con dosis decreciente según respuesta y tolerancia oral, mientras es evaluada por especialista.
 - Estrógenos conjugados endovenosos son de primera línea para pacientes con hemodinamia inestable y que no pueden usar la vía digestiva, pero no se encuentran disponibles en Chile.

BIBLIOGRAFÍA

1. Díaz A, Laufer MR, Breech LL. Menstruation in girls and adolescents: using the menstrual cycle as a vital sign. *Pediatrics* 2006; 118(5): 2245-50.
2. Collins J, Crosignani PG. ESHRE Capri Workshop Group. Endometrial bleeding. *Hum Reprod Update* 2007; 13(5): 421-31.
3. Wilkinson JP, Kadir RA. Management of abnormal uterine bleeding in adolescents. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2010; 23(6 Suppl): S22-30.
4. Halimeh S. Menorrhagia and bleeding disorders in adolescent females. *Hamostaseologie* 2012; 32(1): 45-50.
5. Emans, Laufer Goldstein's *Pediatric and Adolescent Gynecology*. Sexta edición, 2011.

Genitorragia

Anghiela Borghero R.

Definición

Sangramiento genital sin precisión de origen (vulvar, vaginal o uterino).

Etiología

El sangrado puede originarse en los distintos niveles del aparato genital femenino y obedecer a una amplia gama de etiologías:

a) Infecciosas:

- Vulvovaginitis: Es la causa más frecuente de sangramiento vaginal. Cualquier vulvovaginitis puede causar sangrado ya que la infección produce destrucción del revestimiento epitelial de la mucosa vaginal, sin embargo los microorganismos más frecuentes asociados a genitorragia son *Streptococcus B hemolítico grupo A* (produce secreción hemopurulenta de mal olor, espesa, persistente, a veces se asocia a cuadros respiratorios intercurrentes) *Shigella*, principalmente *flexneri* (produce un sangramiento intenso similar a menstruación) y *sonnei*: 50% de los casos producidos por estos agentes sangran y 12% se asocian a diarrea. Otro agente involucrado es el *Staphylococcus sp.*

- Oxiuriasis: Puede producir sangrado por irritación y por lesiones de grataje secundario.

b) Traumáticas: Caídas a horcajadas, en bicicleta, en aparatos de gimnasia u otros. Generalmente se encuentra equimosis en vulva y pliegues, alrededor del clítoris o laceración de labios menores. Raro laceración del himen sin lesión penetrante.

c) Cuerpos extraños: Lo más frecuente son los restos de papel higiénico, menos frecuente tapas de lápices, pinches, espigas de pasto. Produce sólo sangrado en 50%. Se asocia a descarga vaginal persistente, de mal olor, hemática o café.

d) Abuso sexual: Presencia de lesiones a nivel vaginal o himen. Lesiones en genitales sugerentes de infecciones de transmisión sexual (condilomas etc.) Tenerlo siempre presente como diagnóstico, aun sin el antecedente.

e) Trastornos endocrinos

- Hemorragia del recién nacido (pseudo menstruación) Se puede observar dentro de los 10 días de vida, debido a la supresión de estrógenos maternos.

- Pubertad precoz central: Sangrado uterino en pacientes menores de 8 años, con desarrollo puberal, asociado a aceleración de la velocidad de crecimiento. Existe una activación del eje hipotálamo-hipófisis-gonadal.

- Pseudopubertad precoz-producción de hormonas endógenas: Tumores ováricos (tumor de células de la granulosa, cistoadenomas, tecomas, quistes ováricos benignos), adenomas suprarrenales, síndrome de McCune Albright (pubertad precoz, manchas café con leche, displasia ósea poliostótica).

- Administración de hormonas exógenas: Productos cosméticos con placenta y/o fitoestrógenos, ingestión de anticonceptivos accidental en altas dosis.

- Hipotiroidismo.

f) Dermatológicas: Liquen escleroso vulvar, dermatitis atópica, psoriasis, dermatitis seborreica.

g) Tumores: Benignos: pólipos vaginales e himeneales, hemangiomas.

h) Tumores malignos:

- Sarcoma Botryoides o rhabdomyosarcoma embrionario. Es el más frecuente. Se presenta en niñas entre el año y los 5 años. Se ubica en el tercio superior de la vagina y cuello

uterino, extendiéndose a la vejiga y útero. Se manifiesta como secreción vaginal, sangrado vaginal y/o eliminación de cuerpos tumorales similares a uvas, asociado a veces a dolor abdominal.

- Tumor del seno endodérmico: Se presenta en niñas menores de 3 años. No son frecuentes. Se manifiesta por masas sésiles o polipoideas en vagina y útero, con evidencia de hemorragia y necrosis.
- i) Trastornos de la coagulación: Enfermedad de Von Willebrand, púrpura trombocitopénica autoinmune (PTI)

Enfoque clínico:

1) Anamnesis

- Características del sangrado: Tiempo de evolución, recurrencia, periodicidad, duración, color (sangre roja, café, hemopus).
- Antecedente de traumatismo (abdominal, pélvico, vulvar). Investigar sobre posibilidad de abuso sexual.
- Antecedente de enfermedades sistémicas, infecciones previas o intercurrentes.
- Antecedente de trastornos de coagulación (equimosis, gingivorragia, epistaxis).
- Síntomas urinarios o digestivos, presencia de dolor abdominal.
- Ingestión de medicamentos que contengan estrógenos.
- Cambios en la piel a nivel genital, antecedente de prurito vulvar o anal.

2) Examen físico general

- Debe ser acucioso y completo. Idealmente paciente desnuda y siempre con los padres o una auxiliar presente.
- Evaluación de peso y talla. Velocidad de crecimiento (curva)
- Palidez de piel o mucosas, presencia de equimosis, petequias.
- Palpación abdominal en busca de puntos dolorosos o masas.
- Clasificar el grado de desarrollo puberal a nivel mamario y vello púbico según estadios de Tanner, así como constatar la existencia de olor apocrino.

3) Examen ginecológico

- Inspección y palpación de la vulva, buscando presencia de equimosis, erosiones dérmicas. En labios menores laceración u otras lesiones. En introito vaginal evaluar la presencia de edema, congestión, secreción, sangre o lesiones. En el meato uretral evaluar el color, edema, prolapso o sangre.
- Inspección del himen buscando la existencia de desgarros, erosiones, congestión.
- Inspección del tercio inferior de la vagina donde a veces se puede observar, presencia de sangre, cuerpos extraños o secreción vaginal de otras características. Evaluar estrogenización de genitales.
- Inspección de la región perineal y anal, buscando fisuras, laceraciones, cambios cutáneos, masas, contusiones u otras evidencias de trauma.
- Palpación recto abdominal: Permite definir características uterinas (tamaño, consistencia y sensibilidad,) así como la de los anexos y pesquisar presencia de masas. También permite descartar cuerpos extraños duros intravaginales.

Estudio

Según orientación diagnóstica considerar:

- Hemograma con recuento de plaquetas.
- Pruebas de coagulación.
- Urocultivo, orina completa.
- Parasitológico seriado en deposiciones, test de Graham.
- Examen de flujo vaginal: Examen directo, cultivo, hongos, *Trichomona vaginalis*. Si se sospecha abuso sexual: Cultivo en búsqueda de *Neisseria gonorrhoeae*, y RCP para *Chlamydia trachomatis*.

- Ecografía pélvica.
- Radiografía de carpo (edad ósea), test LHRH, estradiol plasmático, colpocitograma si sospechamos una pubertad precoz o pseudopubertad precoz.
- Vaginoscopia realizada con vaginoscopio con fuente de luz fría (Huffman-Huber, Cameron-Muller, etc.), permite observar las paredes vaginales, si hay congestión, puntos sangrantes, secreción, presencia de cuerpos extraños y extraerlos, buscar tumores como pólipos, hemangiomas, rabdiomiosarcomas o cuerpos tumorales de él y también tomar biopsias o muestras pericervicales para cultivos de secreción vaginal.

Diagnóstico diferencial

- a) Prolapso uretral: La edad de mayor incidencia es entre los 5 y 9 años. Se manifiesta por disuria, dolor vulvar o sangrado indoloro. Al examen se observa una masa hemorrágica inflamatoria, edematosa, con forma de una “donut” o picarón, que puede evidenciarse mejor al aumentar la presión intraabdominal al llorar o toser. A veces cubre el orificio vaginal.
- b) Cistitis hemorrágica.
- c) Hematuria.

Tratamiento

El tratamiento de la genitorragia es específico según la etiología, por lo cual es imprescindible realizar un estudio acucioso y precoz que conduzca a aclarar su causa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Anne-Marie Priebe, Pratibha Sareen, Julie L. Strickland. Abnormal Vaginal Bleeding in Children and Adolescents. *J. Pediatric and Adolescent Gynecol* 2012; Volume 25, Issue 2; 33-4.
2. Naomi F. Sugar, Elinor A Graham. Common gynecologic problems in prepubertal girls. *Pediatrics in Review* 2006; Vol. 27 N 6.
3. AM Striegel, JB Myers. Vaginal Discharge and Bleeding in girls younger than 6 years. *The Journal of Urology* 2006; Vol 176: 2632-5.
4. Debra S. Heller. Lower genital tract disease in children and adolescent-a review. *Journal of Pediatric and Adolescet Gynecol* 2005; 18: 75-83.
5. RV Daniela, C McCuskey. Abnormal vaginal bleeding in the nonpregnant patient. *Emergency Medicine Clinics of North America* 2003; 21: 751-72.

Abuso sexual

Patricia Romero F.

Definición

El abuso sexual infantil es la participación de un menor en una actividad sexual que no comprende cabalmente, no está en condiciones de aceptar de manera informada, o respecto de la cual no está preparado de acuerdo a su etapa de desarrollo y no puede dar su consentimiento y/o aquellas que violan las leyes o los tabúes sociales de la comunidad. La actividad sexual incluye las diferentes formas de contacto sexual, oro genital, anal, genital y aquellas que no involucran contacto corporal como, exhibicionismo, voyerismo, o uso de niños en la producción de pornografía¹.

Diagnóstico

El diagnóstico de abuso sexual se realiza por una combinación de elementos: El niño o niña puede ser llevado a consultar porque el menor develó el abuso, un familiar fue testigo o sospecha abuso por síntomas conductuales o físicos, o en un control de salud o de morbilidad el pediatra encuentra signos conductuales o físicos que le hacen sospechar un abuso sexual.

Cuando no existe relato de abuso, los síntomas en general son inespecíficos y pueden ser atribuibles a otras causas, por este motivo, es de gran importancia que el pediatra considere el abuso sexual dentro de las posibilidades diagnósticas y realice preguntas abiertas.

Entrevista

Entreviste en un lugar privado, con el/la acompañante, si es que éste es un adulto protector y el o la paciente así lo desea, en caso contrario entrevístelo a solas. Registre fielmente el relato, fecha y hora de la consulta, nombre y relación con el o la acompañante.

Realice preguntas abiertas sobre: Tiempo de ocurrencia de los hechos, modo de agresión, si hubo penetración vaginal, rectal u oral, identidad del abusador, relación con la víctima, antecedentes del agresor (consumo de drogas, ITS). Si la o el paciente no está dispuesto a entregar detalles, no fuerce la entrevista y suspéndala.

Síntomas

No son exclusivos de niños que están siendo víctimas de abuso, pueden hacer sospechar un abuso sexual, pero por sí solos no determinan el diagnóstico.

Conductuales

Trastornos del sueño, cambios súbitos de conducta o del rendimiento escolar, actitud expectante, como preparado para que algo malo pudiera ocurrir, o bien, tiene una actitud demasiado complaciente, pasivo o evitador, se mantiene la mayor parte del tiempo en el colegio y no desea estar en su casa. Los niños que disocian no manifiestan trastornos en el colegio y en su relación con sus pares.

- En adolescentes: Depresión, fuga, intento de suicidio, trastornos de la conducta alimentaria, conducta seductora, consumo de drogas, agresividad, sobre todo en varones, síndrome de estrés postraumático.
- Psicosomáticos: Dolor abdominal o pelviano, cefalea crónica, encopresis y/o enuresis secundaria.
- Conducta sexual no acorde a la edad: Tabla 1.
- Ginecológicos: Secreción genital recurrente o persistente, inflamación vulvar reiterada, genitorragia, disuria, infecciones de transmisión sexual.

Examen físico

En el 90%-95% de los casos el examen físico es no concluyente. Debe ser realizado en un ambiente que respete la privacidad del o la paciente.

Antes de realizar el examen explique al niño/a y al acompañante los procedimientos que realizará. Hágase acompañar por un técnico paramédico u otro profesional de salud.

Si se trata de una agresión sufrida hace menos de 72 horas, o si existe una lesión aguda es preciso realizar el examen físico en forma inmediata, y recolectar evidencias forenses, la ropa debe ser colocada en bolsas de papel. Llene el formulario de Monitoreo de Violencia. Inicie Cadena de Custodia, si no cuenta con ella, refiera al Servicio Médico Legal. Hospitalice al o la paciente y denuncie a la Fiscalía.

Registre la actitud del o la paciente ante el examen.

Observe la piel, en busca de equimosis, cicatrices, etc.

Realice un examen segmentario. Determine los grados de Tanner.

Examen genital en posición ginecológica.

Realice inspección anal y genital en posición genupectoral.

Clasificación de los hallazgos en el examen físico

Categoría 1.

A Normal: No se detectan anormalidades o se observan variantes de lo normal.

B. Hallazgos comúnmente causados por otras enfermedades: Eritema del vestíbulo, pene, escroto, perianal. Aumento de la vascularidad del vestíbulo o himen, friabilidad de la horquilla posterior, sinequia, flujo vaginal, escoriaciones, fisuras anales, hendiduras superficiales del borde del himen. Dilatación anal anteroposterior <2 cm, disminución del tono anal, aplanamiento de los pliegues anales.

Categoría 2.

A. Indeterminados. En ausencia de historia de abuso requieren estudio diagnóstico o evaluación psicológica del niño o niña. Estos hallazgos pueden apoyar una declaración clara, pero deben ser interpretados con cautela si el o la menor no entrega un relato.

Tabla 1. Conductas sexuales en niños de 2 a 6 años

Normal	Menos que normal*	Poco común en niños normales**	Raramente normal***
Masturbarse en público o privado	Frotar el cuerpo con otra persona	Pedir a otros niños o adultos participar en un acto sexual específico	Cualquier conducta sexual que compromete a niños que tienen una diferencia de edad de 4 años o más
Mirar o tocar los genitales de otro niño o hermano	Dar besos con lengua	Insertar objetos dentro de los genitales	Conducta sexual fuera del pattern habitual de ese niño
Mostrar los genitales a otros niños	Tocar los genitales de otros niños o adultos	Imitar, explícitamente una relación sexual	Conducta sexual que resulta en distrés emocional o dolor físico
Colocarse de pie o sentado demasiado cerca de otro	Imitar los movimientos de un acto sexual	Tocar los genitales de los animales	Conducta sexual asociada con otra conducta física agresiva
Tratar de mirar a los pares o adultos desnudos	Conductas sexuales ocasionales, pero persistentes, disruptivas para los demás	Conductas sexuales que son disruptivas para los demás	Conductas sexuales que involucran coerción
Conductas transitorias, escasas y distractibles	Conductas transitorias y responden moderadamente a la distracción	Conductas que son persistentes y resistentes a la distracción parental	Conductas que son persistentes y el niño se enoja cuando lo distraen

* Evaluar factores que contribuyan a esta conducta (familia, cuidado del niño, hermano RN).

** Evaluar factores que contribuyan a esta conducta y características familiares (violencia, abuso, negligencia).

*** Evaluar a toda la familia y factores ambientales y reportar a los servicios de protección o a la justicia para investigar.

Modificado de Kellog N. Pediatrics 2009; 124: 992-8.

Hallazgos al examen físico: Hendidura del himen, muescas profundas, hendiduras completas a las 3 o a las 9 del himen, disminución del grosor del himen entre las 4 y las 8 menores de 1 mm. de ancho, desgarro del periné. Dilatación del diámetro anteroposterior anal mayor de 2 cm en ausencia de deposiciones u otro factor predisponente.

- B. Lesiones con etiología confirmada cuya especificidad es indeterminada para transmisión sexual: Lesiones tipo verruga genital o anal, si el aspecto no es típico de condiloma realizar biopsia o reacción de polimerasa en cadena para virus papiloma. Úlcera genital o anal realizar estudio microbiológico, cultivo viral o RPC virus herpes 1 y 2, VDRL, VIH.

Categoría 3

Hallazgos diagnósticos de trauma o contacto sexual. Altamente sugerentes de agresión sexual aún en ausencia de relato.

- A. Altamente sugerente de agresión sexual a menos que el niño/a o cuidador entregue una descripción clara, oportuna y creíble de una lesión accidental.
- Lesión traumática aguda de los genitales externos o el ano.
 - Cicatrización de la horquilla o del ano.
- B. Lesiones indicativas de trauma penetrante con objeto contundente o de una lesión por compresión abdominal o pélvica.
- Laceración aguda parcial o total del himen, equimosis del himen.
 - Laceración profunda del ano hasta el esfínter anal externo.
 - Transección recuperada del himen.
 - Ausencia de himen entre las 4 y las 8.
- C. ITS confirma contacto de las mucosas con secreciones corporales infectadas lo más probable debido a contacto sexual.
- Cultivo positivo para gonorrea de la zona genital, anal o faríngea, fuera del periodo neonatal.
 - Diagnóstico de sífilis descartada la transmisión perinatal.
 - *Trichomonas vaginalis* en niño o niña mayor de 1 año de edad.
 - *Chlamydia trachomatis* en muestras genitales o anales obtenido por reacción de polimerasa en cadena en tiempo real en niñas o niños mayores de 3 años de edad.
 - VIH positivo más allá del periodo neonatal, descartada la transmisión por transfusión o contaminación por objetos cortopunzantes.
- D. Diagnóstico de contacto sexual
- Embarazo.
 - Semen en las muestras tomadas directamente del cuerpo de un niño/a.

Exámenes de laboratorio

Sólo si se trata de una agresión sexual reciente de menos de 72 hrs. de ocurrida tome muestras biológicas de secreciones genitales, colóquelas en un tubo estéril y póngalas en cadena de custodia, si no dispone de ésta última refiera al Servicio Médico Legal.

Tome muestra de secreción para estudio microbiológico vaginal en niñas, y de uretra y recto en varones.

Seleccione los test que presenten mayor sensibilidad para ITS y que tenga el mínimo riesgo de resultados falso positivos.

Tome VDRL.

Solicite consentimiento para tomar muestras de VIH.

Profilaxis de infección de transmisión sexual

No se recomienda hacer tratamiento profiláctico de infección de transmisión sexual sin haber tomado exámenes, sobre todo, en niñas/os prepuberales. La profilaxis va a depender de los antecedentes de ITS del agresor, epidemiología de ITS en la comunidad.

En adolescentes por la dificultad que pudiera existir para el seguimiento se podría hacer profilaxis.

Profilaxis Hepatitis B: En pacientes no vacunados iniciar esquema de vacunación.

Profilaxis VIH: Es discutible. Se recomienda según la epidemiología local, el riesgo de que el agresor sea VIH positivo, presencia de lesiones de las mucosas. Se debiera hacer dentro de las 72 hrs. de ocurrida la agresión sexual.

Si se considera necesaria la profilaxis, esto debe ser consultado con un infectólogo.

Es preciso realizar serología para VIH a las 6 semanas, 3 y 6 meses.

Tratamiento ITS

Gonorrea: Ceftriaxona 125 mg im dosis única si <45 kg/peso, 250 mg dosis única si >45 kg/peso.

Chlamydia: Eritromicina 50 mg/kg/día por 14 días (niñas <8 años y <45 kg/peso).
Azitromicina 1 gr. vía oral dosis única (niñas >45 kg cualquier edad), o doxiciclina 100 mg vía oral 2 veces al día, por 7 días niños/as mayores de 8 años.

Trichomonas: Metronidazol 15 mg/kg vía oral por 7 días.

Sífilis: Penicilina G benzatina 50.000 U/kg en dosis única.

Anticoncepción de emergencia

Ofrecer anticoncepción de emergencia a las adolescentes víctimas de agresión sexual aguda.

Seguimiento posterior a la agresión sexual

Si existe posibilidad o preocupación por un contagio con sífilis, VIH o hepatitis B y los exámenes iniciales son negativos realice controles a las 6 semanas, 3 meses y 6 meses posteriores a la agresión sexual.

Conducta

Denuncia

Denuncie a Fiscalía y hospitalice al o la menor mientras la Fiscalía indica una medida de protección o determina un adulto protector:

1. Historia clara (relato), aun si los indicadores conductuales, físicos y microbiológicos son negativos.
2. Infección de transmisión sexual (gonorrea, sífilis, tricomonas, chlamydia, VIH). Ver punto C. Categoría 3.
3. Examen genital Categoría 3 A o B. Aunque no exista relato ni pruebas de laboratorio positivas, salvo que en el punto 3 A, exista clara historia de trauma por accidente, con testigos creíbles y consulta oportuna.
4. Categoría 3 D. Hallazgo de semen o embarazo.

Evaluar por equipo multidisciplinario especializado y controlar

Relato vago o hecho sólo por el acompañante, presencia o no de indicadores conductuales, psicossomáticos o trastornos de conducta sexual.

Examen físico categoría 2. Si no cuenta con equipo que realice una evaluación prejudicial, ponga los hechos observados en conocimiento de la Fiscalía para que sea ésta quien investigue.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kellogg N. The evaluation of sexual abuse in children. *Pediatrics* 2005; 116: 506-12.
2. Kellogg N. The Evaluation of Sexual Behaviors in Children. *Pediatrics* 2009; 124: 992-8.
3. Adams JA, Kaplan R A, Starling SP. Guidelines for Medical Care of Children Who May Have Been Sexually Abused. *J Pediatr Adolesc Gynecol* 2007; 20: 163-72.
4. Susanne Starling. Taller. Evaluación médica avanzada del abuso sexual infantil. Seminario Fundación Amparo y Justicia. 2011.
5. Centers for Disease Control and Prevention. Sexually Transmitted Disease Treatment Guidelines 2010.
6. Emans SJ, Laufer MR, Goldstein DP. *Pediatric and Adolescent Gynecology*. 5ª Edition.

Dismenorrea

Carolina Pastene S.

Dismenorrea

Dolor pelviano que se presenta durante la menstruación.

Se clasifica en:

- Dismenorrea primaria o funcional: Dolor asociado a ciclos ovulatorios, en ausencia de patología pelviana.
- Dismenorrea secundaria u orgánica: Dolor menstrual secundario a patología pelviana. Corresponde al 10% de las dismenorreas de las adolescentes, siendo más prevalente en mujeres adultas.

Según su intensidad y dependiendo del grado de incapacidad que genere se clasifica en dismenorrea leve (no afecta la actividad normal y requiere mínimo uso de analgésicos), moderada (reducción de la actividad regular y requiere uso de analgésico periódico) y severa (incapacidad para realizar actividades regulares que habitualmente no revierte con el uso de analgésicos).

Prevalencia

Es la queja ginecológica más común. Poco frecuente durante los primeros 12 meses posmenarquia, más prevalente durante la adolescencia media y tardía. Lidera causa de ausentismo escolar en las adolescentes. En EE.UU. es de 14%-52% y en estudios europeos (Suecia) se señala que 72% de adolescentes urbanas presentan dismenorrea y de éstas el 15% la describe como severa.

Fisiopatología

- a. Dismenorrea primaria: Se caracteriza por una sobreproducción de prostaglandinas (PGs) durante la menstruación. Estas provienen de los eicosanoides de la membrana fosfolipídica de las células endometriales del cual se libera ácido araquidónico (AA) mediante la fosfolipasa A2 (cPLA2a) etapa limitante de la síntesis de PGs. Luego la prostaglandina sintetasa o COX (COX-1 constitutiva y COX-2 inducible) a partir del AA produce PGH₂ precursor de todas las PGs. La PGE₂ y la PGF₂α son los principales prostanoides producidos por el endometrio humano, con acciones antagónicas. La PGF₂α es un potente constrictor del miometrio y de los vasos sanguíneos uterinos, en contraste la PGE₂ es un potente vasodilatador e inmunomodulador durante el periodo de implantación. Durante la menstruación la PGF₂α se eleva generando contracciones uterinas, no rítmicas de mayor frecuencia e intensidad, lo que genera vasoconstricción e induce isquemia del miometrio, acumulación de catabolitos tóxicos, necrosis y descamación, lo que sumado al efecto de hiperalgesia producido por la PGE₂ en las terminaciones nerviosas, se manifestará como dolor de distinta intensidad en las pacientes. Estudios han demostrado que las mujeres con dismenorrea presentan niveles de PGF₂α hasta cuatro veces mayor que las mujeres eumenorreicas durante el primer día de la menstruación.
- b. Dismenorrea secundaria: Corresponde a cualquier patología pelviana que genera obstrucción a la salida normal de la menstruación, inflamación, o deformación del aparato genital femenino, provocando dolor pelviano cíclico en relación a la menstruación, como las anomalías müllerianas, endometriosis, enfermedad inflamatoria pelviana, abscesos, miomas, adenomiosis, pólipos endometriales, quistes ováricos y neoplasias del ovario.

Síntomas

Dolor constante en la región suprapúbica simétrico con calambres o cólicos superpuestos, que se puede irradiar a los muslos, periné o región lumbosacra. A este dolor se puede asociar, náuseas (55%), vómitos (24%), anorexia, cefalea, lumbago, debilidad, mareo, diarrea, rubor facial, somnolencia, malestar general, depresión, irritabilidad y nerviosismo.

Aparece algunas horas antes o después del inicio de la menstruación y habitualmente se mantiene durante 24-48 horas y la severidad de los síntomas se correlaciona positivamente con el comienzo de los ciclos ovulatorios, con la mayor duración y cantidad de flujo menstrual, así como con el antecedente de baja ingesta de pescados, tabaquismo y presencia de un dispositivo tipo T de cobre.

Evaluación

Anamnesis detallada. Historia ginecológica: Edad menarquia, ciclo menstrual, características del dolor, uso de AINES, actividad sexual, uso de método anticonceptivo, antecedentes de ITS y de endometriosis en la familia. Evaluar síntomas no ginecológicos, gastrointestinal, urológico, psicológico, muscular, puntos gatillo y estado anímico.

Examen físico

En la mayoría de los casos el examen general como segmentario es normal, sin embargo es importante excluir si así lo amerita lo siguiente:

- Alteración himeneal, tabiques vaginales u otras malformaciones obstructivas.
- Pesquisar *Chlamydia* y gonorrea.
- Descartar embarazo.

Complementar con una ecotomografía pelviana.

Tratamiento

Farmacológico de primera elección son los AINES convencionales que disminuyen la producción de PGs. Los más usados son los derivados del ácido propiónico: Naproxeno sódico 550 mg vo. y luego 275 mg cada 8 hr o ácido mefenámico 500 mg vo al inicio y 250 mg cada 8 hr.

Se deben iniciar el tratamiento farmacológico en forma precoz al comienzo de la menstruación o del dolor y habitualmente mantener hasta el segundo día intramenstrual. Se recomienda probar al menos 3 ciclos antes de asumir que el tratamiento fracasó. Cuando los AINES no son efectivos o cuando es una joven sexualmente activa que consulta por dismenorrea los anticonceptivos orales son una buena alternativa ya que inhiben la ovulación, producción de progesterona y la proliferación del tejido endometrial, por lo tanto la producción de PGs y LTs. logrando una eficacia de 90%-95%. Efectos similares se pueden alcanzar con otros anticonceptivos hormonales como los transdérmicos (39%) transvaginales (78%), inyectables (67%) o implantes subdérmicos (80%), Mirena (50%). Si el uso de AINE y/o ACO no logra ser efectivo, se deberá sospechar una dismenorrea secundaria. Considerar realizar una laparoscopia diagnóstica después de 6 meses sin respuesta al tratamiento médico.

Terapias alternativas que han demostrado alguna utilidad son calor local y actividad física como yoga, que mejoran el flujo sanguíneo pelviano. También ha mostrado efectividad la suplementación con ácidos grasos omega 3, que favorece la producción de prostaglandinas y leucotrienos menos potentes. La acupuntura, acupresión y la estimulación transcutánea tendrían algunos beneficios pero se requiere estudios adicionales para demostrar su real efectividad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Greydanus D et al. Menstrual Disorders in Adolescent Females: Current Concepts. Dis Mon 2009; 55: 45-113.
 2. Daniels S, et al. Celecoxib in the Treatment of Primary Dysmenorrhea: Results From Two Randomized, Double-Blind, Active and Placebo-Controlled, Crossover Studies. Clin Ther 2009; 31: 1192-208.
 3. Marjoribanks J et al. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs for dysmenorrhoea. Cochrane Database Syst Rev 2010 Jan 20; (1): CD001751.
 4. Rakhshae Z. Effect of Three Yoga Poses (Cobra, Cat and Fish Poses) in Women with Primary Dysmenorrhea: A Randomized Clinical Trial 2011; 24: 4, 192-6.
 5. Gharloghi S et al. The effects of acupressure on severity of primary dysmenorrheal. Patient Preference and Adherence 2012; 6: 137-42.
-

Amenorrea

Paulina Merino O.

Definición

La ausencia de menstruación o amenorrea puede corresponder a un proceso fisiológico o puede ser la primera manifestación de un proceso patológico. Ésta puede ser primaria o secundaria, dependiendo si la amenorrea ocurre antes o después de la menarquia, respectivamente.

La pubertad retrasada, cuadro dentro del cual se sitúa la amenorrea, puede ser definida por la falla en el inicio y progresión de la maduración sexual. De este modo definimos amenorrea primaria como ausencia de menarquia después de los 13 años sin desarrollo de caracteres sexuales secundarios, o después de los 15 años con desarrollo de caracteres sexuales secundarios. Dentro de esta definición se consideran aquellas pacientes sin menarquia después de 3 a 5 años de su telarquia. El término “retrasada” no es ni preciso ni adecuado, pues incluye alteraciones en las cuales la mayoría de las pacientes nunca inicia la pubertad, como es el caso de algunas disgenesias gonadales. La amenorrea secundaria se define como la ausencia de flujo menstrual luego de 3 ciclos o 6-12 meses.

Etiología

Las causas de amenorrea primaria y secundaria son diferentes, pero comparten algunas similitudes.

Las diferentes causas de amenorrea se han clasificado dependiendo de los niveles de gonadotrofinas en hipogonadotropas, normogonadotropas o hipergonadotropas, según las gonadotrofinas estén bajas, normales o altas, respectivamente. También, la amenorrea puede clasificarse según el compartimento afectado y según los niveles de estrógenos (Tabla). La principal causa de amenorrea primaria en la adolescencia es el hipogonadismo hipergonadotropo con 48,5%, seguido de 27,8% de hipogonadismo hipogonadotropo y 23,7% de hipogonadismo normogonadotropo.

Enfoque diagnóstico

En la evaluación de una adolescente con amenorrea se debe tener en cuenta la historia clínica personal, los antecedentes de enfermedades previas, el desarrollo puberal actual y la historia médica familiar: Consanguinidad, enfermedades genéticas y datos acerca de la pubertad de los padres. Hay que evaluar la ingesta de medicamentos y la eventual presencia de síntomas psicósomáticos y rasgos sugerentes de un trastorno de la conducta alimentaria.

El examen físico debe ser acucioso, evaluando peso, talla y segmentos corporales. Se debe buscar la presencia de estigmas sugerentes de alguna genopatía, signos carenciales o de enfermedades crónicas. Es importante evaluar el desarrollo puberal mamario y del vello púbico según los grados de Tanner. La inspección de los genitales externos es fundamental, con el fin de determinar si tienen efecto estrogénico o signos de virilización, así como también evaluar la permeabilidad himeneal.

Los exámenes de laboratorio y el estudio por imágenes deben ser guiados por la clínica, con el fin de lograr un diagnóstico adecuado sin exponer a la paciente a evaluaciones innecesarias, costosas y que no aportan mayor información.

A continuación les presentamos Tabla 1 con los diagnósticos de amenorrea primaria y secundaria.

Tabla 1. Causas de amenorrea según compartimiento afectado

	Primaria o secundaria	Estrógenos		Gonadotrofinas		
		Bajos	Normales	Bajas	Normales	Elevadas
Hipotálamo						
Inmadurez eje HHO	P		X		X	
Sd. Kallmann	P	X		X		
Hipo idiopático	P	X		X		
Amenorrea por estrés	P o S	X		X		
Trastorno de la conducta alimentaria	P o S	X		X		
Amenorrea por ejercicio	P o S	X		X		
Medicamentos	P o S	X		X		
Enfermedad crónica	P o S	X		X		
Tumores SNC	P o S	X		X		
Hipófisis						
Déficit aislado de gonadotrofinas	P o S	X		X		
Hiperprolactinemia	P o S	X		X		
Tumores SNC	P o S	X		X		
Ovario						
Disgenesia gonadal	P o S	X				X
Falla ovárica prematura	P o S	X				X
Quimioterapia	P o S	X				X
Radiación	P o S	X				X
Síndrome de ovario poliquístico	P o S		X		X	
Tumor ovárico	P o S		X		X	
Útero						
Embarazo	S		X		X	
Insensibilidad andrógenos	P		X		X	
Agnesia mülleriana	P		X		X	
Vagina						
Himen imperforado	P		X		X	
Tabique vaginal	P		X		X	
Agnesia vaginal	P		X		X	

Tratamiento

Los objetivos del tratamiento de la amenorrea deben ser acorde al diagnóstico etiológico, idealmente realizado por un equipo multidisciplinario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adams Hillard PJ. Menstruation in adolescents: what's normal, what's not. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1135: 29-35.
2. Golden NH, Carlson JL. The pathophysiology of amenorrhea in the adolescent. *Ann N Y Acad Sci* 2008; 1135: 163-78.
3. Rothman MS, Wierman ME. Female hypogonadism: evaluation of the hypothalamic-pituitary-ovarian axis. *Pituitary* 2008; 11(2): 163-9.
4. Slap GB. Menstrual disorders in adolescence. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 2003; 17(1): 75-92.
5. Ledger W, Skull J. Amenorrhoea: investigation and treatment. *Curr Ob Gyn* 2004; 14: 254-60.
6. Greydanus DE, Omar HA, Tsitsika AK, Patel DR. Menstrual disorders in adolescent females: current concepts. *Dis Mon* 2009; 55(2): 45-113.
7. Nelson LM. Clinical practice. Primary ovarian insufficiency. *N Engl J Med* 2009; 360(6): 606-14.

CAPÍTULO 14 - NEUROLOGÍA Y PSIQUIATRÍA INFANTO-JUVENIL

Desarrollo psicomotor

Patricia Parra V.

El desarrollo psicomotor (DSM) o neurodesarrollo, es un proceso que corresponde a la progresiva adquisición de una serie de destrezas o habilidades cognitivas, motoras, comunicativas y sociales, que el niño debe alcanzar a una determinada edad. Es la manifestación externa de la maduración del sistema nervioso central (SNC), consecuencia de la proliferación de las dendritas y la mielinización de los axones, que son los responsables fisiológicos de los progresos observados en el niño. Esta maduración del SNC tiene un orden preestablecido y es por ello que el neurodesarrollo tiene una secuencia ordenada, continua y predecible, lo cual permite su evaluación, a través de:

- Controles de salud del niño
- Test o escalas de desarrollo
- Cuestionarios para padres.

El DSM está determinado por una interrelación compleja tanto de factores genéticos como ambientales, que son explicados por dos modelos de desarrollo:

1. Transaccional: Según el cual los factores genéticos y ambientales, dotados de plasticidad, se modifican mutuamente.
2. Interaccional: Considera que el desarrollo es fruto de la acción simultánea de factores genéticos y ambientales.

Estos factores (genéticos y ambientales), influyen en:

- Mielinización del sistema nervioso
- Calidad de los hitos del desarrollo
- Forma de expresión del potencial genético

Al nacer, el cerebro está en pleno crecimiento, desarrollo y mielinización, lo cual determina dos periodos importantes:

- a) Periodo vulnerable (se extiende hasta los 5 años de vida):
 - Etapa de crecimiento y desarrollo acelerado.
 - Susceptible a distintas noxas que determinarán patrones de daño edad-específicos.
 - Las noxas, pueden causar:
 - Retraso en la adquisición de habilidades
 - Pérdida de funciones adquiridas
 - No adquisición de habilidades
- b) Periodo crítico:
 - Periodo en que se establecen las condiciones para lograr una determinada función.
 - Si las estructuras relacionadas están deprivadas de influencias ambientales, ésta no se desarrollará en forma adecuada, incluso si estas influencias ejercen su acción posteriormente (ejemplo: hipoacusia)

Áreas del desarrollo psicomotor

El pediatra es el primer profesional que establece contacto con los niños y sus familias, por lo que debe conocer todos los hitos del DSM normal (Tabla 1) y los signos de alerta (Tabla 2),

para abordar su evaluación, diagnosticar con certeza sus alteraciones e indicar una derivación oportuna al neurólogo infantil, que permita un diagnóstico precoz, un tratamiento oportuno y en ocasiones el consejo genético a la familia.

La evaluación del DSM comienza en el recién nacido, con los reflejos arcaicos que:

- Son patrones de respuesta que se logran a cierta edad y permiten al provocarlos, una evaluación del desarrollo general del SNC.
- Aparecen en el RN y sufren una evolución significativa en el 1º año de vida.
- Su persistencia, intensidad anormal o reaparición son signos de disfunción del SNC.

Reflejos arcaicos	Edad de aparición	Edad de desaparición
Moro	RN	4-6 meses
Marcha automática	RN	2-3 meses
Tónico-flexor palmar	RN	3 meses
Tónico-flexor plantar	RN	7-9 meses
Búsqueda	RN	3 meses
Tónico-nucal	RN - 2 meses	6 meses

Por otra parte, en el lactante, se debe evaluar la aparición de los reflejos del desarrollo.

Reflejos del desarrollo	Edad de aparición	Edad de desaparición
Paracaídas Vertical	6-8 meses	Persiste
Paracaídas Horizontal	8-10 meses	Persiste

Área lenguaje

Diversas investigaciones demuestran la existencia de procesos de comunicación entre el niño y sus cuidadores antes de que aparezcan los primeros vocablos significativos.

Al evaluar el lenguaje debemos considerar la comprensión, la expresión y sobre todo el interés comunicativo.

Un ambiente rico en lenguaje, en la relación diaria, favorece la evolución en esta área.

Área social

Es difícil resumir la normalidad dada la amplitud del tema, pero la presencia o ausencia de algunos hitos, facilita la detección de un posible trastorno del desarrollo (Figura 1). Uno de ellos, es la sonrisa social, que indica que el niño ha contactado y comunicado con una persona. Otro hito importante es la evolución del vínculo afectivo, entre los 3-5 meses el niño adquiere la habilidad para diferenciar entre la figura materna (o familiar) y desconocidos y entre los 8-10 meses la mayoría de los niños reaccionan ante el extraño, lloran o lo rechazan.

Otra área importante a evaluar en el niño, es el juego (Figura 2), a los 18 meses, el niño es capaz de imitar juegos y a partir de los 2 años aparece el juego simbólico (sustituye la realidad por imágenes y símbolos).

Área motora

La adquisición de las habilidades motoras es posible gracias a que el tono muscular progresa desde el predominio flexor en el recién nacido a un equilibrio balanceado en el tono flexo-extensor de las extremidades; esto ocurre en primera instancia en las extremidades superiores, luego con las inferiores y por último la extensibilidad de las articulaciones va aumentando, lo que permite su mayor funcionalidad. Así la actividad motora voluntaria evoluciona:

- En proyección céfalo-caudal.
- Desde axial a distal.
- Con una progresiva diferenciación desde actos amplios y globales a precisos y complejos.

- Con desarrollo de reacciones de equilibrio y balanceo para evitar la caída.

La motricidad fina, requiere:

- Que la mano se libere de la acción sinérgica tónico-flexora y tónico-nucal.
- Supere la hipertonía de extremidades superiores.
- Logre coordinación con el sentido de la vista.

Retraso del desarrollo psicomotor

Se define como aquel desarrollo que se encuentra bajo 2 ds para la edad cronológica.

Afecta a 5%-10% de los niños.

El pediatra, es el encargado de la pesquisa y derivación oportuna al neurólogo infantil quien tiene como objetivos:

- Confirmar el retraso del desarrollo psicomotor.
- Clasificar y categorizar el retraso del desarrollo.
- Establecer etiología y pronóstico.
- Indicar el tipo de rehabilitación.
- Manejar las complicaciones asociadas (crisis, espasticidad, etc).
- Evaluar la necesidad de consejo genético.

El RDSM, se debe clasificar según las áreas comprometidas y la severidad o grado del retardo, utilizando la siguiente escala:

Clasificación del RDSM

- RDSM global: Retraso en dos o más áreas del neurodesarrollo.
- RDSM lenguaje
- RDSM motor
- RDSM social

Severidad del RDSM:

- RDSM leve: Edad funcional del paciente corresponde al 66% de su edad cronológica.
- RDSM moderado: Edad funcional del paciente está entre el 34% y 66% de su edad cronológica.
- RDSM severo: Edad funcional del paciente está bajo el 33% de su edad cronológica.

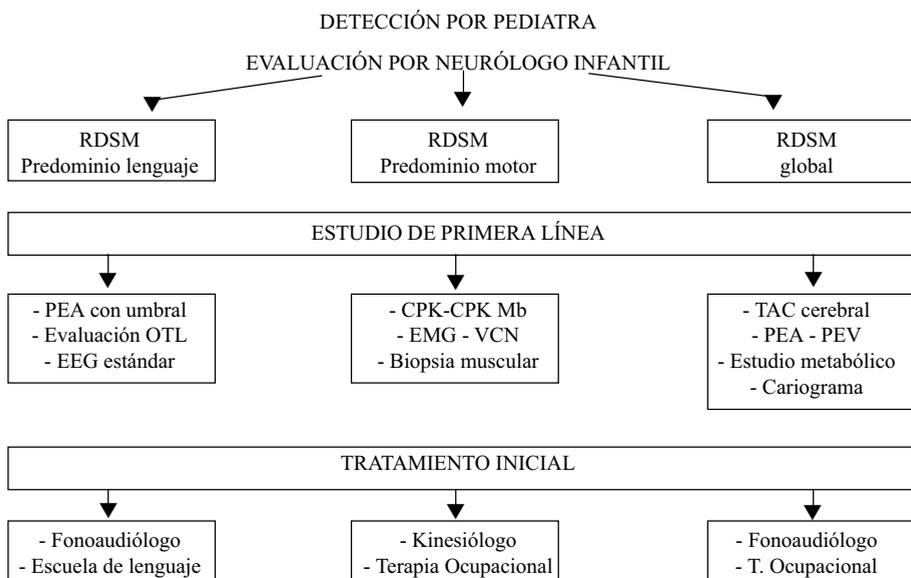


Tabla 1. Hitos del neurodesarrollo

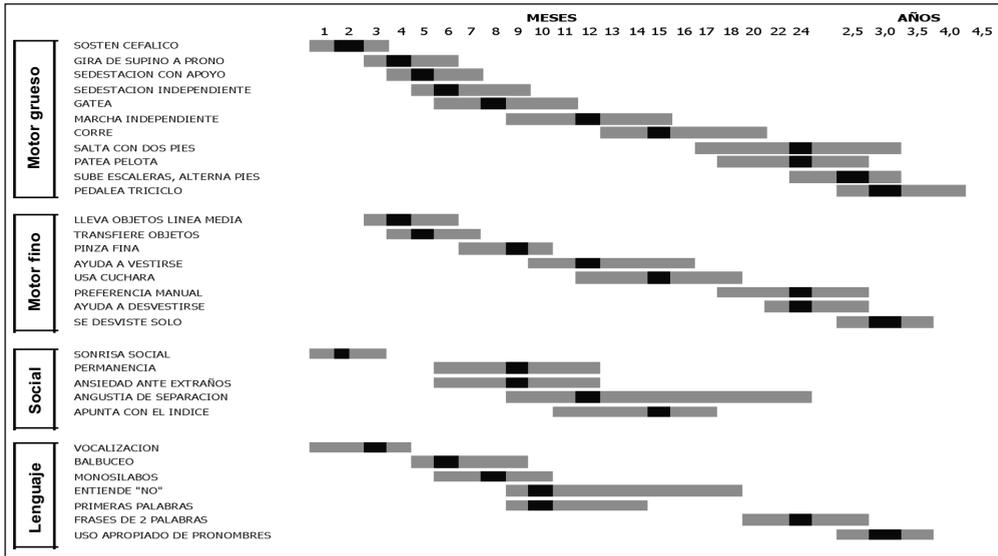


Tabla 2. Signos de alerta

Signos de alerta morfológicos	Signos de alerta área lenguaje
<ul style="list-style-type: none"> - Fenotipo peculiar (hiper/hipotelorismo, pabellones auriculares displásicos). - Estigmas cutáneos (manchas hipocrómicas, acrómicas, café con leche, anomalías de la pigmentación). - Crecimiento anormal del perímetro craneal: microcefalia, macrocefalia. - Fontanela tensa, anomalías de las suturas. - Pelo escaso, despigmentado, de implantación baja. - Ojos: cataratas, opacidad corneal. - Anomalías de extremidades. - Organomegalias. - Hipogonadismo. 	<ul style="list-style-type: none"> - Escasa reacción a la voz materna a los dos meses - No gira la cabeza al sonido (voz, campanilla) a los 4 meses. - Ausencia de vocalizaciones recíprocas en los primeros meses. - Falta de balbuceo en el segundo trimestre. - Ausencia de disílabos a los 15 meses. - No comprende órdenes sencillas a los 18 meses. - No señala partes de la cara a los 2 años. - Ausencia de lenguaje propositivo a los 2 años. - Esterotipias verbales o ecolalias desde los 2 años. - No dice ninguna frase a los 30 meses.
Signos de alerta área cognitiva	Signos de alerta área motora
<ul style="list-style-type: none"> - No sonrisa social. - Escaso interés por personas u objetos. - Escasa reacción ante caras o voces familiares. - No extraña (12 m). - No imita gestos (12 m). - No comprende prohibiciones, "No" (12 m). - No señala con el índice (12 meses). - No comprende órdenes sencillas (15 meses). - No realiza juego imitativo (18 meses). - Conducta o juego estereotipados. 	<ul style="list-style-type: none"> - Trastornos del tono muscular (hipotonía, hipertonía). - Pulgar en aducción (después de los 2 meses), uni o bilateral. - Asimetrías en la postura. - No logra el control cefálico a los 4 meses. - No logra la sedestación a los 9 meses. - Ausencia de marcha autónoma a los 15 meses. - No coge un objeto a partir de los 5 meses. - Movimientos o posturas anormales (temblor, distonía, corea). - Desarrollo motor atípico: marcha de puntillas.

Figura 1. Área social

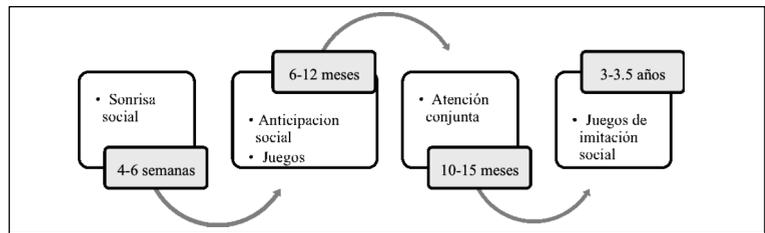
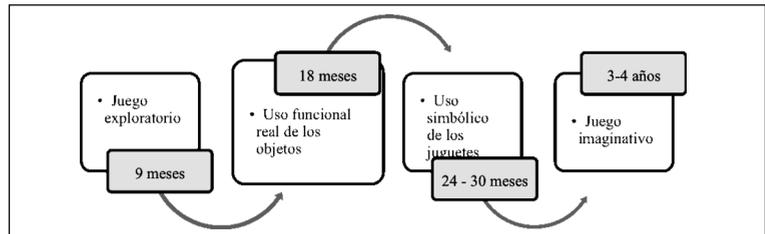


Figura 2. Juego



BIBLIOGRAFÍA

1. Atay G, Vatandas N, Karaaslan T, Baskan S, Domenic V. et al: A Guide for Monitoring Child Development. Pediatrics 2008; 121: e581-9.
2. An Algorithm for Developmental Surveillance and Screening Identifying Infants and Young Children With Developmental Disorders. Children With Special Needs Project Advisory Committee Pediatrics, Bright Futures Steering Committee and Medical Home Initiatives for Council on Children With Disabilities, Section on Developmental Behavioral. Pediatrics 2006; 118; 405-20.
3. Johnson S, Marlow N. Developmental screen or developmental testing? Early Human Development 2006; 82: 173-83.

Apnea

Alejandra Hernández G.

Definición

Detención de la respiración por más de 20 segundos. Puede ser menor la duración si se acompaña de bradicardia, cianosis o desaturación y que se clasifican en:

Centrales:

- Ausencia de flujo en la vía aérea con ausencia de movimientos torácicos.
- Los centros respiratorios del tronco cesan su función temporalmente, aboliéndose los movimientos tóraco-abdominales y consecuentemente, el flujo aéreo oronasal.

Obstructivas:

- Ausencia de flujo en la vía aérea, debido a un colapso de la vía aérea superior.
- Los movimientos tóraco-abdominales están presentes, pero son inefectivas.

Mixtas:

- Combinación de central y obstructiva.

Apnea del lactante

Generalidades

- El 30% de los lactantes que presentan una apnea, no presentarán un evento posterior.
- El 50% de los lactantes presentarán 1 o más episodios recurrentes durante la misma semana.
- De todos los episodios de apnea en el lactante, el 7% requiere maniobras de resucitación.
- 1 de cada 5 lactantes continuará presentando apneas durante el primer año de vida, cediendo la mayoría de los episodios antes de los 6 meses.
- Los lactantes que presentan apnea despiertos o durante la primera semana de vida tienen un menor riesgo de recurrencia que aquellos que la presentaron durante el sueño o después de la primera semana de vida.
- Cuando los reportes de apneas recurrentes se basan en los monitores de apnea utilizados en las casas, las tasas de apneas son más elevadas por 2 motivos:
- Bradicardias aisladas son frecuentes de ver en niños sanos.
- Pausas respiratorias sin bradicardia.

Epidemiología

- Sexo: 5%-10% >incidencia en hombres.
- Herencia: No existe patrón de herencia.

Historia clínica

En la mayoría de los casos los cuidadores del niño observan una detención de la respiración, cambio de color o lo notan hipotónico.

Antecedentes: Edad, peso, antecedentes de RN (prematurez, PEG, asfixia neonatal, trauma obstétrico, etc.) malformaciones o infecciones SNC, presencia de regurgitaciones, técnica de alimentación, Si tose o se ahoga durante ésta, si presenta síntomas de infección respiratoria.

Antecedentes de hermanos con apnea o muerte súbita, madre soltera, joven, fumadora, múltipara con partos muy seguidos, embarazo no controlado.

Evaluación del episodio de apnea

- Primer episodio-recurrente
 - Durmiendo-vigilia
-

- Relación con la alimentación
- Había vómito u otro fluido en el lactante o en la cama
- Presentó tos o ahogo en relación con el evento
- Hubo cambios de color
- Se movió el lactante durante el evento
- Duración del evento
- Requirió estimulación para terminar el evento

Examen físico

En la gran mayoría de los casos el lactante se ve en buen estado general y presentan un examen físico normal. Se debe evaluar el estado nutritivo, la presencia de fiebre, fontanelas, hemorragias retinianas, características de la respiración en vigilia y sueño, examen pulmonar, dificultad respiratoria alta o baja, alteraciones neurológicas, malformaciones congénitas.

Causas. Existen varias causas potenciales o factores relacionados que se deben estudiar.

Gastroenterológicas

Reflujo gastroesofágico
Fístula traqueoesofágica
Infecciones

Neurológicas

Crisis convulsivas
Infecciones SNC
Malformaciones SNC
Enf. neuromusculares

Respiratorias

Infección: VRS, coqueluche, etc.
Displasia broncopulmonar
Hipoventilación alveolar

Cardiovasculares

Cardiopatías congénitas
Arritmias

Metabólicas

Hipoglicemias, hipocalcemias, etc.
Errores innatos del metabolismo

Misceláneas

Accidentes
Sepsis
Síndrome de Munchausen por poder
Intoxicaciones
Alteraciones hidroelectrolíticas

Idiopática

Apnea central idiopática

Causa más frecuente. Se presume que se produce por una inmadurez del centro respiratorio. Estudios en Centros de Apneas han demostrado pausas respiratorias aumentadas en comparación con controles.

Reflujo gastroesofágico (RGE)

La evidencia actual no apoya la relación causal entre apnea y RGE. La asociación entre ambas entidades parece ser más bien coincidente. El tratamiento farmacológico del RGE no ha demostrado disminuir los episodios de apnea, ALTE o muerte súbita. Es por ello que no se recomienda efectuar en forma rutinaria polisomnografía con pmetría simultáneas.

Crisis convulsivas

No es una causa usual de apneas. Más frecuentes como manifestación de convulsiones neonatales, se asocia a taquicardia o mantención de la frecuencia cardíaca, nunca con bradicardia. La mayoría de las veces va acompañada de movimientos o posturas anormales o desviaciones oculares.

Arritmias cardíacas

Se ha encontrado una prolongación del QT en niños con síndrome de muerte súbita.

Términos relacionados

ALTE (*Apparent life-threatening event*). Episodio que se caracteriza por la combinación de:

- Apnea (central, ocasionalmente obstructiva)
- Cambio de color (usualmente cianótico o pálido)
- Cambios en el tono muscular (frecuentemente hipotonía)
- Atragantamiento o arcadas
- Es un episodio aterrador para el observador, que piensa que el lactante está muerto
- Necesita de una estimulación vigorosa o reanimación boca a boca
- No representa un diagnóstico específico sino la descripción de un evento

Apnea del prematuro

Apnea que ocurre en recién nacidos <37 semanas

No tiene una causa determinada, salvo la inmadurez del centro respiratorio

Porcentaje de pacientes que presenta apnea según edad gestacional:

- <31 semanas: 50%-80%
- >32 semanas: 12%-15%
- 34-35 semanas: 7%

Respiración periódica

Patrón de respiración durante el sueño en el cual se producen 3 o más pausas respiratorias de más de 3 segundos de duración durante un periodo de 20 segundos.

Este patrón respiratorio es muy común en los lactantes prematuros (25%-50%).

Esta incidencia disminuye después de las 36 semanas de gestación, pero se puede mantener durante los primeros 6 meses de vida.

Síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL)

- Muerte inesperada de un lactante menor de 1 año de causa inexplicable, después de una investigación que incluye autopsia, examen del lugar de fallecimiento y revisión de la historia clínica.
- 5%-10% de los niños con muerte súbita presentaron un episodio de apnea previo.
- Frecuencia: 0,7/1.000 RN.
- La Academia Americana de Pediatría en 1992 publicó las siguientes recomendaciones para su prevención: dormir en posición supina, con ropa de cama suelta evitando que le cubra la cara. No contaminar dentro de la casa, evitar el tabaquismo materno. No compartir la cama. Permitir el uso de chupete.

Exámenes de laboratorio en estudio de apneas

- Hemograma, VHS, PCR
- Perfil bioquímico, GSA y ELP
- IF viral y bordetella
- Amonio, ácido láctico, *screening* metabólico, aminoácidos en sangre y orina. Guardar muestra crítica de sangre y orina
- Electrocardiograma
- USG de cráneo y EEG
- Rx de Tórax AP y Lateral
- Rx esófago-estómago y duodeno
- Estudio de coordinación faríngea
- Phmetría en caso de sospecha de RGE
- Polisomnografía para confirmación y orientación etiológica

Manejo

Hospitalizar 72 horas con monitor cardiopulmonar

Tratar etiología si es posible

Apnea del prematuro: Cafeína en dosis de carga de 10 mg/kg y luego mantención 5 mg/kg/día o teofilina dosis de carga 5-6 mg/kg y luego mantención de 2 a 6 mg/kg/día dividido en 2 ó 3 dosis diarias.

Ventilación no invasiva en caso de hipoventilación central o enfermedad neuromuscular

Uso de Monitor: (cardiorrespiratorio y con memoria)

- Prematuros hasta que cumplan 43 semanas de edad gestacional
- En lactantes que estaban con traqueostomía o con uso de CPAP o BPAP o con condiciones médicas que afectan la regulación de la respiración o tengan enfermedad pulmonar crónica
- Paciente con ALTE durante el sueño que requirió RCP
- Episodio de ALTE en hermano de lactante fallecido por SMSL

Límites de las alarmas: Pausa respiratoria en 20 seg. y bradicardia en 70 lpm.

¿Cuándo debe suspenderse el monitor?: Dos meses después del último episodio de apnea; o al año de vida, o un mes después de haber suspendido las xantinas.

Polisomnografía

Los estudios del sueño no previenen el SMSL

- Eventos significativos:
 - Apneas obstructivas o mixtas.
 - Apneas centrales de más de 20 seg. de duración, o menores asociadas a desaturación y/ o bradicardia.
 - Bradicardia
 - Desaturación >80% por más de 4 seg.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hernández A. Relación causal entre apnea y reflujo gastroesofágico en lactantes. En David P, Blanco M, Pedemonte M, Velluti R, Tufik S. Medicina del Sueño. Mediterráneo. Chile. 2008.
 2. Zhao J, González F, Mu D. Apnea of prematurity: from cause to treatment. European Journal Pediatrics 2011; 170: 1097-105.
 3. American Academy of Pediatrics: SIDS and Other Sleep-Related Infant Deaths: Expansion of Recommendations for a Safe Infant Sleeping Environment. Pediatrics 2011; 128: 1030-9.
-

Trastornos del sueño

Alejandra Hernández G.

El sueño es un proceso fisiológico necesario durante el cual el sujeto no está fácilmente en contacto con su ambiente en forma consciente. Un sueño adecuado juega un papel crítico en el desarrollo precoz del cerebro, en el aprendizaje, y la consolidación de memoria, mientras que los trastornos del sueño se han relacionado con los problemas de conducta y de la pobre regulación emocional.

El sueño se divide en 2 etapas

- a) Sueño REM (*Rapid Eyes Movement*): Es aquella etapa en donde se consolida el aprendizaje y la memoria. Es un sueño con gran actividad cerebral, con frecuencia cardíaca y respiratoria irregular, la presión arterial se torna variable y existe una disminución del tono muscular. Se produce un aumento del consumo de oxígeno, y el individuo se torna poiquilotermo.
- b) Sueño No REM: Durante esta etapa se restituye la estructura proteica neuronal, aumenta la producción de factores neuroendocrinos (hormona de crecimiento), inmunológicos y neurotransmisores. La frecuencia cardíaca, respiratoria, la presión arterial y el tono muscular permanecen constantes y se mantiene el control de la temperatura. Esta etapa se divide en 4 fases, que se hacen más profundas en la medida que avanza el sueño.

Los ciclos sueño/vigilia empiezan a organizarse al mes de edad. A los 3 meses se aprecia una buena organización, encontrándose la misma cantidad de sueño en etapa REM y NO-REM, luego el sueño REM va disminuyendo hasta llegar al 25% del tiempo total de sueño (TTS) en adolescentes. El tiempo total de sueño varía según la edad: de 1 a 3 meses: 15 a 15,5 hrs; entre 12 a 24 meses: 13 hrs; en preescolares y escolares: 10 hrs; en adolescentes: 8 a 9 hrs. En el lactante menor encontramos sueño diurno y nocturno, ya al año de vida debiera ser capaz de dormir toda la noche y dos a tres siestas en el día, luego van disminuyendo las siestas diurnas, no siendo necesarias después de los 4 años de edad.

Los trastornos del sueño se clasifican actualmente según la publicación de 1990 de la Asociación Americana de Desórdenes del Sueño, y la revisión de 1997 en forma conjunta con las asociaciones similares de Europa, Japón y Latinoamérica. (Tabla 1).

- A) Disomnias: Alteraciones que producen dificultad en la iniciación o el mantenimiento del sueño, o somnolencia excesiva durante el día.
- Insomnio en los lactantes y niños en edad preescolar. Es frecuente motivo de consulta. Los problemas más frecuentes son los que dependen de las expectativas inadecuadas de los padres y del establecimiento incorrecto de los límites. A esta edad los problemas clínicos raramente son causa de alteración del ciclo sueño vigilia e insomnio: Cardiopatías, asma, insuficiencia renal, etc. Son niños irritables, hiperactivos, demandantes, impulsivos, sin límites ni normas que los contengan. Oposicionistas al momento de acostarse.
 - Manejo. Educar a los padres en normas de higiene del sueño: Evitar “hacer dormir al niño”: Brazos, moverlo, canto, etc. Evitar despertarlo o jugar con el niño cerca del horario de sueño, generar ambiente de sueño. Luminoterapia durante el día.
 - Insomnio en los adolescentes. El desarrollo puberal está relacionado con un aumento de la hipersomnia diurna. Los adolescentes requieren más horas de sueño para mantener los niveles de alerta que los prepuberales. Es típicamente una consecuencia del retraso del ciclo fase del sueño, que les hace prepararse para dormir mucho más tarde de lo ideal y se levantan con sueño. Aparece cuando hay una personalidad ansiosa u obsesiva, pensamientos inquietantes y preocupaciones a la hora de acostarse.
-

Tabla 1. Resumen de la ICSD-1.

DISOMNIAS	PARASOMNIAS	ALT ASOCIADAS A OTRAS ENF	SD PROPUESTOS
1-Intrínsecas -Insomnio psicofisiológico -Mala percepción del sueño -Insomnio idiopático -Narcolepsia -Hipersomnia idiopática -SAOS -MPP -Síndrome de apneas centrales	1-Alt. despertar -Despertar confusional -Sonambulismo -Terroros nocturnos 2-Alt. transición vigilia-sueño -Jactatio capitis -Somnolientos -Calambres nocturnos 3-Parasomnias en REM -Parálisis del sueño -Pesadillas	1-Enf. Psiquiátricas -Psicosis, alt pánico, alt ansiedad, alt humor, alcoholismo 2-Enf. Neurológicas -Insomnio fatal familiar -Demencia -Parkinsonismo -Enf degenerativas -Epilepsia, status del sueño -Cefalea relacionada al sueño	-Hiperhidrosis del sueño -Sd. de subvigilia -Laringoespasmos -Sueño largo -Sueño corto -Taquipnea -Alucinaciones -Atragantamiento -Alt. en embarazo -Alt. perimenstruales
2-Extrínsecas -Secundario a: altitud, alergia a alimentos, alcohol, fármacos, higiene del sueño, ruido 3-Alt. ritmo circadiano -Jet-lag, ritmo irregular, ciclo corto, ciclo largo, trabajo en turnos	-Alt de conducta en REM -Parada sinusal en REM 4-Otras parasomnias -Bruxismo, Enuresis, Disquinesia paroxística nocturna, mioclonus, ronquido primario, hipoventilación congénita	3-Enf. Médicas -Isquemia cardiaca nocturna -EPOC -Asma relacionada al sueño -Reflujo gastroesofágico -Úlcera gastroduodenal -Fibromialgia -Enf. del sueño	

- Manejo. Preguntar dirigidamente por síndrome de piernas inquietas, apnea obstructiva del sueño, etc. Evitar computador (chateo) o televisor en el dormitorio. Organizar junto con el adolescente, horario de estudio, recreación y sueño. Cronoterapia. Luminoterapia. Melatonina. Efectuar polisomnografía en caso de sospecha de organicidad.
- Narcolepsia. Disomnia cuyos síntomas duran toda la vida. Afecta aproximadamente al 0,06% a 0,1% de la población. La enfermedad comienza entre los 10 y 20 años. Caracterizada por la tétrada:
 1. Ataques de sueño (77%): Persistencia de siestas a una edad no habitual (>4 años), conducta hiperactiva, pobre atención y concentración, deterioro en el rendimiento y el aprendizaje.
 2. Parálisis del sueño (50%).
 3. Alucinaciones hipnagógicas (50%).
 4. Cataplejía (33%): Dificultad en las actividades deportivas, aislamiento por parte de los compañeros.

Se plantea que corresponde a una enfermedad genética: Identificándose un anfigeno HLA grupo II cuyos alelos son DQB1*0602 y DQA1*0102, en el 95% de los pacientes que presentan narcolepsia con cataplejía. Además de la disminución de los niveles de hipocretina en el líquido cefaloraquídeo.
- Diagnóstico. Historia clínica: El diagnóstico es fundamentalmente clínico, se puede apoyar en exámenes electrofisiológicos y estudio genético, pero la negatividad de estos no descarta el diagnóstico. Polisomnografía nocturna seguida de un test de Latencias Múltiples de Sueño, siendo positivo si la latencia media de sueño es menor a 12 minutos y presenta sueño REM en 2 de las 4 siestas realizadas. Tipificación de antígenos HLA grupo II.
- Tratamiento. Mantener una regularidad del sueño nocturno y un régimen breve de siestas de no más de 15 a 20 minutos. Realizar actividades deportivas. Apoyo psicológico, enfoque de enfermedad crónica. Psicoestimulantes para la hipersomnia: Modafinilo (100 a 400 mg/día dividido en 2 dosis) como estimulante no anfetamínico, se usa de primera línea, ya que tiene buena respuesta clínica y pocos efectos adversos. De segunda línea metilfenidato o anfetaminas (0,6 a 1,2

mg/kg/día dividido en 2 dosis). Para la cataplexia, parálisis del sueño o alucinaciones se indica antidepresivos tricíclicos: Fluoxetina (10 a 30 mg en la mañana).

- Síndrome de piernas inquietas (SPI). Esta disomnía está subdiagnosticada en la infancia. Se caracteriza por un impulso por mover las piernas, acompañado de sensación de “malestar” en ellas. El impulso empeora durante los periodos de inactividad y a sensación de “malestar” en las piernas es aliviada al moverlas o al caminar, esta sensación empeora en las tardes o noches. Es fácilmente reconocido por los padres “no deja los pies tranquilos”, o los relaciona con dolores de crecimiento. Los niños con SPI tienen mayor prevalencia de síndrome de déficit atencional, y la condición inversa también se ha demostrado.

Se presenta con historia familiar en el 70% de los casos, habría una alteración funcional en la transmisión dopaminérgica a nivel subcortical y especialmente medular.

- Diagnóstico: Historia clínica. Niveles de ferritina sérica <50 ug/L: 80%.

- Tratamiento: Hierro asociado a vitamina C.

Agonista dopaminérgico: Pramiprexole en niños mayores de 12 años.

- B) Parasomnias. Las parasomnias son episodios físicos no deseables que tienen lugar durante el sueño, y que toman la forma de sucesos autonómicos con grados diversos de despertar. Son trastornos específicos, diagnosticables y muchas veces tratables.

- Parasomnias NREM

- Sobresaltos durante el sueño. El 60% a 80% de los sujetos normales experimentan sobresaltos del sueño durante la transición entre la vigilia y el sueño, llevando a la vigilia. Carecen de significado clínico.

- Trastornos del despertar. Incluye el sonambulismo y los terrores nocturnos. Hasta en el 60% de los pacientes hay historia familiar positiva. Los episodios suelen empezar 60 a 90 minutos después del comienzo del sueño y duran entre 1 a 30 minutos antes de que el niño lo reanude.

- Sonambulismo. Caminar dormido. Uno a dos por ciento de los niños caminan dormidos en forma recurrente. El niño se despierta bruscamente, mira a su alrededor, se levanta y anda o empieza a correr. Puede estar tranquilo o agitado. Si el niño se despierta, frecuentemente hay confusión. El niño puede volver a la cama espontáneamente. Son muy frecuentes durante el 2° y 3° año de vida. Evolucionan espontáneamente.

- Terror nocturno. Se presentan en el 3% de los niños entre 1 y 14 años de edad. La frecuencia máxima se encuentra al final de la edad preescolar. Los episodios aparecen bruscamente con un grito de miedo, el niño se sienta de repente con signos de actividad autónoma excesiva (taquicardia-taquipnea-sudoración-vocalización). Está confuso y puede llorar inconsolablemente. Difícil de despertar. Al despertar ignora lo que está sucediendo. Evolucionan espontáneamente.

- Parasomnias REM

- Pesadillas. Son ensueños aterradoros acompañados de actividad autónoma y despertar. Precipitadas por episodios atemorizadores ocurridos durante la vida diurna. Es habitual el despertar completo y el recuerdo del contenido del sueño. Son más frecuentes en la edad preescolar y también presentan evolución espontánea. Presentan significado clínico cuando se hacen frecuentes, en este caso se debe investigar las causas de ansiedad que pueda estar viviendo el niño durante el día.

BIBLIOGRAFÍA

1. David P, Blanco M, Pedemonte M, Velluti R, Tufik S. Medicina del Sueño. Mediterráneo. Chile. 2008.
2. Diagnostic Classification Steering Committee: International Classification of Sleep Disorders: Diagnostic and Coding Manual. Chicago, Ill, American Academy of Sleep Medicine, 2004.
3. Owens JA: Update in pediatric sleep medicine. Curr Opin Pulm Med 2011; Nov; 17(6): 425-30.

Epilepsia: Conceptos generales

Carla Rojas H.

La epilepsia es una condición neurológica crónica caracterizada por crisis epilépticas recurrentes, (dos o más) no provocadas por una causa inmediata. (Normas técnicas y administrativas de epilepsia del MINSAL). Existe una predisposición a la epilepsia que depende de factores genéticos o constitucionales y factores estructurales o lesionales.

En Chile, la incidencia se estima cercana a 114/100.000 habitantes (MINSAL) y es edad dependiente, siendo mayor el primer año de vida y en edades avanzadas. El 40% se desarrolla bajo los 16 años de edad. La prevalencia es de 2,6-5/1.000 habitantes entre 7-15 años de edad, mayor en países en vías de desarrollo (mayor riesgo de patología perinatal, desnutrición, infección). Las epilepsias focales (cerca del 70%) son más frecuentes que las generalizadas.

Definiciones

Crisis epilépticas, son síntomas producidos por hiperexcitabilidad de descargas neuronales anormales de la corteza cerebral, ya sea focal o difusa. Generalmente autolimitadas, breves con período postictal de depresión cerebral (difusa o déficit neurológicos). Pueden manifestarse por compromiso conductual, motor, visceral, sensorial, dependiente del área cortical involucrada. Las crisis pueden ser reactivas o provocadas, secundarias a una causa obvia inmediata que la precede (TEC o la fiebre).

- Convulsión: Se define como una contracción involuntaria de músculos tónico o clónica de origen epiléptico o no epiléptico.
- Epilepsia: Aquella condición que involucra crisis epilépticas recurrentes.
- Status epiléptico: Condición en la cual las crisis son continuas o no existe período de recuperación entre crisis recurrentes. Es la máxima expresión de la epilepsia y es una emergencia médica.
- Síndrome epiléptico: Es una constelación de síntomas, signos (incluyendo crisis) y otros hallazgos que ocurren juntos. Puede corresponder a diferentes etiologías.
- Encefalopatía epiléptica: Es una condición en que las anomalías epileptiformes contribuye a la perturbación progresiva en la función cerebral. Son más frecuentes en niños que adultos. La epilepsia es el rasgo predominante.

Clasificación

En 1981 la ILAE clasifica las crisis epilépticas según la semiología y características electroencefalográficas en focales, generalizadas y no clasificables.

- A. Crisis focales: Son de comienzo focal. La activación inicial involucra un número limitado de neuronas en parte de un hemisferio con EEG regional o confinado a un hemisferio. Pueden ser simples o complejas (sin/con compromiso de conciencia respectivamente) y secundariamente generalizadas, aquellas con posterior generalización secundaria.

Tipos de crisis focales: Con síntomas motores: Focales motoras simples (tónicas asimétricas, versivas, automotora, hipermotora, gelástica, afásicas) y con síntomas sensitivos o auras (somatosensoriales, visuales, auditivas, olfatorias, gustativas, autonómicas, psíquicos).
- B. Generalizadas: La descarga involucra un gran número de neuronas en ambos hemisferios cerebrales con compromiso de conciencia. El EEG muestra descargas generalizadas. Incluye las tonicoclónicas, mioclónicas, tónicas, atónicas, ausencias típicas y atípicas. Los espasmos epilépticos pueden ser de flexión, extensión o mezcla de ambos que afecta predominantemente musculatura proximal y de tronco, en salvos.
- C. No clasificadas: Incluye las que con información incompleta, no se pueden clasificar.

En 1989 la ILAE clasifica los síndromes epilépticos según crisis, edad de inicio, etiología, factores precipitantes, severidad, EEG, duración, rasgos clínicos asociados, cronicidad, ritmo circadiano y pronóstico. Según etiología pueden ser idiopáticos (genéticamente determinados, con examen, neuroimagen y trazado de base del EEG normal); criptogénicos o probablemente sintomáticos (etiología desconocida y examen alterado) y sintomáticos (no genéticos, causa conocida).

- A. Epilepsias y síndromes con localización relacionada (focal/parcial)
 - 1. Idiopáticos: Epilepsia rolándica, epilepsia con paroxismos occipitales, etc.
 - 2. Sintomáticas: Epilepsia lóbulo temporal, frontal, parietal, occipital, etc.
 - 3. Criptogénicas: No se conoce la causa pero se presume sintomática.
- B. Epilepsia y síndromes generalizados
 - 1. Idiopáticos: Convulsiones neonatales familiares y neonatales benignas, epilepsia mioclónica benigna de la infancia, epilepsia ausencia de la niñez y juvenil, epilepsia mioclónica juvenil, etc.
 - 2. Criptogénico: Síndrome de West, Lennox Gastaut, epilepsia con crisis astáticas.
 - 3. Sintomático: De etiología inespecífica (encefalopatía mioclónica precoz, encefalopatía epiléptica precoz con patrón estallido supresión) y síndromes específicos (convulsiones epilépticas que son el hecho predominante de su enfermedad de base y complican su evolución)
- C. Epilepsia y síndromes no determinados (focales o generalizados)
 - 1. Con crisis focales y generalizadas (convulsiones neonatales, epilepsia mioclónica severa de la infancia, epilepsia con espiga onda lenta continua del sueño, Landau Kleffner
 - 2. Epilepsia no bien determinado si sus características son focales/ generalizadas
- D. Síndromes especiales: Convulsiones febriles, convulsiones aisladas/estado epiléptico, convulsiones que ocurren solamente cuando hay un evento agudo.

La ILAE en el 2010 propone ahora una nueva clasificación, que produce un cambio radical en los conceptos ya conocidos siendo reemplazado por concepto de genético, estructural-metabólico y desconocido. Además crea una nueva clasificación taxonómica siendo el grupo más específico los síndromes electro clínicos, luego las constelaciones, y las menos específicas, epilepsias de causa genética-metabólica y desconocidas. A pesar de todos los intentos, ninguna clasificación puede abarcar todos aspectos de la epilepsia.

Según edad de presentación podemos encontrar en el periodo neonatal, las crisis secundarias a asfixia, infección y malformaciones corticales. Entre 3 meses y 4 años, hay alta predisposición a convulsiones febriles y síndromes específicos (West, Lennox Gastaut, epilepsias mioclónicas). Entre 4 años-adolescencia predominan los factores genéticos (edad de la epilepsia ausencia y rolándica). Entre 9-10 años y mayores, son más frecuentes las crisis generalizadas (ejemplo: epilepsia mioclónica juvenil) que focales. Disminuyen las crisis parciales de la infancia y algunas ausencias. Reapareciendo crisis secundaria a traumas.

El electroencefalograma es la prueba diagnóstica más importante. Cuarenta por ciento de los pacientes epilépticos pueden tener un EEG inicial normal, disminuyendo a 8% con EEG repetidos, videomonitorio y métodos de activación. El video EEG prolongado se indica si hay alta sospecha con EEG normales, cirugía de la epilepsia y trastornos paroxísticos no epilépticos. La resonancia magnética cerebral con protocolo de epilepsia es el método de elección imagenológica. Importante en el diagnóstico de esclerosis hipocámpal y displasia cortical.

Veinte a treinta por ciento de los pacientes derivados por epilepsia presentan trastornos paroxísticos no epilépticos, ejemplos: secundario a anoxia hipoxia (apnea emotiva), trastornos psicógenos (rabieta, síndrome de Munchausen), trastornos motores (temblor neonato, mioclonías benignas del lactante) y trastornos de sueño (hipersomnias, apnea obstructiva del sueño, sonambulismo, pesadillas).

El tratamiento con la medicación antiepiléptica se garantiza cuando un diagnóstico de epilepsia es hecho. Por consiguiente, normalmente no se trata la primera crisis. Comienza con una sola droga que se aumenta hasta el control de crisis o aparición de efectos adversos. La monoterapia es la meta preferida. La opción de droga antiepiléptica depende del tipo de crisis y diagnóstico específico. Son consideraciones también el costo y horario de dosis. Son exámenes de rutina hemograma, recuento de plaquetas, pruebas hepáticas y niveles plasmáticos. Una vez logrado un equilibrio en el manejo v/s crisis, los exámenes se realizan cada 6 meses en los menores de 2 años y una vez al año en los mayores. Los niveles plasmáticos son útiles cuando hay sospecha en absorción de droga o metabolismo, efectos tóxicos, aumento de crisis, o incumplimiento.

El tratamiento quirúrgico está indicado en pacientes con epilepsias refractaria con buen diagnóstico radiológico. Existen diferentes técnicas como resección de área epileptógena, hemiferectomía, lobectomía. También se encuentran cirugías paliativas (resección subpial)

Las epilepsias primarias son normalmente benignas, resuelven en adolescencia tarde o la madurez temprana. El pronóstico para las epilepsias secundarias depende de la causa.

Son factores de mal pronóstico la organicidad, alteraciones neurológicas y mentales, presencia de varios tipos de crisis. Se estima que a 5 años, el 50% a 60% de los pacientes entran en etapa de remisión. Veinte a treinta por ciento son epilepsias refractarias, es decir sin respuesta a tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arzimanoglou A, Guerrini R, Aicardi J. *Epilepsy In Children*, Third Edition, 2004.
2. Guía clínica epilepsia no refractaria en niños mayores de 1 año y menores de 15 años, MINSAL, Chile. Link: www.redsalud.gov.cl/archivos/guiasges/EpilepsiaR_10Mayo.pdf
3. Anne T. Berg. Revised Terminology And Concepts For Organization Of Seizures And Epilepsies: Report Of The ILAE Commission On Classification And Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010; 51 (4): 676-85.
4. Semiology of epileptic seizures. A critical review. Soheyl Noachtar, Astrid S. Peters, *Epilepsy & Behavior* 2009; 15: 2-9.
5. Nueva clasificación de las epilepsias de la Liga Internacional contra la Epilepsia (ILAE): ¿un paso en dirección equivocada? J Gómez-Alonso et al. *Rev Neurol* 2011; 52 (9): 541-7.

Encefalopatías epilépticas

Carla Rojas H.

Las encefalopatías epilépticas precoces, son cuadros severos donde las crisis y las alteraciones eléctricas producen un deterioro cognitivo, sensorial y motor, durante el periodo neonatal o periodo lactante menor. Se caracterizan por edad dependencia, crisis intratables, alteraciones continuas y masivas en el EEG, causas heterogéneas y mal pronóstico.

Encefalopatía epiléptica infantil precoz con estallido supresión (Ohtahara)

Se caracteriza por comienzo precoz (entre recién nacido hasta 2-3 meses) de crisis tónicas y patrón estallido supresión en el EEG. Las crisis son espasmos tónicos simétricos o lateralizados, de unos 10 segundos de duración, en vigilia y sueño, en cluster (cada 9-15 segundos) o aislados. Se asocia además a crisis focales o hemiconvulsión (1/3-1/2 de los casos).

El EEG presenta estallidos de puntas y ondas hipervoltadas, de 2 a 6 segundos seguidos de supresión de voltaje de 3-5 segundos tanto en vigilia y sueño.

El paciente en general presenta un severo retardo de desarrollo con espasticidad agregada. La evolución del patrón electroencefalográfico es a una hipsarritmia típica del síndrome de West (hasta en 65%) o actividad multifocal.

Típicamente se ha descrito en cuadros sintomáticos estructurales no progresivos, tales como displasias corticales.

Encefalopatía mioclónica precoz

Inicio en el 60% antes de los 10 días. Sin diferencia de género, se caracteriza por la aparición de mioclonias erráticas, fragmentadas o generalizadas, predominantemente en cara y extremidades, asociada a crisis focales como desviación ocular, síntomas autonómicos (apnea o enrojecimiento) y tónicas.

El EEG muestra estallidos de 1-5 segundos y supresiones de 3-10 segundos. Progresa a hipsarritmia o patrón multifocal. Existe un retraso desarrollo desde el inicio con deterioro de lo adquirido, signos piramidales y extrapiramidales. Se relaciona predominantemente con enfermedades metabólicas, como hiperglicinemia no cetósica, acidurias orgánicas, déficit transportador de glucosa GLUT 1, déficit de piridoxina, entre otras.

Aunque existe una división arbitraria que relaciona los cuadros estructurales con Ohtahara, y enfermedades metabólicas con encefalopatía mioclónica precoz, siempre debe plantearse, en el estudio de primera línea, cuadros generales como asfixia neonatal o malformaciones corticales aisladas. El estudio incluye RNM cerebral, espectroscopia, estudio metabólico (acylcarnitinas, láctico, amonio, ácidos orgánicos, aminoácidos en sangre o líquido cefalorraquídeo, etc). La mejoría del patrón electroencefalográfico tras la administración de piridoxina ev, es una prueba diagnóstica en el caso de déficit de piridoxina.

Actualmente, muchos genes que participan en la sinaptogénesis, poda, migración neuronal, diferenciación, función de receptores de membrana y transportadores, se han identificado como causantes de encefalopatías precoces, y deberían plantearse en el estudio una vez descartado lo anterior y particularmente si además se asocian a dismorfias, alteraciones genitales y/o microcefalia.

Genes relacionados con encefalopatías precoces: 1) ARX mapeado en el cromosoma Xp22.13 produce cuadros malformativos como lisencefalia o hidranencefalia asociado a anomalías genitales, y no malformativos, donde se incluye el síndrome de Ohtahara y síndrome de West idiopático, entre otras; 2) CDKL5, relacionado con un cuadro severo de encefalopatía precoz, crisis intratables con espasmos, retardo mental tipo RETT; 3) SLC25A22 mapeado en cromosoma 11p15.5 está

identificado en el fenotipo de una encefalopatía mioclónica de inicio precoz, estallido supresión, y microcefalia; 4) otros genes relacionados: STXBP1, SPTAN1, PLCB1, MAGI2, PCDH19.

La respuesta a tratamiento ha sido desalentadora, se describe cierta respuesta con uso de ACTH, fenobarbital, benzodiazepinas, vigabatrina, respuesta a cofactores en cuadros metabólicos reconocidos como piridoxina, biotina y en casos de displasia cortical, la cirugía.

El pronóstico en general es malo, con evolución a síndrome de West o epilepsias refractarias multifocales.

Síndrome de West

Encefalopatía epiléptica grave, específica de la infancia que corresponde al 2% de las epilepsias infantiles y al 25% de las epilepsias del primer año de vida. Su incidencia de 0,16-0,42/1.000 recién nacido vivos. La edad de presentación tiene un *peak* a los 6 meses, observándose la mayoría de los casos (94%) en menores de 1 año y casi todos los casos antes de los 3 años, predominio masculino (60%-70%). Está definido por una triada clásica de espasmos infantiles, hipsarritmia y retraso o regresión del desarrollo psicomotor.

Los espasmos son contracciones súbitas, rápidas, tónicas del tronco y extremidades predominantemente superiores, con desviación ocular hacia arriba. 80%-88% de los espasmos ocurren en clusters. Pueden ser en flexión (34%-42%), extensión (16%-23%) o mixtos (42%-50%).

El patrón hipsarrítmico clásico está caracterizado por espigas de alto voltaje sobre 200 uV y ondas lentas de variable amplitud; espigas y ondas multifocales variables en el tiempo, con pérdida de la sincronía interhemisférica y apariencia caótica. Además del patrón clásico, se han descrito 5 variantes hipsarrítmicas, y 11 patrones ictales.

La regresión del desarrollo psicomotor puede ocurrir desde el comienzo de los espasmos infantiles o bien el RDSM puede comenzar muchos meses antes del desarrollo de espasmos clínicos. Cerca del 5% de los pacientes pueden no tener alteraciones del desarrollo psicomotor. Sin embargo los rasgos autistas son los más frecuentemente desarrollados en el curso de la enfermedad y que pueden persistir posterior a la resolución del síndrome de West asociándose a agnosia visual y compromiso parieto-témporo-occipital en las imágenes cerebrales.

Los lactantes pierden la sonrisa, el seguimiento ocular, presión de objetos, muestran desinterés por el medio, se vuelven irritables, lloran sin motivo y se alteran sus ciclos de sueño.

La clasificación clásica del síndrome de West incluye los conceptos idiopático, criptogénico y sintomático. En las formas idiopáticas (4%-5% de los casos) no hay una causa identificable, pudiendo estar asociados a historia familiar, con una evolución clínica y neurológica favorable.

En las formas criptogénicas o probablemente sintomáticas (10%-15% de los casos) se sospecha una etiología estructural o bioquímica pero aun no identificada. Se asocia a retraso de desarrollo psicomotor que lo precede, examen neurológico anormal y crisis convulsivas. Su pronóstico es reservado. Las formas sintomáticas, tienen causa reconocible, hallazgos al examen físico neurológico y retraso desarrollo psicomotor previo al inicio de los espasmos. Su frecuencia cercana al 90% ha ido en aumento, dado la mejoría en las técnicas de estudio y diagnóstico. Este grupo incluye encefalopatía hipóxico isquémica, accidente cerebrovascular, displasias corticales, síndromes neurocutáneos, enfermedades metabólicas (déficit biotinidasa, déficit piridoxina), enfermedades cromosómicas (síndrome de Down) y genéticas, entre otras.

Actualmente la ILAE del 2010 ha propuesto una clasificación genética que incluye los genes ya descritos previamente en las encefalopatías precoces y una clasificación biológica, basada en que un fenotipo es el resultado de trastornos genéticos que participan en distintos puntos del desarrollo y regulan la función cortical, que reemplazaría la antigua clasificación.

En nuestro medio, el estudio genético del síndrome de West sigue siendo un desafío por las limitantes que impone la realización de análisis moleculares. Independiente de esto, descartar causas adquiridas, estructurales o metabólicas, sigue siendo de primera línea, al igual que en las encefalopatías precoces.

Son diagnósticos diferenciales los trastornos paroxísticos no epilépticos como el mioclono benigno del lactante y epilépticos como el Lennox Gastaut o la epilepsia mioclónica severa de la infancia.

Tratamiento

Todos los reportes sobre tratamiento, que incluyen ACTH, corticoides, vigabatrina, valproato, piridoxina, clonazepam, inmunoglobulinas, zonisamida, topiramato, lamotrigina, levetiracetam y felbamato, han mostrado algún grado de eficacia, siendo el ACTH más efectivo que los corticoides solos, sin mayores diferencias entre dosis altas o bajas, con una respuesta favorable dentro de las primeras 2 semanas de iniciado el tratamiento.

La mejor respuesta a tratamiento con ACTH, es en los casos criptogénicos, (supresión de los espasmos en 86%) a diferencia de casos sintomáticos en 59%. La buena respuesta a ACTH se relaciona con un mejor pronóstico. La tasa de recaída va desde un 1/4 a 1/3 del total de pacientes manejados, según la terapia.

El tratamiento quirúrgico en espasmos infantiles como la resección de lesiones focales cerebrales, en pacientes con displasias corticales, se correlaciona con cesación de los espasmos en 50% a 60%.

En general los espasmos infantiles ceden incluso sin tratamiento, desapareciendo cerca de los 3-4 años. Se ha reportado hasta 74% de ausencia de crisis a los 4 años y 25% de remisión espontánea en el primer año de vida, con un desarrollo psicomotor normal posterior en el 16%.

Aproximadamente el 51% puede continuar con crisis epilépticas, con desarrollo de síndrome de Lennox Gastaut en el 17%. Los déficit neurológicos focales y alteraciones electroencefalográficas se encuentran en 44% y 61%, respectivamente. .

Son predictores de buen pronóstico, un desarrollo psicomotor previo normal, ausencia de factores causales, imagenología normal, un solo tipo de crisis y buena respuesta al tratamiento sin recaída posterior. Existen reportes de casos sintomáticos asociados a neurofibromatosis, síndrome de Down y leucomalacia periventricular que pueden tener una mejor evolución y respuesta terapéutica. Sin embargo, se reconoce en el síndrome de West una tasa de mortalidad cercana al 12%.

Estudio en servicio neuropsiquiatría infantil

Primera línea

- A) Electrofisiológico. Video EEG bajo sueño con y sin piridoxina 100 mg. EV (debe ponerse vía venosa)
- B) Etiológico. Exámenes generales: hemograma completo, perfil bioquímico, protrombinemia, TTPK previo inicio anticonvulsivantes.
 - Estudio metabólico. Amonio, láctico basal, gases venosos y electrolitos para anión gap. Cuantificación aminoácidos suero. acylcarnitina y biotinidasa. Sulfitest en orina.
 - Estudio LCR: Citoquímico (glicemia), láctico, cuantificación de aminoácidos (ambos con estudio en sangre)
 - Cariograma con bandeado de alta resolución.
 - Evaluación neurooftalmológica.
 - Estudio imagenológico: RM cerebral (evaluar necesidad de espectroscopia)

Segunda línea: Según sospecha diagnóstica del neuropediatra se orienta la solicitud de exámenes: ácidos orgánicos, biopsia de piel, estudios mitocondriales, neurotransmisores, etc.

Tratamiento

- a) ACTH sintética: Synacthen depot (1 ampolla=1 ml=1 mg =100 U)
 - Dosis: 0,3 mg/kg dosis total, dividido en 6 dosis, día por medio. Debe hospitalizarse con dieta sin sal, control de PA (cada 6 hrs), glicemia (cada 24 hrs), electrolitos (2 v/sem) y balance hídrico diario.
 - Asociado a inicio de terapia con Synacthen, se inicia ác. valproico en dosis de 5 mg/kg para ascender cada 3 días hasta 30-50 mg/kg.

Debe realizarse control con EEG entre 3ª y 4ª dosis de Synacthen.

b) Vigabatrina

Droga de primera línea en sd. West secundario a esclerosis tuberosa.

Dosis: 50-150 mg/kg/día. Se inicia en dosis de 50 mg/kg/día y aumenta hasta 150 mg/día en 10 días. El efecto máximo de desaparición de las crisis en los primeros 14 días y sigue en aumentando hasta los 2 meses. Efectos colaterales: Restricción del campo visual.

Debe realizarse previo a su inicio evaluación neuro-oftalmológica, electroretinograma y PEV. Control de EEG cada 15 días hasta llegar a dosis estables.

c) Topiramato

Dosis: (pacientes mayores de 7 kg) Inicio 25 mg/día, con incrementos cada 3 días de 25 mg. hasta que se haya alcanzado un máximo de 24 mg/kg/día, exista intolerancia al medicamento, espasmos desaparezcan después de 7 días. Control de EEG cada 15 días hasta llegar a dosis estables y control semanal sedimento de orina, pH y gases venosos durante estabilización de dosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. MT Mackay, SK Weiss, T Adams-Webber, S Ashwal, et al: Practice parameter: medical treatment of infantile spasms *Neurology* 2004; 62: 1668-81.
2. Hitoshi Yamamoto et al. Epilepsies and epileptic syndromes starting in the neonatal period, *Brain & Development*, 2011; (33): 213-20.
3. Paciorkowski AR, Thio LL, Dobyns WB. Genetic and biologic classification of infantile spasms. *Pediatr Neurol*, 2011 Dec; 45(6): 355-67.
4. Jaume Campistol. Convulsiones Neonatales Refractarias. *Medicina (Buenos Aires)* 2009; 69 (1/1): 41-50.

Estado epiléptico convulsivo

Scarlet Witting E.

El estado epiléptico (EE) es una emergencia neurológica que requiere una atención inmediata.

La mortalidad intrínseca es de 1% a 7%, aunque la mortalidad global puede llegar al 20% y en casos de estado convulsivo refractario hasta el 50%. Los factores que condicionan el pronóstico del estado epiléptico son la edad, la duración, la etiología y la respuesta al tratamiento. La edad y algunas causas no son modificables, pero sí podemos actuar acortando la duración.

Definición

Es una crisis epiléptica prolongada o una serie de crisis durante las cuales el paciente no recobra completamente la conciencia.

Clásicamente se define estado epiléptico a una crisis epiléptica que dure más de 30 minutos o dos o más crisis epilépticas subintraentes entre las cuales no existe recuperación completa de la conciencia entre ellas y con una duración mayor a 30 minutos.

Una nueva definición, más operativa considera como estado epiléptico, a cualquier actividad epiléptica de más de 5 minutos de duración, caracterizada por una crisis duradera, o dos o más crisis durante las cuales el paciente no recupere el estado de conciencia previo. Por lo tanto, ante esta situación, debe ponerse en marcha el protocolo de estado epiléptico.

Se denomina estado epiléptico refractario a aquel que se mantiene más de 30-60 minutos, pese al tratamiento adecuado con fármacos antiepilépticos de primera y segunda línea.

Incidencia: 18-28 personas/100.000 habitantes. Entre el 1,3% al 16% de todos los pacientes con epilepsia, presentan un EE convulsivo. El EE es particularmente común durante los dos primeros años de vida y aproximadamente el 75%-85% de los EE en niños ocurren antes de los 5 años de edad.

EL EE tiene una distribución bimodal, con las tasas más altas antes del primer año de vida y después de los 60 años.

Etiología

La etiología puede ser aguda sintomática, febril, idiopática o probablemente sintomática.

Las causas sintomáticas agudas de EE más comunes son infecciones, alteraciones metabólicas, tóxicos, abuso de sustancias, tumor cerebrales, traumatismos encéfalo craneanos, accidentes cerebrovasculares o hipoxia/anoxia.

Las causas sintomáticas agudas, son las más difíciles de controlar y se asocian a una alta morbimortalidad. En niños hasta el 51% son secundarios a causas infecciosas.

En pacientes con antecedentes de una epilepsia, la suspensión brusca o el cambio de fármacos antiepilépticos son causas frecuente de EE.

No se puede encontrar una causa precipitante en el 10-30% de los pacientes, sobre todo en pacientes epilépticos previos.

Tratamiento

El tratamiento se inicia: 1-En crisis prolongadas, mayor a 5 minutos de duración. 2-Al comienzo de una nueva crisis en un paciente que ya convulsionó en su domicilio o durante su traslado.

El tratamiento de EE comienza con las medidas de soporte vital, aplicables a todo paciente con compromiso de conciencia. Inmediatamente después, el objetivo del tratamiento es finalizar la crisis con fármacos o bien identificando y tratando la causa o el factor desencadenante, corregir las complicaciones sistémicas y prevenir las recurrencias.

Medidas generales

1. Asegurar vía aérea permeable y ventilación. Oxígeno vía nasal o mascarilla a 100% o intubación.
2. Registro de signos vitales; monitoreo de electrocardiograma.
3. Vía venosa permeable, colocación de sonda Foley vesical.
4. Toma sanguínea de glicemia, electrolitos plasmáticos, hemograma con VHS, calcio, gases arteriales, pruebas hepáticas, nitrógeno ureico, amonio, tamizaje toxicológico, cultivos (sangre, orina, y otras secreciones), niveles plasmáticos de fármacos antiepilépticos, en caso de paciente con epilepsia en tratamiento (tomar antes de dosis de carga)
5. Administrar piridoxina 100 mg ev en los niños menores de 2 años.
6. En caso de hipoglicemia administrar bolos de glucosa al 25%, 2 ml/kg ev.
7. Evaluar el estado de conciencia y la signología neurológica focal, lo que ayudará a catalogar el EE en parcial o generalizado y apoyará la sospecha de una lesión evolutiva intracerebral.

Tratamiento farmacológico del EE (realizar en forma paralela a las medidas generales)

- Primer nivel: 0-5 minutos.
Están indicadas las benzodiazepinas: Lorazepam 0,1 mg/kg ev, a una velocidad no mayor a 2 mg/minuto. Se puede repetir la dosis si persiste la crisis.
Diazepam ev 0,25-0,50 mg/kg (velocidad no mayor a 5 mg/min). Se puede repetir la dosis si persiste la crisis.
Midazolam ev 0,15 mg/kg una velocidad de 5 mg/min
Si no hay una vía venosa permeable, usar diazepam rectal 0,5 a 0,75 mg/kg, con un máximo de 20 mg. o midazolam im o en mucosa bucal (0,3-0,5 mg/kg)
- Segundo nivel: 5-20 minutos:
Administrar fenitoína ev 15-20 mg/kg a una tasa de infusión lenta (25-50 mg/min). La fenitoína NO puede prepararse en suero glucosado, porque precipita. Usar monitor cardíaco y bomba de infusión.
Si el EE persiste, administrar fenobarbital, 20 mg/kg (velocidad menor 100 mg/min) y luego 0,5-5 mg/kg/hora
Debe mantenerse monitorizado la presión sanguínea y ECG
Otros fármacos que se pueden utilizar en esta etapa son:
Valproato de sodio (25-30 mg/kg en bolo, seguida de una infusión continua de 1 mg/kg/hora).
Lidocaína 2 mg/kg ev en bolo, seguido por infusión continua de 6 mg/kg/hora.
- Tercer nivel:
Más de 30 minutos. Intubación, ventilación mecánica, monitorización hemodinámica y EEG.
Se indica: Midazolam 0,2 mg/kg en bolos administrados en 20-30 segundos, seguido por infusión continua de 0,1-2,0 mg/kg/hora.
Tiopental sódico 3 mg/kg en 3-5 minutos seguidos por una infusión a 2 mg/kg/hr
Pentobarbital 5-20 mg/kg a 0,2 a 0,4 mg/kg/minuto, seguido a 2,5 mg/kg/hora
Propofol 1-2 mg/kg en 5 minutos, seguidos de una perfusión entre 1-15 mg/kg/hora

Duración del tratamiento

La mayoría de las veces se disminuye el tratamiento entre las 24 y 48 horas, después de conseguir el control del EE. La retirada de los fármacos anestésicos se realiza en forma gradual (20% cada 6 horas) y cuando se tengan niveles terapéuticos en sangre de los fármacos de segunda línea (fenitoína, fenobarbital o valproato)

Pronóstico

La mortalidad del EE es alrededor del 20% (varía entre el 7%-50%).

El pronóstico depende sobre todo de la causa, la edad y la duración del EE.

El EE puede producir, además secuelas neuropsicológicas, cognitivas y de memoria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raspall-Chaure M, Chin RF, Neville BG, Bedford H, Scott RC. The epidemiology of convulsive status epilepticus in children: a critical review. *Epilepsia*, 2007; Sep; 48(9): 1652-63.
 2. Abend N, Dlugos D. Treatment of Refractory Status Epilepticus: Literature Review and a Proposed Protocol. *Pediatr Neurol* 2008; 38 (6): 377-90.
 3. Costello D Cole A. Treatment of acute seizures and status epilepticus. *J Intensive Care Med*, 2007; 22(6): 319-47.
 4. CP Panayiotopoulos. Springer-Verlag London 2010 Pags 505-12.
 5. Shearer P, Riviello J. Generalized convulsive status epilepticus in adults and children: treatment guidelines and protocols. *Emerg Med Clin North Am*. 2011 Feb; 29(1): 51-64.
-

Convulsión febril

Scarlet Witting E.

Las CF, son las crisis más frecuentes de la infancia, afectando aproximadamente entre el 2%-5% de los niños. Generalmente ocurren entre los 3 meses y 5 años, con un peak a los 18 meses de edad.

Según la definición de la Liga Internacional Contra la Epilepsia, las CF son crisis asociadas a enfermedad febril en ausencia de infección del SNC o alteraciones hidroelectrolíticas agudas, en niños entre 1 mes y 5 años de edad, sin crisis afebriles previas.

Las CF se clasifican en simples o complejas

Una CF simple, se define una crisis autolimitada, de menos de 15 minutos de duración, generalizada y que no recurre en 24 horas. Corresponden al 70% de las CF.

Por otro lado, están las CF complejas, que son aquellas crisis prolongadas, con una duración mayor de 15 minutos (8%), o de inicio focal (3,5%-7%), o repetitivas, es decir más de una CF en 24 horas (11%-16%) o que el niño tenga un compromiso neurológico previo, por ejemplo una parálisis cerebral o un retraso de desarrollo psicomotor.

La influencia genética juega un rol mayor en las convulsiones febriles. El 25% a 40% de los niños con CF, tienen antecedentes de CF en su familia y los hermanos de un niño con CF presenta un riesgo entre 9%-22% de presentar una CF.

Se postula actualmente una herencia poligénica. Se han identificado mutaciones en varios cromosomas, incluyendo el 2q, 5q, 5, 8q, 19p, and 19q, y en especial el cromosoma 2q, que codifica para una subunidad alfa del canal de sodio

Los factores de riesgo para presentar una primera CF, son:

- Familiar de primer o segundo grado con antecedente de convulsión febril.
- Hospitalización en neonatología mayor de 30 días.
- RDSM.
- Asistir a sala cuna.

Niños con 2 o más de estos factores tienen 28% de posibilidades de presentar una convulsión febril. El 50% de los niños con CF, no presentan ninguno de los factores de riesgo descritos.

Fisiopatología

Existe una susceptibilidad edad específica aumentada en las convulsiones febriles. Aunque se discute si el factor gatillante de las CF es la velocidad del aumento de la fiebre, o el peak de temperatura alcanzado, no existe evidencia para apoyar estas alternativas.

La mayoría de las CF se presentan durante las primeras 24 horas de la enfermedad febril. En el 25% a 50% de los casos el primer signo de la enfermedad febril es la CF.

La naturaleza de la enfermedad, parece tener un rol ya que cuadros de gastroenteritis tienen una menor incidencia de CF y por el contrario, la infección por virus Herpes 6 tiene una mayor incidencia de CF.

Evaluación inicial convulsión febril

Se debe excluir meningitis, encefalitis, desbalance hidroelectrolítico u otra enfermedad neurológica aguda. Estas exclusiones se hacen según historia clínica y examen físico.

Se recomienda:

- En lactantes <12 meses: Realizar punción lumbar (PL) y análisis completo del LCR.
- Lactantes entre 12 y 18 meses: Examen físico prolijo, los signos de meningitis suelen ser sutiles.
- Niños >18 meses en ausencia de signos sospechosos de meningitis no realizar PL.

La PL está indicada en niños con una primera convulsión febril compleja o en niños que persisten con letargia.

El EEG: No ayuda a predecir recurrencia o desarrollo posterior de epilepsia.

No se recomienda realizar neuroimágenes.

Los criterios para hospitalizar niños con una CF son menor de 18 meses, letargo prolongado, después del postictal, estado clínico inestable, CF compleja, ansiedad de los padres.

Factores de riesgo crisis febriles recurrentes:

- Historia familiar de CF
- Inicio de CF <18 meses.
- CF con fiebre baja.
- Duración de la fiebre antes de CF.
- Niños con 2 factores riesgo: 30% recurrencia.
- Niños con 3 factores riesgo: 60% recurrencia. Lactantes <1 año: 50% probabilidades de presentar otra CF.
- Niños >1 año: 30% probabilidades de presentar otra CF.
- Niños con segunda CF: 50% de probabilidades de presentar una tercera CF.

No son factores de riesgo de recurrencia de CF:

- Antecedentes familiares de epilepsia
- CF complejas
- RDSM

Convulsiones febriles y epilepsia

Entre 2%-4% de los niños con CF presentan posteriormente epilepsia y 15% de niños y adultos con epilepsia tienen antecedente de CF.

Factores de riesgo para desarrollar epilepsia después de CF:

- Anormalidades neurológicas.
- Antecedentes familiares de epilepsia.
- Crisis complejas
- Duración de la fiebre.
- Tipos de epilepsia que se desarrollan después de CF son variables.
- Aquellos con CF generalizadas: epilepsias generalizadas.

Tratamiento

Una CF es un evento común y benigno en niños entre los 3 meses y los 6 años de edad. La mayoría de los niños tiene un excelente pronóstico.

Aunque existan terapias efectivas que pueden prevenir la recurrencias de CF, los efectos adversos potenciales de estas terapias no son comparables con los beneficios.

En caso de mucha ansiedad de los padres, se recomienda el uso de diazepam rectal intermitente al inicio de la enfermedad febril (0,5 mg/kg/dosis).

No existe evidencia que algún tratamiento disminuya las posibilidades de epilepsia futura.

Los antipiréticos no previenen las CF.

Basado en los riesgos y beneficios ningún tratamiento anticonvulsivante, ni continuo, ni intermitente, es recomendado para niños con una o más CF simple.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arne Fetveit. Assessment of febrile seizures in children. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 17-27.
2. Jones T, Jacobsen S. Childhood febrile seizures: overview and implications. *Int J Med Sci*, 2007; 7; 4(2): 110-4.
3. Sadleir L, Schaffer I. Febrile seizures. *BMJ* 2007; 334 (7588): 307-11.
4. Dubé C. Fever, febrile seizures and epilepsy. *Trends Neurosci*, 2007; 30(10): 490-6.
5. Oluwabusi T, Sood SK. Update on the management of simple febrile seizures: emphasis on minimal intervention. *Curr Opin Pediatr* 2012 Apr; 24(2): 259-65.

Cefalea

Susana Lara M.

La cefalea es uno de los problemas de salud más comunes en niños y adolescentes y puede ser producto de una causa secundaria como una infección o un trauma, o en su defecto constituir un cuadro primario y ser un problema por si misma como la migraña o la cefalea tipo tensión. El 40% de los niños menores de 7 años y el 75% de los menores de 15 años han tenido algún tipo de cefalea. Siendo la migraña la cefalea primaria más frecuente en la infancia con una prevalencia reportada de 3,9% en niños de 7-15 años.

Definición

Cualquier dolor ubicado entre las órbitas y el occipucio, que surge de las estructuras sensibles al dolor.

Fisiopatología

Los posibles mecanismos del dolor son:

- Compresión estructuras sensibles al dolor. Ej vasos sanguíneos en lesiones expansivas.
- Inflamación de estructuras sensibles. Ej. meninges en meningitis.
- Tracción o desplazamiento de estructuras sensibles. Ej.: pospunción lumbar.
- Vasodilatación. Ej. 2° a crisis epilépticas o fiebre.

No todas las estructuras craneales son sensibles al dolor, no duelen el parénquima cerebral, epéndimo, plexos coroideos, piamadre, aracnoides y parte de la duramadre.

La fisiopatología de la migraña en niños y adolescentes incluye una base genética y mecanismos basados en la interacción entre los sistemas neural y vascular incluyendo la depresión cortical propagada y la activación vascular trigeminal con transmisión a través del tálamo a estructuras corticales.

Clasificación

Existen diferentes clasificaciones.

1. Clasificación de la Sociedad Internacional de Cefalea Modificada 2004 (3) (Anexo 1).
2. Clasificación según etiología:
 1. Primaria:
 - a. Migraña
 - i. Con aura (clásica)
 - ii. Sin aura (común)
 - b. Tipo tensión (TTH)
 - c. Cefaleas en racimos y otras autonómicas trigeminales
 - d. Otras: Asociada a tos, ejercicio, estímulos fríos
 2. Secundaria:
 - a. Infección
 - b. Asociada a trauma
 - c. Trastornos intracraneales
 - d. Sustancias o su retiro
 - e. Trastornos metabólicos
 - f. Alteraciones de estructuras vecinas
 - g. Neuralgias
 - h. No clasificables
3. Clasificación según perfil temporal:
 - a. Aguda: Episodio único, sin antecedentes de episodios previos, habitualmente con sintomatología asociada, siendo los ejemplos más frecuentes: Enfermedad febril sistémica, primer episodio de una migraña, hemorragia intracraneana (MAV, HSA) y trauma. La cefalea aguda de inicio súbito (segundos a 1 minuto), severa, rápidamente progresiva, siempre debe ser interpretado como secundaria a lesión encefálica aguda

Anexo 1. Clasificación de la Sociedad Internacional de Cefalea Modificada 2004

- | | |
|--|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Migraña <ol style="list-style-type: none"> 1.1. Migraña sin aura 1.2. Migraña con aura <ol style="list-style-type: none"> 1.2.1. Con aura típica y migraña 1.2.2. Con aura típica y cefalea no migraña 1.2.3. Con aura típica sin cefalea 1.2.4. Migraña hemipléjica familiar 1.2.5. Migraña hemipléjica esporádica 1.2.6. Migraña basilar 1.3. Síndromes periódicos de la infancia que pueden ser precursores de migraña <ol style="list-style-type: none"> 1.3.1. Vómitos cíclicos 1.3.2. Migraña abdominal 1.3.3. Vértigo paroxístico benigno de la infancia 1.4. Migraña retiniana 1.5. Complicaciones de la migraña <ol style="list-style-type: none"> 1.5.2. Status migrañoso 1.5.4. Infarto migrañoso 1.5.5. Convulsiones desencadenadas por migraña 1.6. Probable migraña 2. Cefaleas de tipo tensional <ol style="list-style-type: none"> 2.1. Cefalea de tipo tensional infrecuente 2.2. Cefalea de tipo tensional frecuente 2.3. Cefalea de tipo tensional crónica 2.4. Cefalea de tipo tensional probable 3. Cefalea "cluster" y otras cefaleas trigeminales autonómicas <ol style="list-style-type: none"> 3.1. Cefalea "cluster" 3.2. Hemicrania paroxística 3.3. Cefalea neuralgiforme unilateral breve con inyección conjuntival y lagrimeo 4. Otras cefaleas primarias <ol style="list-style-type: none"> 4.1. Cefalea en puntadas 4.2. Cefalea primaria por tos 4.3. Cefalea primaria por ejercicio 4.4. Cefalea asociada con la actividad sexual 4.5. Cefalea hipóptica 4.6. Cefalea primaria en trueno 5. Cefalea asociada con traumatismo craneal o cervical <ol style="list-style-type: none"> 5.1. Cefalea postraumática aguda 5.2. Cefalea postraumática crónica 5.3. Cefalea por lesión en latigazo 5.5. Cefalea atribuida a hematoma intracerebral traumático 5.6. Cefalea atribuida a otros traumatismos cefálicos y/o cervicales 6. Cefalea asociada con trastornos vasculares cervicales o craneales <ol style="list-style-type: none"> 6.1. Cefalea atribuida a un episodio cerebrovascular isquémico o transitorio 6.2. Cefalea atribuida a una hemorragia intracranial no traumática 6.3. Cefalea atribuida a una malformación vascular sin rotura 6.4. Cefalea atribuida a arteritis 6.5. Dolor originado en la arteria carótida o vertebral 6.6. Cefalea atribuida a trombosis venosa cerebral 6.7. Cefalea atribuida a otros trastornos vasculares intracraniales | <ol style="list-style-type: none"> 7. Cefaleas asociadas con trastornos intracraniales no vasculares <ol style="list-style-type: none"> 7.1. Cefalea atribuida a presión del LCR elevada 7.2. Cefalea atribuida a presión del LCR baja 7.3. Cefalea atribuida a enfermedades inflamatorias no infecciosas 7.4. Cefalea atribuida a neoplasia intracranial 7.5. Cefalea atribuida a inyecciones intratecales 7.6. Cefalea atribuida a convulsión epiléptica 7.7. Cefalea atribuida a malformación de Chiari tipo I 8. Cefaleas asociadas con el uso de "sustancias" o su supresión <ol style="list-style-type: none"> 8.1. Cefalea inducida por la exposición o uso "agudo" de "sustancias" 8.2. Cefaleas por abuso de medicación 8.3. Cefalea como un evento adverso atribuido a una medicación crónica 8.4. Cefaleas atribuidas a la abstinencia de "sustancia" 9. Cefaleas atribuidas a infecciones <ol style="list-style-type: none"> 9.1. Infecciones intracraniales 9.2. Cefalea atribuida a infección sistémica 9.3. Cefaleas atribuidas a HIV/SIDA 9.4. Cefalea crónica posinfecciosa 10. Cefaleas atribuidas a trastornos de la homeostasis <ol style="list-style-type: none"> 10.1. Hipoxia y /o hipercapnia 10.2. Diálisis 10.3. Hipertensión 10.4. Hipotiroidismo 10.5. Ayuno 10.7. Cefalea asociada con otros trastornos de la homeostasis 11. Cefalea o dolor facial atribuido a trastornos del cráneo, cuello, ojos, oídos, nariz, senos, dientes, boca u otras estructuras faciales o craneales <ol style="list-style-type: none"> 11.1. Cráneo 11.2. Cuello 11.3. Ojos 11.4. Oídos 11.5. Nariz y senos 11.6. Dientes, mandíbula y estructuras relacionadas 11.7. Disfunción temporomandibular 12. Cefalea atribuida a trastornos psiquiátricos <ol style="list-style-type: none"> 12.1. Cefalea atribuida a somatización 12.2. Cefalea atribuida a psicosis 13. Neuralgias craneales y causas centrales de dolor facial <ol style="list-style-type: none"> 13.1. Neuralgia trigeminal 13.2. Neuralgia glossofaríngea 13.3. Neuralgia del nervio intermedio 13.4. Neuralgia del laringeo superior 13.8. Neuralgia occipital 13.9. Síndrome cuello-lengua 13.10. Cefalea por compresión externa 13.11. Cefalea por estímulos fríos 13.13. Neuritis óptica 13.16. Síndrome de Tolosa-Hunt 13.17. Migraña oftalmopléjica |
|--|---|

* No se incluyeron subcategorías infrecuentes en Pediatría.

- b. Aguda recurrente: Eventos periódicos separados de intervalos libres de síntomas, suele ser el perfil de las cefaleas "benignas" y es la forma de presentación más frecuente de la migraña, solo la presencia de los signos de alarma o banderas rojas (Tabla 1) al examen neurológico permite sospechar lesión encefálica.
- c. Crónica progresiva: Aumento de la frecuencia y severidad a lo largo de los días. Es la forma de presentación menos común. Usualmente se acompaña de signos de HTE. La cefalea crónica de inicio insidioso, persistente y progresiva siempre debe ser considerada como secundaria a una lesión encefálica o enfermedad subyacente.
- d. Crónica no progresiva: Es el perfil más frecuente de la cefalea tipo tensión, habitualmente asociado a estrés o ansiedad, sin sustrato orgánico. No asociada a signos de HTE o enfermedades neurológicas. Examen neurológico normal. Más frecuente después de los 12 años.
- e. Mixta: Cefalea aguda recurrente que se sobrepone a un patrón diario o casi diario de cefalea crónica no progresiva. El paciente es capaz de diferenciar los 2 tipos de cefalea. Ex neurológico normal.

Diagnóstico y evaluación

Criterios diagnósticos

La Sociedad Internacional de Cefalea (IHS) ha establecido criterios diagnósticos para prácticamente todos los subtipos de cefalea, ya sean primarias o secundarias, en la Clasificación de la Sociedad Internacional de Cefalea segunda edición (ICHD-II) (Anexo 2).

Evaluación

Debe incluir una historia clínica completa, examen físico general y neurológico.

Dentro de la historia clínica es necesario analizar: Inicio del cuadro, patrón o evolución temporal, localización, frecuencia, intensidad, carácter, duración, horario, pródomos, síntomas acompañantes, presencia de aura, desencadenantes, exacerbantes y/o atenuantes, antecedentes mórbidos e historia familiar.

El examen físico debe incluir signos vitales, especialmente temperatura y presión arterial, parámetros de crecimiento, circunferencia craneana, signos cutáneos sugerentes de enfermedad neurocutánea, y examen neurológico completo que incluya examen mental y fondo de ojo. (1)

Exámenes complementarios

No existen exámenes de rutina en un paciente con cefalea, deben considerarse ante la sospecha de cefalea de origen secundario y ser orientados por la historia clínica.

- Punción lumbar: Debe plantearse ante la presencia de cefalea febril con rigidez de nuca o sospecha de meningitis, está contraindicada ante la sospecha de hipertensión intracraneana y debe diferirse luego de neuroimagen si existen alteraciones al examen neurológico.
- Neuroimagen: En la mayoría de los casos de cefaleas primarias de larga data, recurrente, y con examen neurológico normal no requieren una neuroimagen. Se requiere un estudio adicional ante la presencia de síntomas de alarma (Tablas 1 y 2) y la resonancia magnética es la prueba más sensible para identificar anomalías estructurales. El TAC cerebral es de utilidad frente a una cefalea aguda en que se sospecha una alteración vascular y en contexto de servicio de urgencia.
- Electroencefalograma: El EEG no está recomendado en la evaluación de rutina de niños con cefalea.

Tabla 1: Síntomas y signos de alarma o banderas rojas (7)

<p>1. Historia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Menor de 3 años - Cefalea matutinos o nocturnos - Vómitos matutinos o nocturnos - Cefalea que empeora con Valsalva o esfuerzo - Inicio explosivo - Patrón crónico progresivo - Deterioro en el rendimiento escolar o cambios de personalidad - Alteración de conciencia - Epilepsia 	<p>2. Examen físico:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hipertensión - Circunferencia craneana >95% - Marcadores neurocutáneos - Signos meníngeos - Edema de papila - Movimientos oculares anormales - Asimetría motora - Ataxia - Trastorno de la marcha - Reflejos anormales
---	---

Anexo 2. Criterios diagnósticos

1. Migraña sin aura (ICHD-II, 1.1)
 - A. Al menos 5 episodios que cumplan B-D.
 - B. Duración 1-72 hrs. (no tratada).
 - C. Al menos 2 de las siguientes:
 1. Localización unilateral, puede ser bilateral frontotemporal (no occipital).
 2. Pulsátil.
 3. Intensidad moderada a severa.
 4. Agravada por actividad física habitual (caminar o subir escalas).
 - D. Uno de los siguientes síntomas acompañantes:
 1. Náuseas y/o vómitos.
 2. Fotofobia y fonofobia.
 - E. No atribuible a otras alteraciones.
2. Migraña con aura (ICHD-II, 1.2)
 - A. Al menos 2 episodios que cumplan con B-D.
 - B. Cumplir criterios B-C y una de las subformas 1.2.1-1.2.6.
 - C. No atribuible a otra alteración.
3. Migraña con aura (ICHD-II, 1.2.1)
 - A. Al menos 2 episodios que cumplan con B-D.
 - B. Aura consistente en al menos 1 de los siguientes, pero sin debilidad motora:
 1. Síntomas visuales totalmente reversibles que incluyan características positivas (ej., fosfenos) y/o negativas (ej. pérdida visión).
 2. Síntomas sensoriales que incluyan caracteres positivos (ej. hormigueo) y/o negativos (ej. adormecimiento).
 3. Alteración disfásica del habla totalmente reversible.
 - C. Al menos uno de los siguientes:
 1. Síntomas visuales homónimos y/o sensoriales unilaterales.
 2. Al menos 1 aura se desarrolla gradualmente dentro de un lapso de mínimo 4 minutos y/o diferentes auras ocurren en sucesión en más de 4 minutos.
 3. Cada síntoma dura al menos 5 minutos y menos de 60 minutos.
 - D. Cumplir criterios B-D para migraña sin aura, se inicia durante el aura o sigue dentro de los 60 minutos posteriores.
 - E. No atribuible a otra alteración.
4. Cefalea tipo tensión (ICHD-II 2)
 - A. 10 episodios de cefalea que cumplan los criterios B-D.
 - B. Cefalea que dura de 30 min a 7 días.
 - C. Dos o más de las siguientes características:
 1. Opresivo no pulsátil.
 2. Leve a moderada.
 3. Bilateral.
 4. No se agrava con actividades rutinarias.
 - D. Dos de las siguientes:
 1. Sin náuseas ni vómitos.
 2. Sin fono o fotofobia o solo con uno de ellos.
 - E. No atribuible a otra causa.

Tabla 2. Indicadores de neuroimagen en niños con cefalea (5)

Alta prioridad	Moderada prioridad
- Cefalea aguda	- Cefalea o vómitos al despertar
- La peor de la vida	- Localización de la cefalea invariable
- Cefalea en trueno	- Signos meníngeos
- Patrón crónico progresivo	
- Cambio en el patrón temporal	
- Síntomas neurológicos focales	
- Alteraciones al examen neurológico:	
Edema de papila, movimientos oculares anormales, hemiparesia, ataxia, reflejos anormales, etc.	
- Signos de síndrome neurocutáneo	
- Presencia de válvula ventriculoperitoneal	
- Menor de 3 años	

Tratamiento

El tratamiento de la cefalea va a depender de la etiología, en las cefaleas secundarias el tratamiento será el de la patología de base (ej. infecciones).

El tratamiento de la migraña pediátrica se puede dividir en farmacológico (tanto aguda como profiláctico) y las intervenciones bioconductuales. Los objetivos del tratamiento deben incluir un rápido retorno a la función normal con el tratamiento agudo, y una reducción en la frecuencia e intensidad de la migraña con tratamiento profiláctico y conductual. Un componente crucial en el manejo de la cefalea pediátrica es la educación de los pacientes y sus padres sobre la incorporación de todas estas estrategias.

1. Tratamiento no farmacológico o bioconductual: Dentro de las medidas generales es de gran utilidad el calendario de cefalea, ya que nos orientará sobre frecuencia, características, tipos y factores desencadenantes. Así mismo es importante la incorporación de hábitos de vida saludables como una hidratación adecuada con la reducción de la ingesta de bebidas que contengan cafeína, una dieta sana y equilibrada, sin saltarse las comidas, el ejercicio regular y adecuados hábitos de sueño. Otras alternativas de tratamiento corresponden a las intervenciones psicológicas.
2. Manejo agudo: El objetivo del tratamiento agudo de la migraña pediátrica es lograr una buena respuesta con un mínimo de efectos secundarios y un rápido retorno a la función normal. Los fármacos más utilizados en la actualidad son los analgésicos y los triptanos. Tanto el paracetamol como el ibuprofeno han demostrado ser efectivos en la cefalea pediátrica. Algunos estudios indican que los analgésicos y especialmente el ibuprofeno son efectivos cuando se utilizan al comienzo del dolor y en una dosis adecuada y los triptanos son útiles cuando los AINES no logran un completo alivio de los síntomas. Sólo almotriptán ha sido aprobado en EE.UU por la FDA, mientras que sumatriptán nasal y zolmitriptán se han aprobado en Europa por la Agencia Europea de Medicamentos (EMA) para el tratamiento agudo de la migraña del adolescente.
3. Tratamiento profiláctico: Se debe considerar cuando la migraña es frecuente (más de una vez por semana) o invalidante. El objetivo del tratamiento es reducir la frecuencia (<1-2 episodios por mes) y lograr una menor discapacidad por un periodo prolongado (4-6 meses). Los fármacos que han sido utilizados para la prevención de la migraña pediátrica incluyen flunarizina, propranolol, amitriptilina, ciproheptadina y antiepilépticos (ej. ácido valproico, topiramato, levetiracetam). No hay medicamentos aprobados en los EE.UU. para la prevención de la migraña pediátrica. Las guías prácticas de la Academia Americana de Neurología identifican a la flunarizina como un medicamento con eficacia probada, pero este fármaco no está disponible en los EE.UU, sin embargo ha sido aprobado para su uso en Europa. Por otra parte existen estudios recientes con adecuada metodología que avalan el uso de propranolol y antiepilépticos como ácido valproico y topiramato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brna P, Dooley J. Headaches in the Pediatric Population. *Semin Pediatr Neurol* 2006; 13: 222-30.
 2. Hershey A. Current approaches to the diagnosis and management of paediatric migraine. *Lancet Neurol* 2010; 9: 190-204
 3. Lewis D. Headaches in Children and Adolescents. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2007; 37: 207-46.
 4. Termine C, Özge A, Antonaci F, Natriashvili S, Guidetti V, Wöber-Bingöl C. Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part II: therapeutic management. *J Headache Pain* 2011; 12: 25-34.
 5. Özge A, Termine C, Antonaci F, Natriashvili S, Guidetti V, Wöber-Bingöl C. Overview of diagnosis and management of paediatric headache. Part I: diagnosis. *J Headache Pain* 2011; 12: 13-23.
 6. Lewis K. Pediatric Headache. *Semin Pediatr Neurol* 2010; 17: 224-9.
-

Compromiso de conciencia

Guillermo Guzmán C.

Introducción

La conciencia es la capacidad de darse cuenta de sí mismo y del entorno para lograr una representación unificada del mundo, nuestro cuerpo y nosotros mismos. Mecanismos de retroalimentación positivos entre el tronco cerebral y la corteza, entre otros, determinan el estado de conciencia normal. El término encefalopatía describe un trastorno difuso del encéfalo, en el que existe alteración del estado de conciencia asociado a trastornos cognitivos y/o de la personalidad y/o convulsiones. En la población pediátrica la incidencia de coma no traumático es de 30/100.000 niños por año y traumático 670/100.000 (EE.UU).

Clasificación

El estado de conciencia se puede analizar desde un punto de vista cualitativo y cuantitativo, el primero da cuenta del grado de comprensión y comunicación con el medio ambiente que lo rodea, el segundo se relaciona con el estado de vigilia, es decir, grado de alerta. Así entonces se puede calificar de menor a mayor grado el compromiso de conciencia en:

- a. Letargia: Dificultad para mantener la vigilia.
- b. Obnubilación: Respuesta a estímulos distintos al dolor (auditivo y táctil).
- c. Estupor: Respuesta sólo al dolor.
- d. Coma: Falta de respuesta al dolor.

El coma se caracteriza por la ausencia total de despertar y conciencia. Los pacientes comatosos no abren los ojos, y a diferencia de los estados de inconsciencia transitoria, como síncope o conmoción cerebral, el coma debe durar por lo menos 1 hora. El estado comatoso puede evolucionar a:

- a. El estado vegetativo persistente describe un estado de completa inconsciencia de sí mismo y el medio ambiente, acompañada de ciclos de sueño y vigilia con preservación variable de las funciones del tronco cerebral, es decir ritmo cardíaco y respiratorio, reflejo nauseoso y de la tos, entre otros. El estado vegetativo se considera permanente 6 meses después de la lesión cerebral cuando es de origen traumático, y 3 meses después de una lesión no traumática.
- b. El estado de mínima conciencia se define como un estado de conciencia alterado severamente, en los que el paciente presenta evidencia mínima de conductas voluntarias, pero escasa conciencia de sí mismo y del ambiente.
- c. La muerte cerebral se define como la ausencia permanente de todas las funciones cerebrales incluidas las del tronco cerebral. Pacientes con muerte cerebral irreversible presentan estado de coma y apnea con reflejos del tronco cerebral ausente.

Las principales características clínicas de cada estado se resumen en la Tabla 1.

Diagnóstico

La estrategia diagnóstica es resultado de una adecuada y completa anamnesis y examen físico, asociado al análisis de los eventos que preceden o acompañan al inicio del compromiso de conciencia, y los estudios complementarios básicos y de segunda línea. En la historia es de alta relevancia determinar los eventos previos al compromiso de conciencia: historia de trauma, exposición a drogas, convulsiones, antecedentes mórbidos y antecedentes personales o familiares de epilepsia, migraña o encefalopatía previa. La presencia de fiebre y enfermedad reciente sugiere la etiología infecciosa (sepsis, meningitis y encefalitis), sin embargo, otras

Tabla 1.

Estado	Conciencia de sí mismo	Dolor y sufrimiento	Ciclo de sueño vigilia	Función motora	Función respiratoria	Pronóstico
Muerte cerebral	Ausente	Ausente	Ausente	Ninguno o solo reflejos espinales	Ausente	Muerte
Coma	Ausente	Ausente	Ausente	Movimientos no propositivos	Variable	Variable
Estado vegetativo	Ausente	Ausente	Presente	Movimientos no propositivos	Presente	Variable
Estado de mínima conciencia	Mínima	Presente	Presente	Movimientos propositivos limitados	Presente	Desconocido

enfermedades no infecciosas pueden ser precedidas de fiebre como encefalomiелitis diseminada aguda, síndrome de Reye, enfermedades mitocondriales y otros errores del metabolismo.

Examen físico general

Los signos vitales aportan importantes hallazgos para definir la eventual etiología del coma: La fiebre sugiere un proceso infeccioso, pero también nos puede hacer sospechar un golpe de calor o alteración de la regulación de temperatura en el hipotálamo; la presencia de taquicardia puede ser resultado de fiebre, shock séptico o hipovolémico, falla cardíaca o arritmias, la bradicardia puede resultar por aumento de la presión intracraneana o lesión miocárdica (miocarditis, hipoxia, sepsis o toxinas); taquipnea es indicador de patología pulmonar, acidosis (cetoacidosis diabética), síndrome urémico o intoxicaciones; la hipotensión puede ser causada por sepsis, disfunción cardíaca, insuficiencia adrenal. En la piel presencia de cianosis sugiere pobre oxigenación, la palidez anemia o shock, ictericia disfunción hepática. Lesiones en distintos momentos evolutivos, cicatrices y deformidades óseas, equimosis y fracturas en distintas etapas de consolidación nos debe hacer sospechar maltrato. El examen craneo puede mostrar aumentos de volumen, hematomas, laceraciones y equimosis. El examen torácico permite detectar neumonía y empiema, el examen cardiovascular puede sugerir enfermedad cardíaca congénita o reumática, que pueden también predisponer a una endocarditis y subsecuente diseminación a un absceso cerebral. El examen abdominal es importante para detectar hepatoesplenomegalia que puede estar presente en una enfermedad hepática o infecciones.

Examen neurológico

Los elementos importantes para determinar el sitio de lesión en el sistema nervioso central son el nivel de conciencia, patrón de respiración, tamaño y reactividad de la pupilas, movimientos oculares y la respuesta motora. El fondo de ojo que puede demostrar papiledema en el caso de que exista hipertensión endocraneana por más de 5 días de evolución, y hemorragias retinianas en el caso de maltrato. Los signos meníngeos puede estar presentes en las meningitis infecciosa, la hemorragia subaracnoidea, herniación de amígdalas y trauma craneocervical. La exploración física permitirá localizar anatómicamente la lesión en el encéfalo Tablas 2, 3, 4 y Figuras 1 y 2.

Estudios complementarios

Exámenes básicos

- Generales: Debemos determinar inmediatamente la glucosa en la sangre mediante tiras reactivas para descartar hipoglicemia; un recuento de glóbulos blancos en sangre que puede

Tabla 2. Patrón de respiración

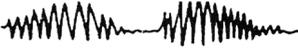
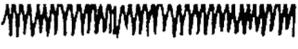
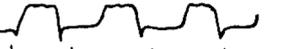
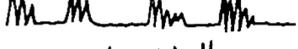
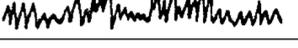
Tipo	Características	Nivel lesional
Cheyne Stokes		Hemisferios Diencefalo
Hiperventilación central		Mesencéfalo Protuberancia
Apneica		Protuberancia
En salvas		Bulbo raquídeo
Atáxica		

Tabla 3. Tamaño y reactividad de las pupilas

	Simetría	Tamaño	Reactividad
Lesiones estructurales			
Supratentorial	Sin alteración	Escasa alteración	Sin alteración
Mesencéfalo	Simétricas o asimétricas	Intermedias	No reactivas
Protuberancia	Simétricas o asimétricas	Pequeñas a puntiformes	No reactivas
III Par	Asimétricas	Midriasis unilateral	Unilateral
Metabólicas			
Encefalopatía metabólica	Simétricas	Miosis frecuentemente	Reactivas difícil de ver
Intoxicación narcóticos	Simétricas	Miosis puntiforme	Reactivas difícil de ver
Ansiedad, delirium, dolor, crisis epiléptica, sobredosis magnesio; intoxic. por atropina, noradrenalina, dopamina, tetraciclina.	Simétricas	Midriasis	Reactivas
Muerte cerebral	Simétricas	Intermedias	No reactivas

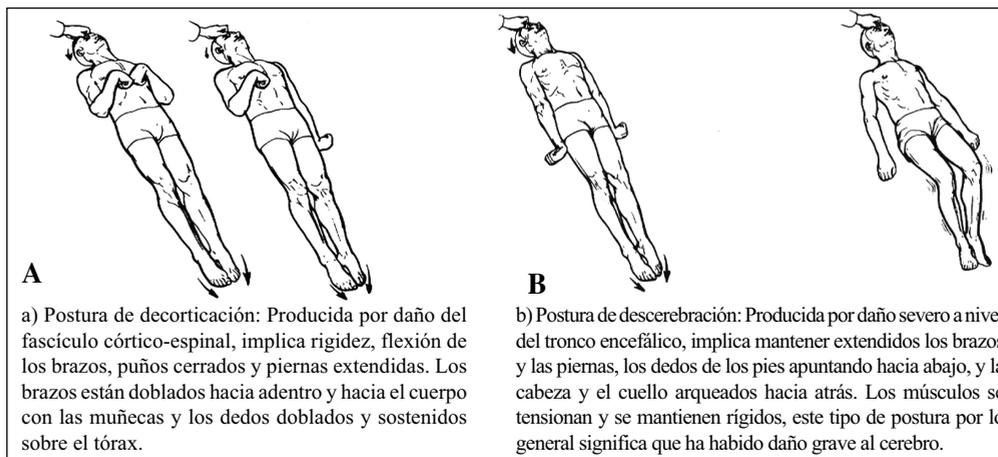
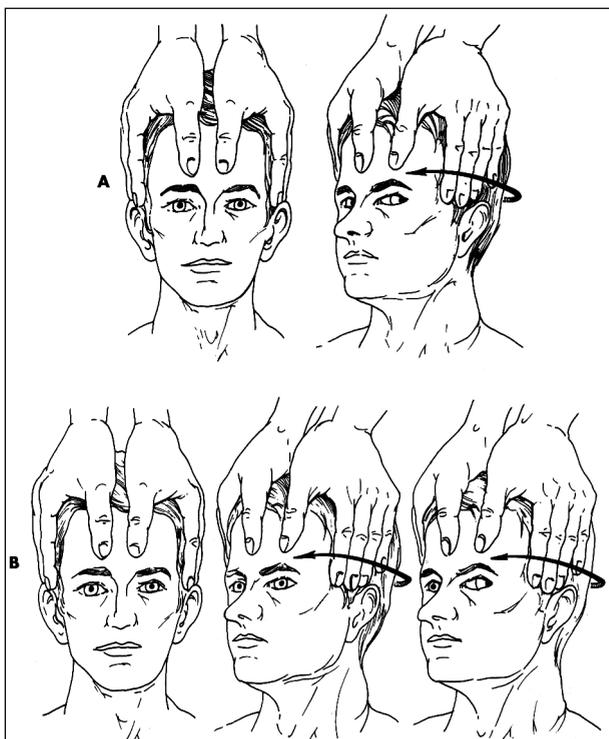
Tabla 4: Movimientos oculares (posición de los ojos en reposo)

Ubicación de alteración	Hallazgo físico
Hemisférica estructural	Desviación conjugada de la mirada en sentido opuesto al lado de una hemiplejía (miran hacia el lado de la lesión).
Hemisférica epiléptica	Desviación conjugada de la mirada hacia el lado de la hemiplejía (miran hacia el lado contrario a la descarga epiléptica).
Lesión de tronco	Desviación conjugada de la mirada hacia el lado de la hemiplejía y/o desnivel ocular.

estar elevado o disminuido en infecciones graves; y el perfil bioquímico debe incluir sodio, potasio, calcio, magnesio, función hepática y renal, lactato y gases en sangre arterial, el cual puede evidenciar alteraciones hepáticas, renales, electrolíticas y metabólicas, entre otras.

- Imagenología: Todos los niños con compromiso de conciencia deben realizarse un escáner cerebral, que nos puede ayudar a pesquisar hemorragia intracraneal, trauma craneal, accidente cerebrovascular, edema cerebral y herniación. Aplicando medio de contraste, en las infecciones

Figura 1. Respuesta ocular al movimiento Reflejo oculocefálico: Al girar región cefálica hacia un lado, los ojos se mantienen con mirada hacia anterior (Figura A). Cuando existe compromiso de tronco este reflejo se altera siguiendo el movimiento de la cabeza (Figura B).



a) Postura de decorticación: Producida por daño del fascículo córtico-espinal, implica rigidez, flexión de los brazos, puños cerrados y piernas extendidas. Los brazos están doblados hacia adentro y hacia el cuerpo con las muñecas y los dedos doblados y sostenidos sobre el tórax.

b) Postura de descerebración: Producida por daño severo a nivel del tronco encefálico, implica mantener extendidos los brazos y las piernas, los dedos de los pies apuntando hacia abajo, y la cabeza y el cuello arqueados hacia atrás. Los músculos se tensionan y se mantienen rígidos, este tipo de postura por lo general significa que ha habido daño grave al cerebro.

Figura 2. Respuesta motora cortical

Consisten en movimientos de localización y defensa o retirada del miembro doloroso estimulado. Se produce en lesiones bitemisféricas y son características en relación al nivel de lesión:

- se puede observar captación meníngea, neurocisticercosis y absceso cerebral, en las inflamatorias patrones de compromiso de sustancia blanca y gris como la encefalomiелitis diseminada aguda.
- Punción lumbar: En pacientes con fiebre y sospecha de infección del sistema nervioso central la punción lumbar debe ser realizada si existen evidencias de hipertensión endocraneana, trombocitopenia e infección local la punción lumbar está contraindicada, y por lo tanto, debe ser diferida y el tratamiento antibiótico iniciado empíricamente. En el líquido

Tabla 4. Orientaciones para diferenciar el coma estructural del metabólico

	No estructural	Estructural
Conciencia	Compromiso de conciencia precede los signos motores	Compromiso de conciencia es posterior o concomitante a los signos motores
Signos motores	Infrecuentes y simétricos	Frecuentes y asimétricos
Pupila	Isocoria y reflejo fotomotor positivo	Puede ser anisocórica y reflejo fotomotor ausente y asimétrico
Reflejo oculocefálico	Presente	Puede estar ausente
Reflejo oculoestibular	Presente	Puede estar ausente

cefalorraquídeo debe realizarse el recuento de células, glucosa, proteínas, Gram, cultivo bacteriano y Ziehl-Neelsen, reacción de polimerasa en cadena para el virus del herpes simple, los estudios con látex, y otros, de acuerdo a la sospecha clínica (por hongos o tuberculosis).

Exámenes de segunda línea

- Imagenología: La resonancia magnética cerebral con angiografía es preferible en pacientes con lesiones isquémicas; además permite sospechar infección por herpes simplex cuando están comprometidas las regiones frontales y temporales; enfermedades desmielinizantes como la encefalomiелitis diseminada aguda si existe compromiso de sustancia blanca y gris supra e infratentorial. Ya con el diagnóstico establecido, es un complemento fundamental para establecer el pronóstico vital y neurológico acordes al patrón y magnitud de la o las lesiones, como el daño axonal difuso, atrofia cerebral, magnitud del edema cerebral, necrosis, entre otros.
- Electroencefalograma: Aporta en pacientes con alteración del sensorio, la presencia de actividad theta y delta difusa, ausencia de frecuencias rápidas y ritmo theta intermitente son característicos de las encefalopatías severas; actividad epileptiforme consistente con ausencias o estatus parcial complejo; ondas trifásicas indican encefalopatía hepática o urémica; descargas epileptiformes periódicas lateralizadas en la encefalitis herpética; sin actividad eléctrica cerebral cuando existe muerte cerebral.
- Metabólicos: En los casos de encefalopatía inexplicable o recurrente: Amonio y ácido láctico en sangre y líquido cefalorraquídeo, la hiperamonemia puede ser causada por algunos errores innatos del metabolismo relacionados con el ciclo de la urea, el síndrome de Reye, una insuficiencia hepática o toxicidad por ácido valproico; la hiperlactacidemia nos debe hacer descartar enfermedades de origen mitocondrial. Las muestras de sangre para cuantificación de aminoácidos, ácidos orgánicos, ácidos grasos libres y los niveles de carnitina debe obtenerse antes de comenzar el tratamiento y suspender la alimentación. Un estudio toxicológico en orina puede ser obtenido si se sospecha intoxicación por drogas o tóxicos; pruebas y anticuerpos antitiroideos ante la sospecha de encefalopatía de Hashimoto; velocidad de eritrosedimentación, factor reumatoideo, anticuerpos antinucleares y otros inmunológicos según sospecha, si existe un fenómeno vasculítico.

Etiologías

- Causas médicas (tóxico, infeccioso, metabólico): Anoxia, cetoacidosis diabética, alteraciones hidroelectrolíticas, encefalopatía, hipoglicemia, hipotermia o hipertermia, infecciones, errores innatos del metabolismo, meningitis, psicogénico, estado posictal, toxinas, uremia.
- Causas estructurales: Accidente cerebrovascular, trombosis venosa cerebral, hidrocefalia, tumores, empiema subdural, trauma.

Manejo

Medidas de soporte

- Inmediatamente debemos evaluar y estabilizar adecuadamente la vía aérea, respiración y función circulatoria. En el caso de sospecha de trauma se debe inmovilizar la región cervical previo a cualquier procedimiento.

- Niños con escala de Glasgow menor a 8 deben ser intubados, la ventilación asistida (mecánica) debe ser instaurada en el caso que el esfuerzo respiratorio sea insuficiente o no exista, con una apropiada oxigenación.
- El próximo paso es establecer una vía venosa. En evidencia de falla circulatoria (hipotensión, llene capilar lento, ausencia de pulsos) debe administrarse un bolo de suero fisiológico a 20 ml/kg. Luego deben ser realizados los exámenes básicos. Si la hipoglicemia está presente debe administrarse suero glucosado 10% 2 ml/kg.
- Si el niño presenta convulsiones, o una historia de convulsiones que preceden la encefalopatía debe administrarse un anticonvulsivante (diazepam 0,3 mg/kg o lorazepam 0,1 mg/kg, seguido de una carga de fenitoína 20 mg/kg).
- Si existen signos de hipertensión endocraneana (pupilas asimétricas, postura tónica, papiledema, evidencia de herniación) debe manejarse rápidamente con hiperventilación moderada y/o manitol en bolos de 0,25 a 0,5 gr/kg y repetir cada 2 a 6 hrs. si es necesario y/o suero salino al hipertónico en infusión continua 0,1 a 1 ml/kg/hora manteniendo los niveles de sodio entre 145 y 155 mEq/litro. Deben corregirse los trastornos hidroelectrolíticos y mantener temperatura corporal estable.

Terapia específica

- Tratamiento de patología infecciosa, ante la sospecha de sepsis o meningitis bacteriana, iniciar antimicrobianos según pautas o epidemiología local. Si se sospecha encefalitis viral tomar muestras de LCR para virus neurotrofos e iniciar tratamiento con aciclovir.
- En caso de existir sospecha de intoxicaciones por opio administrar naloxona 0,1 mg/kg, o flumazemil si se sospecha sobredosis de benzodiazepinas.
- Los esteroides son beneficiosos en la encefalomielitis diseminada aguda y el shock secundario a meningococemia.
- El niño con una encefalopatía aguda febril se puede iniciar empíricamente terapia con antibióticos y aciclovir mientras se esperan los resultados de los exámenes etiológicos.

Pronóstico

- El pronóstico depende de la causa, profundidad y duración del compromiso de conciencia. En un estudio realizado en 283 pacientes pediátricos en coma, definido como Glasgow menor a 12 por más de 6 hrs, concluyó que la mortalidad era de 3% para las intoxicaciones y 84% para los accidentes. El coma prolongado después de una lesión hipóxico-isquémica tiene peor pronóstico y la mayoría de los niños afectados con encefalopatías de origen infeccioso sobreviven con dificultades leves a moderadas.
- Otros elementos de mal pronóstico son la menor edad, Glasgow bajo en la presentación, respuesta motora ausente, hipotermia e hipotensión. Los niños deben ser evaluados sistemáticamente pesquisando y tratando tempranamente los problemas de conducta y aprendizaje, secuelas neurológicas motoras, déficit visuales y auditivos, y trastornos convulsivos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Suvasini S. Approach to the child with coma. *Indian J Pediatr* 2010; 77: 1279-87.
2. Phua H. Imaging of accidental paediatric head trauma. *Pediatr Radiol* 2009; 39: 438-46.
3. López F. Síndrome del niño sacudido en Chile: Una forma más de maltrato infantil. *Rev. Chil Neuro Psiquiatr* 2009; 47: 279-85. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rchnp/v47n4/art04.pdf>

Complicaciones neurológicas de enfermedades sistémicas

Francisca Millán Z.

Varias patologías en diversos sistemas del organismo pueden comprometer la mantención de la homeostasis del sistema nervioso central y periférico. Estas alteraciones pueden resultar en disfunción neurológica de diferente grado, lo que contribuye a aumentar la morbimortalidad del cuadro de base. Se hará una revisión general de causas frecuentes de compromiso neurológico secundario.

Cardiopatías congénitas

La alteración neurológica puede ser secundaria a la cardiopatía *per se* o presentarse como una consecuencia de los tratamientos a los que es sometido el niño (cateterización, cirugía correctiva o paliativa, trasplante cardíaco). Además hay varios síndromes genéticos que asocian cardiopatía a la disfunción neurológica (por ej. síndrome de Down, Williams, microdelección 22q11.2). Contribuyen a la severidad de estos cuadros los posibles eventos anóxicos que se presenten, malformaciones asociadas, convulsiones e hipoxia crónica.

Tabla 1. Complicaciones neurológicas de las cardiopatías congénitas

Relacionado a la cardiopatía	Relacionado a procedimientos
- Anormalidades cognitivas	- Encefalopatía
- Accidente cerebrovascular	- Accidente cerebrovascular
- Absceso cerebral	- Diskinesias poshipotermia

- Anormalidades cognitivas: Más frecuente en niños con cardiopatía congénita cianótica, el mecanismo sería la hipoxia crónica a la que están expuestos, aunque también se ha reportado en niños con cardiopatía congénita acianótica. Esta repercusión es menor mientras más precoz sea la cirugía correctiva. Se describen disminución del coeficiente intelectual respecto a grupos controles y también alteraciones en el perfil neuropsicológico.
- Accidentes cerebrovasculares (ACV): Cuando se relacionan primariamente a la cardiopatía, es más frecuente las de tipo cianótico. Las condiciones predisponentes son aumento de viscosidad sanguínea (por microcitosis asociada a poliglobulia), embolia paradójica asociada a shunt derecha a izquierda y endocarditis infecciosa. Los niños con coartación aórtica pueden presentar ACV hemorrágicos y medulares. Como complicación de procedimientos, se reporta hasta en 20% de los niños sometidos a cirugía cardíaca abierta. Frente a déficit neurológico focal debe obtenerse una neuroimagen.
- Absceso cerebral: Más frecuentemente asociado a transposición de grandes vasos o tetralogía de Fallot. Cuando hay un shunt derecha a izquierda, no existe el paso de filtro por los pulmones, de manera que los agentes infecciosos llegan directamente al SNC. Ya que estos niños están también expuestos a hipoxia crónica y a un mayor riesgo de ACV, es mayor la probabilidad de que los agentes encuentren tejido necrótico donde producir el foco infeccioso más fácilmente. En general se presentan en mayores de 2 años con fiebre, letargia, irritabilidad, convulsiones y focalidad neurológica. Los gémenes involucrados con mayor frecuencia son *S. aureus*, *H. influenzae*, *S. pneumoniae* y anaerobios.
- Encefalopatía: En general es transitoria y autolimitada. Rara vez se reportan secuelas, éstas incluyen retardo mental, epilepsia, parálisis cerebral y trastornos del aprendizaje.
- Diskinesias poshipotermia: La más frecuente es la coreoatetosis, también se reportan crisis oculogiras, akatisia y parkinsonismo. Aunque son relativamente infrecuentes, son de difícil tratamiento y en último término pueden ser muy discapacitantes.

Encefalopatía hepática

Se caracteriza por compromiso cuali o cuantitativo de conciencia y anomalías neurológicas. Puede complicar la mayoría de las patologías hepáticas, ya sean agudas, subagudas o crónicas, con o sin shunt portosistémico. La sintomatología

se relaciona con la rapidez de la instalación de la falla hepática y su severidad.

La causa más frecuente en pediatría es la hepatitis viral fulminante (50%-75% de los casos), otras causas incluyen fármacos y toxinas (por ej. paracetamol, ácido valproico). Los factores precipitantes en una insuficiencia hepática crónica incluyen sobrecarga proteica oral, hemorragia GI, desbalance electrolítico, infección con el consiguiente deterioro de la función hepática y constipación.

La encefalopatía hepática se clasifica en cuatro grados de acuerdo al compromiso de conciencia.

Grado I	Alteración del ciclo sueño-vigilia, alteración del afecto (euforia o beligerancia, confusión leve, pérdida de orientación espacial).
Grado II	Somnolencia, respuesta a órdenes simples.
Grado III	Estupor, respuesta sólo a estímulos dolorosos.
Grado IV	Sin respuesta a estímulos dolorosos, postura de decorticación o descerebración.

El examen neurológico puede mostrar signos piramidales (hipertonía, hiperreflexia, reflejo plantar extensor) que evoluciona a hipotonía cuando se presenta el coma. Otros signos son ataxia, temblor de acción, disartria y asterixis, un signo característico producto de mioclonías negativas.

El edema cerebral es una complicación frecuente de estadios avanzados de encefalopatía hepática en pacientes con falla hepática aguda y puede ser la causa de muerte. Clínicamente manifiesta signos de aumento de PIC (pupilas dilatadas e hiporreflécticas, cambios del patrón respiratorio, y aumento del tono muscular con postura de descerebración).

El diagnóstico es clínico. No se ha encontrado una correlación consistente entre ningún parámetro de laboratorio y la severidad de los síntomas producidos por la encefalopatía hepática. Puede encontrarse elevación del amonio en sangre y glutamina en LCR. Las pruebas neuropsicológicas pueden poner en evidencia una encefalopatía subclínica.

El EEG, aunque inespecífico, es característico y se correlaciona con el estadio de la encefalopatía hepática. Muestra entecimiento progresivo del trazado en la medida que evoluciona el compromiso de conciencia. En estadios avanzados se pueden ver ondas trifásicas, que implican mal pronóstico. El TAC puede mostrar atrofia cortical o edema cerebral, este último es más pronunciado cuando la falla hepática es de instalación aguda.

Varias sustancias han sido implicadas en la producción de la encefalopatía hepática, principalmente el amonio, y otros tales como ácidos grasos de cadena corta, mercaptanos, neurotransmisores falsos y ácido gamma-aminobutírico. Se postula que una combinación de edema glial crónico y potenciación del efecto del GABA en el SNC por el amonio serían responsables de muchos de los síntomas de la encefalopatía hepática.

La encefalopatía hepática es reversible con el tratamiento médico y se dirige a remover o corregir los factores precipitantes, disminuir la absorción de productos nitrogenados del tracto digestivo y disminuir el aumento del shunt portosistémico.

La sobrevida a 1 año es de 40%, y de 15% a 3 años. El coma hepático severo se asocia con gran riesgo de daño neurológico permanente, por otro lado, en el paciente que se recupera de una falla hepática aguda puede resolverse por completo la encefalopatía sin dejar secuelas.

Síndrome de malabsorción

Las enfermedades inflamatorias intestinales (EII), síndrome de intestino corto y enfermedad celíaca pueden asociar manifestaciones neurológicas debido a la malabsorción de nutrientes esenciales. A continuación se enumeran algunas manifestaciones.

Vitaminas	
Tiamina (B1)	Polineuropatía
Niacina (B3)	Demencia
Piridoxina (B6)	Convulsiones, neuropatía
Cianocobalamina (B12)	Neuropatía periférica
E	Arreflexia, ataxia
Minerales	
Cromio	Neuropatía
Iodo	Cretinismo
Cobre	Ataxia

Las EII presentan manifestaciones extraintestinales, dentro de las cuales las neurológicas son raras (3%) y son principalmente de tipo vascular incluyendo oclusión arterial, trombosis venosa, arteritis y encefalopatía.

Los niños con enfermedad celíaca pueden presentar convulsiones en 3% a 5%. La neuropatía se manifiesta con arreflexia, ataxia sensitiva y debilidad. También pueden presentar miopatía. Estas dos últimas se relacionarían a la malabsorción y déficit de vitaminas, sin embargo, se ha visto que no revierten por completo al instalar una dieta libre de gluten. El TAC cerebral puede mostrar calcificaciones cerebrales y atrofia cerebelosa.

Trastornos renales

Los niños con IRC precoz y de larga duración pueden presentar microcefalia y RDSM.

La insuficiencia renal puede expresarse como encefalopatía urémica, que se caracteriza por manifestaciones cerebrales agudas o subagudas con alteración del estado de vigilia, asociadas con signos y síntomas tales como hipotonía muscular, distonía, ataxia, nistagmo, crisis convulsivas y mioclonías, los cuales pueden mostrar variaciones temporales. El edema cerebral en este caso es infrecuente ya que la mayoría de las moléculas osmóticamente activas que se acumulan son pequeñas y se equilibran a través de la BHE. La presencia y grado de la encefalopatía urémica se correlaciona pobremente con la función renal medida por el BUN o creatinemia. La concentración elevada de PTH, asociada particularmente con casos de descompensación urémica de la IRC, activaría sistemas de segundos mensajeros que alterarían la homeostasis del calcio, cuyo balance sería uno de los elementos centrales de la crisis metabólica que produce la encefalopatía urémica. La elevación de la concentración de PTH se ha asociado claramente al compromiso de conciencia y cambios EEG presentes en la encefalopatía urémica.

Este cuadro habitualmente es reversible tras la normalización de la función renal. Su fisiopatología aún es parcialmente desconocida y es probable que sea multifactorial. Es posible que haya un exceso de calcio en la corteza cerebral debido a que la alteración de la parathormona modifica la función sináptica. Asimismo, el contenido de GABA, noradrenalina y acetilcolina están alterados en la uremia. También debe considerarse el posible papel tóxico del aluminio de origen dietético o de medicamentos fosfatados.

Las alteraciones cerebrales en los síndromes nefróticos o las glomerulonefritis agudas también pueden depender simplemente de la HTA sistémica. En estos casos, además de las eventuales cefalea y crisis convulsivas, los pacientes pueden desarrollar un PRES. La polineuropatía, a diferencia de los adultos es excepcional, cuando se produce es de tipo sensitivo motora de predominio axonal.

Actualmente el síndrome de desequilibrio asociado a la diálisis (cefalea, encefalopatía, convulsiones, psicosis) es excepcional.

Complicaciones asociadas al trasplante: Encefalopatía inducida por ciclosporina, convulsiones, neuropatía femoral compresiva (formación de hematoma en sitio de intervención quirúrgica).

Lupus eritematoso sistémico

El LES es la enfermedad sistémica que con mayor frecuencia afecta al sistema nervioso. Independientemente de la edad, casi un tercio de los portadores de LES presentan compromiso del sistema nervioso. Clínicamente, el cuadro se caracteriza por síntomas neuropsiquiátricos. En niños y adolescentes la incidencia de LES es elevada. Los síntomas y signos son en orden de frecuencia cefalea, alteración del carácter, trastornos cognitivos, crisis epilépticas, estado confusional agudo, ansiedad, afectación del sistema nervioso periférico, enfermedad cerebrovascular, psicosis, corea, síndrome desmielinizante, mielopatía. Los factores de riesgo de afectación del sistema nervioso están ligados al síndrome antifosfolípidos y sus manifestaciones clínicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rust R y Chun R. (2006) Interrelationships between Renal and Neurologic Diseases and Therapies. En Swaiman, K., Ashwal S. y Ferriero D. *Pediatric neurology: Principles & practice* (2233-83), 4ª Ed.
2. Fejerman N y Fernández-Alvarez E. *Neurología Pediátrica* (2007) 3ª Ed.
3. Sánchez J, Zuckerman G, Conway E. Neurologic complications of pediatric cardiac, gastrointestinal, and renal diseases. *Pediatric Annals* 1998; 27(10): 625-33.

Ataxia aguda

Paola Santander V.

El término ataxia se refiere a la anormalidad de la organización o modulación del movimiento y es aguda cuando presenta menos de 72 horas de evolución de los síntomas. La ataxia es comúnmente atribuible a disfunción cerebelar, pero debemos considerar que lesiones a otros niveles del sistema nervioso resultan también en incoordinación motora.

La ataxia aguda es una patología de consulta en el servicio de urgencia por lo que debemos establecer claramente el enfrentamiento clínico al momento de evaluar al paciente para determinar la posible etiología a estudiar.

En la anamnesis es importante obtener antecedentes de infección sistémica (fiebre, exantema, síntomas respiratorios o gastrointestinales), inmunizaciones recientes, contusión o traumatismo craneano, traumatismo cervical, cefalea, vómitos, exposición a medicamentos, alcohol y agentes químicos del hogar. Es muy relevante realizar un examen neurológico exhaustivo, en la búsqueda de signos de disfunción neurológica, en especial compromiso cerebeloso como anormalidades de la marcha, dismetría, temblor de intención, disdiadococinecia, disartria y nistagmus y otras anormalidades neurológicas asociadas como compromiso de conciencia, compromiso de pares craneanos, paresia, entre otros.

Las causas más comunes de ataxia aguda son las ataxias posinfecciosas y las secundarias a la ingestión de tóxicos. El diagnóstico diferencial de las ataxias agudas incluye tanto procesos benignos como graves destacando dentro de estos últimos las infecciones del sistema nervioso central y lesiones tumorales.

Las causas de ataxia aguda a considerar en la infancia, se enumeran a continuación:

Causas de ataxia aguda en la infancia:

- Infecciosas-autoinmunes: Ataxia cerebelosa aguda, encefalomielitis aguda diseminada, encefalitis-meningitis, esclerosis múltiple.
- Intoxicaciones: Drogas-alcohol.
- Lesiones del sistema nervioso central: Tumores, abscesos, alteraciones vasculares.
- Traumatismos-accidente vascular: Hemorragia cerebelosa, hematoma de fosa posterior, disección vertebrobasilar.
- Trastornos paraneoplásicos: Síndrome opsoclonus-mioclonus.
- Hidrocefalia
- Ataxia secundaria a: Síndrome Guillain Barré, síndrome Miller Fisher.
- Errores innatos del metabolismo.
- Otras alteraciones: Migraña vertebrobasilar, vértigo paroxístico benigno etc.

1. Infecciosas-autoinmune

a) Ataxia cerebelosa aguda: Es la causa más frecuente de ataxia aguda, en el 40% de los casos. Es más común en niños entre 2 a 4 años, aunque también puede ocurrir en niños mayores y adultos, principalmente después de una infección viral o posinmunizaciones. Existe antecedente de infección entre 5 a 21 días previo a la aparición de las manifestaciones clínicas (70 % de los casos). Numerosos agentes infecciosos han sido implicados en su patogénesis. El 26% de los casos ha sido precedido por varicela.

De las etiologías más comunes se encuentra la varicela, seguida de infecciones virales inespecíficas, posinfecciones del tracto respiratorio superior y gastrointestinales. Menos frecuente infecciones

por *Mycoplasma pneumoniae*, enterovirus e infecciones por VEB. Otros agentes implicados son el parvovirus B19, hepatitis A, *S. pneumoniae* y *N meningitidis*.

Estudios de ataxia posinfecciosa sugieren la hipótesis de un proceso autoinmune, debido a una reacción cruzada de anticuerpos contra epítopes del cerebelo. En relación a la duración de la ataxia, ésta varía según diferentes estudios, su recuperación se describe desde un período de 15 días a dos o tres meses. En general no existe un tratamiento específico para esta entidad.

- b) **Encefalomielitis aguda desmielinizante (EAD):** Es un trastorno inflamatorio autoinmune, habitualmente monofásico de resolución gradual. Es una alteración neurológica polisintomática, habitualmente relacionada con virus, bacterias o inmunizaciones. Su sintomatología es variada relacionada con lesiones desmielinizantes del encéfalo y/o de la médula espinal, produciendo una combinación de alteraciones motoras, sensoriales o cognitivas. Se relaciona con enfermedades exantemáticas (sarampión, varicela y rubéola) o inmunizaciones. Las infecciones respiratorias inespecíficas representan un antecedente frecuente, pero también puede observarse tras otras infecciones como por *Mycoplasma*, *Streptococcus* y *Campylobacter*. Entre los virus asociados se señalan los agentes etiológicos de parotiditis, rubéola, herpes zóster, herpes simple, Epstein-Barr, Coxsackie y hepatitis B entre otros.

El mecanismo patogénico se relaciona con una respuesta inmune inducida por la infección, con producción de anticuerpos policlonales contra antígenos víricos y estructuras antigénicas, generalmente mielínicas, en el sistema nervioso central, lo que ocasionan inflamación y desmielinización.

La ataxia es una manifestación común de la EAD que habitualmente se acompaña de compromiso de conciencia y de compromiso neurológico multifocal. Los pacientes pueden presentar convulsiones, compromiso de nervios craneanos, hemiparesia. En el estudio de resonancia nuclear magnética encefálica se detectan las lesiones desmielinizantes (hipointensas en secuencias T1, e hiperintensas en T2 y FLAIR) asimétricas y variables en diámetro y número, diseminadas en la sustancia blanca supra e infratentorial (subcortical, periventricular), tronco cerebral y pedúnculo cerebeloso medio. También se objetivan lesiones en la sustancia gris, particularmente en los ganglios basales. El tratamiento de la EAD consiste en la administración de corticoide endovenoso, metilprednisolona 20 a 30 mg/kg/día (de 3 a 5 días), seguido de corticoide oral por 4 a 6 semanas. En caso de respuesta insuficiente o de contraindicación de uso de corticoesteroide se recomienda Inmunoglobulina G endovenosa 2 gr/kg (dividido en 2 a 5 días).

2. Intoxicaciones: Constituyen el segundo grupo en frecuencia de las causas de ataxia aguda en la infancia. El 32,5% de los casos de ataxia aguda es atribuible a la ingestión de drogas. La ingesta accidental se atribuye con mayor frecuencia en menores de 6 años y el abuso de sustancias en pacientes adolescentes. Las causas más frecuentes son los medicamentos, entre estos las benzodiacepinas y la ingesta alcohólica.

Medicamentos a considerar: Benzodiacepinas, antidepresivos, anticonvulsivantes, antihistamínicos. Tóxicos a considerar: Alcohol, monóxido de carbono, insecticidas organofosforados. Es fundamental su sospecha y el análisis oportuno de exámenes toxicológicos.

3. Lesiones tumorales del sistema nervioso: Los tumores de la fosa posterior usualmente presentan ataxia lentamente progresiva y síntomas que aumentan la presión intracraneana. Se acompañan de síntomas como cefalea, irritabilidad, hidrocefalo y anomalías en el examen neurológico. En estos casos el estudio de neuroimágenes nos apoya el diagnóstico.

4. Trauma y accidente vascular: La ataxia secundaria a traumatismo requiere de una neuroimagen para descartar un proceso neuroquirúrgico, entre los cuales encontramos procesos

hemorrágicos, trombóticos, como hemorragia cerebelosa, hematomas de la fosa posterior y/o disección vertebrobasilar.

En especial, es útil el estudio de neuroimágenes en pacientes que se sospeche hidrocefalia, tumores, abscesos, alteraciones vasculares y otras entidades menos frecuentes como por ejemplo la ataxia infantil con hipomielinización del sistema nervioso central.

5. Síndrome opsoclonus mioclonus: La ataxia aguda en el síndrome cerebelar paraneoplásico se asocia a opsoclonus (movimiento ocular conjugado multidireccional). Al menos en el 50% de los pacientes el síndrome de opsoclonus-mioclonus es la manifestación de un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma (mediastino o abdomen).

La ataxia aguda intermitente y/o recurrente representa un grupo de patologías que requieren de un enfrentamiento diagnóstico diferente, entre las que se encuentran la migraña o equivalentes (migraña basilar, vértigo paroxístico benigno), desórdenes metabólicos (aminoacidopatías, defectos del ciclo de la urea, enfermedades mitocondriales etc.), ataxias episódicas de origen genético (tipo 1 -2) entre otras.

En suma, las ataxias agudas posinfecciosas y por intoxicación son las más usuales, y siguen por lo general un curso benigno y autolimitado. La historia clínica completa y la exploración neurológica detallada nos orientarán hacia la etiología y en función de ésta, el uso adecuado de los estudios complementarios y diferentes tratamientos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Acute Ataxia in Childhood topical review. Monique M. Ryan, MBBS, MMed; Elizabeth C. Engle, MD. *J Child Neurol* 2003; 18: 309-16.
2. Acute onset ataxia in infancy: its aetiology, treatment and follow-up. Martínez-G MJ, Martínez-G S, García-R A, Mintegi-R S, Benito-F J, Prats-V JM. *Rev Neurol* 2006 Mar 16-31; 42(6): 321-4.
3. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis. Pohl D, Tenenbaum S. *Curr Treat Options Neurol* 2012 Apr 3.
4. Acute disseminated encephalomyelitis. Tenenbaum S, Chitnis T, Ness J, Hahn JS; International Pediatric MS Study Group. *Neurology* 2007 Apr 17; 68(16 Suppl 2): S23-36.

Agitación psicomotora

Laura Kamei T.

Un paciente con agitación psicomotora (AP) provoca gran tensión emocional en quienes están a su alrededor la mayoría de los cuales, asustados o enojados, reaccionan con agresividad hacia el enfermo quien a su vez busca defenderse o huir produciéndose una escalada agresiva que empeora y prolonga el episodio de AP. Resulta entonces primordial que el personal médico sepa reconocer y manejar estos episodios.

La agitación psicomotora se define como un episodio de hiperactividad motora y cognitiva sin finalidad coherente, acompañada de una perturbación de los impulsos y los afectos, que se traduce en irritabilidad, mayor reactividad a los estímulos tanto externos como internos y conductas inapropiadas que pueden llegar a ser agresivas y violentas.

La AP no constituye en sí misma una enfermedad sino una conducta que puede ser manifestación de una gran variedad de trastornos, tanto psiquiátricos como somáticos.

Representa el 20%-40% de las causas de urgencias psiquiátricas. Aun así es un motivo de consulta infrecuente en los servicios de urgencias pediátricos. Sin embargo su aumento ha sido sostenido en los últimos años. Los hombres tienen mayor tasa de agresividad que las mujeres en todas las edades.

Etiología

Las causas de una AP son muy amplias, incluyendo entre los más frecuentes:

- Factores genéticos y neuroquímicos
Diversos neurotransmisores están involucrados en los comportamientos agresivos y violentos: serotonina, dopamina, noradrenalina, vasopresina y ácido nítrico. Cuyas concentraciones y procesos regulatorios son influenciados por factores ambientales especialmente los traumas vividos en las etapas tempranas de la vida (TVT) (Ej. maltrato infantil, negligencia emocional) a veces generando alteraciones persistentes en el tiempo.
 - Factores ambientales
Son primordiales ya que la predisposición personal para la agresividad (Ej. temperamento, cognición, TVT), siempre va estar modulada por el ambiente.
En el caso de los niños y adolescentes el principal factor modulador es la familia. Siendo las familias que presentan reacciones emocionales intensas e impulsivas las que más potencian conductas agresivas en sus integrantes.
Otros factores importantes son las vivencias traumáticas como el maltrato y el abuso que pueden desencadenar un episodio de AP.
 - Enfermedades somáticas
Un cuadro de AP acompañado de fiebre y/o compromiso de conciencia cuantitativo son altamente sugerentes de una enfermedad somática. Otros signos de alarma son alteración pupilar, ataxia, y erupciones cutáneas. Las enfermedades somáticas que con mayor frecuencia presentan AP son: infecciones de SNC. Epilepsia, especialmente del lóbulo temporal, tumores cerebrales, AVE, intoxicación, enfermedades metabólicas y degenerativas del SNC
 - Abuso de sustancias
Es una de las causas más frecuentes de AP en adolescentes. Las drogas que con mayor frecuencia causan intoxicación y AP son OH, THC (similar a crisis de pánico), cocaína y sus derivados. En la mayoría de los casos hay policonsumo.
 - Trastornos del desarrollo de la personalidad
-

Jóvenes con conductas disociales, y/o inestables emocionalmente tienden a desorganizarse frente a la angustia o frustración presentando cuadros de AP. Considerar que muchos presentan además consumo frecuente de sustancias.

– Trastornos del ánimo

Son causa infrecuente de AP por si solos, pero si aumentan riesgo de AP como comorbilidad de consumo de sustancia y en niños con predisposición previa (factores individuales y ambientales) a la agresividad. Considerar que el trastorno bipolar en la infancia es de presentación atípica y difícil de distinguir de un trastorno conductual en un episodio de AP.

– Retraso mental y trastornos generalizados del desarrollo

Estos pacientes son más vulnerables de sufrir episodios de agitación frente a los cambios ambientales, estrés emocional o por enfermedades intercurrentes que generen dolor, o malestar físico el cual les es difícil de expresar verbalmente. Por tanto siempre hay que descartar enfermedad somática cuando presenten un cuadro de AP

Evaluación

Lo principal durante la evaluación es mantener la calma, tomar medidas de protección tanto para el paciente como el personal y jerarquizar síntomas.

La evaluación se basa fundamentalmente en:

- Valoración de agresividad y violencia tanto actual como previa, incluyendo hacia quien va dirigida (familiares, personal, indiscriminada, etc.), factores que desencadenaron el episodio de AP, tiempo de duración y evolución (estable, progresiva, fluctuante)
- Examen físico, y neurológico
- Examen mental. Incluye indagar sobre alucinaciones, delirios e ideas paranoicas, sentimientos nihilistas, angustia, ira, etc.
- Información que aportan los acompañantes del paciente
- Antecedentes médicos
- Antecedentes psiquiátricos
- Exámenes complementarios cuando corresponde

La AP suele progresar desde una fase verbal, pasando por inquietud psicomotora, hasta las conductas de agresividad física hacia la propiedad y personas.

Por tanto hay que estar atento a los signos de violencia inminente: elevada tensión muscular, hiperactividad con deambular continuo, habla grave, amenazante y vulgar, golpes en los muebles

Manejo

No existen guías clínicas basadas en la evidencia para el manejo de la agitación psicomotora, especialmente en niños, sin embargo la clave para la seguridad es intervenir precozmente con objeto de prevenir la progresión de la agitación a agresión y violencia. La medida principal junto con la protección es la contención del paciente

Medidas ambientales a considerar incluyen espacios adecuados sin elementos potencialmente peligrosos con el mobiliario justo y necesario idealmente fijo al suelo o paredes, y la puerta de acceso al alcance tanto del personal de salud como del paciente, una buena disposición del personal, control de los estímulos visuales, auditivos y de desplazamientos. Se debe respetar la privacidad del paciente en la medida de lo posible y sin correr riesgos innecesarios.

Formas de contención

- Contención emocional: Es la primera opción y tiene como objetivo tranquilizar y estimular la confianza del paciente, a través del escuchar y persuadir.

Iniciar la entrevista por aspectos distintos a la violencia, con forma empática y luego indagar sobre los motivos de su actitud y emociones. Manteniendo un lenguaje simple con voz suave y firme. Postura corporal de acogida y con movimientos lentos. Mostrarse dispuesto a acceder a las peticiones razonables del paciente. (Ej. Solicitud de agua, iluminación, etc.)

- Contención mecánica o física: Consiste en la limitación y/o privación de la posibilidad de movimiento y/o desplazamiento físico de la persona afectada, con técnicas y elementos especiales. Usado con la finalidad de evitar auto y heteroagresiones, solo tras descartar otras intervenciones menos traumáticas físicas y psicológicamente. Sin embargo según el grado de agresividad puede ser la primera medida necesaria.

Siempre que sea posible hay que advertir al paciente de la técnica que se utilizará y los motivos. Una vez realizada la contención física debe ser revaluada periódicamente por enfermera (cada 30 minutos) y médico (cada 2 horas) para evitar y tratar posibles lesiones asociadas a la contención y decidir si se mantiene o no.

- Contención farmacológica: Procedimiento clínico de tipo invasivo que contempla administrar un fármaco, con el objetivo de controlar y disminuir el episodio de AP, para luego continuar con el tratamiento del cuadro de base (que puede o no consistir en los mismos fármacos y/o dosis). Debe acompañarse de elementos persuasivos y facilitadores para la persona afectada.

En la medida que el estado de conciencia del paciente lo permita, se le debe explicar en detalle el procedimiento.

Los fármacos más usados son los antipsicóticos y las benzodiacepinas. Las vías de administración dependerán del grado de cooperación del paciente.

Cuando el paciente coopera se puede recurrir a benzodiacepinas por vía oral, o sublingual. Se prefieren las de vida media corta, como el lorazepam y midazolam. Presentan un inicio de acción a los 15' aprox. Edad mínima de administración es de 12 años. El diazepam es de vida media más prolongada pero presenta un inicio de acción rápido por vía oral (15-20 min.), y se puede repetir su administración cada 30 min si fuese preciso. Edad mínima de administración de 6 meses.

En caso de pacientes agitados con síntomas psicóticos y/o antecedente de trastorno psicótico requieren uso de antipsicóticos:

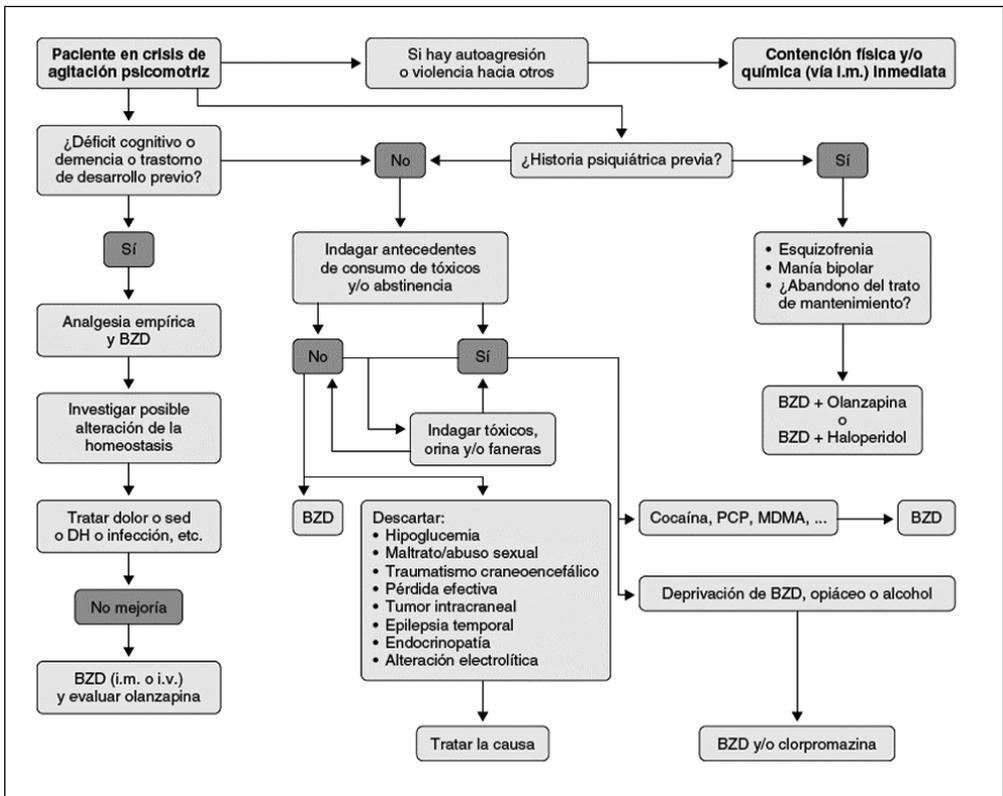
- Antipsicóticos atípicos: 1° elección, y siempre que sea posible preferir la vía oral. El con más estudios en niños es risperidona. Mientras que aunque olanzapina y ziprasidona disponen de formulación im, y constituyen, según nuevas guías, la primera elección en las crisis psicóticas agudas de adultos, no hay estudios en niños. Por último evitar uso de aripiprazol por que presenta mayor potencial de agitación
- Haloperidol: Antipsicótico típico de alta potencia, es el más común en los servicios de urgencia, administración oral o IM presenta inicio de acción de 30-60 min, efecto dura 24 hrs. Edad mínima de administración es de 3 años. La clorpromazina es otro antipsicótico típico pero de baja potencia antipsicótica, sin embargo con menor riesgo de efectos adversos.

Diversos estudios han demostrado que la combinación de haloperidol con bezodiacepinas proporciona mejores resultados que cualquiera de las dos administradas por si solas, disminuyendo además la dosis de antipsicótico y el riesgo de efectos adversos, pudiendo alternarse cada 30 minutos según respuesta del paciente.

Otras publicaciones han mostrado que la combinación de risperidona oral y benzodiacepinas es también eficaz. La olanzapina im. no se puede combinar con benzopiacepinas por mayor riesgo de efectos adversos.

En pacientes que ya estén con algún tratamiento antipsicótico y/o benzodiacepinas previo a la AP considerar las dosis ya ingeridas en el cálculo de la dosis para la AP, cuidando no exceder la dosis máxima diaria, para evitar intoxicaciones y efectos adversos.

Anexo 1.- Algoritmo manejo agitación psicomotora



BIBLIOGRAFÍA

- Hilt R. Agitation Treatment for Pediatric Emergency Patients; J Am Acad Child Adolesc Psychiatry, 47:2, Febrero 2008.
- María Jesús Mardomingo S, Petra Sánchez M, Urgencias psiquiátricas en el niño y adolescente. Capítulo 3: Agitación psicomotriz y violencia. 2006; 25-45.
- MT Jiménez Busseloa. Atención al paciente agitado, violento o psicótico en urgencias: un protocolo pendiente para una patología en aumento, An Pediatr (Barc) 2005; 63(6): 526-36.
- Juan Ignacio Bustos, Excitación psicomotriz: manejo en los diferentes contextos. Revista Argentina de Clínica Neuropsiquiátrica 2010; 16(3): 291-304.

Intento de suicidio

Patricia Urrutia G.

La palabra suicidio proviene del latín *sui* y *occidere*, matarse a sí mismo, siendo un fenómeno humano universal presente en todas las épocas históricas, en todas las culturas y en todas las clases sociales. En distintas sociedades se presentan actitudes enormemente variables hacia el suicidio en función de los principios filosóficos, religiosos e intelectuales de cada cultura. En la actualidad, aun cuando el suicidio es un grave problema de salud pública, el respeto a la voluntad y a los derechos del individuo ha llevado a considerarlo por algunos, nuevamente, como un acto racional de elección entre la muerte y el dolor. Desde esta perspectiva, han aparecido en la sociedad occidental movimientos que defienden el “derecho al suicidio” de los pacientes terminales.

Definiciones

Los intentos de unificar la terminología llevaron a la OMS (1969), a proponer términos muy concretos:

- Acto suicida: Hecho por el que un sujeto se causa una lesión, independiente de su intención y del conocimiento de sus motivos.
 - Suicidio: Muerte que resulta de un acto suicida.
 - Intento de suicidio: Acto suicida cuyo resultado no fue la muerte.
- Conducta suicida: Preocupación o acto que busca intencionadamente causarse daño o la muerte; incluye un continuo conformado por:
 - Ideación suicida: Pensamientos acerca de la voluntad de quitarse la vida.
 - Intento de suicidio: Conducta o acto que se ejecuta intencionadamente para causarse daño que lleve a la muerte no logrando su consumación.
 - Suicidio consumado: Acto que voluntariamente causa la muerte a su ejecutor.

En la población pediátrica no es muy frecuente, existiendo un aumento después de la pubertad, pero en la adolescencia el suicidio constituye una de las principales causas de muerte. El intento de suicidio es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencia. Una medida útil es la hospitalización, aunque en los cuadros de intensidad moderada es posible el manejo ambulatorio. La ideación y conductas suicidas pueden tener lugar durante la edad preescolar, en la preadolescencia o adolescencia. El objetivo de la ideación o de la acción suicida es la muerte, con independencia de la idea de muerte que tenga el niño, la que depende de su edad de desarrollo. En la niñez temprana la presencia de fantasías intensas de muerte es un indicador de riesgo suicida.

Epidemiología

El 0,9% de las muertes son producto del suicidio. Se producen 10 intentos por cada suicidio consumado. La incidencia de suicidio en niños es baja, de preferencia en la edad escolar tardía. En menores de 12 años es más frecuente la ideación. El intento de suicidio en mujeres es 3 a 10 veces más frecuente que en hombres pero en éstos, los suicidios consumados son más frecuentes 3:1.

En Chile, desde 1990 la tasa anual de suicidios ha presentado un progresivo aumento, en ambos sexos. Entre 1990 y 2001 el número de suicidios aumentó 114% en los hombres y 225% en mujeres. En 2002 la tasa general de suicidios fue de 10,3/100.000 habitantes. En dicho año la tasa en hombres fue de 17,6 y en mujeres de 3,1/100.000 habitantes, de éstos 72,7% de los suicidios fueron por ahorcamiento y 12% por armas de fuego. La tasa de suicidio en menores de 20 años en la misma época fue de 2,1/100.000.

Factores de riesgo para conducta suicida

- Factores personales de riesgo
 - Sexo: Los varones se suicidan tres a seis veces más que las mujeres, en todos los rangos etarios, mientras que las mujeres lo intentan cuatro veces más que los hombres.
 - Edad: En la última década ha aumentado la suicidalidad entre los jóvenes, constituyéndose como la tercera causa de muerte entre los 15 y 24 años.
 - Características psicológicas asociadas: Desesperanza, alto grado de impulsividad y violencia, pobre regulación de los afectos, dificultades en la comunicación y en pedir ayuda y fallas en la resolución de problemas.
 - Dentro de las enfermedades médicas asociadas a un riesgo suicida aumentado están: Cáncer, insuficiencia renal crónica (>diálisis), SIDA (> en la fase de notificación y en fases avanzadas), enfermedades respiratorias severas, artritis reumatoidea, epilepsia y corea de Huntington.
 - Respecto de patología psiquiátrica, casi el 95% de los adultos que se suicidan o lo intentan presentan un trastorno mental asociado. Esta cifra disminuye a 20% a 25% en niños y adolescentes. Los trastornos del ánimo están presentes en el 80% de los casos de suicidio, las dependencias químicas en el 25% y la esquizofrenia en el 10%. En los adolescentes recordar también los trastornos conductuales que predominan por sobre los afectivos. Otras patologías psiquiátricas asociadas a suicidio son los trastornos de personalidad (especialmente borderline) y los pacientes con antecedentes de conducta suicida previa.
 - Otras conductas de riesgo asociadas a conducta suicida son: Actividad sexual precoz, parejas múltiples, uso de sustancias, escaso compromiso con el sistema escolar, múltiples peleas y uso de armas de fuego
- Factores familiares de riesgo: En estas familias existe falta de empatía, escaso compromiso y dificultades crónicas de funcionamiento de sus subsistemas siendo el subsistema parental y conyugal rígido y con incapacidad para adaptarse a los cambios del adolescente. El subsistema fraterno no es solidario sino de rechazo o muy individualista. Suelen existir además inconsistencia en normas y límites, dificultades en la resolución de conflictos y miembros con trastornos psiquiátricos, alcoholismo y drogadicción.
- Factores sociales de riesgo: El status social alto así como el status muy bajo se asocian a un mayor riesgo de suicidio. Durante las recesiones y depresiones económicas aumenta la tasa de suicidios. Sin embargo, ésta disminuye en los períodos de guerra. Los medios de información escritos y audiovisuales juegan un rol fundamental en la multiplicación de la conducta suicida. La sola difusión pública de actos suicidas aumenta significativamente el número de intentos similares al corto plazo especialmente en los jóvenes.
En relación a los métodos, los varones tienden a preferir los denominados “métodos duros”, como son las armas de fuego, el ahorcamiento o el salto al vacío. Las mujeres utilizan con mayor frecuencia la intoxicación. La frecuencia de uso de los métodos difiere significativamente de un país a otro, probablemente por las diferencias en la legislación (Ej. ley de control de armas, control de prescripción de fármacos).
Así como existen factores de riesgo existen también factores protectores como la ausencia de psicopatología psiquiátrica, bajos niveles de agresividad e impulsividad, mecanismos psicológicos eficientes y familias apoyadoras y contenedoras
Como sucesos desencadenantes del intento suicida generalmente se describen: Conflictos y peleas con los padres, con pareja (pololo) o con amigos, entrega de notas, episodios de violencia o abuso sexual, conflictos con la justicia y problemas de disciplina.
Si bien el objetivo primordial del intento de suicidio es terminar con la vida, existen otros como: Resolver problemas, evitar situaciones adversas, modificar la situación familiar, llamar la atención o castigar o asustar a otras personas.

Intervención terapéutica

Lo primero debe ser sentar las bases para el vínculo terapéutico con el fin de diagnosticar psicopatología, evaluar características del intento para determinar riesgo de reintento y determinar otros factores de riesgo en el intentador. Paralelamente hay que evaluar factores de riesgo en la familia y la capacidad de esta de hacerse cargo del menor. Con todo lo anterior, incluidos evaluación de factores protectores, podemos determinar modalidad de continuación de tratamiento.

Elementos que confieren alta peligrosidad a un intento suicida:

- Pensamiento repetitivo y persistente de muerte de larga data.
- Plan altamente elaborado y bien preparado (consiguió arma o cuerda, ha comprado o juntado medicamentos).
- Precauciones para no ser ayudado con ausencia de medidas de escape.
- Presencia de patología psiquiátrica grave con asociación de otros factores de riesgo.
- Utilizar método de alta letalidad (arma de fuego, colgarse, tirarse al vacío).
- Severidad de la ideación con ideación persistente posintento.
- Decepción por seguir vivo sin arrepentimiento.
- Grave compromiso físico.

Manejo de una urgencia suicida. Intervención en crisis

- Cuando la urgencia suicida se presenta como suicidio frustrado, en primer lugar se atenderá la condición somática y una vez superado el riesgo vital, se procederá a la evaluación y atención psicológica.
- El objetivo final es convertir una urgencia suicida en una situación manejable que puede o no requerir psicoterapia a largo plazo
- Es prioritario el establecer una alianza terapéutica con el paciente porque hay que realizar un proceso de identificación del problema y selección de las soluciones. (A cada problema se le buscan soluciones y cada solución debe ser evaluada en cuanto a riesgos y beneficios).
- Debemos ayudarlo a liberar sus afectos y sentimientos más dolorosos, recordando que esta liberación no constituye el punto final de esta intervención. Tratar de consolarlo por lo general es contraproducente. Se debe identificar lo que el individuo siente, legitimar su emoción y comunicar tolerancia a la expresión emocional.
- Es el mejor momento para involucrar a los familiares en el tratamiento porque es cuando están más predispuestos, se puede obtener más información del desencadenante y se puede dar mayor potencia de intervención en el núcleo familiar y círculo cercano.
- Otro aspecto muy utilizado pero de impacto desconocido son los “contratos de no suicidio” verbales o escritos que es un compromiso explícito por parte del paciente de no dañarse o matarse después de una negociación donde se ofrece disponibilidad recíproca. Su utilidad diagnóstica es reconocer el intento y su utilidad terapéutica es dar ayuda en el inicio de la alianza terapéutica, dar autonomía y responsabilidad recíproca ayudando también a reducir ansiedad del paciente y del clínico. Este no reemplaza la evaluación o plan integral de tratamiento.
- Por razones legales tener registro escrito de la intervención realizada.
- Si la técnica de intervención en crisis fracasa, se requiere hospitalización.
- Si no existe tiempo para la intervención en crisis, debe plantearse la hospitalización.

Decisión de ingreso hospitalario

Deben sopesarse las ventajas y los inconvenientes del ingreso por un lado y el tratamiento ambulatorio por otro. En esta decisión de ingreso hay que tener presente la intensidad de la intencionalidad suicida, la calidad de controles internos (control de impulsos) y la calidad de controles externos (familiares que vigilen al paciente y supervisen medicación).

Son indicaciones de ingreso hospitalario

- Trastorno psiquiátrico importante
-

- Intento suicida grave
- Intentos suicidas repetidos
- Riesgo de suicidio inminente
- Plan suicida claramente letal
- Falla en respuesta a intervención en crisis
- Necesidad de alejamiento breve de estresores
- Incapacidad del tratante de manejar la situación
- Circunstancias sociales de alto riesgo
- Expectativas inmodificables de hospitalización

Los objetivos de la hospitalización, la cual no es necesariamente en un Servicio de Salud Mental son:

1. Proteger de un aumento de riesgo de reintento.
2. Permitir examen exhaustivo de los factores de riesgo.
3. Exploración somática más completa y exploración psicopatológica más acuciosa.
4. Limitar acceso a métodos violentos.
5. Disminuir la mortalidad.
6. Permite tratamiento individualizado, intenso y durante las 24 horas.
7. Posibilita la entrevista a todas las figuras significativas.
8. Mejor derivación y seguimiento posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. James A, Lai FH, Dahl C. Attention deficit hiperactivity disorder and suicide: a review of posible associations. *Acta Psychiatr Scand* 2004; 110, 408-15.
 2. Eskin M, Ertekin K, Dereboy C, Demirkiran F. Risk factors for and protective factors against adolescent suicidal behavior. *Crisis* 2007; 28: 3-9.
 3. Portsky G, Andenaert K, van Heeringen S. Psychosocial and psychiatric factors associated with adolescent suicide: a case-control psychological autopsy study. *Journal of Adolescence* 2009; 32, 849-62.
 4. Zayas L, Gulbas L, Fedoravicius N, Cabassa L. Patterns of distress, precipiting events and reflections on suicide attempts by young. *Latinas Social Science and Medicine*, 2010; 70: 1773-9.
-

Parálisis cerebral

Guillermo Fariña K.

Se denomina parálisis cerebral (PC), a un conjunto de trastornos motores no progresivos, producto de una lesión en el sistema nervioso central en desarrollo, que puede ser desde la concepción hasta los cinco años (1,2). Tiene una frecuencia de 1,5 a 3,0 por cada 1.000 nacidos vivos a nivel general, sube a 40 a 100 por cada 1.000 nacidos vivos en los de muy bajo peso o prematuros extremos (3), y la frecuencia aumenta desde 0,2% en una gestación única a 8% de los nacimientos cuádruples.

Se puede clasificar según el momento en que se produjo la noxa, prenatal, perinatal o posnatal, la etiología o la secuela motora, se prefiere esta última ya que permite enfocarla mejor, desde el punto de vista del tratamiento y la rehabilitación.

Según los síntomas motores, la PC se puede clasificar en tres grupos que va a depender de la región del cerebro afectada (Figura 1).

Clasificación

Según el tipo de secuela motora se van a clasificar en 4 grupos y cada grupo tiene características distintas, complicaciones neurológicas y no neurológicas características y nos va a permitir enfocarnos en su tratamiento y rehabilitación y poder predecir sus complicaciones.

- a) La PC espástica representa el 58% del total de las PC
- Tetraparesia espástica: Representa el 58% de las PC espástica y se caracteriza por el compromiso de las cuatro extremidades. La tetraparesia espástica, se presenta en el 49% del total de los casos con parálisis se asocia a signos pseudobulbares, trastornos de la deglución, microcefalia, epilepsia y retardo mental y a complicaciones no neurológicas como escoliosis, contracturas de distintas articulaciones, subluxación de la cadera, además de cuadros respiratorios a repetición, infecciones urinarias y complicaciones gastroenterología como constipación.
 - Diplejía espástica: Representa el 30% de las PC espástica en este grupo. Se comprometen las cuatro extremidades siendo mucho más marcado el compromiso de las extremidades

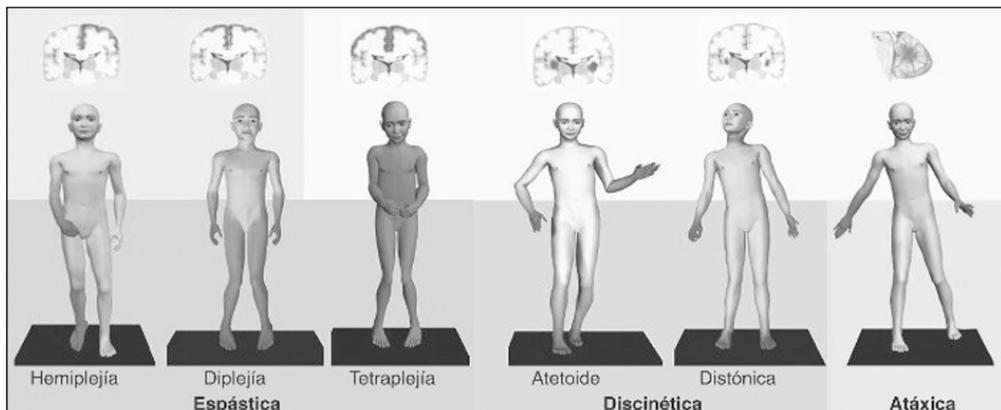


Figura 1.

- inferiores; se asocia principalmente a la prematuridad o a los niños con muy bajo peso al nacer. El cuadro clínico se caracteriza por un retraso del desarrollo psicomotor, tanto en la marcha como de la motricidad fina; tiene menos retardo mental que la tetraparesia espástica, éste puede llegar hasta el 33% en general disarmónico con menor rendimiento en el desarrollo visuoespacial (7).
- Hemiplejía espástica, representa el 33% (4) de las PC, en las que se comprometen la extremidad superior e inferior de un mismo lado. En la hemiparesia espástica el 33% presenta epilepsia y el 28% tiene retardo mental.
- b) La PC diskinéctica, corresponde al 7% de las PC, caracterizada por movimientos involuntarios extrapiramidales siendo los más frecuentes las distonías y más raramente los coreicos; se caracteriza por un retraso del desarrollo psicomotor y se asocia a trastornos del lenguaje y del habla principalmente disartria.
- c) La PC atáxica, se presenta en el 5% del total de los pacientes con parálisis cerebral se caracteriza por un compromiso del cerebelo y los pacientes tienen una ataxia de distinto grado, se relaciona frecuentemente a otros trastornos motores; se establece el diagnóstico cuando la ataxia es el signo predominante, se asocia también a retardo mental y a un trastorno del lenguaje.
- d) La PC mixta, corresponde a las que tienen más de una secuela motora pero predomina una sobre el resto.

Características clínicas de los pacientes con parálisis cerebral

Tipo	Subtipo	Características clínicas	Síntomas asociados
Espástica	Dipléjica	Espasticidad de predominio de las extremidades inferiores.	30% tienen retardo mental y 28% epilepsia
	Hemipléjica	Espasticidad unilateral, puede haber alteración del campo visual o trastorno del lenguaje.	40% tiene retardo mental, logra marcha independiente y control esfinteriano.
	Tetraparesia	Espasticidad de las cuatro extremidades.	Sobre el 50% requiere apoyo para la deambulación, 25% no la logra, sobre el 50% tiene algún grado de déficit sensorial y 75% tiene epilepsia y retardo mental.
Diskinéctica		Coreas, atetosis o disfonías	Casi el 100% tiene trastorno del lenguaje, entre el 30% y 70% tiene algún grado de retardo mental.
Atáxica		Trastorno del equilibrio o propiocepción	Tiene frecuentemente trastorno de la deglución, trastorno de la coordinación y casi nunca logran la marcha independiente.

Etiología

Las causas de la PC, son múltiples, la más frecuente actualmente es la prematuridad con relación directa al peso de nacimiento y las complicaciones dentro de este periodo, (1) entre las que se cuentan las hemorragias, la leucomalacia periventricular. Otras causas son las malformaciones cerebrales, el trauma y las infecciones perinatales.

Causas de la parálisis cerebral

Prenatal	Perinatal	Posnatal
Hipoxia	Asfixia	Asfixia
Trastornos genéticos	Prematuro <32 semanas o <2.500 gr.	Convulsiones neonatales
Gestaciones múltiples	Incompatibilidad sanguínea	Accidentes cerebrovasculares
Infecciones intrauterinas	Infecciones	Hiperbilirrubinemia
Desórdenes tromboticos	Presentaciones fetales anormales	Sépsis
Exposición a teratógenos	Desprendimiento de placenta	Distrés respiratorio
Fiebre materna	Parto Instrumentalizado	Meningitis
Exposición a toxinas		

Cerebral palsy introduction and diagnostic, journal of pediatric health care (1).

Tratamiento

Hay varias líneas según el síntoma predominante, la espasticidad y movimientos extrapiramidales y como pilar fundamental del tratamiento está la rehabilitación por medio de manejo multidisciplinario con fisioterapia, kinesioterapia, terapia ocupacional, fonoaudiología, previniendo las complicaciones ortopédicas principalmente como la escoliosis y contracturas que terminan por limitar y postrar a nuestros pacientes. Otros tratamientos corresponden a otros síntomas asociados, incluye el tratamiento de la epilepsia dependiendo del tipo de crisis y las características electroencefalográficas y las complicaciones extraneurológicas como nutricionales, oftalmológicas, gastrointestinales, broncopulmonares etc.

En nuestro país, hay numerosos niños con esta patología, que requieren un tratamiento multidisciplinario, el grupo familiar también necesita apoyo y educación, para aprender a manejar adecuadamente a este tipo de pacientes y poder darles la mejor calidad de vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martha Wilson Jones, Elaine Morgan, Jean E. Shelton, Christine Thorogood, Cerebral palsy introduction and diagnostic, journal of pediatric health care. mayo 2007. Neuromotor development in infants with cerebral palsy investigated by the Hammersmith Infant.
2. Cerebral palsy in Norway: Prevalence, subtypes and severity. Eur J Paediat Neurol (2007), doi: 10.1016/j.ejpn.2007.05.001.
3. Pueyo-Benito R, Venfrell-Gomez. Neuropsicología de la parálisis cerebral. Rev Neurol 2002; 34:1080-7.
4. Tratamiento de la espasticidad en parálisis cerebral con toxina botulínica. Rev Neuro 2002; 34 (1): 52-9.

Rehabilitación en enfermedades neuromusculares

Carola Peña C.

Las enfermedades neuromusculares comprenden a una variedad de desórdenes que afectan finalmente a la segunda motoneurona, ya sea al cuerpo de la misma, raíces, nervio periférico, unión neuromuscular o el propio músculo.

Se caracterizan por pérdida de fuerza, pérdida de resistencia, contracturas en extremidades, deformidades de columna, disminución de la movilidad, disfunción respiratoria y en algunos casos cardiopatías; provocando una disminución en la capacidad funcional progresiva.

Objetivos de programa de rehabilitación:

- Prevenir las deformidades articulares.
- Mantenimiento de la independencia en las actividades de la vida diaria (AVD) lo máximo posible, asesorando en ayudas técnicas y adaptaciones en la vivienda.
- Integración a algún deporte con sus adaptaciones correspondientes.
- Evitar atrofas musculares.
- Evitar úlceras por presión en zonas de apoyo.
- Evitar desnutrición y obesidad.

En el equipo de rehabilitación participan básicamente médicos, fisiatras, kinesiólogos y terapeutas ocupacionales, pero se puede ampliar a muchas más especialidades médicas y otros profesionales de la salud.

Programa de rehabilitación

Ejercicios

- Existen pocos estudios al respecto, existiendo controversias tanto de las indicaciones como contraindicaciones. Hay que tener presente que este grupo de enfermedades no tienen todas características homogéneas, tanto en su evolución, gravedad y localización de la afectación.
- Enfermedades neuromusculares lentamente progresivas: Programa de ejercicio para aumentar la fuerza muscular y ejercicio aeróbicos, con el fin de mantener la deambulación el máximo de tiempo posible. También es recomendable agregar algún tipo de deporte con sus adaptaciones correspondientes.
- Enfermedades neuromusculares rápidamente progresivas (distrofias): El objetivo en estos pacientes es retrasar la pérdida de la fuerza muscular y mantener el trofismo. Principalmente a través de ejercicios de mantenimiento de fuerzas, y de elongación. No realizar ejercicios de alta resistencia ya que pueden producir más daño en la fibra muscular. Terapia en agua es altamente recomendada

Órtesis

- Mantenimiento de rangos articulares, principalmente para su uso nocturno. La de uso más habitual con este fin es la órtesis de tobillo pie (OTP) de uso nocturno.
- Prolongación de marcha: Órtesis isquiopie, bipedestador.
- Uso de corsé diurno tipo bivalvo para estabilizar tronco y mejorar posición en silla de ruedas. No es un corsé correctivo.

Tener en cuenta que en alguna enfermedades neuromusculares, como la distrofia muscular, las retracciones articulares son inevitables.

Manejo de deformidades de columna

La aparición de deformidades en la columna y su progresión causan múltiples problemas: Desbalance durante sedestación, posturas anómalas, dolor, dificultad para el manejo del cuidador y potencialmente compromiso de la función respiratoria

Las enfermedades neuromusculares con mayor riesgo de presentación de escoliosis y cifoescoliosis son: Distrofia muscular de Duchenne, distrofias musculares congénita, la distrofia fascio escapulo humeral, distrofia miotónica congénita, y atrofia espinal II y III.

Algunas consideraciones

- Distrofia muscular de Duchenne: 95% de incidencia de escoliosis. Inicio principalmente al perder la marcha. Si ésta apareciera en el periodo de deambulación, no está recomendado el uso de corsé ya que no está demostrada su efectividad y además puede dificultar la marcha. En caso de paciente que no deambula, en presencia de escoliosis, es recomendable el uso de corsé con 20°, ya que múltiples estudios muestran una reducción en la progresión. Con escoliosis sobre los 30°-40° se recomienda manejo quirúrgico. El objetivo de la cirugía es mantener un buen balance en sedestación, mantener la movilidad y minimizar los efectos de la escoliosis sobre la función pulmonar
- Atrofia espinal (AME II y AME III): Incidencia 100% AME III, y 50% AME II. En el 50% de los casos se asocia cifosis. Aparición principalmente al perder la marcha. El uso de corsé no está demostrado que prevenga la progresión, pero si hay estudios que lo avalan. Si mejoran el balance en sedestación. Se recomienda cirugía con curvas sobre los 40° y progresivas.

Hay que tener presente que el momento quirúrgico va a depender de las condiciones del paciente: Realizar la cirugía antes de un compromiso severo respiratorio, ya que retirar al paciente del ventilador mecánico en el posoperatorio puede ser muy dificultoso. Por el mismo motivo, se debe considerar la severidad del compromiso neurológico.

Pacientes con enfermedades neuromusculares y escoliosis deben ser siempre evaluados por especialistas en el tema.

Manejo del dolor

El dolor asociado a enfermedad neuromuscular no ha sido del todo estudiado. La presencia de contracturas, atrofia muscular y desacondicionamiento pueden producir dolor lumbar, en pies y tobillos.

Se puede deber a un origen musculoesquelético y/o neuropático, dependiendo de esto el tratamiento a seguir

Manejo respiratorio

Según grado de severidad: Kinesioterapia respiratoria, oxigenoterapia, asistencia ventilatoria no invasiva, ventilación invasiva.

Independencia en las actividades de la vida diaria (AVD)

Dentro de sus capacidades, estimular el mayor grado de independencia.

- Para traslados uso de silla de ruedas manual si fuerza de extremidades superiores se lo permite, o idealmente eléctrica para favorecer la autonomía.
- A nivel escolar, uso de computador, con adaptaciones en teclado y mouse.
- Adaptaciones en la vivienda: A nivel de baño para facilitar las actividad de higiene, traslados de dormitorio de segundo piso a primer piso, rampas, ancho de las puertas y zonas de circulación.

Manejo nutricional

- Evaluación nutricional.
- Estudio y manejo de problemas de deglución.

BIBLIOGRAFÍA

1. Michael Alexander. Pediatric Rehabilitation. Ed. Demos Medical Publishing, 2010
2. I. Sánchez Blanco. Manual SERMEF de rehabilitación y medicina física. Ed. Panamericana, 2006.
3. Behrooz A. Akbarnia. The Growing Spine, Management of Spinal Disorders in Young Children. Ed. Springer 2011.
4. Seema R. Khurana: Physycal Medicine and Rehabilitation Clinics of North America, Up to date advances en Rehabilitation: Review Issue. Ed. Saunders, Elsevier, 2007.

CAPÍTULO 15 - ERRORES INNATOS DEL METABOLISMO

Generalidades enfermedades metabólicas

Sofía Aros A.

Generalidades

Los errores innatos del metabolismo (EIM) o enfermedades metabólicas (EM) son individualmente poco frecuentes, pero han sido crecientemente identificados y son responsables de morbilidad severa, fundamentalmente del sistema nervioso central y de mortalidad. Se manifiestan en la edad pediátrica, desde las primeras horas de vida y hasta la adolescencia con síntomas y signos similares a otras patologías. No reconocerlas conduce a secuelas como desnutrición, convulsiones, retardo mental e incluso la muerte. La prevención de estas secuelas con un diagnóstico oportuno es el desafío al que se enfrenta el pediatra.

La mayoría son enfermedades monogénicas, de herencia autosómica recesiva. La alteración de un gen se traduce en un defecto enzimático, que conduce a las alteraciones bioquímicas características y a un fenotipo desadaptativo. Con los exámenes de pesquisa y su aplicación más universal se ha demostrado una incidencia de cerca de 1:4.000 para el conjunto de las EM en varios países, hasta 1:1.500 en USA. Se ha informado que causan aproximadamente el 2% de los ingresos a unidad de tratamiento intensivo pediátrica, con mortalidad de 12% a 28%. Por las alternativas terapéuticas actuales, cada vez cobra mayor importancia su diagnóstico precoz.

Según fisiopatología y con perspectiva terapéutica se puede dividir los ECM en:

- Grupo 1. Enfermedades del metabolismo intermediario que llevan a una intoxicación por la acumulación de metabolitos tóxicos proximales al bloqueo. No interfieren con el desarrollo embriofetal. Presentan un intervalo de horas o días libre de síntomas y signos clínicos de intoxicación aguda o progresiva. Hipercatabolismo, fiebre, enfermedades intercurrentes y transgresión alimentaria pueden producir descompensaciones agudas. La mayoría son tratables. Incluye aminoacidopatías, la mayoría de las acidurias orgánicas, defectos del ciclo de la urea, intolerancia a azúcares, intoxicación por metales y porfirias.
- Grupo 2. Enfermedades del metabolismo intermediario que afectan la producción o la utilización de energía. Algunas pueden alterar el desarrollo embriofetal. Los síntomas son por déficit de energía en cerebro, hígado, miocardio y músculo. Algunos de ellos cuentan con tratamientos específicos, otros solo sintomático. Incluye: defectos mitocondriales (acidemias lácticas, defectos de cadena respiratoria, defectos de oxidación de ácidos grasos y de cuerpos cetónicos) y defectos de energía citoplasmática.
- Grupo 3. Enfermedades que alteran la síntesis o el catabolismo de moléculas complejas, como en el caso de enfermedades lisosomales o peroxisomales. Los síntomas son permanentes, progresivos y no se relacionan con la alimentación. Algunas son tratables.

Es necesario contar con un método clínico práctico y simple que permita una adecuada aproximación a estos cuadros, ya que clínicamente son difíciles de distinguir de otras enfermedades. Además la misma EM puede tener distintas presentaciones dependiendo de la severidad del defecto, la edad de comienzo y el estado de desarrollo del sistema nervioso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Colombo M, Raimann E, Cornejo, V. Errores innatos en el metabolismo del niño. Ed. Universitaria, Santiago 2007.
2. Saudubray JM, Sedel F, Walter JH. Clinical approach to treatable inborn metabolic diseases: An introduction. *J Inher Metab Dis* 2006; 29: 261-74.
3. Jouvét P, Touati G, Lesage F, Dupic L, Tucci M et al. Impact of inborn errors of metabolism on admission and mortality in a pediatric intensive care unit. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 461-5.

Clínica

J. Francisco Cabello A., Sofía Aros A.

Manifestaciones clínicas

El pediatra debe mantener un alto nivel de sospecha de los errores innatos del metabolismo (EIM) ante múltiples situaciones clínicas. Vistas en conjunto, las manifestaciones clínicas más frecuentes son vómitos recurrentes (patrón de vómito cíclico), desnutrición, convulsiones (en particular las mioclónicas), compromiso de conciencia intermitente y retardo mental. Buscar antecedente de consanguinidad y hermanos fallecidos.

Se distingue 4 formas de presentación clínica:

- Síntomas precoces en el periodo antenatal y neonatal o alteración metabólica neonatal aguda.
- Presentación en crisis aguda y/o recurrente de inicio más tardío.
- Síntomas progresivos y crónicos: Pueden ser síntomas generales (falla de crecimiento), musculares o neurológicos (retraso del desarrollo, deterioro neurológico, alteraciones siquiátricas).
- Otros síntomas específicos y permanentes.

Alteración metabólica neonatal aguda

El recién nacido (RN) responde de manera inespecífica a diversas noxas, entre ellas las EM, por lo que se recomienda pensar en ellas en paralelo a otras condiciones más frecuentes como sepsis o encefalitis neonatal. La mayoría son niños de término. El deterioro brusco con o sin causa aparente de un RN después de un periodo inicial normal es el signo más importante.

En este periodo se manifiestan principalmente enfermedad de la orina olor a jarabe de arce (MSUD), acidurias orgánicas, alteraciones del ciclo de la urea, tirosinemia y galactosemia.

a. Síntomas por acumulación de un tóxico:

- Mala succión, rechazo de la alimentación, vómitos explosivos, deshidratación.
- Hipotonía, letargo, progresivo compromiso de conciencia, coma.
- Convulsiones, especialmente si son intratables, mioclonías.
- Apneas centrales o ALTE (*apparent life-threatening event*).
- Olor especial del niño y de la orina. Ej: a azúcar quemada en MSUD, a pie sudado en acidemia isovalérica y aciduria glutárica tipo II, a orina de gato en déficit múltiple de carboxilasas.
- Ictericia, hepatomegalia, palidez (anemia hemolítica).
- Edema cerebral y hemorragia intracraneana.
- Compromiso hemodinámico y muerte.

b. Síntomas por alteración en el metabolismo energético:

- Suele no haber intervalo libre.
- Deterioro neurológico, hipotonía, miopatía.
- Miocardiopatía, falla cardíaca, muerte súbita.
- Hipoglicemia, hepatomegalia, disfunción hepática.
- Hiperlactacidemia.
 - Toda disfunción neurológica neonatal aguda debe ser analizada con glicemia, lactacidemia, amonemia, cuerpos cetónicos.
 - Esta crisis neonatal conduce, en un alto porcentaje de los pacientes, a la muerte o deja graves secuelas neurológicas y/o nutricionales.

Presentación aguda y recurrente de inicio más tardío

En general se dice que corresponde a un tercio de los EIM. El periodo libre es variable. Suele ser de 6 meses o al suspender lactancia materna, pero puede evidenciarse a cualquier edad. Generalmente se trata de un niño previamente sano, que puede presentar coma, ataxia, vómitos y acidosis. Entre crisis el paciente parece normal clínica y bioquímicamente, pero progresivamente se va produciendo deterioro cognitivo y retardo de crecimiento. Puede presentarse en relación a cambios nutricionales o la presencia de infecciones, o bien, aparecer en adolescentes o adultos jóvenes en relación a gatillantes como ingesta excesiva de proteínas, menarquia, cirugías o cualquier otro evento que produzca un estrés metabólico importante. Cada episodio puede derivar en mejoría espontánea o en muerte inexplicada.

Las formas de manifestación son diversas: Acidurias orgánicas (AO), alteraciones del ciclo de la urea, MSUD y defectos de oxidación de ácidos grasos, frecuentemente se manifiestan como episodios de hiperemesis y compromiso de conciencia progresivo que puede revertir o terminar en la muerte.

- En todo niño que presenta compromiso de conciencia se debe descartar un EIM. Siempre que se hace diagnóstico de encefalitis, jaqueca o intoxicación, se debe pensar en ellos y especialmente si hay cetoacidosis, hiperamonemia o aumento de ácido láctico.
- El mismo enfoque es válido para un paciente con episodios reiterados de vómitos explosivos, sobre todo si se agrega letargia y compromiso de conciencia.
- El episodio más severo, aparentemente inicial, puede ser precedido por alteraciones que han pasado inadvertidas como anorexia persistente, vómitos recurrentes, retardo del crecimiento, retardo progresivo del desarrollo, episodios de ataxia.

Síntomas progresivos y crónicos de espectro clínico muy variable

Muchas veces inadvertidos por años, los síntomas neurológicos y gastrointestinales son los de presentación más habitual.

- Retardo mental en fenilketonuria, enfermedades peroxisomales y mitocondriales.
- Retardo de crecimiento, desnutrición, vómitos y anorexia en AO, alteraciones del ciclo de la urea, acidosis láctica.
- Síndrome hipotónico en acidemia propiónica o metilmalónica y enfermedades de la cadena respiratoria.
- Micro o macrocefalia.
- Síndrome convulsivo, que puede aparecer en todas las EM, especialmente los espasmos masivos y las crisis mioclónicas.
- Distonías, nistagmo, estrabismo.

Otros síntomas específicos y permanentes:

- Dismorfias.
- Oculares: Cataratas, opacidades corneales, manchas rojo cereza, retinitis pigmentosa, luxación del cristalino. Alteraciones de la motricidad ocular en enfermedades lisosomales.
- Dermatológicos: Lesiones vesiculobulosas, ictiosis, fotosensibilidad, hiperqueratosis, angioqueratomas.
- Hematológicos: Anemia, leucopenia, plaquetopenia, alteraciones en función plaquetaria y en factores de coagulación.
- Otros: Miocardiopatía dilatada o hipertrófica, hepatoesplenomegalia, etc.

Diagnóstico diferencial

En el recién nacido con presentación aguda, la presencia de infección no descarta un EIM ya que la infección puede ser el factor desencadenante, o bien, el mismo EIM puede aumentar la predisposición a tener infecciones.

El carácter multisistémico y progresivo de los EIM hacen necesario reconocer patrones de síntomas, variables de paciente a paciente y cambiantes en el tiempo, más que enfermedades relacionadas a un único síntoma.

El diagnóstico diferencial se establece principalmente con asfixia perinatal, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica (SIRS), otra patología neurológica, intoxicaciones.

Derivación a especialista

Se debe solicitar evaluación por especialista en enfermedades metabólicas a todo niño en quien se considere un EIM.

La sospecha clínica precoz por parte del pediatra es fundamental, así como la instauración de programas de pesquisa neonatal ampliada, que permitan extender los beneficios del programa hoy existente para fenilcetonuria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Colombo M, Raimann E, Cornejo, V. Errores innatos en el metabolismo del niño. Editorial Universitaria, Santiago, 2007.
 2. Kamboj M. Clinical approach to the diagnoses of inborn errors of metabolism. *Pediatr Clin North Am* 2008; 55(5): 1113-27.
 3. Saudubray JM, Sedel F, Walter JH. Clinical approach to treatable inborn metabolic diseases: An introduction. *J Inherit Metab Dis* 2006; 29: 261-74.
 4. Nyhan WL. When to suspect metabolic diseases. En *Inherited Metabolic Diseases 2010*, B, 15-23. Editores. Hoffmann GF, Zschocke J, Nyhan WL.
-

Laboratorio

Sofía Aros A., Nancy Unanue M.

Ante la sospecha de una EM la toma de muestra para exámenes debe realizarse antes de indicar régimen cero, ya que al eliminar el sustrato que puede estar provocando la crisis, los exámenes resultarán falsamente normales. El laboratorio inicial debe ir orientado a encontrar metabolitos acumulados o a las consecuencias de cada EIM según sea el caso.

Se debe medir:

- Glicemia, gases en sangre, electrolitos plasmáticos (Anión Gap), hemograma con recuento de plaquetas, pruebas hepáticas y renales, estudio de coagulación.
- Amonemia, lactacidemia, cetonemia-cetonuria (en un RN siempre es anormal si es +).
- *Screening* metabólico en orina (Benedict, 2,4-DNPH, cloruro férrico, nitrosoaftol, nitroprusiato).
- Aminoacidemia-aminoaciduria.

Siempre “MUESTRA CRITICA” (tomada en el momento crítico) que incluye:

- Sangre sin anticoagulante centrifugada (separar 2-3 ml de plasma) y congelada a -20°C .
- Sangre en papel filtro (4-5 gotas de 1 cm de diámetro, homogéneas), secar a T° ambiente por 6 horas, guardar en bolsa de papel o plástico.
- Orina congelada a -20°C (20 ml).
- Líquido cefalorraquídeo si es posible (1 ml) congelado a -20°C .

Se debe consignar horas de ayuno, momento clínico de la enfermedad, aporte de glucosa y terapias (cualquier medicamento).

Esta muestra permitirá solicitar exámenes específicos una vez recibidos los resultados de los exámenes iniciales y luego de haber observado la evolución clínica. Dentro de ellos, espectrometría de masa en tándem (perfil de aminoácidos y acilcarnitinas), niveles de carnitina, ácido pirúvico, cuantificación de aminoácidos (realizados en Chile por el Laboratorio de Enfermedades Metabólicas del INTA, U de Chile), ácidos orgánicos en orina, acilglicinas, ácidos grasos de cadena muy larga (enviados a centros de referencia en Estados Unidos), etc.

Ver Anexo Técnica de Toma de Muestras para Exámenes de Laboratorio (INTA).

Espectrometría de masa en tándem

Esta técnica utiliza dos espectrómetros en secuencia para medir la masa o peso molecular de una sustancia. Se usan estándares internos (isótopos estables) por lo que es un método cuantitativo y reproducible. Con esta técnica de laboratorio automatizada se logra separar aproximadamente 20 moléculas (aminoácidos y acilcarnitinas) y se generan perfiles característicos que permiten identificar, incluyendo algunas variantes de un mismo defecto, hasta 27 EIM. Esta técnica disminuye al mínimo la presencia de falsos positivos y al realizar relaciones entre los distintos metabolitos permite un diagnóstico más certero. Las enfermedades detectadas con este examen son:

Aminoacidopatías:

- Fenilquetonuria
- MSUD
- Citrulinemia
- Tirosinemia
- Hipermetioninemia
- Homocistinuria
- Aciduria argininosuccínica

Acidurias Orgánicas:

- Deficiencia de 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA liasa
- Deficiencia 2-metilbutiril-CoA deshidrogenasa
- Def. 3-metilcrotonil-CoA carboxilasa
- Def. 3-metilglutaconil-CoA hidratasa

- Deficiencia isobutiril-CoA deshidrogenasa
- Acidemia propiónica
- Acidemia metilmalónica
- Acidemia isovalérica
- Acidemia glutárica Tipo I
- Def. mitocondrial de acetoacetil-CoA tiolasa
- Def. múltiple de CoA carboxilasas

Defectos de beta oxidación ácidos grasos:

- Deficiencia carnitina/acilcarnitina translocasa (CAT)
- Deficiencia 3-Hydroxi-Acil-CoA deshidrogenasa de ác. grasos de cadena larga (LCHAD)
- Deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de ác. grasos de cadena mediana (MCAD)
- Deficiencia múltiple de Acil-CoA deshidrogenasa (MADD o acidemia glutárica-tipo II)
- Deficiencia neonatal de carnitina palmitoil transferasa -tipo II (CPT-II)
- Deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de ác. grasos de cadena corta (SCAD)
- Deficiencia de Acil-CoA hidroxil deshidrogenasa de ác. grasos de cadena corta (SCHAD)
- Deficiencia de proteína trifuncional (deficiencia TFP)
- Deficiencia de Acil-CoA deshidrogenasa de ác. grasos de cadena muy largas (VLCAD)

En una etapa posterior, según orientación clínica y con la ayuda del especialista se podrá solicitar exámenes específicos para establecer un diagnóstico certero. Las muestras deben tomarse con algunas precauciones especiales que están detalladas al final de este capítulo.

Rango de normalidad en EM

- Amonemia: hasta 0,8 mcg/ml o 47 mMol/l. En recién nacido hasta 1,2 µg/ml.
- Lactacidemia: hasta 22 mg/dl o 2,4 mMol/l.
- Acido Pirúvico: 0,3 a 0,7 mg/dl.
- Carnitina: mayor de 40 nMol/ml.

Algunas orientaciones diagnósticas:

1. Cuerpos cetónicos (CC) en orina (+), amonemia (A) elevada, glicemia (G) y lactacidemia (L) normales = MSUD.
2. CC (+), A muy elevada, G normal o baja, L normal, ACIDOSIS y neutropenia = acidurias orgánicas.
3. A muy elevada, resto normal = alteración del ciclo de la urea.
4. Falla hepática, G muy baja = glicogenosis, galactosemia, fructosemia.
5. Hipoglicemia con CC(-) = defectos de oxidación de ácidos grasos.
6. Hiperlactacidemia = AO, enfermedades mitocondriales y glicogenosis tipo I.

Técnicas para toma de muestra de exámenes de laboratorio

En toda muestra debemos ser cuidadosos en su rotulación, indicar la edad del paciente, probable diagnóstico e informar si el paciente está tomando uno o más medicamentos, ya que pueden alterar el resultado en algunos exámenes. Además se debe consignar las horas de ayuno.

1. Amonio: La muestra de sangre (1 cc) debe ser tomada en un tubo con anticoagulante 0,1 cc de EDTA Titriplex III. Mezclar suavemente y centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos, separar el plasma y congelarlo a -20°C. Enviar la muestra congelada (libre de hemólisis). Debido a la gran inestabilidad de los niveles de amonio, se sugiere que la muestra se procese a la brevedad, ya que los niveles de amonio en plasma son estables sólo 3,5 horas a 4°C.
2. Ácido láctico en plasma: Extraer 1 cc de sangre venosa sin ligadura, cuidando que no se contamine con sudor; en un tubo con 0,1 cc de una solución de oxalato de potasio (0,8 g%) y oxalato de amonio (1,2 g%) como anticoagulante. Mezclar suavemente y centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos, extraer el plasma y congelarlo. El nivel de lactato es estable 48 horas a 4°C y 1 mes a -20°C. Ácido láctico en LCR: Enviar 0,2 cc de LCR, congelado a -20°C.
3. Ácido pirúvico: Extraer 1 cc de sangre venosa, sin ligadura, colocarla suavemente en un tubo con 2 cc de ácido perclórico al 8% frío (4°C). Debe agitarse de inmediato, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos y guardar el sobrenadante a -20°C. El paciente debe tener un ayuno previo de 3 horas. Los niveles de son estables 1 mes a 4°C.

4. Carnitina total libre y esterificada: Extraer 1 cc de sangre venosa en un tubo sin anticoagulante. Centrifugar inmediatamente a 2.000 rpm por 10 minutos y congelar el plasma (-20°C). El paciente debe tener 3 horas de ayuno.
5. Ceruloplasmina: Extraer 1 cc de sangre, sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos, separar el suero y mantenerlo a -20°C. Al menos 3 horas de ayuno.
6. Aminoacidemia: Tomar una muestra de 1 cc de sangre sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos y enviar el suero a 4°C (en hielo). El paciente debe estar con ayuno mínimo de 3 horas.
7. Aminoaciduria y/o *screening* metabólico: Enviar 10 a 15 cc de muestra de orina fresca a 4°C.
8. Determinaciones cualitativas de ácido metilmalónico, ácido orótico, cromatografía de azúcares, citrulina. Enviar 10 a 15 cc de orina fresca a 4°C, en hielo.
9. Determinaciones cuantitativas de ácido orótico. Enviar 10 a 15 cc de orina fresca a 4°C, en hielo. Test de alopurinol, recolectar orina de 24 horas en 4 frascos, cada uno con la orina de 6 horas.
10. Cromatografía de aminoácidos en LCR: Enviar 0,5 cc de muestra en frío.
11. Galactosemia (determinación de galactosa 1-fosfato uridil transferasa): Enviar 3 gotas de sangre en una tarjeta de papel filtro S&S 903 o similar. Enviar inmediatamente ya que esta enzima es inestable a temperatura ambiente.
12. Cuerpos cetónicos: Tomar 2 cc de sangre venosa con el paciente en reposo en un tubo con 2 cc de ácido perclórico 1M (o al 6%). Mezclar por inversión varias veces. La muestra se debe enviar refrigerada inmediatamente, de no ser posible, se puede mantener congelada por máximo 72 horas.
13. Cuantificación de aminoácidos en sangre: Extraer 1 cc de sangre venosa sin anticoagulante, centrifugar a 2.000 rpm por 10 minutos, extraer el suero y enviar congelado. El paciente debe tener un ayuno previo de a lo menos 6 horas o 3 horas si el paciente es lactante.
14. Cuantificación de aminoácidos en orina: Enviar 5 cc de orina, recolectada durante 24 horas o enviar 5 cc de la primera orina de la mañana. La muestra debe transportarse en frío (no congelada).
15. Cuantificación de aminoácidos en LCR: Enviar 0,5 cc de LCR en frío.
16. *Screening* neonatal, acilcarnitinas, *screening* neonatal ampliado: Enviar 4 ó 5 gotas de sangre de vena periférica en una tarjeta de papel filtro S&S 903 o 02992.
17. Hexosaminidasa: Enviar 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 0,5 cc. Centrifugar sangre para separación de suero y enviar suero congelado con unidad refrigerante o hielo seco.
18. Beta-glucuronidasa: Enviar 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 0,5 cc. Centrifugar sangre para separación de suero y enviar suero congelado con unidad refrigerante o hielo seco.
19. *Screening* mucopolipidosis: 2 cc de sangre sin anticoagulante, mínimo 1 cc. Centrifugar muestra, separar suero y enviar suero congelado.
20. *Screening* heredodegenerativo: Enviar 12 cc de sangre con 0,7 cc de heparina. Incluye: hexosaminidasa A y B, beta-galactosidasa y arilsulfatasa A. Enviar muestra el mismo día, para evitar destrucción de las enzimas a medir.
21. Mucopolisacáridos: Se requiere orina de 24 horas, en un frasco limpio, mantenido en lugar fresco (de preferencia en el refrigerador). Enviar al laboratorio en plazo de 24 h., de lo contrario congelar la muestra y enviar con refrigerantes. Este examen incluye: Test de Berry (cualitativo), test de DMB (cuantitativo) y electroferesis de mucopolisacáridos.
22. Beta-galactosidasa: Enviar 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.
23. Arilsulfatasa A y B: Enviar para la medición de cada una, 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.
24. Beta-glucosidasa: Enviar 10 cc de sangre tomada con 0,5 cc de heparina. La muestra debe agitarse bien y de inmediato.

BIBLIOGRAFÍA

1. Colombo M, Raimann E, Comejo, V. Errores innatos en el metabolismo del niño. Ed. Universitaria, Santiago 2007.
2. Kamboj M. Clinical approach to the diagnoses of inborn errors of metabolism. *Pediatr Clin North Am* 2008; 55(5): 1113-27.
3. Nyhan WL. When to suspect metabolic diseases. En *Inherited Metabolic Diseases 2010*, B, 15-23. Editores. Hoffmann GF, Zschocke J, Nyhan WL.
4. www.inta.cl/cedinta/labmeta.

Terapia de urgencia

J. Francisco Cabello A.

El tratamiento de urgencia es sintomático y habitualmente se aplica sin conocimiento del diagnóstico específico subyacente. En la mayoría de los EIM con descompensación aguda, el seguimiento a largo plazo está inversamente relacionado al tiempo que transcurre entre el comienzo de los síntomas y el inicio de la terapia de urgencia.

El objetivo de estas medidas es restablecer el balance metabólico a través de los siguientes mecanismos:

- Eliminar un sustrato que al acumularse es tóxico Ej: fenilalanina, galactosa.
- Suplementar un producto que no se sintetiza posterior al bloqueo enzimático Ej: arginina, tirosina.
- Suplementar coenzimas deficitarias Ej: piridoxina.
- Estimular vía alternativa que disminuya la sustancia tóxica.
- Unir el tóxico a otra sustancia para generar un complejo no tóxico que se excrete por orina Ej: carnitina.
- Suplementar deficiencias bioquímicas secundarias a la EM o al tratamiento.

Grupo 1. Principios de la terapia: Suspender ingesta de los precursores, frenar catabolismo endógeno y detoxificar.

Grupo 2. ECM con disminución de la tolerancia al ayuno. Principio de la terapia: Administración de glucosa.

ECM con alteración del metabolismo energético mitocondrial. Principios de la terapia: Corrección de la acidosis. Limitar aporte de glucosa.

Grupo 3. ECM sin tratamiento específico disponible: Enfermedades peroxisomales, desórdenes de glicosilación, déficit de sulfito oxidasa. Tratables con reemplazo enzimático: Enfermedad de Gaucher y enfermedad de Fabry.

ECM con alteraciones de neurotransmisión. El tratamiento de urgencia está disponible en déficit de vitamina B6 y ácido folínico. En todo recién nacido con encefalopatía convulsiva debe hacerse una prueba con piridoxina y ácido folínico.

En el paciente críticamente enfermo el tratamiento debe comenzar de inmediato y será inevitablemente inespecífico.

Medidas generales

- Practicar exámenes generales y tomar “muestra crítica”.
- Soporte vital y estabilización clínica.
- Mantenimiento hidroelectrolítico y del equilibrio ácido-base: Corregir la acidosis metabólica con bicarbonato si el pH es <7,10 o bicarbonato <10 mEq/l.
- Mantener hidratación adecuada con control de diuresis y densidad urinaria.
- No aportar lactato.
- Tratar infecciones que pueden agravar o mantener la acidosis.
- Controlar natrema.

Evitar producción endógena de metabolitos tóxicos y favorecer anabolismo:

- Régimen cero en las primeras 24 horas, suero glucosado 10% (según hipoglicemia o por ingesta calórica aportando 6-8 mg/kg/min. de carga de glucosa inicialmente). Considerar

que el ayuno prolongado es perjudicial y debe ser mantenido la menor cantidad de tiempo posible.

- Al segundo día lípidos para prevenir catabolismo proteico (0,5-2 g/kg/día).
- Lograr un aporte lo más cercano posible a 100 cal/kg/día para frenar catabolismo endógeno.
- Tratar de mantener glicemia entre 100 y 150 mg/dl.
- Tanto los carbohidratos como los lípidos se deben dar inicialmente por vía endovenosa, pero se debe usar la vía enteral lo más pronto posible (mezclas de polímeros de glucosa y triglicéridos de cadena mediana utilizando una bomba de infusión continua). Iniciar fórmulas metabólicas específicas según diagnóstico confirmado.
- Aporte proteico, suspender siempre que exista la sospecha de un trastorno metabólico con compromiso clínico significativo, aun sin diagnóstico claro, especialmente en RN, si el amonio sobrepasa los 300 µg/dl y si hay una acidosis metabólica con grave cetoacidosis. En niño con diagnóstico conocido, suspender siempre que la amonemia sea mayor de 1,7 µg/ml. Si es menor que ese valor puede reducirse el aporte al 50% de lo habitual para ese niño. Esta suspensión debe prolongarse por el menor tiempo posible (24-48 horas) y apenas las condiciones metabólicas lo permitan, reiniciar aporte proteico, comenzando con 25%-50% de los requerimientos, aportando proteínas de alto valor biológico. Nunca esperar más de 48-72 horas para reiniciar alimentación enteral.

Suplemento de sustratos:

- L-Carnitina, a todos estos pacientes. Transporta ácidos grasos de cadena larga a la mitocondria para obtener energía y elimina ácidos orgánicos y otros metabolitos intermediarios.
Dosis: 150-400 mg/kg/día (endovenoso u oral) en infusión continua o fraccionada en 3 dosis.
- Arginina, como aminoácido esencial, también en todos los casos hasta no aclarar etiología. Solamente no es útil en argininemia.
Dosis: Clorhidrato de arginina al 10% 0,6 g/kg a pasar en 90 minutos endovenoso (EV) o L-Arginina oral 210 mg/kg/día.
- Fenilacetato de sodio y benzoato de sodio EV si está disponible, especialmente al sospechar defectos del ciclo de la urea.
Dosis: 250 mg/kg/día cada uno, en dosis de carga por 90-120 minutos. Luego igual dosis en 24 horas, hasta lograr cambiar a vía oral. En niños >20 kg usar 5,5 g/m² de superficie corporal.
- Biotina, Tiamina y B12 siempre
Dosis: Biotina oral 10-20 mg/día
Tiamina oral 50 mg/día
Vitamina B12 intramuscular 1-2 mg/día

Idealmente el tratamiento nutricional intensivo más lo anteriormente señalado debieran mejorar el cuadro. Terapias más específicas de la enfermedad se inician cuando se tenga diagnóstico definitivo y consisten básicamente en restringir los compuestos específicos involucrados en el defecto enzimático. Si los exámenes fueran negativos, a las 48 horas aportar leche materna o fórmula de bajo contenido proteico.

En caso que esto no ocurra en 24 a 48 horas, se debe considerar:

Remoción de sustancias tóxicas:

- Hemofiltración: Método más efectivo.
- Peritoneodiálisis: Se puede realizar con solución isotónica con bicarbonato. En general se observa mejoría clínica en 24 horas. Tiene el riesgo de producir hipoalbuminemia, agravando el estado de hipercatabolismo.

– Hemodiálisis: Muy efectiva en todos los casos.

Las indicaciones de ellas son:

- Amonemia mayor o igual a 5 mcg/ml o 500 mcg/dl (hiperamonemia severa).
- Cetoacidosis grave.
- Compromiso de conciencia progresivo.
- Convulsiones.
- Coma.

La mejoría clínica con diálisis aparece en forma variable, a las 24-48 horas en las acidurias orgánicas y, entre 3 y hasta 7 días, en las alteraciones del ciclo de la urea.

Otras terapias: En los últimos años han aparecido nuevas alternativas terapéuticas que han transformado a este grupo de patologías en tratables en su mayoría, lo que exige al pediatra mantenerse informado del rápido avance en esta área. Además de los enfoques ya mencionados, hoy contamos con terapia de reemplazo enzimático (enfermedad de Gaucher, Fabry, Pompe, mucopolisacaridosis I, II y VI), terapia de inhibición de sustrato (tirosinemia tipo I) y una activa línea de producción en diferentes compañías de biotecnología que ofrece a nuestros pacientes la alternativa de estudios clínicos cuando no contamos con terapias específicas. El trasplante de médula ósea aún es una alternativa para algunas enfermedades como la adrenoleucodistrofia ligada al X.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kamboj M. Clinical approach to the diagnoses of inborn errors of metabolism. *Pediatr Clin North Am* 2008; 55(5): 1113-27.
 2. Saudubray JM, Sedel F, Walter JH. Clinical approach to treatable inborn metabolic diseases: An introduction. *J Inherit Metab Dis* 2006; 29: 261-74.
 3. Jouvét P, Touati G, Lesage F, Dupic L, Tucci M et al. Impact of inborn errors of metabolism on admission and mortality in a pediatric intensive care unit. *Eur J Pediatr* 2007; 166: 461-5.
-

Pesquisa neonatal

Sofía Aros A.

Desde 1991, en Chile, la pesquisa masiva de hipotiroidismo congénito y de fenilcetonuria ha permitido evitar el desarrollo de alteraciones neurológicas severas en un número importante de niños. En la actualidad, el uso de la espectrometría de masa en tándem (EMT) complementada con técnicas fluorométricas y colorimétricas, ayuda a pesquisar precozmente y aproximarse inicialmente a la mayoría de los errores innatos del metabolismo y otras patologías congénitas, pero aun así es imposible reconocerlas todas. En varios países el uso de EMT en todos los recién nacidos ha permitido evitar morbilidad y mortalidad en un importante porcentaje de niños portadores de EIM. Aunque poco frecuentes, la gravedad de las manifestaciones clínicas y secuelas de las EM, sumado a las posibilidades actuales de tratamiento exitoso en muchas de ellas, obliga a estar familiarizado con la posibilidad de detectar estas enfermedades antes que sean evidentes. La aplicación masiva de pruebas de pesquisa neonatal debiera ir acompañada de la posibilidad de acceder a las terapias y controles adecuados.

En Chile, se dispone de la pesquisa neonatal ampliada (PNA) que se realiza en Instituto de Nutrición y Tecnología de los Alimentos (INTA). Incluye la toma de fenilalanina (PKU), perfil de aminoácidos y de acilcarnitinas por técnica de espectrometría de masa en tándem y agrega hormona tiroestimulante (TSH), 17-OH progesterona (hiperplasia suprarrenal congénita), galactosa 1P-uridiltransferasa (galactosemia), tripsina inmunorreactiva (fibrosis quística) por fluorometría, biotinidasa (déficit de biotinidasa) y galactosa total (galactosemia) por técnica colorimétrica.

También está disponible IVX a través de Laboratorio Chile y StepOne, que agregan a lo anterior la detección de otros EIM (llegando a 33-35 patologías), deficiencia de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa, enfermedad de células falciformes, otras hemoglobinopatías, estudio complementario de deficiencia de galactokinasa y galactosa-4 epimerasa en galactosemia, enfermedades lisosomales, entre otras.

Los esfuerzos actuales de los laboratorios de tamizaje neonatal están dirigidos a lograr pruebas con alta sensibilidad y especificidad que identifiquen a los pacientes afectados minimizando la tasa de falsos positivos. La implementación de test secundarios (*second-tier tests*), definidos como métodos alternativos aplicables a la misma muestra de sangre utilizada originalmente, permite mejorar la especificidad y asegurar de mejor forma un diagnóstico, antes de informar al médico y a los padres de dicha alteración.

La responsabilidad del pediatra de informar a los padres de todo RN de la posibilidad de pesquisa ampliada, el manejo adecuado y confidencial de esa información, la posibilidad de manejo oportuno y terapia específica, el acceso a consejo genético y la regulación estricta de los laboratorios que ofrezcan estos métodos son tareas aún pendientes en nuestro país.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chen B, Mei J, Kalman L, y col. Good laboratory practices for biochemical genetic testing and newborn screening for inherited metabolic disorders. CDC, MMWR Recommendations and Reports April 6, 2012 Vol 61, N° 2.
2. www.inta.cl/cedinta/labmeta.

CAPÍTULO 16 - ADOLESCENCIA

Etapas en la adolescencia

Eldreth Peralta V.

Introducción

Adolescencia (de *adolescere*: crecer hacia la adultez), comprende el periodo vital entre la pubertad (inicio biológico) y la adquisición de la madurez física, psicológica y social (determinado por hitos psicosociales). En la actualidad, especialmente en países desarrollados su duración es mayor, ya que los hitos biológicos se han adelantado y se retrasa la adquisición de la madurez psicosocial.

OMS define operativamente adolescencia como el periodo comprendido entre los 10 y 19 años de edad. Agrega los conceptos de “Juventud” entre 15 y 25 años, y “Gente Joven” entre 10 y 24 años. Los adolescentes chilenos entre 10 y 19 años corresponden al 16% de la población, con una proporción cercana a 1 entre hombres y mujeres.

Etapas y tareas de la adolescencia

Si bien la adolescencia es un proceso continuo, las variaciones individuales del desarrollo pueden ser considerables. Además de la asincronía en el desarrollo físico, cognitivo y psicosocial, puede existir discontinuidad, por ejemplo, con periodos de regresión asociados a estresores importantes. En general, las siguientes fases son más precoces en las mujeres.

- Adolescencia temprana: 10 a 13-14 años
- Adolescencia media: 14-15 a 16-17 años
- Adolescencia tardía: 17-18 a 19-20 años

Tareas centrales en la adolescencia son: Adquisición de una identidad personal (vocacional/laboral, sexual, filosofía de vida), logro de autonomía e independencia (psicológica y económica, en paralelo o no), capacidad de intimar (relaciones profundas y estables).

Adolescencia temprana

- Hecho central: Cambio corporal y repercusiones socioemocionales.
- Psicoemocionalidad: Tendencia a egocentrismo y a magnificar la importancia de las situaciones personales. Mayor necesidad de privacidad, labilidad emocional, aumento de impulsividad e importante preocupación por cambios corporales.
 - En el desarrollo del pensamiento, se inicia lo abstracto, pero aún predomina lo concreto.
 - En lo moral, predomina lo preconventional (decisiones morales desde el propio interés).
 - Las metas vocacionales son poco realistas o idealistas (bombero, monja, aviador).
 - Socialmente, se inicia la movilización desde la familia hacia los pares, aparecen conflictos y cuestionamiento de padres (desidealización). Los amigos cobran más importancia e influencia. Las conductas de riesgo son escasas, pero en aumento.
 - Desarrollo psicosexual: Aparece el pudor, preocupación por el cuerpo, enamoramientos (fugaces, platónicos, narcisistas), exploración de roles de género, aumento de impulsos sexuales.

Adolescencia media

Hecho central: Distanciamiento afectivo de la familia y acercamiento al grupo de pares, “el típico adolescente”.

- Se mantiene egocentrismo, omnipotencia e invulnerabilidad. Aumenta la individualidad y tendencia al aislamiento en casa. Persiste la impulsividad y aumentan las conductas de riesgo. Aparece mayor rango de emociones e interpretación de las de otros (empatía). Las metas vocacionales menos idealistas.
- En el desarrollo del pensamiento aumentan las habilidades de abstracción, razonamiento y creatividad. Hay tendencia a la desubicación temporal en un contexto de mayor demanda y expectativas académicas (aumento del estrés).
- En lo social aumentan amistades, forman grupos habitualmente mixtos y con un intenso involucramiento. Existe una activa separación/diferenciación de padres y/o familias (*peak* de conflictos entre padres e hijos).
- Psicosexualmente, aumenta la aceptación y comodidad con el propio cuerpo. Prueban su atractivo sexual experimentando con su aspecto: Ropa, maquillaje, tatuajes, piercing. Aumenta la toma de conciencia de orientación sexual, aumentan las relaciones de pareja y experimentación de conductas sexuales, en transición hacia la integración de la dicotomía amor y sexo.
- En lo moral empieza a predominar la “convencional”. Existe preocupación por satisfacer las expectativas sociales, deseos de mantener, apoyar y justificar el orden social existente.

Adolescencia tardía

Hecho central: Consolidación de identidad.

– Identidad más firme con integración de aspectos de la personalidad e intereses más estables, conciencia de limitaciones personales y funciones ejecutivas ya desarrolladas (planificar, postergar gratificación, control de impulsos y resolución de problemas). Se establece la capacidad para tomar decisiones y comprometerse. Existe mayor apremio por el establecimiento de vocación con metas realistas.

- Pensamiento hipotético deductivo establecido, junto a capacidad de abstracción.
- En lo social, disminuye la influencia de pares, menos amistades y más selectivas. Existe acercamiento a la familia y relaciones padres-hijos más horizontales y de apoyo mutuo.
- Desarrollo sexual con integración y aceptación de cambios e imagen corporal y de identidad sexual. Relaciones de pareja más íntimas y estables con frecuente inicio de relaciones sexuales penetrativas.
- El nivel moral posconvencional se presentará en la minoría de los adultos y corresponde a principios morales que la persona ha escogido por sí misma. Principios autónomos, universales, que conservan su validez más allá de las leyes existentes.

Estas subetapas son un proceso continuo con variaciones y superposiciones normales. Tradicionalmente, se ha hablado de “crisis de adolescencia” refiriéndose a una “inestabilidad extrema”, sin embargo, la mayoría de los jóvenes tiene una adolescencia sin dificultades persistentes. Treinta por ciento experimenta un proceso de crecimiento fácil y continuo, 40% periodos de estrés alternados con periodos de calma, y 30% un desarrollo tumultuoso marcado por periodos cortos de tormenta y estrés intenso. Los problemas mayores y/o graves no son parte de la adolescencia normal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaete P. Desarrollo psicosocial de el/la adolescente normal. Apuntes Diploma “Salud Integral del Adolescente”. Versión V, 2011. MEDICHI- Programa de Educación a Distancia. Facultad de Medicina Universidad de Chile
2. Radzik M, Sherer S, Neinstein L. Psychosocial Development in Normal Adolescents. En: Neinstein L, Gordon C, Katzman D, Rosen D, Woods E, eds. Adolescent Health Care. A Practical Guide. Fifth Edition. Philadelphia: Wolters Kluwer Health / Lippincott Williams & Wilkins, 2008; 27-31.
3. Hazen E, Schlozman S, Beresin E. Adolescent Psychological Development: A Review. *Pediatr Rev* 2008; 29: 161-8.

Consumo de drogas y alcohol

Eldreth Peralta V.

La mayoría de los adolescentes no son consumidores, pero es en esta etapa de la vida donde se inicia el consumo y la dependencia. Por estar en proceso de desarrollo y maduración cerebral, el adolescente es altamente vulnerable a este tipo de conducta de riesgo y mientras más precoz el consumo más riesgo de adicción y daño. La prevención es crucial y por tanto el pediatra se debe anticipar, explorar y realizar intervenciones acorde a la situación pesquisada.

Definiciones

Clasificación del consumo

Droga: Sustancia activa sobre el sistema nervioso central (SNC) y que introducida en el organismo es capaz de producir alteraciones del comportamiento, del ánimo y las percepciones sensoriales. Todo consumo en la adolescencia es de riesgo.

Consumos no problemáticos

- Consumo experimental: Contacto inicial con una o varias drogas, las que puede abandonar o continuar consumiendo. Consumo máximo 3 veces de una misma sustancia. Motivación principal: Presión grupal o curiosidad.
- Consumo ocasional: Continúa y utiliza droga en grupo, de forma intermitente y esporádica. No tiene una rutina determinada y con largos intervalos de abstinencia.
- Consumo habitual: Ha incorporado la droga en sus rutinas, conoce el precio, la calidad y efecto de las drogas (solas o combinadas), las busca y las compra.

Consumo problemático o perjudicial

Abuso de sustancias: Consumo selectivo de una o más drogas, conoce su calidad y busca impulsivamente los efectos tanto físicos como psicológicos de las sustancias (solas o combinadas). Necesita la sustancia y toda su vida gira en torno a ésta a pesar de las complicaciones que le pueda ocasionar.

Dependencia: Uso en mayor cantidad o períodos más largos, aumentando la dosis para obtener los mismos efectos (tolerancia), con dificultad para controlar su uso. Realiza actividades ligadas a la obtención de drogas, con intoxicación frecuente y síndrome de abstinencia; se recurre a la droga para aliviar el malestar que provoca su falta.

Los límites entre abuso y dependencia son muy sutiles, ya que el síndrome de abstinencia es raro en adolescentes, la tolerancia tiene baja especificidad para el diagnóstico de la dependencia, los problemas de salud físicos asociados no son tan frecuentes como en los adultos, y el abandono de las actividades habituales pudiera no estar presente. No se debe esperar abstinencia y tolerancia para sospechar dependencia en niños y adolescentes.

Epidemiología

- Alcohol: Sustancia más usada. Edad promedio de inicio: 12,6 años. Hombres con mayor intensidad pero ambos sexos con similar frecuencia de uso. De acuerdo al VII Estudio Nacional de Drogas en Población Escolar 2009, la prevalencia de consumo de último mes tuvo su marca más alta en 2005 (43,3%) y ha declinado hasta 35,5%. El abuso de alcohol (más de 5 tragos en una salida) fue de 10% en 2009.
 - Tabaco: El estudio descrito muestra una disminución sostenida y significativa de su consumo, desde un consumo diario de 18,6% en 2003 a 14,6% en 2009. Las mujeres declaran consumir más tabaco.
-

- Marihuana: En la última década el consumo se ha mantenido estable alrededor del 15%. Esto se explica por la baja percepción de riesgo que tienen los adolescentes para el consumo experimental y frecuente de esta droga.
- Cocaína y pasta base: Preocupante es el aumento significativo del consumo de cocaína en población escolar, de 2,8% en 2005 a 3,4% en 2009, también asociado a la baja percepción de riesgo. El uso de pasta base se ha mantenido, siendo la prevalencia de consumo anual 2,6% para el 2009. En población infractora de ley, las cifras de consumo son mucho mayores, de inicio mucho más precoz y con mayor prevalencia de consumo perjudicial (abuso y dependencia).

Pediatra y consumo de sustancias

Pesquisa y diagnóstico. El mejor tratamiento para la adicción es la prevención, lo que debe iniciarse desde los primeros controles, incluso prenatales.

Mantener actitud exploratoria aunque el motivo de consulta sea otro, en especial si se trata de un control de salud o chequeo. Para un real encuentro con el niño y adolescente se necesita una vinculación efectiva, un clima de confianza y respeto, en que los límites de la confidencialidad hayan sido estipulados claramente (riesgo vital).

Un diagnóstico más detallado debe incluir triangular información considerando información de otras fuentes, como son los padres y el colegio.

Pesquisa

Señales alerta	Señales de consumo
Cambios en el área de comportamiento	Poseción de drogas, olor a drogas o a otros aromas para despistar, como incienso.
Cambios en el área intelectual	Robos en casa, escuela u otros espacios.
Cambios en el área afectiva	Poseción de accesorios relacionados con la droga: papelillos, pipas, gotas para los ojos, etc.
Cambios en las relaciones sociales	

Sospecha diagnóstica

Signos cardinales	Signos asociados
Ideación o intento de suicidio	Bajo rendimiento escolar agudo
Consumo	Cambios bruscos de ánimo
Cambios bruscos de conducta en la línea disocial	Cambio de patrón conductual
Descuido relevante y sostenido en el tiempo de hábitos de aseo	Enfermedad de transmisión sexual
Alteración de patrones vitales (sueño, alimentación, concentración, aislamiento)	Antecedentes de consumo en familiares

Confirmación diagnóstica

Perfil de Consumo	Compromiso biopsicosocial
Edad de inicio	Evaluación integral biopsicosocial
Vía y frecuencia del consumo y tipo droga	Factores de riesgo y protección
Cantidad de droga consumida	Motivación para tratamiento
Motivación para el consumo	
Contexto del consumo (grupal o solitario)	

Intervenciones según severidad en adolescentes

- No consumidor sin factores de riesgo: Nunca ha consumido sustancias. Fortalecer la conducta de no consumir drogas, reforzando estrategias utilizadas para lograrlo.
- No consumidor con factores de riesgo: No ha consumido, pero tiene riesgos para hacerlo. Conversación directa, interactiva y confidencial, otorgando el apoyo e información respecto a efectos y riesgos específicos del consumo de sustancias. Se debe incluir consejería en toma de decisiones y estrategias para resistir presión de pares. Promover el desarrollo de factores protectores y disminuir los de riesgo.

- Consumo de bajo riesgo: Consumo de una sustancia (alcohol o marihuana), ocasionalmente los fines de semana, por menos de tres meses, en grupo y con fines experimentales o recreativos, sin consecuencias evidentes. Intervenciones motivacionales, consejería en drogas (información, actitud, conducta), reevaluación permanente de riesgos y severidad incorporando otras disciplinas profesionales según necesidad.
- Consumo de moderado y alto riesgo: Derivación para manejo por equipo interdisciplinario. El derivador debe mantener seguimiento y apoyo en forma permanente.

Recordar que el tratamiento de consumo perjudicial en menores de 20 años tiene cobertura GES (modalidad ambulatoria básica).

Dimensiones ligadas al consumo de alcohol y drogas para diagnóstico integral en adolescentes con consumo perjudicial/dependencia (Protocolo operativo CONACE-FONASA-MINSAL 2006)

Tipo de consumo	De bajo riesgo	De riesgo moderado	De alto riesgo	
Edad de inicio	A partir de 14 años	Entre 12 y 14 años	Antes de 12 años	
Sustancia consumida	Alcohol o marihuana	Alcohol y marihuana con asociación ocasional a otras drogas	Policonsumo (>3 drogas) PBC, heroína, inhalantes	
Frecuencia actual	Ocasionalmente, los fines de semana en espacios recreativos	Habitualmente los fines de semana	Todos los fines de semana y/o diario	
Consumo sostenido	Menos de 3 meses	De 3 a 6 meses	Más de 6 meses	
Consumo socializado o no	Sólo en grupo, con significancia a lo experimental o recreativo	En grupo y solo	Mayor tendencia al consumo solitario	
Vía de administración	Una vía, oral	Una vía, no inyectable	Inyectable Más de una vía	
Consecuencias de la intensidad de consumo	Sin consecuencias evidentes	Primer episodio evidente de: accidente, violencia, autoagresión	Accidentes y violencia reiterados. Autoagresiones frecuentes. Coma etílico y/o por otra sustancia. Intoxicación	
Criterios de dependencia	Sin criterios de dependencia	Con criterio de consumo abusivo, sin criterios de dependencia	Existen criterios de dependencia	
M O T I V A C I Ó N	Fisiológicas	No existen Dormir Bajar de peso Aumentar masa muscular	Evitar hambre y frío Evitar dolores físicos	Dependencia física
	Emocionales	Relajación Placer o disfrute Evasión Desinhibición Alerta (Sólo una motivación)	Las del consumo con bajo riesgo, además de: Ansiedad y angustia Efecto anestésico emocional Aumentar ánimo (en asociación, 2 o más)	Conjunto de motivaciones con significación patológica o con relación a conductas disociales
	De desempeño y adaptación	Mejorar rendimiento en ámbitos puntuales Aceptación grupo de pares Relación con sexo opuesto	Integración social, en distintos ámbitos	Desempeños que infringen la ley Cuando el uso de la droga deja de ser efectivo para el objetivo o significado pensado

BIBLIOGRAFÍA

1. VIII Estudio Nacional de Drogas en Población Escolar 2009, CONACE
2. González Trivelli MI, Rubio MI. Guías Clínicas Consejería en Drogas. SERJOVEN 2007.
3. Drogas: Tratamiento y rehabilitación de niños, niñas y adolescentes. Área técnica en tratamiento y rehabilitación, CONACE, 2004.

Control de salud del adolescente

Francisca Corona H.

La adolescencia es una etapa de grandes cambios físicos, cognitivos y socioemocionales, en la que puede haber adquisición de hábitos positivos o negativos, con repercusión en la calidad de vida adulta.

El control de salud periódico, permite la prevención y/o pesquisa y el tratamiento precoz de problemas de salud (particularmente los derivados de conductas de riesgo), la promoción de conductas saludables y una oportunidad para guiar a los padres en diversos aspectos necesarios para potenciar el crecimiento y desarrollo saludable de sus hijos.

Estas recomendaciones se basan en la versión 2008 de la Academia Americana de Pediatría, que aborda la salud física y mental a través de detección de patologías, prevención de enfermedades (primaria y secundaria) y promoción de la salud (incluyendo guía anticipatoria).

El control de salud en la adolescencia comprende diferentes actividades:

- Obtención de la historia,
- Observación de la interacción entre el adolescente y sus padres,
- Supervisión del desarrollo, examen físico,
- Indicación o administración de herramientas de tamizaje,
- Actualización de las inmunizaciones, y
- Entrega de guías anticipatorias.

Además de priorizar las preocupaciones del adolescente y su familia, los temas que se deben abordar en cada etapa de la adolescencia son:

- Crecimiento y desarrollo físico (salud física y oral, imagen corporal, alimentación saludable, actividad física).
- Capacidad social y académica (vinculación con familia, pares y comunidad, relaciones interpersonales, desempeño académico/laboral).
- Bienestar emocional (enfrentamiento, regulación del ánimo y salud mental, sexualidad).
- Reducción de riesgos (tabaco, alcohol y drogas, embarazo, infecciones de transmisión sexual ITS).
- Prevención de violencia y accidentes (uso de cinturón de seguridad y casco, abuso de sustancias y conducir o ser pasajero de un vehículo, acceso a armas, violencia interpersonal-riñas, violencia de pareja, acoso-matonaje).

Historia

Determinar si el adolescente presenta cambios de salud que justifiquen una evaluación física o emocional adicional. Se abordarán los temas prioritarios, con el objeto de detectar problemas y pesquisar conductas y factores de riesgo y protección.

Observación de la interacción adolescente-padres

Evaluar cuán confortable es ésta en lo verbal y no verbal, quién pregunta y responde la mayoría de las veces, si los padres estimulan el manejo y la toma de decisiones independiente de su hijo respecto de su salud, si el adolescente expresa interés en manejar sus propios asuntos de salud.

Supervisión del desarrollo

Pueden ser evaluadas durante la atención por observación, preguntas específicas y discusión general. El objetivo es determinar si el joven:

- Demuestra competencias físicas, cognitivas, emocionales, sociales y morales.
 - Presenta conductas que promueven su bienestar y contribuyen a un estilo de vida saludable.
-

- Establece una relación afectuosa y de apoyo mutuo con la familia, otros adultos y sus pares.
- Se compromete de manera positiva en la vida de su comunidad.
- Muestra sensación de autoconfianza, optimismo y bienestar.
- Demuestra resiliencia cuando enfrenta situaciones adversas.
- Toma decisiones de manera progresivamente independiente y responsable.

Examen físico

Realizar examen físico completo en todo control de salud con énfasis en:

- Presión arterial
- Talla, peso. Graficar talla/edad e índice de masa corporal/edad/Tanner.
- Piel. Búsqueda de acné, acantosis nigricans, nevus atípicos, tatuajes, piercings, y signos de abuso o autoagresiones.
- Detección de escoliosis (en adolescencia temprana y media).
- Mamas (temprana y media). Mujer grado de desarrollo puberal y en hombre ginecomastia.
- Genitales. Mujer: Desarrollo puberal (adolescencia temprana y media), signos de ITS (ejs. condilomas, flujo vaginal), examen pélvico si se justifica por actividad sexual y/o problemas específicos (ejs. alteraciones puberales, trastornos del flujo rojo). En el hombre: Desarrollo puberal, observar posibles signos de ITS, testículos (hidrocele, hernias, varicocele o masas).

Tamizaje

De algunas condiciones en cada control de salud, mediante exámenes de laboratorio, pruebas o herramientas (Tablas 1 y 2).

Inmunizaciones

Evaluar si tiene sus vacunas completas indicando aquellas que dejó de recibir y que aún se justifican. Considerar vacunas extras al Programa Ampliado de Inmunizaciones cuando se justifican y existen los recursos económicos necesarios: Varicela, hepatitis A y B, virus papiloma humano, influenza, meningococo, difteria-tétanos-coqueluche acelular.

Guía anticipatoria

Proceso en el cual los profesionales de salud evalúan los temas emergentes que enfrentan el adolescente y su familia, y dan una consejería que es consistente con el desarrollo. Existen guías para cada uno de los temas prioritarios y para cada etapa de la adolescencia.

Tabla 1. Screenings universales y selectivos en los controles de salud del adolescente

Universal	Acción	
Visión	Test de Snellen (una vez en cada subetapa de la adolescencia)	
Selectivo		
Visión a otras edades	Screening de riesgo (+)	Test de Snellen
Audición	Screening de riesgo (+)	Audiometría
Anemia	Screening de riesgo (+)	Hemoglobina o hematocrito
Dislipidemia	Screening de riesgo (+) y en ausencia de screening previo con resultado normal	Perfil lipídico
ITS	Sexualmente activo	Test apropiados a la población del paciente y lugar de atención
Embarazo	Sexualmente activo y screening de riesgo (+) Relación sexual sin anticoncepción, con retraso menstrual o amenorrea (o sangrado abundante o irregular en adolescentes tardías)	Test sanguíneo para sífilis/VIH** hCG orina
Displasia cervical	Dentro de 3 años desde el inicio de actividad sexual, no después de los 21 años	PAP convencional o en base líquida
Uso alcohol o drogas	Screening de riesgo (+)	Herramienta de screening para alcohol y drogas

* Ver en la Tabla 2 los criterios para determinar riesgo.

** A fines del 2006, el CDC recomendó screening universal voluntario de VIH para todas las personas sexualmente activas, a partir de los 13 años. El manejo de los casos positivos y falsos positivos debe ser considerado antes de realizar el examen.

Tabla 2. Screenings selectivos: Criterios para determinar riesgo

Screening	Criterios para determinar cuándo realizar el <i>screening</i>
Visión a otras edades	Dificultad para ver el pizarrón, acerca mucho los ojos a libros, dificultad en reconocer caras a cierta distancia, cierra parcialmente párpados para ver
Audición	¿Tienes problemas para escuchar por teléfono y/o para seguir conversaciones si dos o más personas hablan a la vez? ¿Se quejan que escuchas TV muy fuerte? ¿Te esfuerzas en entender conversaciones? ¿Te cuesta escuchar si hay mucho ruido? ¿Pides que repitan lo que dicen? ¿Entiendes mal y respondes inapropiadamente? ¿Te parece que muchos murmuran? ¿Te cuesta entender lo que dicen mujeres y niños? ¿Se enojan porque no entiendes lo que dicen?
Anemia	Cada 5 a 10 años a toda mujer en edad fértil no embarazada. Anual a aquellas con factores de riesgo para déficit de hierro (ej. sangrado menstrual excesivo, baja ingesta de hierro o antecedente de anemia)
Dislipidemia	Entre los 2 y 18 años en aquellos: <ul style="list-style-type: none"> • Con padres o abuelos, que ≤ 55 años presentaron arteriosclerosis, angioplastia con balón o <i>bypass</i>, infarto miocárdico documentado, angina pectoris, enfermedad vascular periférica, enfermedad cerebrovascular o muerte súbita “cardíaca” • Padre con colesterol sanguíneo elevado (≥ 240 mg/dL) Opcionalmente si: <ul style="list-style-type: none"> • Los antecedentes familiares son desconocidos • Hay otros factores de riesgo cardiovasculares: Tabaquismo, hipertensión arterial, diabetes mellitus, sedentarismo, sobrepeso • Obesidad, aún sin otros factores de riesgo
Sífilis	Hombres que tienen sexo con otros hombres y se involucran en conductas sexuales de alto riesgo, trabajadores sexuales, personas que intercambian sexo por drogas, aquellos en cárceles para adultos
VIH	<ul style="list-style-type: none"> • Personas que usan o han usado drogas endovenosas, han tenido sexo no protegido con múltiples parejas, intercambian sexo por dinero o drogas (o sus parejas lo hacen), tienen o han tenido parejas sexuales con VIH, bisexuales o que utilizaban drogas endovenosas, están en tratamiento por ITS, solicitan un test de VIH (aunque reporten ausencia de factores de riesgo individuales), son atendidas en lugares de alto riesgo o prevalencia • Hombres que han tenido sexo con otros hombres
Uso de alcohol /drogas	¿Has tomado alcohol alguna vez? ¿Has consumido marihuana o cualquier otra droga alguna vez?

BIBLIOGRAFÍA

1. Hagan J, Shaw J, Duncan P, eds. Bright Futures: Guidelines for health supervision of infants, children, and adolescents, 3rd edition. Elk Grove Village, IL: American Academy of Pediatrics, 2008.
2. Gaete V. El control de Salud del Adolescente, Revista Médica Clínica Las Condes, 2010; 21(5): 798-815.

CAPÍTULO 17 - CUIDADOS PALIATIVOS Y MANEJO DEL DOLOR

Cuidados paliativos pediátricos

Pamela Silva G.

En todas las sociedades se espera que los niños sobrevivan a sus padres, sin embargo a pesar de los avances de la pediatría existe mortalidad por diversas patologías. La tasa de mortalidad anual por enfermedades incurables es de 1 por 10.000 niños entre 1 y 19 años, estos pacientes son candidatos a recibir cuidados paliativos (CP). Durante muchos años los CP no se ofrecían a los pacientes pediátricos e incluso actualmente sólo un pequeño porcentaje de niños con enfermedades incurables se beneficia de éstos, sin embargo, se ha demostrado que los programas de CP mejoran la calidad de vida del niño y la familia optimizando la utilización de los recursos disponibles. En Chile existen equipos capacitados en CP en todas las unidades de oncología pediátrica brindando atención a los pacientes con cáncer sin posibilidad de curación.

Los cuidados paliativos pediátricos (CPP), según la definición de la Organización Mundial de la Salud (OMS), tienen como objetivo mejorar la calidad de vida de pacientes con enfermedades potencialmente mortales y de sus familias a través de la prevención y alivio del sufrimiento identificando tempranamente dolor, problemas físicos, psicosociales o espirituales. Se inician cuando la enfermedad es diagnosticada y continúan independientemente de si la enfermedad recibe tratamiento curativo directo o no. Requieren un amplio enfoque multidisciplinario que incluye a la familia y que hace uso de los recursos disponibles en la comunidad. Es posible llevarlos a cabo incluso si los recursos son limitados, pueden administrarse en centros terciarios, centros de salud de la comunidad o en el domicilio de los niños.

Los cuidados paliativos pueden aplicarse en distintas situaciones:

- Situaciones que amenazan la vida para las cuales el tratamiento curativo puede ser viable pero puede fracasar (cáncer, falla cardíaca, falla renal).
- Enfermedades que requieren largos periodos de tratamiento intensivo dirigido a prolongar la vida pero donde es posible la muerte prematura (VIH/SIDA, prematuridad extrema).
- Enfermedades progresivas sin opciones curativas (trastornos neuromusculares, metabólicos progresivos, anomalías cromosómicas).
- Situaciones irreversibles no progresivas con grave discapacidad (trastornos genéticos, parálisis cerebral grave, prematuridad).

Los CP desafían al equipo médico porque con frecuencia ni en los estudios de las respectivas carreras ni en la experiencia clínica se adquiere la adecuada preparación para saber pasar de una actitud curativa a otra de cuidados, con objetivos distintos. En el caso de los CPP se añaden dificultades como el sufrimiento que acompaña a una muerte prematura, la dificultad para definir el papel del niño/ adolescente y el de los padres en la toma de decisiones y el problema de hablar a un niño o adolescente sobre su muerte inminente. El equipo de cuidados paliativos debe ser multidisciplinario e incluir pediatra, enfermera, psicólogo, asistente social, etc., especialistas que deben estar entrenados en CPP.

La atención en CP se puede otorgar en el domicilio del paciente o en el hospital. En general las familias quieren que el niño esté en su casa, lo que tiene un impacto positivo en la calidad de vida del niño ya que disminuye la sensación de miedo, aislamiento y desamparo, permite al

niño participar en las actividades de la familia y a otros miembros de la familia compartir los cuidados. Sin embargo no para todas las familias es la mejor opción, requiere un equipo multidisciplinario que apoye a la familia, con posibilidad de contactar a un especialista las 24 horas al día y atención hospitalaria inmediata si fuera necesario.

Los pacientes al final de la vida presentan variadas y múltiples necesidades que están en continua evolución de acuerdo al desarrollo del niño, fase de la enfermedad y su efecto en el crecimiento y maduración. Estas necesidades son:

- Clínicas: Control de síntomas.
- Psicológicas: Comunicación abierta, adecuada a la fase de desarrollo del niño, apoyo emocional.
- Sociales: Oportunidades, actividades adecuadas a sus necesidades, escolarización.
- Espirituales: Acceso a atención y apoyo espiritual adecuado.

Las familias a su vez tienen necesidades múltiples y complejas. Requieren conocer la enfermedad, como cuidar del niño, apoyo económico y emocional, necesidades religiosas y espirituales.

Control de síntomas, principios generales:

- Prevención: Deben anticiparse los síntomas que pueden aparecer por la enfermedad en cada una de sus etapas y aquellos que pueden aparecer por los medicamentos en uso.
- Valoración inicial: Deben evaluarse posibles causas de los síntomas, intensidad, consecuencias físicas y emocionales, repercusión en los familiares y cuidadores.
- Plan terapéutico: Deben simplificarse en lo posible los tratamientos, usar las vías de administración menos molestas, horarios cómodos.
- Información: Debe explicarse al niño, cuidadores y equipo las posibles causas y las medidas que se pueden emplear para corregir las molestias.
- Monitorización: De cada síntoma y evaluación de efectividad del tratamiento, aparición de efectos secundarios.
- Registro en la historia: Para ver evolución y que otros cuidadores puedan informarse.

Tratamiento de síntomas

- Dolor: Su evaluación y manejo se detalla en el siguiente tema.
- Disnea: Puede ser percibida por el paciente como uno de los síntomas más angustiantes y como signo de muerte inminente. Es una experiencia subjetiva. La taquipnea y el uso de musculatura accesoria no siempre guardan relación con la percepción del síntoma. Tratar causas potencialmente reversibles administrando según corresponda antibioterapia, broncodilatadores, diuréticos, corticoides.
 - Fármacos: Opioides mejoran sensación subjetiva de disnea, administrar 30%-50% de dosis inicial para el dolor vía oral en pacientes que no reciben opioides. Si usa opioides administrar 25%-50% de dosis extra que se están administrando; benzodiazepinas en casos de ansiedad mayor con o sin crisis de pánico, midazolam subcutáneo (sc) o endovenoso (ev) para sedación ante síntomas refractarios y de intensidad insoportable.
 - Oxigenoterapia: En paciente hipoxémico para alcanzar saturación >90%.
 - Medidas no farmacológicas: Ambiente confortable, ventanas abiertas, humidificación, eliminar irritantes, aire en la cara, uso de ventilador; ejercicios respiratorios y de relajación.
- Convulsiones: Son más frecuentes a menor edad del niño, son muy impactantes para los cuidadores. Tratar causas potencialmente reversibles según etiología: Antitérmicos, corrección electrolítica, corticoides.
 - Fármacos: Diazepam rectal 0,5 mg/kg, oral o ev 0,3 mg/kg, Fenitoína 10-20 mg/kg ev en una hora.
- Anorexia: Es frecuente en especial en la fase final de la enfermedad cuando puede haber problemas para la ingestión de líquidos y alimentos. Se sugiere ofrecer comidas del agrado

- del niño, en pequeñas cantidades. No hay ningún medicamento que se haya demostrado efectivo.
- **Constipación:** Es multifactorial asociándose mala ingesta, reposo, uso de opiáceos, alteraciones electrolíticas. Asegurar alimentación rica en residuos, hábitos defecatorios adecuados.
 - Fármacos: Lactulosa 1-3 cc/kg/día, polietilenglicol 3350 0,5-1 g/kg/día. Enemas evacuantes.
 - **Insomnio:** Se asocia a trastornos neurológicos, síntomas no controlados, ambiente inadecuado, miedo a quedarse sólo.
Medidas generales ambiente relajado, evitar ruidos y luz intensa, música suave, compañía, apoyo emocional.
 - Fármacos: Midazolam (0,1 mg/kg) o diazepam melatonina (3 mg).
 - **Náuseas y vómitos:** Alimentación adecuada a gusto del paciente en pequeñas cantidades, evitar olores intensos.
 - Fármacos: Ondansetron 0,15 mg/kg dosis cada 8 h, domperidona 0,3 mg/kg/dosis cada 8 h, clorpromazina 0,5 mg/kg.
 - **Prurito**
 - Fármacos: Clorfenamina 0,3 mg/kg/día en tres dosis, clorpromazina, corticoides, lociones calmantes con mentol, lidocaína local.
 - **Tos:** Medidas generales como aire fresco, evitar olores irritantes, hidratación suficiente pero no excesiva, humidificación ambiental, facilitar salida de secreciones con movilización.
Tratar causas potencialmente reversibles con antibióticos, broncodilatadores, diuréticos, corticoides.

Atención en la agonía

Agonía se denomina al estadio final de una enfermedad en la cual la muerte es evidente en días u horas. En esta etapa se presentan signos y síntomas asociados a la progresión de la enfermedad que deben ser cuidadosamente controlados utilizando la medicación imprescindible. Es necesario acompañar al paciente y su familia compartiendo con ellos aspectos relacionados con la muerte próxima y con lo que se debe hacer cuando la misma ocurra.

En la fase agónica de la enfermedad pueden presentarse los estertores premortem, ruidos producidos por el paso del aire a través de las mucosidades acumuladas en laringe, tráquea y bronquios. Por la inquietud que provocan en los cuidadores puede usarse escopolamina 5 mg/kg cada 8 horas ev o sc para disminuir la cantidad de secreciones.

Ante síntomas refractarios o episodios agudos con alto índice de sufrimiento (hemorragia masiva, alucinaciones, etc.) se plantea la sedación terminal para la que se utiliza asociación de opioides y benzodiazepinas (morfina y midazolam por ejemplo) en bolo o en goteo continuo, que puede mantenerse periodos variables de tiempo.

El uso de medidas extraordinarias de tratamiento en pacientes próximos a morir y sin expectativas de recuperar la salud se considera inapropiado, el equipo médico no tiene el deber ni el derecho legal o ético de indicar una terapéutica que prolongue la vida.

Luego de la muerte debe darse apoyo emocional en el duelo, compartir y discutir con la familia el significado de la pérdida del ser querido, su impacto en la familia, conversar sobre las reacciones normales y aquellas que pueden ser indicadoras de un duelo patológico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abu-Saad H, Benini F, Cornaglia P. Cuidados Paliativos para Lactantes, Niños y Jóvenes. www.maruzza.org/maruzza_en/Palliativecareinchildren.html.2009.
2. Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. *Lancet* 2008; 371: 852-64.
3. American Academy of Pediatrics Palliative. Care for Children. *Pediatrics*, 2000; 106: 2.
4. Gómez Sancho M. Cuidados Paliativos en niños. (Texto del curso de formación a distancia). 2007. Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria (GAFOS) Las Palmas de Gran Canaria.

Dolor en cuidados paliativos

Johnny Yáñez P.

El dolor que puede experimentar al final de la vida un niño es multifactorial y puede ser muy complejo, puesto que el dolor físico se ve influido por factores psicológicos como ansiedad por miedo a lo desconocido, al hospital, al dolor, a la muerte, incomunicación médica, depresión, insomnio, factores sociales, espirituales e incluso de otra índole. El conjunto de estos elementos constituye el concepto de Dolor Total y todos estos elementos deben ser considerados y tratados para lograr el control del dolor. Según la literatura más del 60% de padres de pacientes que fallecieron por una enfermedad avanzada sin posibilidades de curación sienten que sus hijos recibieron un inadecuado manejo del dolor al final de la vida, lo que se asocia a inseguridad de los médicos con respecto a las dosis de opioides y a fallas en ajustar las dosis tan rápido como cambian los requerimientos del paciente.

Es el síntoma que aparece con mayor frecuencia y que afecta más a la calidad de vida, se presenta en casi el 100% de los pacientes con patología oncológica.

Evaluación de intensidad del dolor en un niño

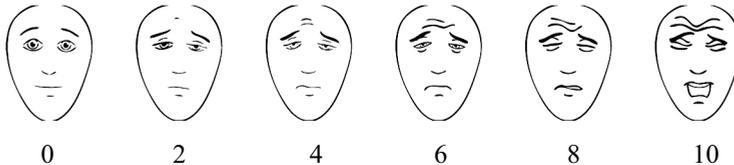
Debe realizarse una anamnesis completa, examen físico, evaluar las características del dolor: Localización, irradiación, frecuencia, duración e intervalos, calidad, severidad, factores que lo agravan, factores de alivio. La intensidad del dolor será evaluada con escalas de dolor según la edad del paciente permitiendo conocer la intensidad del dolor y el alivio con el tratamiento:

- 0-5 años: Comportamiento escala FLACC. El puntaje se homologa a escala EVA

FACE (F) Expresión facial	Normal (0)	Muecas (1)	Afligida (2)
LEGS (L) Piernas	Relajadas (0)	Móviles (1)	Flexión (2)
ACTIVITY (A) Actividad	Normal (0)	Permanente (1)	Quieto (2)
CRY (C) Llanto:	Sin Llanto (0)	Gemidos (1)	Llanto (2)
CONSOLABILITY (C) Consolabilidad	No requiere (0)	Distraíble (1)	No consolable (2)

The FLACC: A behavioral scale for scoring postoperative pain in young children, by S Merkel and others, 1997, Pediatric Nurse 23(3), p. 293-297.

- 5-13 años: Escala facial (autoevaluación). Se presenta al niño pidiéndole que elija la carita que más se asemeja a su cara de dolor o a su “pena por dolor”. Se homologa a escala EVA.



International Association for the Study of Pain. www.iasp-pain.org/FPSR

- Más de 13 años: Autoevaluación Escala Visual Análoga (EVA)
Representa una “regla” en que uno de los extremos simbolizan la ausencia de síntoma y el otro la máxima intensidad del mismo. No debe mostrar números. Es cuantificado por el evaluador de 0 a 10. Puntuación: 1 a 2: Dolor leve, 3 a 4: Dolor moderado, 5 a 6: Dolor intenso, 7 a 10: Dolor severo.

Tratamiento del dolor en el final de la vida

El alivio del dolor se logra con lo que se considera dosis “convencionales” de analgésicos. Las dosis analgésicas calculadas para el paciente deberán ser administradas a intervalos regulares “por

reloj” y no “por demanda”, si el dolor reaparece se deben administrar dosis extras entre las prescritas (rescate). Se deberá usar la vía oral (vo) para administrar los analgésicos, siempre que sea posible.

La escala analgésica de la OMS implica el uso secuencial de analgésicos de acuerdo a la evaluación de la intensidad del dolor.

- 1^{er} peldaño: Permite el control del dolor leve utilizando analgésicos no opioides tales como:
 - Paracetamol dosis de 15 mg/kg/dosis vo cada 4, 6 u 8 horas. Dosis máxima de 4 g al día. No debe ser utilizado en pacientes con insuficiencia hepática o renal, deficiencia congénita de glucosa 6-fosfato-deshidrogenasa.
 - Ibuprofeno 10 mg/kg/dosis vo cada 8 h. Por periodos prolongados puede ocasionar efectos colaterales hematológicos y gastrointestinales severos.
- 2^{do} peldaño: Si el dolor persiste debe agregarse un opioide débil como codeína, manteniendo paracetamol u otro antiinflamatorio no esteroideal. Niños mayores de 6 meses: Dosis de inicio recomendada 0,5 mg/kg vo cada 4 h, dosis máxima 30 mg cada 4 h. Lactantes menores de 6 meses: Dosis inicial 1/4 a 1/3 de la dosis antes mencionada. Su efecto tiene techo terapéutico. Existen individuos que son pobres metabolizadores en quienes la codeína tiene un pobre efecto analgésico.
- 3^{er} peldaño: Opioides potentes. No habría ventajas en adicionar medicamentos no opioides.
 - Morfina: Es un opioide potente, el más usado en cuidados paliativos pediátricos (CPP), puede ser administrado por diversas vías, es barato y ampliamente disponible. Las dosis recomendadas para iniciar su administración son vía oral: 0,1 mg/kg/dosis cada 4 horas, vía subcutánea (sc) o endovenosa (ev): 0,05 mg/kg/dosis cada 4 h, infusión continua 0,02 mg/kg/hora. En niños menores de 6 meses o <10 kg la dosis es 1/4 a 1/3 de las dosis indicadas. A niños con peso >30 kg se les debe administrar la dosis para 30 kg como máximo. La dosificación debe individualizarse en cada paciente, aumentándola progresivamente si persiste el dolor, la dosis apropiada es la que alivia el dolor. Las dosis de rescate de opiáceos son aproximadamente 1/6 a 1/10 del requerimiento total diario de opioides. Si son necesarias más de 3 dosis de rescate debe aumentarse la dosis total en 25%-30%. Cuando es posible suspender la morfina y ésta se ha usado por más de 5 a 7 días, la suspensión debe ser gradual, bajar 50% de la dosis cada 2 días, luego 25% cada 2 días hasta que la dosis sea equivalente a 0,6 mg/kg/día en un niño <50 kg o de 30 mg/día en un niño >50 kg y entonces suspender.
 - Metadona: Opiode potente, puede ser efectivo en casos en que hayan fallado otros opioides o en dolor neuropático; dosis recomendadas: 5-10 mg/dosis cada 8 hrs vo en niños mayores de 12 años. Su dosificación debe individualizarse en cada paciente por lo que se recomienda iniciar cada 12 h y evaluar. Los efectos colaterales no deseados deben ser anticipados y tratados activamente, difieren ampliamente entre cada individuo. Los niños no suelen informar de los efectos secundarios, se les debe pedir específicamente que informen acerca de estos problemas. La tolerancia a algunos efectos secundarios como sedación, náuseas, vómitos o prurito se desarrolla dentro de la primera semana, no así la constipación. Su manejo incluye uso de terapia sintomática, rotación de opioides, disminución de dosis en situación de dolor estable, cambio de ruta de administración. Se pueden presentar:
 - Náuseas, vómitos: Debe administrarse desde la primera dosis de opioides, domperidona 0,3 mg/kg/dosis ev cada 8 h u ondansetrón 0,15 mg/kg/dosis ev cada 8 h .
 - Constipación: Debe manejarse con dieta rica en residuos y lactulosa 0,5 ml/kg/dosis cada 8-12 h o polietilenglicol 3350 0,5-1 g/kg/día.
 - Prurito: Se presenta en el 25% de los pacientes, administrar clorfenamina 0,2-0,4 mg/kg/día vo cada 6-8 h o hidroxizina 0,4 a 0,6 mg/kg de peso o 25 a 50 mg 3 veces al día en niños mayores de 12 años.
 - Retención urinaria: Se usan medidas generales como aplicación local de una toalla húmeda, sonido de agua corriente, si no son suficientes debe realizarse sondeo vesical intermitente.
 - Depresión respiratoria: Con dosis adecuadas los opioides no inducen significativa depresión respiratoria, puede presentarse si una dosis ev es rápidamente administrada o si se asocia a benzodiazepinas; al iniciar administración debe monitorizarse saturación

oxígeno y evaluar el grado de sedación, si se trata de depresión leve debe realizarse estimulación del niño, suspensión de la siguiente dosis y reducción de las dosis de continuación en 50%. Si la depresión es severa se debe mantener vía aérea y venosa permeables, administrar oxígeno, naloxona 0,1 mg/kg/dosis endovenosa, que se puede repetir hasta una dosis máxima de 2 mg. Debe continuar monitorización ya que el efecto de opioide puede prolongarse y requerir nuevas dosis de naloxona que tiene una vida media mucho más corta que la mayoría de los opioides. No corresponderá apoyo ventilatorio invasivo en un paciente en etapa terminal de la enfermedad

- Sedación: Se observa al inicio de la terapia con opioides en casi todos los pacientes o cuando la dosis es ajustada, el efecto puede sumarse al compromiso renal, hepático y efecto de otros medicamentos.
- Confusión y/o alucinaciones: Si se presentan debiera cambiarse el opioide idealmente a buprenorfina.
- Mioclonías: Se observa con altas dosis de opioides, se sugiere uso de clonazepam 0,01 mg/kg/dosis cada 12 h vo (máximo 0,5 mg/dosis) o cambio de opioide.

Tratamiento coadyuvante

Los fármacos incluidos en esta categoría pueden ayudar a manejar mejor el dolor del paciente.

No son indicados en forma rutinaria, su rol en el manejo del dolor por cáncer debe basarse en las necesidades de cada niño.

- Antidepresivos son útiles por su efecto antidepresivo y por su acción en el dolor neuropático.
- Amitriptilina: 0,2-0,5 mg/kg/dosis cada 8 h por vo, dosis máxima inicial 25 mg. Se puede aumentar la dosis en 25% cada 2-3 días. El efecto máximo se obtiene a las 2 semanas de su uso. Evaluar función cardíaca.
- Anticonvulsivantes de utilidad en dolor neuropático
 - Carbamazepina: 2 mg/kg cada 12 h vo.
 - Fenitoína: 2,5-5 mg/kg cada 12 h vo. Potencia la toxicidad del metotrexato, reduce el efecto del clonazepam.
 - Gabapentina: Evaluar su uso en mayores de 12 años. Se administra 300 mg vo el primer día; 300 mg 2 veces al día, el segundo día y 300 mg 3 veces al día, el tercer día, puede aumentarse la dosis hasta 1.800 mg/día.
- Ansiolíticos: Clonazepam: 0,01 mg/kg/dosis cada 12 h vo. Provoca baja sedación, es un buen ansiolítico y no tiene efectos adversos al suspender
- Corticoides: Útiles por efecto antiinflamatorio, disminuyen el dolor causado por compresión nerviosa o medular y disminuyen la presión intracraneana, prednisona: 60 mg/m²/día vo cada 8 h o dexametasona: 0,1-0,25 mg/kg/dosis cada 6-8 h vo o ev.

Procedimientos anestésicos

Deberá evaluarse en cada caso la necesidad de sedación profunda, anestesia general, bloqueos anestésicos, administración epidural o intratecal de opioides.

En el dolor intratable se ha utilizado la anestesia regional, sus indicaciones serían efectos secundarios inmanejables de los opioides o falta de respuesta con opiáceos en pacientes en los que el dolor se limita a una región del cuerpo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ministerio de Salud. Protocolo de alivio del dolor y cuidados paliativos para el niño con cáncer, 2005.
2. Zernikow B, Michel E, Craig F, Anderson BJ. Pediatric Palliative Care: Use of Opioids for the Management of Pain. *Pediatr Drugs*, 2009; 11 (2): 129-51.
3. McGrath PA. Development of the World Health Organization Guidelines on Cancer Pain Relief and Palliative Care in Children. *J Pain Symptom Manage* 1996; 12: 87-92.
4. Gómez Sancho M. Cuidados Paliativos en niños. (Texto del curso de formación a distancia). 2007. Gabinete de Asesoramiento y Formación Sociosanitaria (GAFOS) Las Palmas de Gran Canaria.

Dolor agudo

M. Cristina Casado F.

Dolor es una experiencia desagradable, sensitiva y emocional, individual y subjetiva, frente a un daño tisular real o potencial. Está influenciado por múltiples factores como la edad, sociales, familiares, culturales, vivencias, entre otros.

Durante mucho tiempo el dolor agudo en el paciente pediátrico ha sido tratado en forma inadecuada, fundamentalmente por desconocimiento de la fisiología, fisiopatología y farmacología. Como ejemplos pueden citarse la convicción que los recién nacidos no perciben el dolor, el temor a los efectos adversos de los analgésicos, los errores en las dosis y vías de administración de estos medicamentos (uso intramuscular). Los prerrequisitos fisiológicos, anatómicos y bioquímicos para sentir dolor están presentes desde la vida intrauterina (las vías del dolor aparecen desde las 26 semanas). Los niños recién nacidos (RN) tienen secreción endocrina para cortisol igual a la del adulto, por lo que los signos objetivos de dolor pueden pesquisarse. Los niños (incluso los prematuros) sienten dolor incluso mayor que un adulto a causa de una serie de diferencias neurofisiológicas (madurez de vías excitatorias e inmadurez de las inhibitorias, menos neurotransmisores inhibitorios, mayores campos receptores, probable mayor concentración de receptores para sustancia P, etc.). Los niños pequeños desarrollan respuesta alterada ante dolores repetidos por sensibilización periférica a nivel de nociceptores (amplificación de dolor agudo), y sensibilización central a nivel medular (neuroplasticidad) lo que determina menor umbral y mayor amplificación y frecuencia de dolores en el futuro.

Los niños elaboran una respuesta frente al dolor; hemodinámica (aumento de frecuencia cardíaca, FC, y presión arterial, PA), respiratoria (aumento frecuencia respiratoria, FR y consumo O₂), hormonal (aumento del cortisol, GH, glucagón, hormona antidiurética, renina, angiotensina y disminución de insulina), metabólica (estado hipercatabólico y tendencia a hiperglicemia) y psicológica. Además de la consideración ética, una adecuada analgesia permite disminuir la respuesta al estrés y mejorar estas alteraciones en los pacientes pediátricos. Todo esto refuerza la necesidad de un tratamiento efectivo del dolor a cualquier edad.

En el manejo del dolor, aparte de estar conciente de su existencia y magnitud en niños, se debe estar atento a situaciones potencialmente dolorosas (cuadro clínico, procedimientos diagnósticos o terapéuticos) para evitarlas o tratarlas. Lo más importante es prevenir situaciones dolorosas. Para ello se debe considerar minimizar toma de exámenes (preparar el sitio a puncionar cuando sea posible), elementos de sujeción y procedimientos invasivos. Cuando esto no sea posible se debe atender otros elementos amplificadores del dolor como dureza en el trato, ambientes muy iluminados o con ruidos fuertes, estrés térmico, ausencia de la madre, etc. Se debe considerar el uso de anestésicos locales cuando se realizan procedimientos.

La evaluación del dolor es especialmente difícil en los niños, en quienes el llanto, parámetro frecuentemente usado, puede tener otras causas (temor, hambre, sed, incomodidad) y otras soluciones. Se han usado variables fisiológicas (pulso, FR, PA, sudoración palmar) y escalas de dolor. De estas últimas, las de comportamiento –que evalúan la actitud corporal, la expresión facial, el llanto– y las de autorreporte, entre las que se cuentan la escala visual análoga (EVA), la verbal y la sensorial, en que el niño refiere la intensidad del dolor, verbalmente o asociándola con un color, respectivamente. Lo recomendado y más utilizado en la práctica clínica, por

eficacia y simplicidad, es la EVA de 10 cm contestada por el médico, por uno de los padres del niño o directamente por el paciente, cuando es capaz de comprender su aplicación (habitualmente mayores de 6 años).

Siempre que sea posible debe determinarse la causa del dolor y su manejo como primer objetivo para lograr analgesia. Luego se pueden implementar estrategias de tratamiento no farmacológicas; las más simples y al alcance son la posición en flexión, estimulación táctil y térmica de la zona, voz baja y palabras consoladoras, presencia de los padres cuando sea posible y pecho materno, glucosa o sacarosa, chupete, etc. Otras técnicas como acupuntura, hipnosis, estimulación eléctrica transdérmica, distracción, preparación o ensayo y relajación se usan más en el manejo de dolor crónico o terapias dolorosas repetidas.

En la elección de un método de analgesia farmacológica se deben considerar efectividad, seguridad en cuanto a incidencia y magnitud y efectos adversos, las características de cada paciente y el tipo y magnitud del dolor a tratar. En pediatría es importante que sea fácil de administrar, que no tenga efectos desagradables para el niño, especialmente dolor al administrar (no usar en lo posible vía intramuscular). Las técnicas y drogas usadas en los pacientes pediátricos son prácticamente las mismas que en los adultos, con variaciones de acuerdo a las características particulares de este grupo y de la enfermedad que los afecta. Revisaremos los métodos de uso más frecuente para tratar el dolor agudo posoperatorio en pacientes pediátricos.

Los métodos farmacológicos consisten en la administración de analgésicos, realizados según los enfoques de la OMS:

Esquema analgésico según la intensidad del dolor:

- Dolor leve: Paracetamol o antiinflamatorios no esteroideos (AINE).
- Dolor moderado: Opioides débiles + AINE.
- Dolor severo: Opioides fuertes + AINE.

Por boca: Es la vía de elección por ser la más confortable, segura y barata.

Por reloj: Los analgésicos deben ser administrados en forma regular y no “según dolor”, ya que el objetivo es prevenir la aparición del dolor.

- Analgésicos primarios: De elección en pacientes con dolor nociceptivo. Son los antiinflamatorios no esteroideos (AINEs) y opiáceos.
- Analgésicos secundarios: De elección en el dolor neuropático. Son los anticonvulsivantes, antidepresivos, corticoides y otros.

Los medicamentos de elección para dolores leves son el paracetamol desde período de RN (acción central), y los AINEs (inhiben COX 1 y 2): ibuprofeno que es el más seguro y que está autorizado para uso desde los 6 meses (ver tabla). Se debe considerar que los AINEs tienen una curva dosis/efecto analgésico más bien plana versus curva dosis/efecto secundario ascendente, por lo que siempre debe usarse la menor dosis que sea efectiva para cada paciente, especialmente en el uso prolongado. Los inhibidores selectivos de la COX2 no han sido suficientemente estudiados en niños.

Cuando el dolor es posoperatorio se puede combinar AINEs débiles por vía parenteral como clonixinato de lisina o dipirona en infusión continua más AINEs clásicos vía parenteral con horario las primeras 24-48 h. Si se supone que habrá mayor dolor, con contraindicaciones para AINE o en menores de 6 meses, la elección son los opiáceos vía parenteral en goteo continuo o bolos. Muchas veces son indispensables en el control del dolor moderado e intenso. Los efectos adversos de los narcóticos son similares a los encontrados en la población adulta. La eventual depresión respiratoria limita su uso. Los RN y lactantes menores de un año tienen condiciones que los hacen más susceptibles a la depresión respiratoria producida por los narcóticos: Gran variabilidad individual en los requerimientos, mayor permeabilidad de la

barrera hematoencefálica, menor cantidad de receptores μ_1 en relación a los μ_2 y una eliminación prolongada. Por ello se recomienda administrar narcóticos en este grupo de niños sólo en unidades de cuidados intensivos (UCI), con monitorización de frecuencia respiratoria y saturación de O_2 o cuando permanecen en ventilación mecánica. En mayores de un año se emplea en unidades de posoperados con vigilancia cercana (FR y saturación O_2).

Las drogas más utilizadas son morfina y fentanyl, en bolos o infusión intravenosa continua. Esta última modalidad, frecuentemente usada en UCI para sedar pacientes en ventilación mecánica, produce una analgesia adecuada y más estable.

Los sistemas de autoadministración (analgesia controlada por el paciente) están descritos para niños mayores de 6 años, que pueden entender y manejar bombas de autoinfusión; en éstos se utiliza morfina 0,015-0,03 mg/kg/dosis, produciendo buena analgesia y escasas complicaciones.

Bloqueo de nervios periféricos y regionales

Son el método analgésico ideal en pacientes pediátricos, prácticamente eliminan el dolor posoperatorio y pueden prevenir su aparición, tienen menos efectos adversos que las técnicas precedentes y no producen efectos desagradables para el niño. Requieren experiencia para administrarlos.

Los anestésicos locales más usados son lidocaína 1% y bupivacaína 0,125-0,25% y las dosis máximas recomendadas son 5 mg/kg y 2 mg/kg, respectivamente. También se administran narcóticos, como morfina, en bloqueos regionales, con mayor eficacia que por la vía sistémica.

Bloqueos de nervios. Permite 6 horas de buena analgesia. Las complicaciones de esta técnica derivan fundamentalmente de la punción: Hematoma, traumatismo de nervios. Si bien estos bloqueos parecen más seguros que las técnicas regionales, su utilización depende de la factibilidad técnica de realizarlos satisfactoriamente, de la necesidad de dejar un catéter para analgesia y de la experiencia que se tenga con cada uno de ellos.

Bloqueos regionales otorgan una excelente analgesia posoperatoria. El más frecuente es el bloqueo peridural, realizado por vía caudal o lumbar. Entre sus ventajas destaca la ausencia de repercusión hemodinámica, la que sólo se hace evidente después de los 8 años, escaso bloqueo motor, pocos efectos desagradables para el niño y la posibilidad de dejar un catéter para su utilización prolongada en el posoperatorio. Con dosis únicas de anestésicos locales se obtiene una analgesia que puede durar hasta 6 horas; con narcóticos, que mejoran la calidad y duración de la analgesia, ésta puede extenderse más allá de las 8 h.

Los narcóticos por vía peridural pueden producir depresión respiratoria que puede presentarse hasta 12 horas después de la administración, por lo que estos niños deben observarse en unidades de intermedio o intensivo. Otras complicaciones son náuseas, vómitos y prurito, que si bien son molestas, no revisten gravedad y pueden ser atenuadas con naloxona en dosis de 1 μ g/kg ev sin pérdida del efecto analgésico. La incidencia de retención urinaria puede superar el 50% cuando se usan narcóticos y rara con anestésicos locales.

Analgésicos no opiáceos y AINEs

Droga	Dosis	Intervalo	Presentación
Paracetamol	10-15 mg/kg 20 mg/kg	4-6 h vo 6-8 h rectal c/12 h rectal RNPT	Gotas 100 mg/ml (varía gt/ml, ver cada marca) Jarabe 120, 160 mg/5 ml, Tabletas 80, 100, 500 y 1.000 mg, supositorios de 125 y 250 mg.
Ibuprofeno	6-10 mg/kg	c/6 h	Jarabe 100, 200 mg/5ml, gotas 40 mg/ml, comp. 200, 400 y 600 mg.
Diclofenaco	0,5-1 mg/kg Goteo 1-3 mg/kg/día	c/8 h	Gts 15 mg/ml, sup 12,5 y 25, jbe 10 mg/5ml, amp 75 mg, comp 25, 50, 75 y 100 mg.
Dipirona	40-60 mg/kg/día 25 mg/kg	Goteo c/6 h vo, c/8 h rect.	Amp 1 g, comp 300 mg, sup 250 y 500 mg.
Naproxeno	5 mg/kg	c/8 h (max 15 mg/kg/día)	Sup 50 mg, comp 100, 275 y 550 mg.
Ketorolaco	0,5 mg/kg	c/8 h (max 60 mg/día)	Comp 10 mg, amp 30 mg im o ev.
Ketoprofeno	1-2 mg/kg	c/8-12 h	Amp 100 mg, comp 50 y 100 mg, jbe 50 mg/5 ml, sup 100 mg.
Ketamina	1,5-2 mg/kg	Para procedimientos, efecto corto, acción central	
Clonixinato de lisina	1-4 mg/kg	c/6-8 h	Comp 125 mg, amp 100 y 200 mg.
Opiáceos			
Droga	Dosis	Intervalo	Presentación
Morfina	0,1 mg/kg ev, sc, 0,03 mg/kg/h 0,3 mg/kg vo	im infusión c/3-4 hrs	c/2-4 h Amp 10 y 20 mg/1 ml. Cápsulas 10, 30 y 60 mg.
Fentanyl	1-4 ug/kg/h 0,5-1 ug/kg	Infusión c/1-2 h ev bolos	Amp de 0,1/2 ml y 0,5/10 ml
Metadona	0,1 mg/kg	c/4-8 h	Amp 10 mg/2 ml
Codeína	0,5-1 mg/kg	c/3-4 h	Solución gotas 1,5%

BIBLIOGRAFÍA

- Berde C, Sethna N. Analgesics for the treatment of pain in children. *N Engl J Med*; Vol.347, 2002; 14: 1094-103.
- CKS safe practical clinical answers-fast. NSAIDs management, detailed answers. http://www-cks.library.nhs.uk/nsaids/view_whole_topic.
- Guideline Clearinghouse. Assessment and management of acute pain. <http://www.guideline.gov>.
- Fitzgerald M, Howard RF. The neurobiologic basis of pediatric pain. In: Schechter NL, Berde CB, Yaster M (Eds). *Pain in Infants, Children, and Adolescents*, 2nd ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins, 2003; 19-42.
- Merskey H. Pain terms: a list with definition and notes on usage. *Fundamentos actuales de la terapéutica del dolor en Pediatría Recommended by the International Association for the study of pain (IASP) subcommittee on Taxonomy. Pain* 2006; 10: 249-52.
- Durrmeyer X, Vultskits L, Anand K, Rimensberger P. Use of analgesic and sedative drugs in the NICU: Integrating clinical trials and laboratory data. *Pediatr Res* 2010; 67: 117-27.

CAPÍTULO 18 - INMUNOLOGÍA-REUMATOLOGÍA

Infecciones recurrentes

Arnoldo Quezada L.

Definición

No se ha establecido en forma definitiva el número y tipo de infecciones que se puede considerar como normal a cierta edad. El número de infecciones consideradas normales en un niño menor de dos años es muy variable y según algunos consensos el promedio va entre cuatro a ocho infecciones respiratorias anuales, llegando a doce episodios anuales si tienen hermanos mayores, asisten a guarderías o están expuestos a tabaquismo pasivos. En su mayoría las infecciones son virales; pueden presentar hasta cuatro otitis media aguda y cuatro infecciones gastrointestinales por año. Las infecciones recurrentes en el niño pueden ser el síntoma más destacado para sospechar una inmunodeficiencia, pero también pueden presentarse en niños sin alteraciones de su competencia inmunológica.

Mecanismos de defensa

Se han agrupado en tres niveles de complejidad creciente:

- Barreras anatómicas (piel, mucosas y epitelios y mecanismos especializados a este nivel: Factores químicos antimicrobianos como lisozima, lactoferrina, interferencia bacteriana por la flora comensal, fibronectina).
- Respuesta innata (inflamación, fagocitosis, sistema del complemento, reactantes de fase aguda, citoquinas, células *natural killer*, mastocitos y eosinófilos).
- Respuesta adaptativa (linfocitos T y B, inmunoglobulinas o anticuerpos, células accesorias).

Desarrollo de la respuesta inmune en el niño

- Recién nacido (RN): Tiene anatomía intacta, es antigénicamente inexperto y está funcionalmente disminuido. Paso transplacentario: IgG. Leche materna: IgA, células inmunes y otros factores de protección. RN prematuro y de bajo peso presenta varias alteraciones (fagocitos, Igs).
- Lactantes: Deficiente inmunidad celular, la respuesta inmune local deficitaria, mala o nula respuesta a antígenos polisacáridos. Tejido linfoide mayor desarrollo durante la infancia (timo, amígdalas, ganglios). Los niveles de inmunoglobulinas séricas se modifican durante los primeros años, el desarrollo completo de los mecanismos de defensa se alcanza alrededor de los siete años de edad.

Evaluación

- Historia: Edad, sexo, antecedentes perinatales (prematurez, retraso en la caída del cordón), frecuencia, localización, severidad y complicaciones de las infecciones; presencia o ausencia de un intervalo libre de síntomas; microbiología de cualquier aislamiento y respuesta o falta de respuesta a antimicrobianos. Investigar enfermedades subyacentes y tratamiento inmunosupresor, enfermedad autoinmune, antecedentes de atopia, antecedentes quirúrgicos (tonsilectomía, esplenectomía, abscesos), reacciones adversas a medicamentos, vacunas y
-

transfusiones. Antecedentes familiares de casos de muerte precoz, infecciones severas, atopia, enfermedades autoinmunes, neoplasias linforreticulares, drogadicción o factores de riesgo para SIDA.

- Examen físico: Peso, talla, evaluación nutricional, pérdida de peso, presencia de amígdalas y nódulos linfáticos, hepatoesplenomegalia, lesiones de piel, facies dismórfica y malformaciones asociadas (cardíacas, esqueléticas).

Categorías diagnósticas

- Niño probablemente sano. El crecimiento y desarrollo son normales, el niño está generalmente bien entre los episodios, el comienzo de la infección es reciente sin historia de cronicidad y a menudo la situación ambiental es nueva (ingreso a sala cuna, más hermanos). La mitad de los niños que consultan por infecciones recurrentes corresponden a este grupo y no se encuentra una alteración de su respuesta inmune.
- Niño alérgico. El crecimiento y desarrollo son generalmente normales, los episodios de enfermedad no son febriles y no responden a antimicrobianos, cada infección respiratoria se acompaña de tos irritativa y a menudo están presentes antecedentes familiares de atopia y algunos estigmas como arruga nasal alérgica, respiración bucal, facies adenoidea y tos crónica. Aproximadamente el 30% de los pacientes que presentan infecciones recurrentes tienen una enfermedad alérgica de base; en un centro especializado la principal causa de neumonía recurrente corresponde a niños con síndrome sibilancias/asma y la rinitis crónica es confundida con infecciones respiratorias altas recurrentes.
- Niño con enfermedad crónica o inmunosuprimido. Existe un retraso del crecimiento, las infecciones son continuas y el agente suele no identificarse, en el examen físico pueden aparecer anomalías como distensión abdominal, estertores, hipocratismo digital o dermatitis. Las causas más frecuentes de inmunodeficiencia secundaria son leucemias, linfomas, otras neoplasias, tratamientos con inmunosupresores, uso de corticoides, trasplante, insuficiencia renal crónica, diabetes, síndrome de Down, infección por VIH, SIDA. En niños con infecciones recurrentes pulmonares y sinusales asociadas a malabsorción, anemia o pólipos nasales, descartar fibrosis quística que tiene incidencia y prevalencia mayor que las inmunodeficiencias primarias (IDP).
- Niño inmunodeficiente primario. Existe retraso del crecimiento, los ganglios linfáticos o amígdalas pueden estar ausentes, las infecciones son en múltiples sitios y de diferente tipo, pueden aislarse y cultivarse agentes inhabituales u oportunistas, las infecciones son graves y a menudo presentan complicaciones. Entre los numerosos síndromes de IDP existen cuatro que son frecuentes, comparten manifestaciones clínicas en cuanto al predominio de infecciones respiratorias, se asocian con enfermedades alérgicas, tienen alteraciones de inmunoglobulinas o anticuerpos y en muchos casos tienen un curso benigno, como son la deficiencia selectiva de IgA, la hipogamaglobulinemia transitoria de la infancia, el déficit de subclases de IgG y la deficiencia de anticuerpos específicos. Todas requieren estudio y manejo por especialista.

Evaluación con exámenes

Parece útil un esquema (Figura 1) que consiste en descartar las causas anatómicas en aquellos enfermos con infecciones predominantemente de una localización, luego considerar una causa de inmunodeficiencia secundaria y aplicar el puntaje de Hosking (Tabla 1) que pondera la gravedad, localización, etiología y frecuencia de los episodios infecciosos.

Tabla 1. Puntaje de Hosking

Factor	Puntaje
A. Infecciones mayores: Meningitis, septicemia, osteomielitis, neumonías que requieren hospitalización, etc	8
B. Infecciones menores en un periodo de 12 meses (por cada episodio)	
Infección respiratoria (IR) alta con fiebre y que interfiera con actividad (ausentismo escolar), rinitis, amigdalitis, faringitis, laringitis	2
Otitis media aguda, bronquitis u otra IR aguda baja sin hospitalización	3
Infección cutánea bacteriana superficial (impétigo)	4
Absceso estafilocócico	6
Diarrea acuosa persistente antes del año de edad	4
Hipertermia de origen desconocido	2
C. Familiar de enfermo con IDP que genéticamente puede tener el mismo defecto	18
Características clínicas no infecciosas de una IDP clásica	20
Neumonía por <i>P jiroveci</i> (oportunista) no relacionada a fármacos	20
Linfopenia menor de 1.000x mm^3 no relacionada con fármacos	20

Deben evaluarse los niños con puntaje igual o superior a 20.

Otros autores han sugerido iniciar la evaluación con exámenes considerando varios signos de alerta para la detección de inmunodeficiencias primarias (Tabla 2).

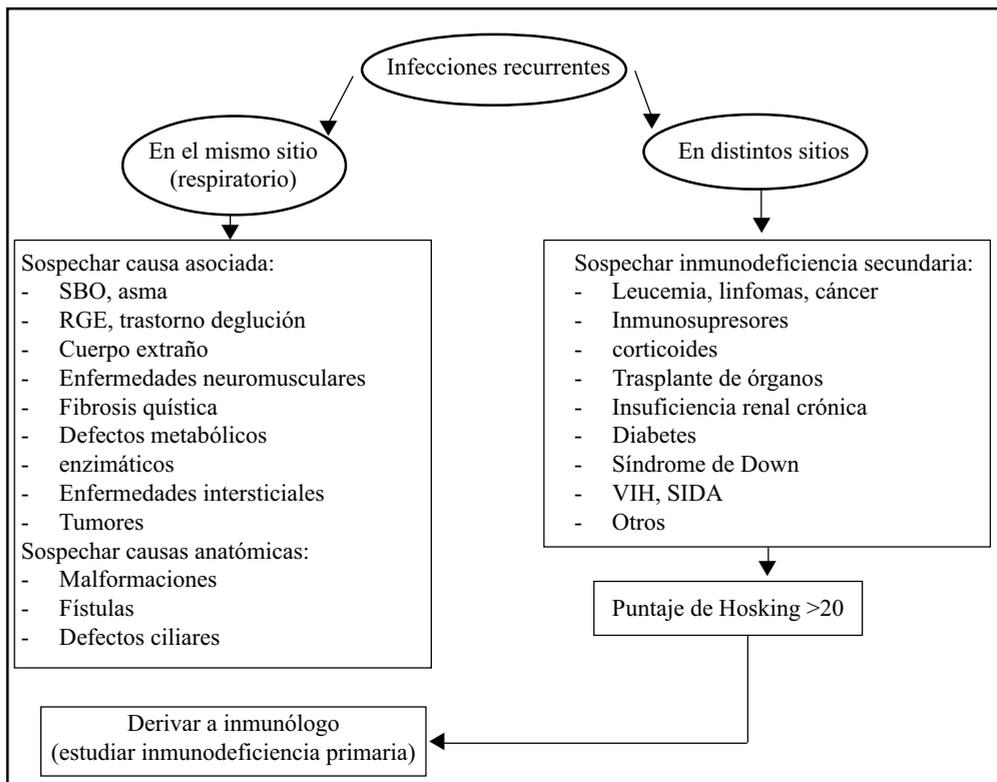


Figura 1. Flujograma de decisión para el nivel ambulatorio

Tabla 2. Signos de alerta de inmunodeficiencia primaria

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Dos o más neumonías en el último año - Cuatro o más otitis en el último año - Estomatitis recurrente o candidiasis por más de 2 meses - Abscesos recurrentes o ectima - Un episodio de infección severa: Meningitis, septicemia, osteoartritis - Infecciones intestinales recurrentes - Alergia respiratoria - Enfermedad autoinmune o colágeno-vascular - Fenotipo clínico de inmunodeficiencia - Historia familiar de inmunodeficiencia |
|--|
- Exámenes generales: Hemograma completo (serie roja, plaquetas, neutropenia, linfopenia), cultivos, exámenes microbiológicos, estudios por imágenes (timo).
 - Inmunidad celular: Recuento absoluto de linfocitos, subpoblaciones linfocitarias, transformación blástica (blastogénesis).
 - Inmunidad humoral: Inmunoglobulinas, IgE total y eventualmente anticuerpos específicos.
 - Fagocitosis: NBT y estallido respiratorio.
 - Complemento: C3 y C'H50.

Tratamiento

En inmunodeficiencias secundarias intentar la corrección o suspensión de la causa cuando sea posible, prevención con vacunas y uso de antimicrobianos si corresponde.

En inmunodeficiencias primarias trasplante de médula ósea o de células progenitoras, inmunoglobulina intravenosa de reposición, citoquinas (interferones, interleuquinas, factores estimuladores de colonias).

Los inmunoestimulantes orales pueden usarse en niños con infecciones a repetición en los cuales se ha descartado una IDP y tienen alguna inmunodeficiencia secundaria o transitoria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Quezada A. Infecciones recurrentes. En: Quezada A edit. Pediatría ambulatoria. 2TM edición 2011 Editorial Mediterráneo.
2. Stiehm ER. The four most common pediatric immunodeficiencies. J Immunotoxicol 2008; 5: 227-34.
3. Martino M, Ballotti S. The child with recurrent respiratory infections: normal or not? Pediatr Allergy Immunol, 2007; 18 (Suppl 18): 13-8.
4. Slatter MA, Gennery AR. Clinical Immunology Review Series: An approach to the patient with recurrent infections in childhood. Clin Exp Immunol 2008; 152: 389-96.
5. Aghamohammadia A, Moina M, Karimib A. Immunologic evaluation of patients with recurrent ear, nose, and throat infections. Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg 2008; 29: 385-92.

Alergia a fármacos

Arnoldo Quezada L.

Definición

Reacción adversa a un medicamento (RAM) es cualquier efecto no deseado producido a raíz de la administración de un fármaco excluyendo el fracaso terapéutico, la falta de adhesividad a la terapia o los errores de administración.

Reacción alérgica a fármacos son reacciones producidas por los agentes farmacológicos, excipientes o metabolitos de degradación a través de una respuesta inmunológica. Son impredecibles, no dependen de las dosis utilizadas ni de las acciones farmacológicas.

Clasificación de RAM

- Reacciones previsibles dependen de las propiedades farmacológicas del fármaco (tipo A), corresponden aproximadamente al 80% de las RAM y pueden ser:
 - Por sobredosificación (accidental, deliberada, o por defecto de metabolización).
 - Por efectos colaterales (ej. Taquicardia por beta-adrenérgico).
 - Por efectos indirectos (ej. Candidiasis oral por corticoides inhalados).
- Reacciones imprevisibles que dependen de la respuesta del paciente (tipo B), corresponden aproximadamente al 20% del total y se deben a:
 - Intolerancia
 - Idiosincrasia (ej. hemólisis farmacológica por déficit de G6PD).
 - Hipersensibilidad (son las reacciones mediadas inmunológicamente, e incluyen las reacciones mediadas por IgE y otras reacciones mediadas por otros mecanismos inmunológicos).

Características de las reacciones adversas a fármacos por hipersensibilidad

- Existe un contacto previo con el fármaco implicado.
- Sus manifestaciones clínicas deben ser las propias de las reacciones alérgicas conocidas.
- Son recurrentes ante nuevas exposiciones al alérgeno.
- La reacción debe mejorar al retirar el fármaco.
- La reacción debe ser reproducible con dosis mínimas de fármaco.
- Es posible la reactividad cruzada con fármacos de estructura similar.
- Son distintas de las acciones farmacológicas conocidas del fármaco

Fármacos más frecuentes

Antimicrobianos (60%, especialmente β -lactámicos), AINEs (30% aprox.) relajantes musculares, anticonvulsivantes, medios de contraste.

Factores de riesgo

- Reacción previa: Es el factor de riesgo más importante para un fármaco u otro de reactividad cruzada.
- Inmunogenicidad: PM, estructura química, antígenos completos, haptenos.
Ruta de administración: Cutánea, endovenosa, parenteral, oral. La administración tópica cutánea y dosis frecuentes o prolongadas es más probable que conduzca a la sensibilización.
- Dosis e intervalo de administración del medicamento: A mayor dosis y duración mayor posibilidad de sensibilización, dosis moderadas o bajas con intervalos libres sensibilizan más que las dosis elevadas y continuas.
- Factores genéticos: Antecedentes familiares.
- Otros factores: Enfermedades asociadas (LES, SIDA, fibrosis quística), tratamientos concomitantes (ej. IECA). Algunas infecciones, como aquellas causadas por virus herpes (EBV, CMV y otros), así

como el VIH, aumentan la probabilidad de reacciones a los medicamentos y el uso repetido de antibióticos en enfermedades como la fibrosis quística se asocia con reacciones más frecuentes. La atopía no es un factor de riesgo para la mayoría de las reacciones alérgicas a los medicamentos, pero puede dar lugar a una reacción más severa.

Clasificación de las reacciones alérgicas

Cronológica, según el tiempo pasado desde la administración del medicamento hasta la aparición de los síntomas:

- Inmediatas: 1-60 minutos desde la administración.
- Aceleradas: 1 a 72 horas desde la administración.
- Tardías: a partir de las 72 horas desde la administración.

Según los mecanismos de hipersensibilidad (Gell y Coombs):

- Tipo I o mediadas por IgE.
- Tipo II por anticuerpos citotóxicos y mediadas por complemento.
- Tipo III mediadas por complejos inmunes.
- Tipo IV mediadas por células (LTCD4, LTCD8 o ambos).

Manifestaciones clínicas

Hipersensibilidad (HS):

- Tipo I: Urticaria, angioedema, broncoespasmo, rinoconjuntivitis y eventualmente colapso circulatorio, anafilaxia. Ejemplos: Productos biológicos, insulina, penicilina, relajantes musculares.
- Tipo II: Anemia hemolítica, agranulocitosis, nefritis intersticial. Ejemplos: Metildopa, la penicilina, AINES.
- Tipo III: Fiebre, rash, adenopatías, urticaria y artralgias, enfermedad del suero. Ejemplos: anticonvulsivantes, cefaclor, isoniacida, procainamida, hidralazina.
- Tipo IV: Dermatitis de contacto, fiebre por drogas, la dermatitis exfoliativa, exantema fijo.

Las reacciones cutáneas se encuentran entre las más comunes de todas las reacciones adversas. En el eritema multiforme, el síndrome de Stevens-Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica (NET) se presume que estarían ocasionadas por un mecanismo inmunológico de hipersensibilidad retardada mediada por células.

Un mismo fármaco puede producir reacciones por distintos mecanismos de HS (ej. penicilinas). Una historia detallada es necesaria para un diagnóstico preciso de una reacción inducida por drogas, y debe incluir detalles de formulación del fármaco, la dosis, una evaluación de la evolución en el tiempo y el patrón clínico de la reacción. Este informará el probable mecanismo inmunológico y dirigirá la investigación y manejo. Al investigar las reacciones durante la anestesia general es particularmente importante examinar el registro anestésico, notas médicas, farmacéuticas y de enfermería.

- Reacciones pseudoalérgicas o anafilactoideas pueden confundirse con reacciones anafilácticas mediadas por IgE específicas a un fármaco por la clínica indistinguible, pero no son mediadas por mecanismos inmunitarios específicos, existe liberación de mediadores preformados. Ejemplos: Medios de contraste, vancomicina, opioides.

Criterios diagnósticos

- Síntomas y signos compatibles con una reacción alérgica.
- Relación temporal entre la administración del fármaco y la reacción adversa.
- Evidencia que el fármaco implicado se asocia con reacciones inmunes.
- Las manifestaciones clínicas no pueden explicarse por otro mecanismo.
- Los test cutáneos y de laboratorio son compatibles con reacción de HS a fármacos.

Exámenes

- Pruebas *in vivo*: Pruebas cutáneas (*prick test*, test de parche).
- Pruebas de provocación son el estándar de oro aunque muchas veces no se requieren. Están contraindicadas en el caso de anafilaxia, síndrome de Stevens Johnson (SSJ), síndrome de DRESS, NET, dermatitis exfoliativa y en cualquier enfermedad descompensada.
- Pruebas *in vitro*: IgE específica.

El *prick test* proporciona evidencia de sensibilización mediada por IgE y el test de parche proporciona evidencia de una respuesta mediada por células T para un medicamento específico. Sin embargo, todos los resultados de las pruebas cutáneas deben siempre interpretarse dentro del contexto clínico. Si la reacción no es mediada por IgE, una prueba cutánea negativa no excluye el fármaco como la causa de la reacción y se debe considerar mayor investigación. Las pruebas cutáneas pueden dar un falso negativo, incluso si la reacción está mediada por IgE debido a las limitaciones en la disponibilidad de los reactivos de ensayo pertinentes. Las pruebas cutáneas son particularmente difíciles de interpretar para fármacos conocidos por ser liberadores directos de histamina, por ejemplo opiáceos y algunos agentes relajantes neuromusculares o si el medicamento ha sido probado en una concentración que cause irritación en la piel. Las pruebas cutáneas no deben utilizarse para la detección de alergia a medicamentos en ausencia de clínica compatible con una reacción IgE mediada. Pruebas cutáneas de HS inmediata no están indicadas para reacciones tipo III o mediadas por LT incluyendo reacciones graves como Stevens-Johnson, necrólisis epidérmica tóxica (NET) y la reacción de drogas/erupción cutánea con eosinofilia y síntomas sistémicos (DRESS). Las pruebas cutáneas de hipersensibilidad de tipo retardado, como las pruebas de parche puede ser útil en hipersensibilidad mediada por células T como el síndrome de DRESS y SJS/NET.

- Otras técnicas: Triptasa sérica, test de liberación de leucotrienos a partir de basófilos estimulados por el fármaco (CAST), transformación linfoblástica, citometría de flujo para marcadores de activación de basófilos (CD63, CD 203c).

Las muestras seriadas de sangre para triptasa sérica deben ser tomadas en el momento de la sospecha de anafilaxia, a las 2 y 24 h después del inicio de la anafilaxia. Pruebas de provocación sólo deben considerarse después que se han agotado otras investigaciones y el diagnóstico sigue en duda. El principal objetivo de las pruebas de provocación debe ser excluir sensibilidad/intolerancia al fármaco pero también puede ser utilizado para confirmar el diagnóstico o para demostrar la tolerancia a un medicamento alternativo. Normalmente no es aconsejable llevar a cabo una provocación si la reacción se ha traducido en una amenaza para la vida. Provocación del fármaco debe ser llevada a cabo por personal con experiencia y con la adecuada implementación fácilmente accesible para la resucitación.

Manejo

- General: Retirar el fármaco sospechoso, establecer un tratamiento alternativo si se requiere y evaluar la posibilidad de estudio posterior.
- Urticaria: Antihistamínicos, preferir de segunda generación (desloratadina, cetirizina).
- Anafilaxia: Adrenalina im, oxígeno, antihistamínicos, broncodilatadores, corticoides (hidrocortisona) según gravedad.

Si no hay alternativas adecuadas, la desensibilización de drogas puede ser posible para algunos antibióticos, aspirina, taxenes y agentes quimioterapéuticos contra el cáncer. La prevención de reacciones futuras es una parte esencial de manejo del paciente. El paciente debe recibir información por escrito sobre los medicamentos a evitar; brazaletes grabados son útiles cuando hay riesgo de la administración de la droga por vía intravenosa en una emergencia (ej. relajantes musculares, opiáceos, penicilina) o cuando los medicamentos (ej. AINEs) están disponibles sin prescripción. El personal de salud debe reportar las reacciones adversas.

Derivación para estudio

La solicitud de estudio debería contener un resumen clínico, nombre comercial y presentación del fármaco implicado, otros fármacos usados, síntomas, intervalo entre el inicio del tratamiento al inicio de los síntomas y desde la administración de la última dosis al inicio de los síntomas, historia de reacciones previas a otros fármacos.

Indicaciones de estudio

- Si el uso del fármaco sospechoso o de uno con posible reacción cruzada sea imprescindible.
- Cuando prescindir de fármacos de “primera línea” sin base definitiva implique que el enfermo no pueda recibir tratamiento de enfermedades que posiblemente va a sufrir a lo largo de su vida.
- Confirmar la tolerancia de fármacos alternativos.
- Si el paciente fue catalogado de alérgico por pruebas inadecuadas, síntomas vagos o psicofuncionales y sea necesario tener seguridad de uso de un fármaco imprescindible.

Tabla 1. Alergia a fármacos: Tipo de reacción, manifestaciones clínicas y exámenes de laboratorio

Tipo de reacción	Clínica	Laboratorio
HS tipo I	Urticaria, angioedema, sibilancias, hipotensión, náuseas, vómitos, dolor abdominal diarrea	Pruebas cutáneas, IgE específica
HS tipo II	Anemia hemolítica, granulocitopenia, trombocitopenia	Hemograma
HS tipo III	Fiebre, urticaria, artralgias, linfadenopatías	Complemento
HS tipo IV	Eritema, lesiones ampollares	Test de parche
Morbiliforme	Rash maculopapular confluyente	Test de parche, intradermoreacción (tardía)
Eritema multiforme	Lesiones target	Ninguna
S de Stevens-Johnson/ Necrólisis epidérmica	Lesiones target, lesiones de mucosas, descamación	Ninguna
Anafilactoide	Urticaria, sibilancias, angioedema, hipotensión	Ninguna
HSS/DRESS	Dermatitis exfoliativa, fiebre, linfadenopatías	Hemograma, enzimas hepáticas, creatinina, orina

HS= Hipersensibilidad. HSS/DRESS (*Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms*)= Reacción a drogas con eosinofilia y síntomas generales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Solensky R, Khan DA. Drug Allergy: An Updated Practice Parameter. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2010; 105: 259-273. e78.
2. Guzmán MA, Duarte P. Alergia a fármacos. En: Guzmán MA edit. *Alergias. Guía Clínica*. 2ª edición, 2012 Editorial Mediterráneo.
3. Gallardo AM. Alergia a fármacos. En: Quezada A et al edit. *Alergia e Inmunología Pediátrica 2009* Editorial Mediterráneo.
4. du Toit G, Lloyd K, Sinnott I et al. The RCPCH care pathway for children with drug allergies: an evidence and consensus based national approach. *Arch Dis Child* 2011; 96 (Suppl 2): i15-i18.
5. Mirakian R, Ewan PW, Durham SR, et al. BSACI guidelines for the management of drug allergy. *Clin Exp Allergy* 2009; 39: 43-61.

Eritema multiforme

Arnoldo Quezada L.

Definición

El eritema multiforme (EM) es una erupción cutánea aguda, leve y autolimitada, caracterizada por aparición brusca de lesiones en diana (tipo “target”), simétricas, localizadas preferentemente en dorso de manos y pies (palmoplantares) y superficie extensora de extremidades, rara vez en el tronco y respetan la cara y el cuero cabelludo. Pueden ser algo dolorosas o pruriginosas.

Clínica

La morfología de las lesiones puede ser variada: Máculas, pápulas, vesículas. Las lesiones características tipo target son bulas o vesículas centrales rodeadas de un anillo edematoso y halo eritematoso concéntrico periférico, son patognomónicas de EM pero no siempre están presentes. Habitualmente las lesiones desaparecen en 1-4 semana, en promedio 1-2 semanas, sin descamación ni atrofia, pudiendo dejar hiperpigmentación posinfecciosa transitoria.

Cuando cursa sin compromiso de mucosas se denomina EM menor y si se compromete mínimamente la cavidad oral o mucosa genital se denomina EM mayor. Anteriormente el síndrome de Stevens Johnson y la necrólisis epidérmica tóxica se consideraban dentro del espectro del EM, sin embargo ahora se clasifican como entidades separadas.

Etiopatogenia

Se considera una reacción de hipersensibilidad retardada a agentes infecciosos o medicamentos.

Entre las posibles causas infecciosas se incluyen el virus herpes simple (HSV), adenovirus, sarampión, *Mycoplasma pneumoniae*, micobacterias, *Yersinia* y *Treponema pallidum*. Los fármacos más frecuentemente asociados con EM son barbitúricos, hidantoínas, antiinflamatorios, penicilina, betalactámicos, fenotiazinas y sulfas. En más del 50% de los casos de EM no se encuentra una causa subyacente.

Estudio

EM es un diagnóstico clínico. Cuando se sospecha HS a drogas debe realizarse test de parche, que si es negativo no excluye totalmente el diagnóstico pero hace poco probable una reacción de HS no inmediata. Niños con EM y test negativo toleran bien una prueba oral con el fármaco sospechoso, especialmente para betalactámicos.

La biopsia de piel no es necesaria cuando el cuadro clínico es claro, ya que los hallazgos en la biopsia en la EM son inespecíficos.

Diagnóstico diferencial

Aunque condiciones más graves como el síndrome de Steven-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica (NET) puede representar el mismo proceso, por el mínimo compromiso de mucosas y menos del 10% de desprendimiento de la epidermis, el EM se considera una condición distinta.

Placas purpúricas tipo target plantean diagnóstico diferencial con edema agudo hemorrágico y urticaria hemorrágica.

Manejo

- Determinación de la etiología, cuando sea posible.
- Tratamiento de la infección cuando se identifica o se presume.
- Suspender el medicamento causal.

Los casos leves se resuelven sin secuelas y no requieren tratamiento. Los antihistamínicos orales y corticoides tópicos pueden ser utilizados para alivio de los síntomas.

En pacientes con presentaciones más graves, puede utilizarse la prednisona oral durante una o dos semanas, seguido de disminución gradual.

Los casos recurrentes se han prevenido con aciclovir continuo. Si no tienen respuesta a aciclovir pueden responder a valaciclovir o famciclovir, que tiene una mayor biodisponibilidad oral y una dosificación más conveniente. Los pacientes con eritema multiforme recurrente, a pesar de la terapia antiviral deben ser referidos a un dermatólogo para un tratamiento posterior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Levis JT. Dermatology Image: Erythema Multiforme. Perm J 2011; 15(4): 76.
 2. Schneider G, Kachroo S, Jones N, Crean S, Rotella P, Avetisyan R, Reynolds MW. A systematic review of validated methods for identifying erythema multiforme major/minor/not otherwise specified, Stevens–Johnson Syndrome, or toxic epidermal necrolysis using administrative and claims data. Pharmacoepidemiol Drug Saf 2012; 21(S1): 236-9.
 3. Lamoreux MR, Sternbach MR, Hsu WT. Erythema multiforme. Am Fam Physician 2006; 74: 1883-8.
 4. Al-Johani KA, Fedele S, Porter SR. Erythema multiforme and related disorders. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2007; 103: 642-54.
-

Inmunodeficiencias primarias

Arnoldo Quezada L.

Definición

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son defectos genéticos que interfieren con el desarrollo de las células o moléculas que participan en la respuesta inmune que se manifiestan principalmente por mayor susceptibilidad a infecciones.

Signos de alerta

- Dos o más neumonías en el último año.
- Cuatro o más otitis en el último año.
- Estomatitis recurrente o candidiasis de más de dos meses de duración.
- Abscesos recurrentes o ectima.
- Un episodio de infección severa (meningitis, septicemia, osteoartritis).
- Infecciones intestinales recurrentes.
- Alergia respiratoria.
- Enfermedad autoinmune o colagenovascular.
- Fenotipo de inmunodeficiencia.
- Historia familiar de inmunodeficiencia.

Clasificación

Se basa en la función de los elementos del sistema inmune comprometidos y pueden clasificarse como defectos:

- Humorales o de linfocito B.
- Celulares o de linfocito T.
- Combinados.
- Del sistema de complemento.
- Del sistema fagocítico.

Existen más de 150 síndromes de IDP descritos y en la mayoría se ha logrado identificar el defecto molecular causante. Se describen a continuación algunas características de las IDP más frecuentes.

Déficit selectivo de IgA

Diagnóstico: Hombre o mujer mayor de 4 años que tiene IgA sérica menor de 7 mg/dL, con IgG e IgM sérica normales y en quien se ha descartado otras causas de hipogamaglobulinemia. Estos pacientes tienen una respuesta de anticuerpos IgG normal a vacunas. Los pacientes con déficit de IgA tienen una incidencia aumentada de infecciones de las vías respiratorias altas, alergias y enfermedades autoinmunes. Muchos son asintomáticos. Otros tienen infecciones recurrentes o persistentes y algunos desarrollan inmunodeficiencia común variable con el tiempo.

Inmunodeficiencia común variable

Diagnóstico. Hombre o mujer que presenta descenso de IgG e IgA sérica menos de 2 DS bajo el promedio para la edad, con los siguientes criterios: a) Instalación de la inmunodeficiencia en mayor de dos años de edad, b) Ausencia de isohemaglutininas y/o pobre respuesta a vacunas, c) Exclusión de otras causas de hipogamaglobulinemia. La mayoría de los pacientes se reconocen a partir de la segunda década de la vida, después de presentar severas neumonías. Sus infecciones pueden ser causadas por virus, hongos, parásitos o bacterias. Es frecuente encontrar alteraciones cuali o cuantitativas de los linfocitos T. En la mayoría de los pacientes los linfocitos B son cuantitativamente normales. El 50% de los pacientes puede desarrollar manifestaciones autoinmunes. Hay un riesgo

umentado de malignidad. Los enfermos presentan infecciones recurrentes de oídos, nariz, sinusales, bronquiales y pulmonares. Las infecciones pulmonares severas o repetidas pueden conducir a la aparición de bronquiectasias. Los agentes causales más frecuentes son bacterias encapsuladas como *Hemophilus influenzae*, neumococo y *Moraxella catarrhalis*. Otros síntomas de presentación son enfermedades gastrointestinales, diarrea infecciosa o enfermedades autoinmunes como púrpura trombocitopénico inmune (PTI) o anemia hemolítica autoinmune (AHAI). La esplenomegalia es frecuente. Deben descartarse otras causas de hipogammaglobulinemia.

Diagnóstico diferencial de hipogammaglobulinemia

- Inducida por drogas: Antimaláricos, captopril, carbamazepina, glucocorticoides, sales de oro, fenitoína, sulfasalazina.
- Enfermedades genéticas: Ataxia telangiectasia, formas autosómicas de inmunodeficiencia severa combinada (SCID), síndrome hiperIgM, agammaglobulinemia ligada a X, enfermedad linfoproliferativa ligada a X (asociada a virus EB), SCID ligada a X, alteraciones metabólicas.
- Anormalidades cromosómicas: Síndrome de cromosoma 18q, monosomía 22, trisomía 8, trisomía 21.
- Enfermedades infecciosas: VIH, rubéola congénita, infección congénita con CMV o por toxoplasma, virus EB.
- Neoplasias: Leucemia linfocítica crónica, ID con timoma, linfoma no Hodgkin, tumor de cél B.
- Enfermedades sistémicas: ID causada por pérdida de Igs (s. nefrótico, quemaduras graves, linfangiectasia, diarrea severa).

Agamaglobulinemia ligada a X (XLA)

Se conoce también como agamaglobulinemia de Bruton o agamaglobulinemia congénita. Es causada por una mutación de una tirosin kinasa (Btk) que codifica una enzima que participa en la diferenciación y proliferación de los LB. Los enfermos con XLA son especialmente susceptibles a infecciones y presentan múltiples infecciones bacterianas recurrentes: Otitis, rinosinusitis, infecciones respiratorias, cutáneas, gastrointestinales, meningitis y septicemia. Los patógenos más frecuentes son: *Hemophilus*, *S pneumoniae*, *Staphylococcus*, *Pseudomona*, *Giardia lamblia* y *Campylobacter*. Las infecciones aparecen habitualmente después de los tres meses de edad, cuando bajan los niveles de IgG materna adquirida. Los niños afectados sin tratamiento presentan daño pulmonar crónico. La IgG, IgM e IgA se encuentran bajas o ausentes. Se puede medir la respuesta de anticuerpos a las vacunas. El diagnóstico se fundamenta con la determinación de LB en sangre, que en estos enfermos es inferior a 1%. Los LT están normales. Pruebas moleculares para determinar la mutación están disponibles. El tratamiento regular con IGIV reduce significativamente las infecciones y mejora dramáticamente el pronóstico a largo plazo.

Diagnóstico definitivo: Hombre con menos de 2% de linfocitos B CD19 y uno de los siguientes: a) Mutación en la tirosin kinasa de linfocito B, b) Ausencia de ARNm de tirosin kinasa en neutrófilos o monocitos, c) Ausencia de proteína tirosin kinasa en monocitos o plaquetas, d) Familiares maternos como primos, tíos, sobrinos con menos de 2% de linfocitos B CD19.

Deficiencia anticuerpos específicos

En niños mayores de 2 años con infecciones respiratorias repetidas como neumonías, otitis y sinusitis, que son causadas por agentes encapsulados o requieren tratamientos antimicrobianos frecuentes, en los cuales no se ha encontrado una causa subyacente y tienen niveles de inmunoglobulinas y subclases de IgG normales, sin otra inmunodeficiencia, se justifica el estudio de la respuesta a antígenos polisacáridos para investigar la posibilidad de una deficiencia de anticuerpos específicos. Se deben inmunizar con vacuna neumocócica de polisacáridos y determinar la respuesta de anticuerpos a los 45 a 60 días. Si los niveles de IgG específica para los serotipos vaccinales son insuficientes se plantea el diagnóstico de deficiencia de anticuerpos específicos. Aquellos casos que por las neumonías repetidas pueden desarrollar daño pulmonar crónico se benefician con el uso de IGIV.

Síndrome de Di George (SDiG)

Se llama también síndrome de delección de 22q11.2, CATCH22, hipoplasia tímica y síndrome de Shprintzen. Esta IDP es causada por una alteración de la migración de la cresta neural en las bolsas y arcos faríngeos durante el desarrollo embriológico. La inmunodeficiencia es el resultado de aplasia o hipoplasia tímica que determina falta de desarrollo de LT. La mayoría de los casos (90%) se produce por delección del cromosoma 22. SDiG también abarca al síndrome CHARGE (atresia coanas, retardo mental, anomalías en genitales y orejas). Los defectos en SDiG producen gran variabilidad en la presentación y severidad de los síntomas iniciales. El rango de características clínicas incluye aplasia o hipoplasia tímica, hipoparatiroidismo y malformaciones cardíacas (interrupción del arco aórtico con defecto ventricular septal y tronco arterioso persistente). Muchos niños fallecen precozmente como consecuencia de los graves defectos cardíacos. Alteraciones del SNC se presentan en un tercio de los casos, algunos niños tienen rasgos faciales anormales (cara alargada con hendiduras palpebrales cortas y puente nasal ancho). El FISH test (*Fluorescence in-situ hybridization*) ha complicado más la definición al revelar que DiG, síndrome velocardiocardiofacial (VCFS), y síndrome de anomalía facial y conotruncal (CAFS) son parte del mismo síndrome. Por esto se ha propuesto una nueva terminología "síndrome de delección de 22q11.2". El diagnóstico definitivo de delección de 22q11.2 se establece en: Hombre o mujer que presenta LT CD3+ bajos (<500/mm³) más dos de las tres características siguientes: a) Defecto cardíaco conotruncal (tronco arterioso, tetralogía de Fallot, interrupción de arco aórtico o arteria subclavia derecha aberrante), b) Hipocalcemia de más de tres semanas de duración que requiere terapia, c) Delección del cromosoma 22q 11.2. El tratamiento se basa en la severidad de los síntomas y puede incluir suplementación de calcio, cirugía para corregir el defecto cardíaco, trasplante de timo o trasplante de médula ósea.

Enfermedad granulomatosa crónica (EGC)

Se caracterizada por la incapacidad de los neutrófilos para destruir bacterias que condiciona infecciones bacterianas recurrentes. La fagocitosis ocurre normalmente, pero las bacterias no pueden ser destruidas porque un defecto de los fagocitos impide la generación de radicales activos de oxígeno, a menos que las bacterias generen peróxido de hidrógeno. Los enfermos con EGC tienen producción normal de anticuerpos, función de LT normal y sistema del complemento normal. Se han identificado formas recesivas ligadas a X (aproximadamente 70%) y autosómicas. Los enfermos presentan infecciones recurrentes, difíciles de tratar u oportunistas, que afectan la piel, pulmones, ganglios linfáticos, hígado y huesos. Son frecuentes los abscesos, dermatitis y neumonía. Los agentes más frecuentes son *aspergillus*, *staphylococcus* y *Burkholderia cepacia*. El diagnóstico se hace habitualmente con una prueba alterada de nitroblue tetrazolium (NBT) o de estallido respiratorio; ambas pruebas revelan la incapacidad de los neutrófilos de generar superóxido. El éxito del tratamiento se basa en diagnóstico precoz e inicio temprano de antimicrobianos. Se requiere profilaxis con antifúngicos. La profilaxis con interferón g puede disminuir las infecciones.

Diagnóstico definitivo: Hombre o mujer con nitrobluetetrazolium (NBT) o estallido respiratorio alterados en neutrófilos activados (menos de 5% del control) y que tiene uno de los siguientes hallazgos: a) Mutación en gp91, p22, p47o p67 phox, b) ARNm ausente a causa de uno de los genes antes mencionados, c) Familiares maternos como primos, tíos, sobrinos con prueba de NBT o estallido respiratorio alterados.

Síndrome de Wiskott-Aldrich (WAS)

Es una IDP causada por una mutación de la proteína WASp (Wiskott-Aldrich syndrome protein). Los enfermos presentan la tríada clásica de eczema, trombocitopenia e infecciones recurrentes, y tienen mayor tendencia a desarrollar neoplasias linforreticulares. El fenotipo varía desde infecciones severas con muerte precoz en la infancia hasta trombocitopenia leve. La trombocitopenia aparece precozmente y las plaquetas son de tamaño pequeño y sobrevive acortada por producción ineficiente o aumento de la remoción a nivel esplénico. El eczema y las infecciones con bacterias piógenas se desarrollan en asociación con defectos variables de inmunidad humoral y celular que varía entre deficiencia leve o

severa de LB y LT hasta síntomas de autoinmunidad como anemia hemolítica. El diagnóstico se basa en el examen físico, hemograma y análisis del tamaño plaquetario. Puede usarse profilaxis con IGIV en enfermos con infecciones bacterianas frecuentes. La transfusión de plaquetas debe usarse cuando no se consigue detener una hemorragia con los tratamientos convencionales y en caso de hemorragia cerebral. El trasplante de médula ósea restaura el defecto de plaquetas y mejora el pronóstico a largo plazo.

Diagnóstico definitivo: Hombre con plaquetopenia congénita, menos de 70.000 plaquetas/mm³, plaquetas pequeñas y al menos uno de los siguientes: a) Mutación en WASP, b) Ausencia en ARNm WASP en linfocitos, c) Ausencia de proteína WASP en linfocitos, d) Familiares maternos: Primos, tíos o sobrinos con microplaquetas y plaquetopenia.

Inmunodeficiencia combinada severa (IDCS)

Se caracteriza por ausencia de funciones de LB y LT. Con frecuencia también hay un defecto de células *natural killer*. Es una emergencia inmunológica porque el diagnóstico precoz evita las complicaciones severas y la indicación de trasplante de precursores hematopoyéticos es la alternativa de supervivencia para estos enfermos. Se conocen formas recesivas autosómicas y ligadas a X. Se han identificado diferentes defectos que conducen a IDCS: Deficiencia de cadena común g ligada a X (la más frecuente, aproximadamente 50% de los casos), deficiencia de JAK-3 autosómica recesiva, deficiencia autosómica recesiva de IL-7Ra, deficiencia autosómica recesiva de adenosin deaminasa y deficiencia autosómica recesiva de RAG-1 y RAG-2. El síntoma de presentación más frecuente es susceptibilidad temprana a infecciones bacterianas, virales y fúngicas. Los lactantes se presentan con frecuencia con diarrea persistente o recurrente, candidiasis oral recurrente, neumonitis intersticial, dermatitis y falla de crecimiento. Los agentes infecciosos más frecuentes son *Candida* y *Pneumocystis jirovecii*. La vacunación con vacunas vivas como BCG y polio pueden ser fatales. Sin tratamiento, el curso de la enfermedad es rápidamente progresivo, con muerte a la edad de 1 ó 2 años. Formas más leves se presentan más tarde y tienen mejor pronóstico. El diagnóstico se basa en la presentación clínica y se confirma con la demostración de LT bajos y niveles de Igs muy bajos. Se debe administrar IGIV para reducir el defecto de LB y la inmunorreconstitución con trasplante de médula ósea o células de cordón puede ser curativa.

Diagnóstico diferencial

Con enfermedades o condiciones que determinan una inmunodeficiencia secundaria:

- Tumores: Leucemia, linfoma y tumores sólidos.
- Terapia inmunosupresora secundaria a trasplante de órganos, quimioterapia, radioterapia.
- Enfermedades infecciosas: VIH, infección por virus Epstein-Barr, *Mycobacterium* y *Cryptococcus*.
- Uso prolongado de corticoides.
- Enfermedades inflamatorias sistémicas autoinmunes: LES, AIJ, sarcoidosis entre otras.
- Terapia anticonvulsivante que ha sido asociada a deficiencia de inmunoglobulinas séricas.
- Reacciones adversas a drogas: Sulfonamidas que pueden ocasionar mielosupresión.
- Patologías perdedoras de proteínas: Enteropatía perdedora de proteína, linfangiectasia, s. nefrótico.
- Otras: Asplenia, síndrome de Down, diabetes mellitus, enfermedad hepática severa, insuficiencia renal crónica, desnutrición, síndrome alcohólico fetal y otros.

BIBLIOGRAFÍA

1. Immune Deficiency Foundation. Diagnostic & Clinical Care Guidelines for Primary Immunodeficiency Diseases. 2009.
2. Stiehm ER. The Four Most Common Pediatric Immunodeficiencies. *J Immunotoxicol* 2008; 5: 227-34.
3. Sociedad Argentina de Pediatría. Grupo de Trabajo de Inmunología Pediátrica. Guías de manejo: medidas generales de prevención de infecciones y quimioprofilaxis en las inmunodeficiencias primarias. *Arch Argent Pediatr* 2011; 109(3): 267-73.
4. Casanova JL, Fieschi C, Shen-Ying Zhang SY, Abel L. Revisiting human primary immunodeficiencies. *J Intern Med* 2008; 264: 115-27.
5. Notarangelo LD et al. Primary immunodeficiencies: 2009 update. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124: 1161-78.

Artritis idiopática juvenil

Arnoldo Quezada L.

Definición

La artritis idiopática juvenil (AIJ) se define como una artritis persistente de causa desconocida, que dura más de 6 semanas que se inicia antes de los 16 años de edad, y en la cual se han excluido otras causas.

Esta definición es aceptada internacionalmente luego de los consensos de la *International League Against Rheumatism* (ILAR) que incluyeron a las denominaciones anteriores de artritis reumatoide juvenil y artritis crónica juvenil con modificaciones.

Es la enfermedad reumatológica infantojuvenil de mayor incidencia y prevalencia en el mundo.

Criterios diagnósticos y clasificación

Están basados en el consenso de ILAR. En 2007 el Grupo de Inmuno-Reumatología de las Sociedades de Pediatría y Reumatología elaboraron una guía clínica adoptada posteriormente por el MINSAL cuando esta enfermedad fue incorporada como patología GES. Este grupo se encuentra actualmente revisando y actualizando ese documento.

La nueva clasificación ILAR (Edmonton, 2001) incluye 7 subtipos de AIJ, con su definición, exclusiones y descriptores (Tabla 1):

1. Artritis sistémica. Artritis con fiebre diaria o precedida de ella, por un mínimo de dos semanas de duración (documentada por al menos tres días) y acompañada de uno o más de los siguientes signos o síntomas: a) erupción cutánea eritematosa evanescente, b) linfadenopatías generalizadas, c) hepato o esplenomegalia, d) serositis. Corresponde aproximadamente al 20% de las AIJ. Exámenes: VHS y PCR muy elevada, leucocitosis, trombocitosis y anemia normocítica normocrómica, ferritina, inmunoglobulinas y complemento elevados. Indicadores de mal pronóstico son inicio antes de los 6 años, enfermedad activa por más de 5 años, poliartritis inicial con cervicoalgia y compromiso de pequeñas articulaciones de las manos, alteraciones radiológicas precoces, hipergamaglobulinemia y trombocitosis $>600.000 \times \text{mm}^3$ persistentes, persistencia de síntomas sistémicos, necesidad de tratamiento con corticoides por un periodo mayor a seis meses. Complicaciones: Síndrome de activación macrofágica, amiloidosis, infecciones, retardo del crecimiento, otras.
2. Oligoartritis. Artritis de una a cuatro articulaciones en los primeros seis meses de enfermedad. Se incluyen dos formas clínicas: a) Oligoartritis persistente: Hasta cuatro articulaciones durante el curso de la enfermedad, b) Oligoartritis extendida: Cinco o más articulaciones después de los seis meses de enfermedad. Es la forma de comienzo más frecuente (50% a 60% de las AIJ). Cursa con anticuerpos antinucleares (ANA)+ en 75% y FR(-), compromete generalmente grandes articulaciones (50% rodilla), se debe siempre evaluar compromiso ocular (uveítis).
3. Poliartritis seronegativas. Artritis de cinco o más articulaciones durante los primeros seis meses de enfermedad, con factor reumatoide (FR) negativo.
4. Poliartritis seropositivas factor reumatoide (FR)(+). Artritis de cinco o más articulaciones en los primeros seis meses de enfermedad, con FR(+). Equivale a artritis reumatoide del adulto. Presentan poliartritis simétrica, aditiva y progresiva de pequeñas y grandes articulaciones con rigidez matinal, atrofia muscular, erosiones en Rx. ANA(+) en el 25% de los casos. Pronóstico funcional desfavorable (50% de los casos evolucionan con patrón erosivo destructivo).
5. Artritis psoriática. Artritis y psoriasis o artritis y al menos dos de los siguientes: a) Dactilitis, b) Punteado ungueal (pitts) u onicosis, c) Historia familiar de psoriasis confirmada por dermatólogo.
6. Artritis relacionada a entesitis. Artritis y/o entesitis y al menos dos de los siguientes: a) Articulación sacroilíaca sensible y/o dolor inflamatorio axial, b) HLAB-27(+), c) Historia familiar de enfermedad asociada a HLA B-27, d) Uveítis anterior (dolor, ojo rojo o fotofobia), e) Inicio de artritis en niño varón después de los 8 años.

7. Otras (artritis indiferenciadas). Niños o adolescentes con artritis de causa desconocida que persiste por al menos 6 semanas y que no cumple con los criterios de una u otra categoría o cumple criterios de más de una categoría.

Exámenes

Generales: Hemograma, VHS, PCR, estudio líquido sinovial, biopsia.

Inmunológicos: FR, ANA, inmunoglobulinas, HLA-B27, C3, C4.

Imágenes: Rx, ECO, cintigrafía ósea, TAC, RNM.

Descarte de etiología infecciosa: Hemocultivos, serológicos, cultivo en líquido sinovial.

Mielograma.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico de AIJ es clínico. Deben excluirse artritis relacionadas con infecciones (séptica y reactiva), otras enfermedades autoinmunes (lupus eritematoso sistémico, dermatomiositis, esclerodermia, vasculitis, enfermedad mixta, sobreposición), neoplasias (leucemia, tumores óseos), hemofilia, fibrosis quística, enfermedades metabólicas, displasias óseas, síndromes genéticos, otras.

Tratamiento

Farmacológico: Una guía reciente basada en evidencias propone tratamiento farmacológico escalonado según forma clínica, siempre asociado a fisioterapia:

Forma clínica	Paso 1	Paso 2	Paso 3
Oligoarticular	AINEs	+Corticoide (local)	+Metotrexato (MTX)
Poliarticular	AINEs + corticoide local o sistémico	+MTX	Alta actividad: +a-TNF Baja actividad: Cambiar MTX por a-TNF
Sistémica	AINEs+ corticoide sistémico altas dosis o pulsos	+MTX	+Agentes biológicos

- AINEs: Diclofenaco, naproxeno, ibuprofeno (nivel evidencia NE: I, grado recomendación GR: A), indometacin (NE II, GR A). Si están contraindicadas: Celecoxib (NE I, GR B–C).
- Corticoides intraarticulares: Triamcinolona hexacetónido puede ser droga de primera línea, disminuye signos inflamatorios y mejora rangos articulares (NE II, GR A). Hexacetónido es más efectivo que acetónido para inducir remisión local (NE I, GR B).
- Corticoides sistémicos: Recomendados en AIJ con alta actividad, usados para AIJ sistémica, uveítis, pericarditis, AIJ poliarticular seropositiva y mientras se inicia efecto de drogas modificadoras (NE III, GR A). No se recomienda el uso prolongado, dosis continuas $\geq 0,2$ mg por kg de prednisolona equivalente tienen alto riesgo de eventos adversos (NE III, GR A).
- MTX, agentes biológicos e inmunosupresores: Se usan en AIJ poliarticular, cuando los AINEs o los corticoides locales fracasan. Estas drogas se pueden combinar con AINEs y corticoides. Tienen como característica común que el efecto es tardío (3 meses o más). Se recomienda MTX por su probada eficacia y seguridad para reducir la actividad de la AIJ, cuando AINEs y corticoides locales son insuficientes, si se necesitan corticoides prolongados o la AIJ tiene alta actividad. La eficacia de MTX oral o sc se logra con dosis de 10-15 mg/m² de superficie corporal (NE I, GR A).
- Sulfasalazina o leflunomida: Se recomienda si MTX o etanercept no logran efecto suficiente o no pueden usarse por otras razones (NE II, GR B).
- Etanercept y adalimumab (anti-TNF): Eficaces en AIJ poliarticular, indicados cuando existe falta de respuesta a AINEs, corticoides locales y MTX (NE I, GR A).
- Anakinra o tocilizumab: Se recomiendan para AIJ sistémica refractaria (NE II, GR A).
- Abatacept: Puede usarse en AIJ poliarticular sin manifestaciones sistémicas, refractaria a MTX e inhibidores de TNF (NE III, GR C).

No farmacológico

- Fisioterapia y terapia ocupacional: Con personal entrenado, ejercicios diarios para mantener y mejorar la movilidad articular (NE II, GR A).

- Aparatos ortésicos: Recomendación individual para manos, dedos y pies, para corregir mala alineación axial, prevenir cargas inapropiadas y estabilizar articulaciones. Requieren indicación por especialista (NE I, GR B).
- Termoterapia, electro o ultrasonido, masaje y drenaje linfático están recomendados. Aplicación de frío para inflamación aguda está indicada (NE II, GR A).
- Electro y ultrasonido: Recomendado en tendosinovitis (NE III, GR B).
- Entrenamiento físico: Recomendado según extensión de la inflamación, número de articulaciones afectadas y actividad global de la enfermedad. Deportes con estrés articular bajo son favorables (NE I, GR A).
- Sinovectomía artroscópica: En casos individuales y fracaso de terapia conservadora (NE III, GR B).
- Apoyo psicológico (NE III, GR A).
- Cuidados sociales y pedagógicos: Se recomiendan integración escolar, profesional y a la vida diaria, educación a los padres (NE III, GR A).

Tabla 1. Clasificación en subtipos, criterios de definición y exclusión (ILAR 2001)

Subtipos	Criterios de definición	Criterios de exclusión
Oligoartritis (persistente o extendida)	Artritis de 1 a 4 articulaciones por más de 6 meses con menos de 5 articulaciones durante la enfermedad o más de 4 articulaciones después de los primeros 6 meses de enfermedad	Enfermedad asociada a HLA B27 o historia familiar de psoriasis Factor reumatoide (FR)+ Varones mayores de 8 años de edad HLA B27+ Artritis sistémica
Poliartritis seronegativa	Artritis de más de 4 articulaciones de 6 meses de duración FR negativo	Enfermedad asociada a HLA B27 o historia familiar de psoriasis Factor reumatoide (FR) positivo Varones mayores de 8 años de edad HLA B27+ Artritis sistémica
Poliartritis seropositiva	Artritis de más de 4 articulaciones de 6 meses de duración FR positivo	Enfermedad asociada a HLA B27 o historia familiar de psoriasis Artritis sistémica Varones mayores de 8 años de edad HLA B27+
Artritis sistémica	Artritis y fiebre con uno o más: hepatoesplenomegalia, rash, linfadenopatía, serositis	Psoriasis en el paciente o familiar de primer grado HLA B27 en varón mayor de 8 años enfermedad relacionada con HLA B27 o en familiar de primer grado. Factor reumatoide (+)
Artritis asociada a entesitis	Artritis o entesitis o artritis con entesitis con al menos dos de los siguientes: dolor de columna y/o compromiso de sacro ilíacas, HLA B27+, historia familiar de enfermedad por HLA B27	Historia familiar de psoriasis Artritis sistémica FR+
Artritis psoriática	Psoriasis y artritis o artritis con al menos dos de los siguientes: piqueteado ungueal, dactilitis, historia familiar de psoriasis	HLA B27 en varón mayor de 8 años Enfermedad relacionada con HLA B27 o en familiar de primer grado Artritis sistémica. FR+
Otras artritis o indiferenciada	Artritis no incluidas en los 6 grupos anteriores o artritis con más de una de las características peculiares de los 6 grupos anteriores	

BIBLIOGRAFÍA

1. Grupo Inmuno-Reumatología Infantil Sociedad Chilena de Reumatología, Sociedad Chilena de Pediatría. Guía de Tratamiento de la Artritis Idiopática Juvenil. Rev Chil Reumatol 2008; 24(1): 12-17.
2. Dueckers G, Guellac N, Arbogast et al. Evidence and consensus based GKJR guidelines for the treatment of juvenile idiopathic arthritis. Clin Immunol 2012; 142: 176-93.
3. Kemper AR, Van Mater HA, Coeytaux RR, Williams JW Jr, Sanders GD. Systematic review of disease-modifying antirheumatic drugs for juvenile idiopathic arthritis. BMC Pediatrics 2012; 12: 29.
4. Smith MY, Sobel RE, Wallace CA. Monitoring the long-term safety of therapies for children with juvenile idiopathic arthritis: time for a consolidated patient registry. Arthritis Care Res 2010, 6: 800-4.
5. Prakken B, Albani S, Martín A. Juvenile idiopathic arthritis. Lancet 2011; 377: 2138-49.

Lupus eritematoso sistémico

Arnoldo Quezada L.

Definición

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad crónica que se caracteriza por inflamación multiorgánica y la presencia de autoanticuerpos y respuestas autoinmunes dirigidos contra antígenos propios que evoluciona con periodos de actividad, remisiones y exacerbaciones. Los órganos más frecuentemente afectados son la piel, las articulaciones, los riñones, las células hematopoyéticas, los vasos sanguíneos y el sistema nervioso central.

Etiología

La patogenia del LES es desconocida, pero varios factores pueden influir en el riesgo y la severidad de la enfermedad, incluyendo factores, hormonales y ambientales.

Clínica

- Compromiso del estado general: Decaimiento, fiebre, baja de peso.
- Compromiso musculoesquelético: Artritis de grandes articulaciones, no erosiva, artralgias, mialgias, necrosis avascular, osteoporosis.
- Compromiso de piel y fanéreos: Eritema malar, rash discoide, fotosensibilidad, vasculitis, livedo reticularis, fenómeno de Raynaud, alopecia.
- Compromiso renal: Hipertensión, proteinuria, hematuria, edema, síndrome nefrótico, insuficiencia renal.
- Compromiso cardiovascular: Pericarditis, miocarditis endocarditis de Libman-Sacks.
- Compromiso neurológico: Convulsiones, psicosis, cefalea, accidentes cerebrovasculares, mielitis transversa, depresión, deterioro cognitivo, pseudotumor, neuropatía periférica, corea, neuritis óptica.
- Compromiso pulmonar: Pleuritis, enfermedad pulmonar intersticial, hemorragia pulmonar, hipertensión pulmonar, embolia pulmonar.
- Compromiso hematológico: Anemia hemolítica, trombocitopenia, leucopenia, anemia crónica, microangiopatía trombótica, adenopatías.
- Compromiso gastrointestinal: Hepatoesplenomegalia, pancreatitis, vasculitis intestinal, perforación.
- Compromiso ocular: Vasculitis retiniana, escleritis, episcleritis, edema de papila.

Laboratorio

- Anticuerpos antinucleares: Positivos en el 95%-99% de los enfermos con LES.
 - Anticuerpos anti-ADN de doble cadena: Son más específicos para el LES y son útiles como parámetro de actividad, particularmente de la nefritis.
 - Complemento: C3, C4 y complemento total hemolítico (CH50) están disminuidos y suben con el control del LES. No está incluido en los criterios diagnósticos pero es de gran ayuda.
 - VHS elevada en periodos de actividad.
 - PCR elevada puede asociarse con infección agregada.
 - Anticuerpos antifosfolípidos: IgG o IgM anticardiolipina, anticoagulante lúpico, antibetaglicoproteína.
 - Otros autoanticuerpos: a-Sm, a-Ro, a-La, ENA, RNP.
-

- Biopsia renal: Para establecer severidad del compromiso renal, grado de actividad/fibrosis glomerular. Útil para decisiones terapéuticas y pronóstico.

Criterios diagnósticos

La presencia de cuatro criterios de la Academia Americana de Reumatología (ACR) revisados en 1997 en forma simultánea o sumatoria confirman el diagnóstico de LES.

1. Erupción malar: Eritema fijo, plano o alto, sobre las regiones malares, que respeta los pliegues nasolabiales (en alas de mariposa).
2. Rash discoide: Eritema solevantado en parches con cicatrices queratósicas adherentes y taponamiento folicular; en las lesiones más antiguas pueden presentarse cicatrices atróficas.
3. Fotosensibilidad: Erupción cutánea como reacción exagerada a la exposición solar.
4. Úlceras orales o nasofaríngeas, habitualmente indoloras.
5. Artritis no erosiva de dos o más articulaciones periféricas, con dolor, aumento de volumen o derrame.
6. Serositis: Dolor pleurítico, frotos o evidencia de derrame pleural, o pericarditis documentada por ECG, EKG, frote o evidencia de derrame pericárdico.
7. Compromiso renal: Proteinuria persistente mayor de 0,5 g/día o cilindruria de eritrocitos, hemoglobina, granulares, tubulares o mixtos.
8. Compromiso neurológico: Convulsiones, psicosis, otros síndromes definidos por la ACR.
9. Compromiso hematológico: Anemia hemolítica con reticulocitosis, leucopenia menor de 4.000/mm³ en dos o más ocasiones, linfopenia menor de 1.500/mm³ en dos o más ocasiones, trombocitopenia menor de 100.000/mm³ en ausencia de medicamentos causales.
10. Alteraciones inmunológicas: Anticuerpos anti-ADN de doble hebra, anti-Sm, anticuerpos antifosfolípidos (anticuerpos IgG o IgM anticardiolipina, anticoagulante lúpico), VDRL falsamente positivo.
11. Anticuerpos antinucleares en título anormal, por inmunofluorescencia o su equivalente en ausencia de fármacos conocidos que se asocian con síndrome de “lupus inducido por medicamentos”.

Diagnóstico

Se basa en la evaluación clínica, la aplicación de los criterios diagnósticos y el laboratorio. Por su compromiso multisistémico el LES puede presentarse con una amplia gama de manifestaciones y debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de fiebre inexplicable, artritis, erupción cutánea, citopenias, alteraciones neurológicas, cardiopulmonares y nefropatías.

Tratamiento

- Debe ser individualizado, según las manifestaciones clínicas y su gravedad.
- Fotoprotección.
 - Corticoides: Son un pilar fundamental para formas más graves con compromiso de órganos vitales. Por vía ev (metilprednisolona en bolos) en etapa aguda o de inducción; prednisona en dosis altas o bajas para mantención. Limitaciones: Efectos inconvenientes múltiples.
 - Hidroxicloroquina: Mayor efecto sobre compromiso de piel y articulaciones. Produce alteraciones retinianas.
 - Antiinflamatorios (AINEs): Para artralgias y artritis, compromiso leve. Limitaciones: Toxicidad renal, gástrica, hepática.
 - Inmunosupresores: Azatioprina, ciclofosfamida, micofenolato mofetil, metotrexato.
 - Tratamiento del síndrome antifosfolípido.
 - Inmunomoduladores: Inmunoglobulina endovenosa en exacerbaciones o infecciones graves.
-

- Terapia biológica: Rituximab en casos excepcionales, refractarios.
- Prevención de infecciones: Vacunas, cotrimoxazol, HIN.
- Prevención de dislipidemia.
- Prevención de embarazo en adolescentes.
- Trasplante renal.

Complicaciones

- Infecciones e inmunosupresión
- Hipertensión arterial
- Insuficiencia renal
- Obesidad, síndrome metabólico
- Neurológicas
- Aterosclerosis
- Neoplasias

Pronóstico

El diagnóstico oportuno y el tratamiento adecuado han logrado mejorar la supervivencia. Sin embargo los enfermos con LES siguen siendo motivo de alta demanda de atención, hospitalizaciones por reactivaciones o complicaciones especialmente renales, neurológicas, hematológicas e infecciosas.

El seguimiento y control de estos enfermos requiere atención por especialistas y equipo multidisciplinario.

BIBLIOGRAFÍA

1. O'Neill S, Cervera R. Systemic lupus erythematosus. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2010; 24: 841-55.
 2. Brunner HI, Huggins J, Klein-Gitelman MS. Pediatric SLE-towards a comprehensive management plan. *Nat Rev Rheumatol* 2011; 7: 225-33.
 3. Mosca M, Tani C, Aringer M et al. European League Against Rheumatism recommendations for monitoring patients with systemic lupus erythematosus in clinical practice and in observational Studies. *Ann Rheum Dis* 2010; 69: 1269-74.
 4. Mina R, Brunner HI. Pediatric Lupus-Are there differences in presentation, genetics, response to therapy, and damage accrual compared with adult lupus? *Rheum Dis Clin N Am* 2010; 3653-80.
 5. Mina R, von Scheven E, Ardoin SP et al. Consensus treatment plans for induction therapy of newly diagnosed proliferative lupus nephritis in juvenile systemic lupus erythematosus. *Arthritis Care Res* 2012; 64(3): 375-83.
-

Dermatomiositis-polimiositis

Alfonso Loosli G.

Definición

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo heterogéneo de enfermedades de etiología desconocida, caracterizadas clínicamente por debilidad muscular proximal simétrica y progresiva; elevación plasmática de enzimas musculares; alteraciones electromiográficas características y la presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario en la musculatura comprometida.

Clasificación

Tipo I	Polimiositis (PM) idiopática primaria
Tipo II	Dermatomiositis (DM) idiopática primaria
Tipo III	Polimiositis o dermatomiositis asociada con neoplasias malignas
Tipo IV	Polimiositis o dermatomiositis juvenil
Tipo V	Polimiositis o dermatomiositis asociada con enfermedades del tejido conectivo (síndromes de sobreposición)
Tipo VI	Miositis por cuerpos de inclusión
Tipo VII	Misceláneas: Miositis eosinofílica y miositis nodular localizada

Etiología

Es aún desconocida, la mayoría de los estudios sugieren una patogenia de tipo autoinmune en pacientes susceptibles genéticamente, desencadenada por agentes infecciosos (virales, parásitos) o tóxicos (drogas: Penicilamina, ciclosporina, cimetidina, cloroquina, colchicina, corticoides, levodopa, penicilina, rifampicina, sulfonamidas, vincristina y zidovudina).

Inmunopatogenia

El infiltrado celular encontrado en el músculo en las MII proporciona fuerte evidencia de un mecanismo de daño muscular inmunomediado, tanto celular como humoral. La presencia de autoanticuerpos séricos y un infiltrado inflamatorio linfocítico en el tejido muscular de pacientes con PM y DM indican una alteración autoinmune como base de la patogenia de ambas enfermedades, sin embargo, la especificidad de las reacciones inmunes y por qué las fibras musculares son las células más afectadas, es aún desconocido. Existe evidencia de miocitotoxicidad mediada por linfocitos T y microangiopatía mediada por anticuerpos y complemento.

Manifestaciones clínicas

- Compromiso muscular. Es simétrico y a excepción de los casos agudos, su instalación es insidiosa y progresiva. Los primeros síntomas aparecen en la cintura pélvica, con dificultad para incorporarse de una silla o subir escalas. Luego hay compromiso de la cintura escapular, con impedimento para alzar los brazos, levantar objetos, ponerse la ropa o arreglarse el cabello. Además se agrega debilidad en la musculatura del cuello con dificultad para sostener la cabeza; compromiso de la musculatura del tronco con limitación para incorporarse de la cama. El compromiso muscular puede ser progresivo con desarrollo de dificultad en la deglución y afectar los músculos respiratorios; pueden desarrollar neumonía por aspiración o insuficiencia respiratoria por compromiso de la musculatura intercostal o diafragmática.
- Compromiso cutáneo
 - Rash heliotropo. Exantema eritemato violáceo, simétrico, que habitualmente se localiza en la cara, en la zona periorbitaria y párpados superiores, acompañado de edema.
 - Signo de Gottron. Son placas eritemato descamativas en superficies extensoras de las articulaciones

interfalángicas proximales y metacarpofalángicas, se pueden extender a superficies de otras articulaciones (codos, rodillas, maléolos), y son casi patognomónicas de la dermatomiositis.

- Afectación de la cutícula. La cutícula periungueal se puede observar engrosada con presencia de telangiectasias; mediante capilaroscopia se aprecian pequeños vasos capilares de trayecto tortuoso, áreas de hemorragia en astilla e infarto.
- Poiquilodermia. Placas cutáneas hiper o hipopigmentadas, atróficas y con telangiectasias prominentes, con marcada fotodistribución, afectando a la región de la «V» del escote.
- Manos de mecánico. Áreas de hiperqueratosis y fisura de las caras laterales y palmares de los dedos de las manos, con aspecto de manos sucias similares a las observadas en los mecánicos.
- Calcinosis cutis. Constituye una complicación tardía que se observa en el 15% de las dermatomiositis de los adultos y en el 60% de dermatomiositis juvenil. Consiste en el depósito de calcio en el tejido subcutáneo y fascia; puede dar lugar al desarrollo de úlceras cutáneas.

Laboratorio

- Enzimas musculares. Elevación de la creatinquinasa (CK), deshidrogenasa láctica (LDH) y transaminasas. En pacientes con enzimas normales, medir la excreción urinaria de creatinina.
- Autoanticuerpos. En pacientes con enfermedad activa se eleva la VHS y hay autoanticuerpos: Antinucleares (+) en el 50% a 90% de los casos y Jo1 en el 20% (anticuerpo que se asocia al síndrome antisintetasa).
- Electromiografía (EMG). Es útil para descartar procesos neuropáticos. Las alteraciones características muestran un patrón miopático con la triada de: a) unidades motoras polifásicas de baja amplitud y corta duración; b) incremento de la actividad espontánea con fibrilaciones, ondas positivas e irritabilidad insercional; c) descargas repetitivas de alta frecuencia.
- Biopsia muscular. El músculo que se biopsia debe tener una debilidad moderada y no atrofia (sólo se vería fibrosis), ni haber sido sitio reciente de inyección de medicamento o de la EMG (se prefiere cuádriceps, deltoides o bíceps). La biopsia muestra un infiltrado inflamatorio focal o difuso de linfocitos y macrófagos que rodean a las fibras musculares y a los pequeños vasos sanguíneos. En DM el infiltrado es predominantemente de LTCD8+, mientras que en PM predominan LTCD4+ y LB. Las células musculares tienen rasgos de degeneración y regeneración, tamaños variables y necrosis de las fibras, atrofia perifascicular.

Otra técnica exploratoria útil para valorar edema muscular es la resonancia nuclear magnética que en el futuro podría llegar a sustituir a la electromiografía y a la biopsia muscular.

Diagnóstico

Criterios diagnósticos de Bohan y Peter

Criterio	Dermatomiositis	Polimiositis
Debilidad muscular proximal simétrica	+	+
Elevación de enzimas musculares	+	+
Cambios EMG típicos de miositis	+	+
Rash típico	+	-
Biopsia muscular con miositis inflamatoria	+	+

Para el diagnóstico de DM la presencia de rash es imprescindible. Con 4 criterios el diagnóstico es definitivo, con 3 criterios es probable y con 2 criterios es posible.

Tratamiento

- Medidas generales
 - En la fase aguda de la enfermedad, vigilar la aparición de:
 - a) Trastornos deglutorios (valorar necesidad de alimentación por sonda nasogástrica).
 - b) Dificultad respiratoria.
 - c) Complicaciones sistémicas, fundamentalmente a nivel gastrointestinal: Hemorragias.

- Fisioterapia, al principio pasiva, luego activa cuando haya cedido la inflamación aguda.
- Apoyo psicológico.
- Tratamiento médico
 - Corticoides
Prednisona: 1-2 mg/kg/día, hasta lograr mejoría de la debilidad muscular y disminución de las enzimas musculares. En los casos de comienzo grave agudo, considerar vía intravenosa. Disminución gradual, siempre valorando la evolución, hasta alcanzar la mínima dosis que mantenga el control de la enfermedad. Pulsos de metilprednisolona (20-30 mg/kg/dosis, i.v. sin pasar de 1 g) en los casos refractarios y estadio inicial cuando la enfermedad es grave.
 - Inmunosupresores
Indicados cuando la enfermedad no remite o cuando se precisan dosis altas de corticoides para controlar la enfermedad.
Metotrexato: 10 mg/m²/dosis semana, vía oral o s.c. Efectos secundarios: Alteración hepática, pulmonar o gastrointestinal, dermatitis.
Ciclosporina A: 2,5-7,5 mg/kg/día, vía oral. Niveles plasmáticos: 80-150 ng/ml (no pasar de 200 ng/ml). Efectos secundarios: Nefropatía, hipertensión arterial, hepatotoxicidad, hipertricosis, hipertrofia gingival.
Azatioprina: 1-3 mg/kg/día oral.
Hidroxicloroquina: 5-7 mg/kg/día para controlar las manifestaciones dérmicas graves resistentes a los corticoides
 - Gammaglobulina i.v. 100 mg/kg/día durante 5 días o 1-2 g/kg/día en uno o dos días consecutivos. Su eficacia a largo plazo es dudosa y actualmente se sigue considerando como inmunomodular en la etapa aguda en aquellos casos más severos.
- Tratamiento complementario. Protectores solares.
- Tratamiento de la calcinosis. No hay tratamiento plenamente efectivo, y algunos casos regresan espontáneamente.

Evolución

- Formas de curso clínico
- Agudo, en el 20% aproximadamente, remisión en un plazo medio de 2 años (8 meses a 2 años).
 - Crónico
 - a) Policíclico: Aparecen recaídas tras retirar el tratamiento
 - b) Crónico continuo: La enfermedad se mantiene activa durante más de 2 años

Complicaciones

Las principales complicaciones se relacionan con el compromiso de otros órganos, tales como úlceras gastrointestinales, melena, hematemesis o incluso infartos de segmentos del intestino, especialmente en DM. La calcinosis subcutánea puede complicar la DM en niños y adolescentes, cuando protruyen a través de la piel, resultando en úlceras, infección y cicatrices.

En la PM, las alteraciones cardíacas y la enfermedad pulmonar intersticial son complicaciones comunes, especialmente en pacientes con anticuerpos anti Jo-1 (S. antisintetasa).

BIBLIOGRAFÍA

1. Guseinova D, Consolaro A, Trail L et al. Comparison of clinical features and drug therapies among European and Latin American patients with juvenile dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol* 2011; 29(1): 117-24.
2. Bathish M, Feldman BM. Juvenile dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* 2011; 13(3): 216-24.
3. Zouagui A, Abourazzak S, Idrissi ML et al. Actuality of juvenile dermatomyositis. *Joint Bone Spine* 2011; 78(3): 235-40.
4. Huber AM. Juvenile dermatomyositis: Advances in pathogenesis, evaluation, and treatment. *Paediatr Drugs* 2009; 11(6): 361-74.
5. Wedderburn LR, Rider LG. Juvenile dermatomyositis: new developments in pathogenesis, assessment and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2009; 23(5): 665-78.

CAPÍTULO 19 - HEMATO ONCOLOGÍA

Anemia

Irina Ocheretin P.

Anemia, es aquella situación en que hay disminución de hemoglobina y hematocrito a -2 DS del valor promedio, para una edad y sexo determinado y que se acompaña de hipoxigenación tisular. Es un síndrome, porque tiene muchas causas.

Los valores de hemoglobina y hematocrito difieren según la edad del niño, especialmente en RN, lactante y preescolar, por lo tanto esto dificulta el diagnóstico de anemia.

	RN	1 m	2-3 m	6 m	1 a	5-6 a	12-18 a
Hematocrito	55%	41%	33%	35%	36%	38%	41%-43%
Rango	48-63	36-46	31-35	32-38	33-39	35-41	
Hemoglobina	18,7	14	11,2	12,3	12,9	13,9-14,6	

Formas clínicas

Existen dos formas clínicas: Anemia aguda y anemia crónica.

- Anemia aguda, es la disminución rápida de la serie roja, como ocurre en hemorragia y hemólisis. La clínica muestra alteración de la hemodinamia, palidez, taquicardia, piel fría, hipotensión arterial y shock. En hemorragia, el hemograma muestra alteración en 24-36 horas después, una vez que se ha producido la hemodilución, en tanto que en la hemólisis, la alteración es inmediata.
- Anemia crónica es de desarrollo más lento, ya que permite adaptarse a esta anemia. La clínica muestra palidez, decaimiento, inapetencia, irritabilidad, etc.

Clasificación de anemia

El mecanismo fisiopatológico de la anemia puede deberse a:

1. Disminución de la producción de glóbulos rojos: Arregenerativa (<1,5% de reticulocitos)
 - Premedular (déficit de Fe, folato, vit B12, proteínas).
 - Medular (leucemia, anemia aplásica, infecciones).
2. Aumento de destrucción de glóbulos rojos: Regenerativa (>1,5% de reticulocitos)
 - Hemólisis.
 - Pérdida de glóbulos rojos por hemorragia.

La hematopoyesis es activa, pero no logra compensar la pérdida de glóbulos rojos.

Reticulocitos: Son glóbulos rojos muy jóvenes, de mayor tamaño. Tienen ribosomas precipitados en el citoplasma, son ricos en ARN y son capaces de sintetizar hemoglobina. Constituyen 0,5%-1,5% de los glóbulos rojos de la sangre periférica. El recuento de reticulocitos, es buen reflejo de la actividad medular eritroide. El porcentaje de reticulocitos 4%-5%, significa que la actividad eritroide medular es 4-5 veces lo normal.

$$\text{Índice reticulocitario} = \frac{(\text{Hcto actual} / \text{Hcto ideal}) \times \% \text{ ret}}{\text{Factor de corrección}}$$

Factor de corrección según Hcto: 45% = 1; 35% = 1,5; 25% = 2; 15% = 2,5.

El índice reticulocitario, corresponde a reticulocitos corregidos, debido a que en anemias, se produce salida de reticulocitos antes desde la médula ósea, para madurar en sangre periférica mayor tiempo, 48 horas o más. Como el recuento de reticulocitos, se hace en sangre periférica, se debe hacer esta corrección.

Un índice reticulocitario ≥ 2 indica regeneración eritroide, mientras que aquel ≤ 2 indica arregeneratividad eritroide.

Anemia fisiológica

Es la anemia que se desarrolla en el primer trimestre de la vida, en que ésta es una desglobulización lenta y progresiva, que lleva a la hemoglobina y hematocrito de policitemia fisiológica del RN, de 17 g y 55% respectivamente, a valores de Hb 11 g y Hcto 33%, debido a arregeneratividad fisiológica de médula eritroide. Es una condición fisiológica del lactante <4 meses de vida. Permite formar depósitos de hierro. No requiere tratamiento alguno. El mielograma del niño de 1-2 meses de vida, muestra clara hipoplasia de la serie eritroide. Estos progenitores que normalmente constituyen 25% en los niños mayores, aquí caen a <10% de células nucleadas de la médula ósea. Este descenso de serie eritroide, es más notorio en el prematuro o RN de bajo peso y se llama, anemia del prematuro.

Serie roja normal en niño de 2-3 meses de edad de acuerdo al peso de nacimiento:

Peso RN	Hematocrito	Hemoglobina
3.000 g	33%	11 g%
1.300-1.500 g	30%	10 g%
<1.200 g	24%	8 g%

Los depósitos de hierro almacenados, dependen de la volemia del RN y de su peso de nacimiento.

Otras anemias en el lactante menor de 1 año de vida: Enfermedad hemolítica del RN, anemia precoz, anemia hipocrómica ferropriva, anemia de la infección.

Enfermedad hemolítica del RN: Es de etiología isoimmune en incompatibilidad RH o de grupo clásico ABO. En EH–RH, hay anticuerpos IgG adheridos a los GR del RN. Hemograma muestra anemia, microsferocitos y test de Coombs directo (+). En EH–ABO, hay aglutininas antiA y antiB que son IgM y se adhieren poco a los GR. Test de Coombs directo es negativo o débilmente (+).

Anemia precoz de lactante menor de 3 meses: Anemia que se debe a transfusión feto-materna, que ocurre en >50% de los partos. Hay eritrocitos fetales, en sangre materna.

Anemia por infección: Se ve en cualquier edad del niño. Ocurre por depresión medular y por secuestro de Fe en los macrófagos. Hay mala utilización del Fe. Además, hay componente hemolítico. Generalmente se autolimita con la mejoría del cuadro infeccioso.

Anemia ferropriva

Es aquella anemia que ocurre por déficit orgánico de hierro. Es una anemia microcítica hipocrómica del lactante, preescolar o escolar. Es arregenerativa. Los depósitos de hierro, se forman en el primer trimestre de la vida, por la desglobulización fisiológica. Se depositan como hemosiderina, que es un polímero de ferritina y que se origina de la hemoglobina (Hb) de la sangre circulante. Ferritina sérica, es el índice más confiable de los depósitos de hierro.

La patogenia de la anemia hipocroma ferropriva (AHF) en el lactante, se debe a dieta pobre en hierro, crecimiento acelerado, volemia del RN, que depende del peso de nacimiento. Mientras el peso de nacimiento sea menor, más baja será la volemia y menor el depósito de hierro.

- Clínica de AHF. Ocurre en el lactante entre 6 y 12 meses de edad. Según su magnitud, los síntomas varían desde palidez, irritabilidad, inapetencia hasta hipoactividad e insuficiencia respiratoria.
- Laboratorio de AHF. El hemograma muestra anemia microcítica hipocrómica arregenerativa. Las constantes hematimétricas, muestran disminución de VCM, bajo 80 fl, HCM bajo 27 pg/dl y CHCM <30%.

- Ferrocínética, muestra disminución de la ferremia, aumento de TIBC y disminución del porcentaje de saturación de la transferrina, inferior a 10%. Ferritina sérica, es inferior a 10ng/ml, el cual es bastante seguro de déficit orgánico de hierro, aunque la ferritina es un reactante de fase aguda.
- Otros exámenes: Protoporfirina eritrocitaria libre, está aumentada. Receptores de transferrina, están aumentados.

• Diagnóstico diferencial

	AHF	Talasemia menor	A por infección o inflamación crónica
VCM	↓	↓	↓
Ferremia	↓	N	↓
TIBC	↑	N	↓
% Sat	↓	N	↓
P.E.L.	↑	N	↑
Ferritina	↓	N	↑

• Tratamiento de AHF

Ferrotterapia oral en dosis de 5 mg Fe elemental x kg peso x día y por 3-4 meses. Al iniciar tratamiento, a los 7-10 días, aparece crisis reticulocitaria, que es la conversión de anemia arregenerativa en regenerativa, con recuento de reticulocitos >2%, hcto se normaliza a las 6 semanas y se repone el depósito de hierro a los 3 meses de tratamiento.

Tratamiento profiláctico con dosis de 1-2 mg x kg x día de Fe elemental, desde el tercer mes en prematuros y desde el cuarto mes en los RN de término, hasta 1 año de edad. El ácido ascórbico, aumenta la absorción. Fortificar la leche con hierro, 6-12 mg/lt de Fe elemental, también es útil. Mantener lactancia materna hasta los 6 meses por lo menos, ya que este Fe se absorbe en 50%.

Anemia megaloblástica

Es aquella desglobulización que ocurre en dietas pobres en folato y/o vit B12. El crecimiento rápido del lactante y especialmente prematuro, requiere demanda aumentada de folato. El déficit de folato altera la síntesis de ADN, especialmente en tejidos de alto recambio celular, como el tejido hematopoyético. Se ve en síndrome de malaabsorción, resecciones intestinales, hemólisis crónicas y en tratamiento antineoplásico en niños oncológicos. Déficit de vit B12 es muy raro ahora y sólo se ve en dieta vegetariana estricta o hijos de madre con anemia megaloblástica por déficit de vit B12 en lactancia materna exclusiva.

- Clínica de anemia megaloblástica requiere más o menos 5 meses de carencia de folato, para su instalación. Puede producir anemia macrocítica e inducir pancitopenia.
- Laboratorio: Anemia macrocítica VCM >90 fl megalocitos, anisocitosis y poiquilocitosis. Serie blanca muestra metamielocitos gigantes y policariocitos (5%-10% de los neutrófilos con hipersegmentación en 5-6 lóbulos nucleares). Plaquetas pueden estar normales o disminuidas, con anisocitosis plaquetaria y macroplaquetas.
- Folato sérico y eritrocitario: Folato sérico disminuido a <2 µg/ml (VN: 3-15 µg/ml), indica que déficit de folato es reciente y no hay anemia. Folato eritrocitario disminuido a <150 µg/ml (VN: 150-200 µg/ml), es propio de un déficit de varias semanas y se acompaña de folato sérico bajo y anemia megaloblástica.
- Tratamiento de anemia megaloblástica: Es aportar ácido fólico, 1 mg al día oral, por 2-3 meses. Prolongar 1 mes más, después de conseguir serie roja normal. Si se comprueba déficit de vit B12, debe administrarse ésta, en dosis de 25-100 µg intramuscular semanal, por 6 semanas y seguir con 200-1.000 µg cada 3 meses.

Anemia por déficit de Vit E

Produce peroxidación de las membranas de GR y se ve solo en prematuros de muy bajo peso al nacer, <1.500 g.

Anemia por infección

Es la desglobulización más frecuente del niño. Especialmente, el hcto no baja del 25%. Su patogenia es múltiple:

- Depresión medular. Linfoquinas como IL-1 y α -FNT, se liberan del daño tisular. Actúan reduciendo síntesis renal de eritropoyetina y disminuyen la actividad de la médula ósea eritroide. Interferon gamma, inhibe la eritropoyesis.
- Hemólisis, acorta sobrevida del GR en 10-15 días.
- Incapacidad de utilizar el Fe. Ferremia disminuye con la infección. Fe queda secuestrado en los macrófagos y disminuye en los progenitores eritroides de la médula.
- Crisis aplásticas que se observan en la infección por parvovirus B19. Este invade médula ósea y destruye los núcleos de los proeritroblastos. También, se ha descrito en infecciones por mycoplasma, parotiditis y hepatitis.

La clínica de anemia por infección, es leve y se autolimita una vez que cede la infección. En el hemograma, hay anemia normo o microcítica hipocrómica, con microesferocitosis. Ferremia y TIBC bajos, porcentaje saturación disminuidos y ferritina normal.

Anemias hemolíticas

Son las que se producen por disminución de la sobrevida del GR. Puede ser fisiológica a la destrucción del GR al final de su vida útil (120 días) y puede ser patológica, en la que la sobrevida es menor a la normal. Esta puede ser compensada por médula ósea (sin anemia) o descompensada por ésta (con anemia). Esta hemólisis puede ocurrir dentro del vaso sanguíneo (intravascular), puede ocurrir por macrófagos del sistema monocítico macrofágico (extravascular) y puede ocurrir, dentro de la médula ósea (deseritropoyesis).

La hemólisis fisiológica, es fundamentalmente extravascular. En la hemólisis intravascular, hay un aumento de hemoglobinemia (hb libre en el plasma), indica ruptura de GR en sangre circulante y pigmento puede pasar a la orina (hemoglobinuria). En hemólisis extravascular, hay aumento de bilirrubina indirecta y total. Haptoglobinemia disminuye a < 25%.

El hemograma, muestra signos de destrucción globular y signos de regeneración. La primera, está representada por microesferocitos o células tipo *burr cells* (microangiopática) y esquistocitos; y la segunda, está representado por reticulocitosis. Los microesferocitos se ven en infecciones, en enfermedades congénitas, como microesferocitosis y también, se ven en procesos inmunológicos, como anemia hemolítica autoinmune o isoimmune (EHRH).

Los *burr cells*, son poiquilocitos rígidos y son depurados por el bazo. Se ve en SHU y CIVD. El reticulocito policromatófilo, indica regeneración medular eritroide. Cuando es persistente, indica hemólisis.

Clasificación de anemias hemolíticas

1. Intracorpúsculares o intrínsecas:

- Déficit de membrana:
 - Microesferocitosis congénita
 - Eliptocitosis u ovalocitosis
- Alteración de síntesis de HB:
 - Talasemias
 - Drepanocitosis
 - Hemoglobinopatías

- Alteración metabólica de GR: Enzimopatías:
 - Déficit de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa (G6PD)
 - Déficit de piruvato kinasa (PK)
- 2. Extracorpúsculares o extrínsecas:
 - Anemias isoimunes:
 - EH - ABO
 - Transfusión incompatible
 - EHRH
 - Anemias autoinmunes
 - Anemias microangiopáticas
 - Hemangiomas gigantes
 - SHU – CIVD
 - Mordedura *Loxosceles Laeta*, serpiente venenosa.
- 3. Mixtas: hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN)

Clínica: Palidez, ictericia, compromiso del estado general. Hepatoesplenomegalia en hemólisis crónicas, hemoglobinuria.

Laboratorio inmunológico: Pruebas de inmunoheólisis es el test de Coombs, que demuestra presencia de anticuerpos sobre GR. Lo más frecuente son IgG. Ejemplo: Anemia autoinmune por anticuerpos calientes y EHRH.

También, puede haber aglutininas o anticuerpos bivalentes, IgM, que aglutinan GR. Se ve en aglutinación directa por infección por *Mycoplasma* (aglutininas frías).

Hemolisinas IgG o IgM. Se unen a los GR en circulación, activan complemento y originan hemólisis intravascular. Ej.: HPN.

Suero de Coombs, es un suero con 2 tipos de anticuerpos, anti IgG y anti C3b del complemento. Suero puede ser de amplio espectro o poliespecífico con anticuerpos anti IgG y anti C3, de tipo gamma (Ac anti IgG) y de tipo no gamma (antiC3). Es un examen muy importante en el banco de sangre.

Otros estudios:

- Haptoglobulinemia disminuye a 25 mg%, versus normal 30-160 mg% en >2 meses de edad.
- Bilirrubinemia de predominio indirecto.
- Urobilinógeno fecal y urinario, aumentados.
- Estudio de fragilidad osmótica de glóbulo rojo, para microesferocitosis congénita, muestra población de GR frágiles.
- Electroforesis de Hb en talasemias, drepanocitosis y hemoglobinopatías.
- Actividad de G6PD y PK en las enzimopatías de GR.

Anemias hemolíticas inmunológicas

- Hemólisis isoimunes o aloimunes que son anticuerpos formados contra antígenos eritrocitarios de otro individuo de la misma especie. Por ejemplo, embarazo o transfusión. Son anticuerpos adquiridos de síntesis reciente y se denominan “irregulares”. Casos de esta hemólisis son EHRN y anemias de politransfundido. Test de Coombs (+). En enfermedad hemolítica ABO, los anticuerpos son aglutininas A y B, son preformados, son IgM, son “naturales”, no atraviesan barrera transplacentaria.

En la anemia del politransfundido, el 10%, presenta anticuerpos irregulares contra Ag menores no probados (no ABO ni RH).

- Hemólisis autoinmunes, son anticuerpos contra Ag propios, son Ac irregulares. Hay dos tipos:
 - Anticuerpos calientes, actividad hemolítica a 37°C. Son IgG y se depuran en el bazo.

- Anticuerpos fríos, actividad hemolítica a 0-10°C. Son IgM y requiere de complemento para hemólisis intravascular. Se depuran en el hígado.
- Hemólisis transfusionales que pueden deberse a incompatibilidad ABO o por incompatibilidad de grupos menores.
 - Hemólisis por ABO, es la clásica transfusión incompatible por error de banco de sangre. Se debe a anticuerpos naturales antiA y antiB. Ocurre hemólisis aguda intravascular, a los 10–15 minutos de iniciada la transfusión; Ocurre hemoglobinuria, dolor lumbar, hipotensión arterial y shock.
 - Hemólisis por grupos menores, es hemólisis aloinmune. Ocurre por anticuerpos irregulares. Esta hemólisis es intravascular por IgG. Tiene menor gravedad. Tarda 4-5 días en aparecer o incluso semanas.

Hemoglobinuria paroxística nocturna o enfermedad de Marchiafava Micheli. Es poco frecuente. Se acompaña de pancitopenia. Se produce más o menos a los 10 años de edad, como hemólisis crónica moderada. Ocurre hemoglobinuria, infecciones pulmonares, urinarias, trombosis intrahepática, mesentérica y de extremidades inferiores. En el 25%, antecede a verdadera anemia aplásica. Pronóstico reservado, sobrevida aproximada de 10 años.

Hemograma, muestra ausencia regenerativa, sin GR destruidos. Se produce hemosiderinuria, que lleva a AHF. Test de hemólisis ácida de HAM (+). Se debe a GR sensibles a actividad lítica del complemento, a pH algo más ácido. Alteración en gen PIG A.

Tratamiento de anemias hemolíticas

Depende de la causa de la hemólisis. En las anemias intracorporales congénitas, se indica ácido fólico, 1 mg al día, para evitar crisis aplásticas. Transfusión de GR, cuando sea necesario. Trasplante de médula ósea, en talasemia mayor.

En anemias extracorporales, como anemias hemolíticas autoinmune a anticuerpos calientes, se indica prednisona, 1-4 mg x kg día, hasta cese de hemólisis. También es útil, gamaglobulina endovenosa, en un tercio de los casos. Esplenectomía, como último recurso en anemias hemolíticas severas frecuentes y que requieren altas dosis de corticoides para controlar la hemólisis. En anemia hemolítica autoinmune a anticuerpos fríos, azatioprina, 2-3 mg/kg/día, ciclofosfamida, vincristina. En anemia microangiopática, como SHU, se produce insuficiencia renal aguda. Tratamiento va dirigido al manejo de insuficiencia renal aguda, en primer lugar y en segundo lugar, transfusiones de hemoderivados, como GR y plaquetas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Academic Press. USA. 2000.
2. Nathan DG, Orkin SM. Hematology of Infancy and Childhood. W.B. Saunders CO, USA 1998.
3. Osorio G. Hematología. Diagnóstico y Terapéutica. Publicaciones Técnicas Mediterráneo. Chile. 1997.
4. Sans-Sabrafen J, Besses Raebel C, Vives Corrons JL. Hematología Clínica. 4ª edición. Ediciones Harcourt S.A. Madrid, España 2002. ISBN: 84-8174-485-9.
5. Osorio G. Hematología, principios generales. Mediterráneo 2007.

Generalidades en enfermedades hemorrágicas

Felipe Espinoza Ch.

La hemostasia es un mecanismo que protege al organismo de las pérdidas sanguíneas que se producen tras una lesión vascular. Clásicamente se ha dividido en hemostasia primaria, en la que participan fundamentalmente las plaquetas a través de los procesos de adhesión, reclutamiento, activación y agregación para formar el tapón hemostático plaquetario inicial, y fase de coagulación sanguínea (hemostasia secundaria). La deficiencia o anomalía del sistema hemostático se traduce en una tendencia hemorrágica, mientras que una activación excesiva puede resultar en trombosis que ocluye la luz del vaso.

En la década de 1960, se propuso un modelo de coagulación que contemplaba una “cascada” enzimática compuesta por una serie de etapas secuenciales, en las que la activación de un factor de coagulación activa al siguiente, para favorecer la generación de enzima activo trombina, que convierte una proteína soluble del plasma, el fibrinógeno, en una proteína insoluble, la fibrina, componente estructural del coágulo. Según el modelo clásico, existirían dos vías de activación, intrínseca y extrínseca, iniciadas por el factor XII y el complejo factor tisular (FT)/factor VII respectivamente, que convergen en una vía común a nivel del factor X activado (Xa). El complejo protrombinasa, compuesto por el factor Xa, Ca^{++} y factor Va, a nivel de superficies fosfolípídicas favorecería la generación de trombina y la formación de fibrina. Este esquema sigue siendo útil para explicar las pruebas de laboratorio empleadas para monitorizar la hemostasia, como el tiempo de protrombina (TP) para la vía extrínseca y tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) para la intrínseca. Sin embargo, pronto se comprobó que ambas vías no operan de forma independiente y que los déficit de factores de la vía intrínseca que prolongan el TTPA no significan el mismo riesgo hemorrágico. Por ejemplo, las deficiencias de factor XII no cursan con hemorragia, y las de XI pueden cursar con hemorragia leve, mientras que las deficiencias de factores VIII y IX (hemofilia A y B respectivamente) conllevan hemorragias graves. Otra observación clave fue el hecho de que el complejo FT/VII no sólo activa el factor X, sino también el factor IX, llegándose a la conclusión de que la vía extrínseca sería la de mayor relevancia fisiopatológica *in vivo*.

Además se demostró la importancia del componente celular en el proceso de coagulación. La hemostasia no es posible sin el concurso de las plaquetas. Además, el FT es una proteína que está presente en la membrana de diversas células, como fibroblastos, y hoy sabemos que diferentes células expresan proteínas procoagulantes y anticoagulantes, además de receptores para diversos componentes de la hemostasia, lo que ha supuesto un nuevo paradigma para explicar las reacciones que tienen lugar durante el proceso hemostático. Según la visión actual, la coagulación se produce en tres etapas interrelacionadas:

Fase 1 de iniciación: Exposición de factor tisular tras la lesión vascular

El FT es el principal iniciador de la coagulación *in vivo* y un componente integral de la membrana celular. Se expresa en numerosos tipos celulares, y está presente en monocitos circulantes y en células endoteliales en respuesta a procesos inflamatorios.

Durante el proceso hemostático que tiene lugar tras la lesión vascular, se produce el contacto de la sangre circulante con el subendotelio, lo que favorece la unión del FT con el Factor VII circulante y su posterior activación. El complejo FT/VIIa activa los factores IX y X. El factor Xa se combina en la superficie celular con el factor Va para producir pequeñas cantidades de trombina, que jugarán un papel importante en la activación de plaquetas y factor VIII durante la siguiente fase.

Fase 2 de amplificación: Trombina generada en células donde se expone el FT

El daño vascular favorece el contacto de las plaquetas y componentes plasmáticos con tejidos extravasculares. Las plaquetas se adhieren a la matriz subendotelial, siendo activadas en lugares donde se ha expuesto FT. Las pequeñas cantidades de trombina generadas amplifican la señal procoagulante inicial activando los factores V, VIII y XI, que se ensamblan en la superficie plaquetaria para promover ulteriores reacciones en la siguiente fase.

Fase 3 de propagación: Generación de trombina sobre la superficie plaquetaria y “explosión” de trombina

Durante esta fase, el complejo “tenasa” (VIIIa, IXa, Ca⁺⁺ y fosfolípidos) cataliza la conversión de factor Xa, mientras que en la *fase de propagación*, las proteasas se combinan con los cofactores en la superficie plaquetaria, promoviendo la generación de grandes cantidades de trombina que favorecen la formación de fibrina y su ulterior polimerización para constituir un coágulo estable complejo “protrombinasa” (Xa, Va, Ca⁺⁺ y fosfolípidos) cataliza, a nivel de la superficie plaquetaria, la conversión de protrombina en grandes cantidades de trombina (“*explosión de trombina*”), necesarias para la formación de un coágulo estable de fibrina. La protrombinasa es 300.000 veces más activa que el factor Xa en catalizar la activación de protrombina. La trombina generada activaría, asimismo, al factor XIII o factor estabilizador de la fibrina, y a un inhibidor fibrinolítico (TAFI) necesarios para la formación de un coágulo de fibrina resistente a la lisis. Por consiguiente, según el modelo celular actual de la hemostasia, la coagulación fisiológica depende de la exposición de FT (subendotelial), que se pone en contacto en el lugar de la lesión con el factor VIIa y del ensamblaje de las reacciones de coagulación a nivel de superficies celulares como las plaquetas, lo que favorece la formación de trombina a nivel local y la generación de un coágulo estable de fibrina. Este modelo contempla una vía única y la focalización del proceso en las superficies celulares.

Anticoagulación natural

El sistema de la coagulación debe estar exquisitamente regulado para mantener la hemostasia, evitando la generación de excesivas cantidades de trombina. Ello se lleva a cabo por acción de sistemas anticoagulantes naturales, presentes a nivel del endotelio vascular, siendo los más importantes el inhibidor de la vía del factor tisular (TFPI), la antitrombina y el sistema de la proteína C.

El TFPI se une al complejo FT/FVII impidiendo la fase inicial de la coagulación. Su principal lugar de producción son las células endoteliales. La antitrombina inhibe la trombina y otros factores de la coagulación como FXa y FIXa. En el endotelio existen glicosaminoglicanos, con afinidad por la antitrombina, que favorecen la inhibición de dichos enzimas y la generación de trombina. Finalmente, el sistema de la proteína C se activa a nivel del endotelio por trombina, en presencia de un receptor endotelial, trombomodulina. La proteína C circulante se une a otro receptor específico de naturaleza endotelial (EPCR). El complejo formado por estas proteínas permite la rápida conversión de proteína C en proteína C activada que, en colaboración con la proteína S como cofactor, inhibe los factores V y VIII, disminuyendo la generación de trombina, además de poseer otras propiedades anticoagulantes y antiinflamatorias.

El déficit congénito o adquirido de los sistemas anticoagulantes naturales favorece el desarrollo de trombosis.

Fibrinólisis

La fibrinólisis es un mecanismo esencial para eliminar los coágulos de fibrina durante el proceso de cicatrización, así como remover los coágulos intravasculares para impedir la trombosis. El efector final del sistema es la plasmina, que degrada la fibrina en productos de degradación (PDF y dímero D). La plasmina es producida a partir de un precursor inactivo, el plasminógeno, por acción de dos activadores del plasminógeno: activador tisular (t-PA) y activador tipo urocinasa (u-PA). La regulación de los activadores tiene lugar por la acción de inhibidores (PAI), de los que el más relevante es el PAI-1, mientras que la plasmina circulante es rápidamente inhibida por la α 2-

antiplasmina, lo que evita una fibrinólisis sistémica. La fibrinólisis se inicia por el t-PA liberado desde el endotelio en respuesta a diversos estímulos (trombina, oclusión venosa, ejercicio físico, etc.). Una vez liberado se une a la fibrina donde activa el plasminógeno a plasmina que degrada la fibrina del coágulo. La trombina puede activar otro inhibidor fibrinolítico, el TAFI, el cual elimina residuos de lisina de la fibrina, lo que impide la unión del plasminógeno y ulterior degradación del coágulo.

Cómo interpretar los exámenes de laboratorio

El estudio inicial de un paciente con sangrado requiere de una sencilla batería de exámenes, cuyos resultados deben interpretarse siempre en el contexto clínico del paciente. Estas incluyen TP, TTPA, tiempo de trombina y fibrinógeno. En una fase posterior se estudian los factores individuales de coagulación. Teniendo en cuenta el modelo celular actual, si bien estas pruebas son de utilidad, se realizan en plasma, por lo que no contemplan la participación de las plaquetas, y tampoco indican el riesgo hemorrágico de un paciente; dos sujetos con idéntico TTPA pueden tener diferente riesgo hemorrágico. De igual forma, una alteración moderada de los tiempos no implica que el paciente vaya a tener mayor riesgo hemorrágico en caso de la realización de una prueba invasiva ni tampoco que teniendo una normalidad en los exámenes no vaya a sangrar.

Causas de hemorragia en un paciente previamente sano

Muchos pacientes presentan hemorragia sin una causa que justifique el sangrado, de forma que no pueden ser identificados fácilmente a través de la historia clínica, que sigue siendo la principal fuente de información para establecer el posible origen de la hemorragia, así como su intensidad y el carácter congénito o adquirido.

Son causa de coagulopatía hemorrágica el consumo de factores de coagulación y plaquetas, la fibrinólisis excesiva y situaciones como hipotermia o acidosis, en el contexto de una hemorragia masiva.

- Consumo de factores

El ejemplo más clásico viene representado por la coagulación intravascular diseminada (CID) en la que, en respuesta a muy diversas patologías, se produce una activación masiva de la coagulación con generación de grandes cantidades de fibrina en la microcirculación, se consumen plaquetas y factores de coagulación, y ello conlleva un alargamiento de las pruebas de coagulación, así como descenso de fibrinógeno y plaquetas y un aumento del dímero D.

- Hiperfibrinólisis

En pediatría puede ser secundaria a cirugía o patología en órganos ricos en activadores del plasminógeno (ej. útero, vejiga, pulmón, etc.). Cursan, generalmente, con hemorragia profusa a nivel del órgano afectado.

- Hemorragia crítica

La hemorragia grave incontrolada es responsable de hasta el 40% de las muertes en pacientes con politraumatismos o cirugía mayor y condiciona una profunda y compleja coagulopatía, que incluye:

- a) Coagulopatía de consumo (CID) causada por una activación sistémica de la coagulación y fibrinólisis.
- b) Coagulopatía dilucional, causada por la reposición inicial de fluidos que diluyen factores hemostáticos.
- c) Transfusión masiva de hematíes sin reposición de factores de la hemostasia ni de plaquetas que pueden causar dilución.
- d) Hipotermia que enlentece los efectos hemostáticos de los factores de la hemostasia y altera la función de las plaquetas.
- e) Anomalías metabólicas como la acidosis y la hipocalcemia.

La triada coagulopatía, hipotermia y acidosis se considera una “triada letal” en la hemorragia crítica. La hipotermia puede interferir con el mecanismo hemostático enlenteciendo la actividad de los sistemas enzimáticos. También la adhesión y agregación plaquetaria pueden alterarse por la hipotermia. La acidosis reduce a más de la mitad la actividad de la mayoría de las proteasas del sistema y contribuye a la CID. Una de las estrategias terapéuticas en

pacientes con hemorragia incoercible, que no responde a las medidas quirúrgicas o médicas convencionales, es la administración de factor VIIa recombinante, el cual, siguiendo el modelo celular expuesto actuaría localmente a nivel del vaso lesionado, uniéndose al FT expuesto, generando grandes cantidades de trombina para estabilizar el coágulo.

BIBLIOGRAFÍA

1. JA Páramo, E. Panizo, C. Pegenaute, R. Lecumberri. *Rev Med Univ Navarra*; Vol 53, Nº 1, 2009; 19-23.
2. Furie B, Furie BC. Mechanisms of thrombus formation. *N Engl J Med* 2008; 359: 938-49.
3. Furie B, Furie BC. Molecular basis of blood coagulation. En: *Hematology. Basic principles and practice. 5th Edition.* Hoffman R et al (eds). Churchill Livingstone Elsevier, Philadelphia, USA 2009; 1819-36.
4. López-Sagaseta J, Montes R, Puy C, Díez N, Fukudome K, Hermida J Binding of factor VIIa to the endothelial cell protein C receptor reduces its coagulant activity. *J Thromb Haemost* 2007; 5: 1817-24.
5. Dalhåck B, Stenfl o J. Regulatory mechanisms in hemostasis: natural anticoagulants. En: *Hematology. Basic principles and practice. 5th Edition.* (Hoffman R et al (eds). Churchill Livingstone Elsevier, Philadelphia, USA 2009; 1843-9.

Trombosis y trombofilia

Felipe Espinoza Ch.

Tromboembolismo venoso (TEV)

Su incidencia anual es de 0,07 a 0,14 por 10.000 niños, siendo mayor en pacientes hospitalizados con 5,3 por 100.000. Recién Nacidos en Unidad de Cuidado Intensivo (UCI) tienen una incidencia de 24:10.000 siendo ello mucho menor a la incidencia en adultos que es de 1:1.000. La mortalidad general en pediatría por esta causa es de 2,2% y la morbilidad de 8,1% a 12,4% para recurrencia y síndrome posflebítico respectivamente. Se presenta con mayor frecuencia en periodo perinatal y en adolescentes pospuberales y más en sexo femenino.

Habitualmente secundarios en 80% de los casos a trastornos subyacentes, congénitos o adquiridos.

Factores que contribuyen a una baja incidencia de trombosis en la infancia

- Integridad de la pared vascular.
- Ausencia de factores de riesgo protrombóticos como por ejemplo cigarro, anticonceptivos orales, neoplasias, obesidad.
- Desarrollo incompleto de la coagulación, debido a que hay una menor capacidad de producción de trombina.

Factores de riesgo

- Catéter venoso central (CVC): Es el factor de riesgo más importante de TEV profundo, 80% de TEV en recién nacidos y 60% en niños.
- Cáncer infantil: Se asocia a TE en 25% de los casos, como resultado de varios factores tales como la neoplasia en sí misma, quimioterapia, infección, deshidratación, CVC. Puede agregarse una trombofilia hereditaria. Se ha observado en leucemia linfoblástica aguda y en linfoma no Hodgkin, especialmente en terapia de inducción y reinducción asociada al uso de L-asparaginasa. Más común en venas cerebrales y sistema venoso profundo superior.
- Cardiopatías: 19%.
- Cirugías: 15%.
- Infecciones: 12%.
- Trauma vascular: 12%.
- Fármacos: 4% (anticonceptivos con estrógenos y corticoesteroides).
- Obesidad: 2%.
- Enfermedades sistémicas: Síndrome nefrótico, síndrome hemolítico urémico, enfermedad inflamatoria intestinal, lupus eritematoso diseminado, etc.

Trombofilia

Incluye cualquier desorden hereditario o adquirido, asociado a una tendencia aumentada al tromboembolismo. La prevalencia de trombofilia hereditaria varía en distintas series desde 10% a 78%, siendo más alta al estudiar pacientes con TEV espontáneo o recurrente. Pero cuando se evalúa la prevalencia en el total de pacientes con tromboembolismo sólo se alcanza al 2% de los casos. Se reconocen como condiciones protrombóticas hereditarias los siguientes desórdenes:

Factores de coagulación

- Fibrinógeno proteína de fase aguda, cuyo aumento se asocia a trombosis arterial.
 - Protrombina con mutación de su gen, variante G20210A, se presenta con niveles de protrombina levemente elevados.
-

- Factor V su mutación R506Q llamado factor V Leiden causa resistencia a la degradación por la proteína C activada. Es el factor de riesgo genético más común para trombosis, con riesgo relativo de 6 a 8 veces en heterocigotos y 80 veces en homocigotos. Su prevalencia es de 5%.
- Factor VIII: Su nivel elevado contribuye a TE y su persistencia después del TE predice pronóstico desfavorable.
- Factor de von Willebrand en nivel elevado contribuye a trombosis arterial y microangiopatía.

Inhibidores de la hemostasia

- Deficiencia de proteína C o S.
- Deficiencia de antitrombina III.
- Los pacientes con déficit homocigoto o adquirido de proteínas C, S, antitrombina III y plasminógeno se pueden presentar en periodo neonatal con manifestaciones severas como púrpura fulminans con compromiso de vasos arteriales y de la microcirculación provocando necrosis profunda de la piel, trombosis de grandes vasos (vasos retinianos o de extremidades y otros).

Condiciones metabólicas

- Homocistinuria ocurre daño endotelial debido a la homocisteinemia. No se ha visto que sea un factor de riesgo independiente de TE.
- Lipoproteína A considerada factor de riesgo TE arterial y venoso, tiene efecto antifibrinolítico.
- Síndrome antifosfolípido estado trombofilico mediado por anticuerpos antifosfolípidos. Principal causa de trombofilia adquirida y se asocia con el desarrollo de TEV y arterial. Puede ser primario o secundario a diversos desórdenes autoinmunes, infecciones bacterianas, virales o cáncer.

Pacientes con combinaciones de marcadores trombofilicos se describen en 8%-20% de niños con TEV y se asociarían con tromboembolismo espontáneo y de inicio temprano incluyendo eventos arteriales.

Hay condiciones clínicas adquiridas que se asocian con alteraciones protrombóticas:

- Uso de altas dosis de estrógenos: Disminución reversible de la proteína S.
- Varicela: Disminución severa de proteína S por anticuerpos.
- Meningococemia: Disminución transitoria de proteína C.
- Síndrome nefrótico: Disminución de antitrombina por hipoalbuminemia.
- Uso de L-asparaginasa: Disminución transitoria de antitrombina.

Presentación clínica

Variable según su ubicación:

- Extremidades: Dolor, edema, eritema, calor local, signo de Homans positivo.
- Vena cava inferior: Prominencia de venas superficiales, disfunción renal o hepática dependiendo de la extensión del trombo.
- Vena cava superior: Cianosis y edema de cabeza y tórax superior, venas colaterales prominentes, quilotórax y quiloopericardio, puede llegar a insuficiencia cardíaca.
- Trombosis vena renal: Hematuria, proteinuria, trombocitopenia, masa abdominal y disfunción renal.
- Trombosis portal: Compromiso función hepática y eventual abdomen agudo.
- Trombosis seno venoso: Cefalea aguda, trastorno visual, convulsiones, letargia en RN, alteración en nivel de conciencia.
- Trombosis de catéter venoso central (CVC): Pérdida de permeabilidad del CVC, circulación colateral prominente, sepsis asociada.
- Tromboembolismo pulmonar: Dolor torácico, tos, disnea, hemoptisis, aumento de requerimiento de O₂ en pacientes con ventilación mecánica, IC derecha, cianosis, palidez, síncope.

Diagnóstico

Puede hacerse con los siguientes exámenes:

- Marcadores de fibrinólisis como dímero D con baja especificidad, VPN elevado permitiendo excluir la trombosis, es útil también en seguimiento ya que su elevación se correlaciona con persistencia o recurrencia de TEV.

- Imágenes: Ultrasonido Doppler color, venografía, RNM convencional, angiorresonancia y ecocardiograma son los más útiles, dependiendo de la región comprometida.
- *Screening* de trombofilia debe ser realizado en niños con TEV espontáneo o recurrente y en trombosis cerebral en especial en el subgrupo idiopático. No estaría justificado en niños sanos pertenecientes a familias con trombofilia hereditaria, se postula que pudiera hacerse en ellos en situaciones de riesgo de tromboembolismo. Debiera incluir factores que tengan relevancia terapéutica o pronóstica: Antitrombina III, proteína C, S, Ac antifosfolípidos, homocisteína. Dado menor relevancia pronóstica o posibilidad terapéutica es más discutido realizar factor V Leiden, protrombina G20210A, lipoproteína A, factor VIII. No son evaluables al diagnóstico.

Complicaciones

Embolia pulmonar, recurrencia, síndrome posflebitico.

Tratamiento

Su objetivo es detener el proceso trombótico y recanalizar el vaso ocluido. Mientras sea posible, el tratamiento de un paciente pediátrico con trombosis, debe ser hecho por un pediatra hematólogo, con experiencia en el manejo de niños con TE.

INDICACIONES:

1. Tratamiento de eventos trombo embólicos venosos y arteriales.
2. Profilaxis de eventos tromboembólicos.
3. Profilaxis de válvulas protésicas biológicas o mecánicas.

CONTRAINDICACIONES:

1. Pacientes con antecedente confirmado de trombopenia inducida por heparina.
2. Sangramiento activo severo.
3. Anestesia epidural o espinal y punción lumbar.
4. Cirugía mayor o menor.

Heparinas de bajo peso molecular (HBPM)

Se utiliza HBPM que se obtiene de la heparina no fraccionada, por hidrólisis enzimática o química. Inhibe el factor X activado en forma más potente que a la trombina. Es el anticoagulante de elección en pediatría debido a que tiene menor requerimiento de monitoreo, ausencia de interferencia con drogas y dieta, riesgo reducido de trombopenia inducida por heparina, menor riesgo de osteopenia en periodos prolongados de uso y menor riesgo de hemorragias.

Su uso es por vía subcutánea, cada 12 hrs e inhibe el factor X activado. Se debe mantener niveles terapéuticos por 4-6 semanas, seguido por dosis profiláctica por 6 meses.

Dosis varía según cada una de las distintas HBPM.

Enoxaparin:

- Tratamiento neonatos: 2,0 mg/kg/d niños; niños >5 kg 1,5 mg/kg/d
- Profiláctica neonatos: 1,5 mg/kg/d niños; niños >5 kg 1,0 mg/kg/d

Dalteparin:

- Tratamiento neonatos: 200 U/kg/d niños; niños >5 kg 150 U/kg/d
- Profiláctica neonatos: 100 U/kg/d niños; niños >5 kg 50 U/kg/d

El control de tratamiento se hace con antifactor Xa que se obtiene 4 a 6 hrs después de la administración de la HBPM.

Nivel de antifactor Xa terapéutico: 0,5-1,0 U/ml.

Cuándo tomar:

1. Después de 3-4 dosis de iniciado el tratamiento.
2. Después de cada cambio de dosis.
3. Control semanal, quincenal o mensual según necesidad.

Tabla de manejo de dosis de HBPM

Nivel antifactor Xa	¿Dar próxima dosis?	¿Cambio de dosis?
<0,35 U/mL	Sí	Aumentar 25% dosis
0,35-0,49 U/mL	Sí	Aumentar 10% dosis
0,5-1,0 U/mL	Sí	Sin cambios
1,1-1,5 U/mL	Sí	Disminuir 20% dosis
1,6-2,0 U/mL	DIFERIR 3 HORAS	Disminuir 30% dosis
>2,0 U/mL	No, hasta antiXa 0,5 U/mL Repetir anti FXa c/ 12-24 h	Disminuir 40% dosis

Antídoto: Sulfato de protamina.

Los agentes trombolíticos son utilizados en trombosis extensa o compromiso de órganos vitales, el agente de elección es rt-PA (activador tisular del plasminógeno). También son usados en oclusión de CVC, tanto rt-PA como urokinasa.

Anticoagulantes orales

No usar en menores de 3 meses y de preferencia no usar en menores de 18 meses.

Acción: Antagonistas de vitamina K. Reduce los niveles plasmáticos de los factores de la coagulación dependientes de la vitamina K: F II, VII, IX y X.

El medicamento con mayor experiencia en nuestro país es: Acenocumarol:

Dosis de carga: Día 1.

Administración: Dosis diaria única (18-19 hrs).

En niños mayores de 1 año la dosis es de 0,1 mg/kg.

En niños menores de un año: 0,2 mgs/kg.

Dosis máxima inicial para todos los niños: 4 mg.

Control: Con tiempo de protrombina e INR.

Mantener INR entre 2,0 y 3,0.

Cardiópatas: INR 2,5-3,5.

Indicaciones:

Después de HBPM:

- Duración del tratamiento con heparina:

5 a 10 días en TVP.

7 A 14 días en caso de TVP extensa o embolismo pulmonar (EP).

Se debe iniciar el tratamiento oral el día 4 ó 5 del tratamiento con heparina, esperando un periodo de carga de 3 a 5 días para llegar a fase de mantención.

Con INR en 2,0 o más en 2 días consecutivos, suspender la heparina.

Si sólo se usa anticoagulante oral: Comenzar con dosis de carga.

Requieren monitorización estricta por su variabilidad con diversos factores.

Luego de dosis de carga

INR	1,1-1,3	Repetir dosis de carga
INR	1,4-1,9	Indicar 50% de la dosis de carga
INR	2,0-3,0	Indicar 50% de la dosis de carga
INR	3,0-4,0	Indicar 25% de la dosis de carga
INR	>4,5	Esperar hasta que INR sea <4,5 y reiniciar con 50% menos de la dosis previa.

Dosis de mantención de anticoagulantes orales

INR	1,1-1,4	Aumentar 20% dosis
INR	1,5-1,9	Aumentar 10% dosis
INR	2,0-3,0	Sin cambios
INR	3,1-4,0	Bajar 10% dosis
INR	4,1-4,5	Bajar 20% dosis

Recomendaciones para el manejo de pacientes con INR elevado en tratamiento con anticoagulantes orales. (Ansell 2008)

INR >4,5	Esperar, repetir INR diario hasta <4,5 y reiniciar con 20% menos que la dosis previa.
INR sobre rango terapéutico, pero bajo 5. Sin hemorragia importante	Disminuir dosis o suspender dosis. Monitoreo más frecuente. Con INR en rango terapéutico: Reiniciar tratamiento a dosis menor. Si el aumento del INR es mínimo, no requiere disminuir la dosis.
INR ≥5 pero <9, sin hemorragia importante	Suspender 1 ó 2 dosis siguientes. Monitoreo más frecuente. Con INR en rango terapéutico: Reiniciar tratamiento a dosis menor. Una alternativa sería suspender una dosis y dar vitamina K (5 mg oral) especialmente si hay un riesgo elevado de hemorragia. Si el paciente requiere cirugía, y se necesita revertir el efecto en forma rápida, administrar vitamina K (2,5 -5 mg oral) con lo cual el INR debería disminuir en 24 horas. Si el INR persiste alto después de 24 horas, se puede dar otra dosis de vitamina K (2,5 mg oral).
INR ≥9, sin hemorragia importante	Suspender el tratamiento anticoagulante. Dar una dosis mayor de vitamina K (5-10 mg, oral), el INR debería disminuir en forma importante en 24-48 horas. Monitoreo más frecuente. Usar vitamina K adicional, después de las 24-48 horas, si es necesario. Con INR en rango terapéutico: Reiniciar tratamiento a dosis menor.
Hemorragia severa con cualquier INR elevado	Suspender el tratamiento anticoagulante. Dar vitamina K (10 mg), EV lento con plasma fresco congelado (15-20 cc/kg) y/o factor VIIa recombinante (Novoseven) en dosis de 20 a 90 mcg/kg EV en 3 a 5 minutos. La vitamina K puede repetirse cada 12 horas, dependiendo del INR.
Hemorragia severa con riesgo vital	Suspender el tratamiento anticoagulante. Dar vitamina K (10 mg), EV lento con plasma fresco congelado (15-20 cc/kg) y/o factor VIIa recombinante (Novoseven) en dosis de 20 a 90 mcg/kg EV en 3 a 5 minutos. La vitamina K puede repetirse cada 12 horas, dependiendo del INR. Factor VIIa recombinante (Novoseven) se puede repetir en 2 a 4 horas si persiste la hemorragia severa.

Antídoto de anticoagulantes orales: Vitamina K. En caso de emergencia idealmente se pueden usar productos liofilizados plasmáticos de complejos protrombínicos o en caso de no tener por su alto costo se debe usar plasma fresco congelado. En casos de deficiencia de factor tanto hereditaria como adquirida puede usarse terapia de reemplazo disponible para antitrombina y proteína C o uso de plasma fresco congelado para déficit de proteína S.

BIBLIOGRAFÍA

1. Silva P. Trombosis y Trombofilia. Guías de Práctica Clínica en Pediatría. 6ª Edición 2008; 21: pag 584-5.
2. Tormene D. Thrombosis and Thrombophilia in Children: A Systematic Review. Semin Thromb Hemost 2006; 32: 724-8.
3. S. Revel-V. Thrombophilia in children with venous thromboembolic disease. Thrombosis Research 2006; 118: 59-65.
4. Antithrombotic Therapy in Neonates and Children : Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. Paul Monagle, MBBS, FCCP; Anthony K.C. Chan, MBBS; Neil A. Goldenberg, Rebecca N. Ichord, Janna M. Journeycake, MSCS; Ulrike Nowak-Göttl, Sara K. Vesely.
5. CHEST 2012; 141(2_suppl): e737S-e801S. doi:10.1378/chest.11-2308

Adenomegalia

Ana María Quiroga V.

El sistema linfático constituye el 1% del peso total del organismo. El ganglio es un conglomerado de linfocitos, células plasmáticas y macrófagos encapsulados, que se disponen en zonas del organismo como la región cervical, axilar, torácico, abdominal e inguinal. Los principales órganos linfáticos son los ganglios, el bazo y el timo.

Se define adenopatía como el aumento de volumen ganglionar mayor de 2 cm, acompañado o no de reacción inflamatoria y cuya etiología es multifactorial.

El aumento de volumen ganglionar se debe a los siguientes mecanismos:

- Estimulación antigénica repetida que lleva a hiperplasia folicular linfoide.
- Invasión por histiocitos como en la histiocitosis de Langerhans y enfermedades de depósito.
- Polimorfonucleares en las adenitis mesentérica.
- Infiltración de células tumorales (leucemias y linfomas).

El mayor desafío en el aumento de volumen ganglionar es lograr diferenciar si se trata de un hecho propio del crecimiento y desarrollo, o manifestación de una alteración local o sistémica o si se trata de un hecho sintomático de una enfermedad maligna.

El pediatra debe tener presente la posibilidad de una enfermedad maligna frente a todo aumento de volumen sin una explicación evidente hasta que no se demuestre lo contrario. El oncólogo debe pensar que hay otras patologías que no siempre responden a etiología maligna.

Clínica

Las adenopatías son un hallazgo frecuente en los niños, puede representar una enfermedad maligna en un porcentaje bajo por lo que es necesario que el pediatra evalúe minuciosamente cada caso y debe realizar una historia clínica completa.

En la anamnesis es necesario precisar edad, ubicación, tiempo de evolución, características clínicas como tamaño, dolor a la palpación y consistencia de adenopatía; síntomas asociados como fiebre odinofagia, síntomas respiratorios, exantema, dolor abdominal.

Se debe precisar otros antecedentes como uso de medicamentos y contacto con gatos.

El tamaño de la adenopatía no se relaciona con el diagnóstico de ésta sin embargo se acepta como adenopatía patológica aquella cuyo tamaño es mayor a 2 cm. La presencia de signos inflamatorios como calor, dolor, fluctuación y supuración son sugerentes de infección. La fijación a planos superficiales y profundos es una característica que debe ser bien precisada.

En términos generales la localización supraclavicular, mediastínica y abdominal suelen ser neoplásicas; las laterocervicales y retrocervicales son más frecuentemente reactivas.

Si la adenopatía es dura grande y no dolorosa, es más probable el origen neoplásico (criterio oncológico básico).

Etiología

La orientación a las distintas etiologías se realiza de acuerdo a la ubicación (adenopatías localizadas o generalizadas).

- Adenopatías localizadas: Se define como crecimiento anormal en una región linfática determinada. El sitio específico de ubicación ayuda a precisar la etiología generalmente cervical, axilar o inguinal. Las adenopatías localizadas más frecuentes son infecciosas, neoplásicas e inmunológicas.
 - Adenopatías generalizadas: Aumento de volumen ganglionar de dos o más regiones ganglionares no contiguas.
-

Se clasifican en:

- Infecciosas: Mononucleosis infecciosa, CMV, rubéola, VIH/Sida, TBC, sarampión entre otros.
- Neoplásicas: Leucemia, linfoma, histiocitosis, neuroblastoma.
- Inmunes: LES, artritis reumatoide.
- Medicamentos: Anticonvulsivantes.
- Otras: Enfermedad de depósito.

Estudio y manejo de las adenopatías

En las adenopatías generalizadas el enfoque inicial se debe a causas potencialmente reversibles tales como infecciosas, inmunes o uso de anticonvulsivantes.

Siempre realizar un examen físico acucioso buscando probable etiología, y finalmente con apoyo de exámenes de laboratorio.

En adenopatías con signos inflamatorios en que se sospecha cuadro infeccioso se inicia tratamiento antibiótico en espera de regresión de sintomatología a los 14 días. Si no hay respuesta, debe de realizarse exámenes de laboratorio buscando etiología de acuerdo a sospecha clínica: Virus de Epstein-Barr, citomegalovirus, VIH, bartonella, TBC, toxoplasmosis entre otros.

En adenopatías que se sospeche de etiología maligna debe ser derivada de inmediato a oncología infantil sin necesidad de efectuar exámenes (sospecha AUGE).

En paciente en edad escolar, adenopatía mayor a 3 cm, adherida a planos profundos y superficial, no dolorosa de ubicación supraclavicular o con radiografía de tórax con ensanchamiento de mediastino, **derivar de inmediato.**

Indicación de biopsia ganglionar

- Adenopatía con características clínicas de malignidad y/o con ecografía sospechosa.
- Adenopatía estudiada por 3 semanas sin diagnóstico etiológico
- Localización supraclavicular y mediastínica.
- Falta de disminución del tamaño después de 4 a 6 semanas de seguimiento.

Adenopatías más frecuentes

- Adenitis aguda: Es una adenopatía localizada producida por infección de un ganglio. Las bacterias y los virus son la etiología más frecuente.

Las adenitis bacterianas, infecciosa o piógena son preferentemente cervicales, complicación de infecciones bucofaríngeas, dentarias, óticas o de cuero cabelludo (impétigo). Producido por bacterias cocáceas como estreptococo o estafilococo, pudiendo también encontrarse gérmenes anaerobios (bacteroides).

Lo característico en el cuadro clínico son signos inflamatorios locales, dolor y eritema de la zona ganglionar comprometida. En la fase más avanzada puede llegar a ser fluctuante y supuración. La conducta recomendable en una adenitis aguda inicial es la antibioterapia precoz por vía oral o sistémica según el compromiso del estado general y la tolerancia.

La antibioterapia de primera elección es la amoxicilina más ácido clavulánico o penicilina sódica por vía endovenosa. Puede utilizarse cefalosporina de primera generación.

El drenaje quirúrgico ha sido desplazado por el diagnóstico y tratamiento precoz, sólo se realiza en algunas ocasiones punción ganglionar para estudio citológico, cultivo y antibiograma en pacientes con mala respuesta al antibiótico y si presenta fluctuación.

- Enfermedad por arañazo de gato: Infección frecuente producida por el bacilo Gram (+) *Bartonella henselae*.

La presentación clínica más frecuente es un niño afebril con una adenopatía persistente con o sin antecedente de lesión de inoculación. La adenopatía generalmente es única y aparece 1 a 2 semanas de la inoculación, sin signos inflamatorios, en algunas ocasiones es sensible y puede llegar a supurar.

El diagnóstico se realiza por cuadro clínico y serología para *Bartonella* (IgG). No hay consenso en el tratamiento antibiótico cuando sólo hay compromiso ganglionar y el paciente es inmunocompetente, pudiendo en estos casos ser una enfermedad autolimitada, aunque puede usarse macrólidos o azálidos (claritromicina, eritromicina, azitromicina). En las formas severas con compromiso sistémico, óseo, meníngeo, endocárdico o pacientes inmunocomprometidos, debe usarse tratamiento antibiótico combinado que puede incluir claritromicina, rifampicina. Otros esquemas consideran ciprofloxacino y trimetoprim sulfisoxazol. La duración del tratamiento puede extenderse hasta 6 semanas. Debe considerarse la tenencia responsable de mascotas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Avilés CL. Comunicación personal. 2008.
 2. Collins RD, Swedlow SH. Pediatric Hemopathology. Churchill Livingstone. USA. 2001.
 3. Lanzkowsky P. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Academic Press. USA. 2000.
 4. Spach DH and Koehler JE. Bartonella associated infections. Infect Dis NA 1998; 12: 137.
-

Enfermedad de von Willebrand

Felipe Espinoza Ch.

La enfermedad de Von Willebrand (enfVW) es la afección hemorrágica por alteración del factor Von Willebrand (fVW). Es la más frecuente de las enfermedades hemorrágicas hereditarias del niño, que puede producir gravedad clínica. Su prevalencia se estima en 1x800. Se han descrito formas adquiridas (raras), en cuadros como el T. Wilms y el LED de tipo autoinmunes en contra del factor Von Willebrand.

Etiopatogenia

Las alteraciones del fVW son diversas, desde déficit leve o completo hasta disproteinemias. El factor es una glicoproteína de 2.050 aminoácidos, que se codifica en el brazo corto del cromosoma 12. Forma parte del complejo del factor VIII (VIII: VW+VII:C) y constituye una mezcla heterogénea de multímeros, de un peso molecular aproximado de 300.000 daltons, con una concentración normal de 10 ug/ml, y un margen de 50%-200%. El fVW existe en el plasma y en las plaquetas. Su herencia es autosómica y tiene mucha variación.

La función del fVW determina la adhesividad plaquetaria (al interactuar por lo menos con 2 receptores de membrana que permiten la unión de dichas células al endotelio y entre ellas, respectivamente –denominados Gp Ib/IX y Gp IIb/IIIa–) y la actividad de la globulina antihemofílica (la transporta en forma de complejo del factor VIII). Debido a esta doble acción, el fVW actúa en la hemostasia primaria y en la coagulación. Se sabe que el factor también es un mediador de la agregación plaquetaria con ristocetina, propiedad que tiene aplicación en el laboratorio.

Clínica

La manifestación clínica más frecuente de la enfVW es la epistaxis a repetición. Se inicia generalmente después de los 2 años de edad, muy variable en intensidad, duración y en el intervalo entre los episodios. Disminuye en la pubertad. Hay casos subclínicos que debutan sorpresivamente con hemorragias desproporcionadas o prolongadas –que pueden reaparecer días después– secundarias a traumatismos o cirugía, o con metrorragias severas. Presenta también hemorragias mucocutáneas, pero excepcionalmente púrpura. Puede ocurrir anemia aguda secundaria a las hemorragias importantes, y tiende a desarrollar una anemia crónica en aquellos casos de epistaxis recurrentes y metrorragias. Las hemartrosis son muy poco frecuentes y se asocian con algunos tipos de enfVW severos. Es importante la historia familiar, dado la dificultad que puede presentar su diagnóstico de laboratorio.

Laboratorio

- Estudio general: La mayoría presenta alteración del tiempo de cefalina o TTPA y del tiempo de sangría, con tiempo de protrombina y recuento de plaquetas normales (este último se afecta sólo en tipos IIB). La variación de los valores en el tiempo (con frecuente normalidad del TTPA) es característica.
- Estudio del fVW, del complejo del factor VIII (que lo constituyen el VIII:VW: Ag y el VIII:C), y del test de ristocetina (estos 2 últimos –complejo y ristocetina– se miden en el “estudio de la molécula VIII”). La disminución del fVW confirma el diagnóstico en la mayoría de los casos, tanto aisladamente como en conjunto con el descenso del VIII:C, y la agregación disminuida con ristocetina lo apoya. La dificultad del diagnóstico en la enfVW tipo 1, aconseja repetir las determinaciones. El estudio de los multímeros del fVW: Se realiza por electroforesis y permite diagnosticar los tipos 2A y 2B de la enfVW.

La Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia (1994) considera las 3 formas siguientes en el diagnóstico clínico y de laboratorio de la enfVW hereditaria:

- A. Tipo 1, con un nivel de VIII:C entre 30% y 50% y T. sangría mayor de 7-8 minutos. La deficiencia de producción del fVW es autosómica dominante y polimorfa de origen genético. Los niveles del fVW y del factor VIII son variables aunque siempre se encuentran disminuidos lo que causa hemorragia sistémica leve o moderada. Esta es la forma más común y se observa en casi el 80% de los afectados por la enfVW. El enfermo puede o no tener epistaxis, pero seguramente presentará hemorragia patológica con el estrés quirúrgico;

- B. Los tipo 2 que se subdividen en varios tipos
- Enfermedad de von Willebrand subtipo 2A
Se da en el 10%-20% de los pacientes con enfermedad de von Willebrand. Se produce por mutaciones autosómicas dominantes que afectan al dominio estructural “A” de la molécula del fVW que le hacen más sensible a la degradación en plasma. La concentración del fVW es casi normal pero hay menos multímeros de alto e intermedio peso molecular que son los que participan más íntimamente en la agregación plaquetaria.
 - Enfermedad de von Willebrand subtipo 2B
Se debe a mutaciones que afectan al dominio A1 lo que se traduce en un aumento de la afinidad por la glucoproteína plaquetaria Ib/IX lo que hace que los multímeros grandes se unan espontáneamente a las plaquetas y no estén disponibles para la adhesión plaquetaria normal.
 - Enfermedad de von Willebrand subtipo 2M
Es una variante cualitativa con disminución de interacción plaquetaria y tiene un patrón multimérico normal. Se confunde en el diagnóstico con el tipo 1.
 - Enfermedad de von Willebrand variante Normandía, subtipo 2N o hemofilia autosómica
Se produce a causa de una mutación autosómica en el gen del factor VIII que codifica la región que se une al fVW por lo que se encuentra afectada su estabilidad en plasma. Esta mutación, sin embargo, no afecta a la función coagulante normal del factor VIII. Cursa con hemorragias anatómicas leves en hombres y mujeres.
- C. Tipo 3.
- Es el más grave –lo caracterizan importantes sangramientos– de muy baja prevalencia, con VIII:C menor de 10% y T. sangría mayor de 15-30 minutos.
- En este caso el fVW está ausente o prácticamente ausente con lo que no se produce la estabilización del factor VIII y por lo tanto los síntomas son semejantes a los de una hemofilia A grave.

Diagnóstico de la enfermedad de von Willebrand

El diagnóstico es, en general, difícil ya que los distintos parámetros que se pueden evaluar son altamente variables, incluso entre miembros de la misma familia y con el mismo tipo de mutación.

La detección en el laboratorio y la clasificación de la enfermedad se realiza fundamentalmente por las pruebas que se indican en la Tabla 2: Tiempo de sangría; cofactor ristocetina; antígeno fVW; relación CBA/antígeno fVW; recuento de plaquetas; TTPA; RIPA; actividad del factor VIII y perfil de multímeros del fVW.

Otros factores condicionantes de la enfermedad de von Willebrand

Existen otros factores que condicionan la aparición de la enfermedad de von Willebrand aparte de las mutaciones genéticas. Así, el grupo sanguíneo ABO, las hormonas, el ejercicio y el estrés determinan la producción del fVW en el organismo. Los pacientes del grupo sanguíneo O tienen niveles más bajos de fVW y una incidencia mayor que los de grupos A, B y AB. Las elevaciones de estrógenos durante el embarazo normalizan los niveles de fVW incluso en una deficiencia moderada de fVW pero después del parto los niveles caen bruscamente produciéndose hemorragias agudas. También los niveles de fVW aumentan en procesos inflamatorios, con el ejercicio y con el estrés, y en general los síntomas hemorrágicos disminuyen con la edad.

Diagnóstico diferencial

La enfVW debe diferenciarse de la epistaxis vascular, entidad que se debería a una fragilidad localizada de los vasos de la mucosa nasal y que tiene a la epistaxis como única manifestación hemorrágica. Y si ambas entidades pueden tener una clínica y antecedentes hereditarios idénticos, si un paciente y/o sus parientes refieren procedimientos quirúrgicos sin sangramiento desproporcionado (por su frecuencia preguntar sobre exodoncias), en ellos, en principio se puede descartar el diagnóstico de enfVW.

Tratamiento

Los sangramientos menores, generalmente epistaxis, reciben tratamiento sintomático y puede utilizarse algún antifibrinolítico como el Ac. tranexámico.

Los sangramientos mayores, muchas veces relacionados con cirugía o traumatismos, dependerán del tipo de enfVW:

Prueba laboratorio	Tipo 1	Subtipo 2A	Subtipo 2B	Tipo 3
Tiempo de sangría	>10 minutos	>10 minutos	>10 minutos	>10 minutos
Cofactor ristocetina	<50% de actividad	<50% de actividad	<50% de actividad	<10% de actividad
Antígeno fVW	<50%	<70%	<70%	<10%
Razón CBA/fVW: Ag	>0,5	>0,5	<0,5	No aplicable
Nº de plaquetas	150.000-400.000/µl	150.000-400.000/µl	<150.000/µl	150.000-400.000/µl
TTPA	Algo prolongado	Normal	Normal	Prolongado
RIPA	Disminuye la agregación con el uso de 1 mg/mL de ristocetina	Disminuye la agregación con el uso de 1 mg/mL de ristocetina	Agregación con el uso de 0,25 mg/mL de ristocetina	Falta de agregación con el uso de 1 mg/mL de ristocetina
Actividad factor VIII	30%-50%	<70%	<70%	<5%
Multímeros de fVW	Concentración disminuida. Relación entre multímeros normal	Concentración casi normal. Menos multímeros grandes e intermedios	Concentración casi normal. Menos multímeros grandes	Todos los multímeros están muy disminuidos

Notas: I.- RIPA= test de la agregación plaquetaria por ristocetina II.- R:Co y RIPA corresponden a pruebas funcionales del fVW, siendo más sensible la primera (a diferencia del RIPA, usa plaquetas normales en formalina, y no del paciente).

- Tipos 1,2A, M y N: Se indica desmopresina o DDAVP, que aumenta los niveles del fVW y VIII:C por salida de las células junto con activadores del plasminógeno, los que alcanzan un máximo 1-2 horas posinyección, corrigiendo las alteraciones de laboratorio. Este análogo sintético de la hormona antidiurética hipofisaria se encuentra disponible para uso subcutáneo o endovenoso en ampollas de 15 µg, y su efecto sobre el fVW se mantendría por 3-6 horas, duración menor que la del VIII:C. Más del 90% de los tipos 1 (por vía subcutánea o intranasal también sería útil, pero esta última presentación no está disponible en Chile en las dosis requeridas) respondería a la desmopresina, y pronostica el efecto un test de ristocetina claramente alterado. La dosis es de 0,3 µg x kg, ev, diluido en 50 cc de suero fisiológico, en bolo de 30 minutos cada 24 horas (en caso de cirugía, se inicia 1 hora antes de la misma), y por la salida de activadores se ha recomendado asociar antifibrinolíticos. Estos, aisladamente han sido útiles en cirugía dental al impedir la acción del plasminógeno que existe en la saliva, en especial el ácido tranexámico (Espencil®), en dosis de 50 mg x kg día fraccionado c/ 6-8 hrs, vía ev u oral. También sería útil en enjuagatorios bucales.
- Tipos 2B, 3 y los enfermos resistentes a la desmopresina (en el tipo 2B no se indica, pues puede producir plaquetopenia). Se recuerda la “seudo enfVW de tipo plaquetario”, que puede ser casi indistinguible de la enfVW 2B. Se trata de una disfunción plaquetaria (por un defecto del receptor Gp Ib) asociada a trombocitopenia, y que tiene niveles bajos de fVW (por pérdida de multímeros de alto peso molecular). Interesa que debe tratarse con Liofilizados de Factor que contengan fVW, y que está contraindicada la desmopresina -como en la 2B- pues aumenta la citopenia. El crioprecipitado, rico en fVW, factor VIII y fibrinógeno; en concentración de 100 U de cada uno de los 2 primeros, por bolsa. La dosis se calcula sobre el factor VIII, en la misma forma que en la hemofilia. Ha demostrado utilidad la que consigue 15%-20% de niveles, es decir 8-10 unidades x kg, a repetir cada 8-12 hs. Si no hubiera respuesta adecuada se intentaría alcanzar el 50% de factor. Duración: 5-7 o más días. El ácido tranexámico tiene la misma indicación anterior. Es útil recordar el riesgo de infección y/o inmunológico de usar hemoderivados.

Evolución y pronóstico

Se trata de una alteración constitucional permanente del niño, cuya manifestación habitual –epistaxis a repetición– se atenúa al llegar a la pubertad.

El pronóstico reservado es común al de toda afección hemorrágica, teniendo presente que la forma clínica más frecuente, la enfVW tipo 1, es de gravedad menor y muchos pacientes llegan a no conocer nunca su enfermedad. En ésta, el riesgo quirúrgico tiene connotación especial, debido a la frecuente dificultad diagnóstica.

BIBLIOGRAFÍA

- Lanzkowsky P. Pediatric Hematology and Oncology. Academic Press. USA. 2000.
- Lilleyman J, Hann I and Blanchette V. Pediatric Hematology. Churchill Livingstone. China. 1999.
- Nathan DG and Orkin SH. Hematology of Infancy and Childhood. WB Saunders Co. USA. 1998.
- Rodak BF. Hematología. Fundamentos y Aplicaciones Clínicas. Ed. Médica Panamericana. 2005.

Trombocitopenia inmune en pediatría

Ana María Quiroga V.

Se define como PTI un recuento plaquetario bajo $100.000 \times \text{mm}^3$ sin alteración de otras series hematológicas, con ausencia de otras causas de disminución de plaquetas.

Tiene una incidencia de 2-8/100.000 niños por año.

Presenta un curso predominantemente agudo con remisión completa a los 6 meses en al menos 2/3 de los casos independiente del tratamiento efectuado y casi el 90% remite al año de diagnóstico.

Por lo general se presenta sólo un episodio de PTI durante la vida, el 5% evoluciona en forma recidivante con varios episodios agudos.

Se presenta con mayor frecuencia entre los 2 a 6 años; 70% entre 1 y 10 años, 10% entre 3-12 meses y 20% entre 10-16 años.

No se observa variación en relación al sexo durante la niñez salvo en los menores de 1 año en que es más frecuente en el varón.

La mortalidad por PTI es inferior al 0,5% y se debe principalmente a hemorragia intracraneana o gastrointestinal masiva.

Fisiopatología

El PTI es proceso autoinmune de naturaleza idiopática. Los factores que inician la producción de autoanticuerpos es desconocida.

Las plaquetas recubiertas de anticuerpos IgG se unen al macrófago a través de sus receptores Fc siendo internalizadas y degradadas.

Se suma a esto la presentación de epítopes derivados de GPIIb/IIIa y GPIb/IX que amplifican la respuesta inmune y proliferación de clones de células T estimulando clones de células B y producción de autoanticuerpos contra las plaquetas.

Se ha visto además una alteración en la producción de plaquetas por medio de la interferencia en la maduración por citoquinas, acción directa de los autoanticuerpos y trombopoyesis inadecuada.

Las cell T están implicadas en el desbalance Th1/Th2 (por aumento de Th1) con incremento de las citoquinas IL2 y INF- γ y un efecto citotóxico directo de las cellCD8 que se traduce finalmente en destrucción plaquetaria.

La disminución de los LT reguladores altera la inmunorregulación disminuyendo la supresión de las cell B y T autorreactivas persistiendo la producción de anticuerpos antiplaquetarios.

Nuevas recomendaciones de clasificación y definiciones de PTI

Dada la heterogeneidad de las terminologías en definiciones, respuesta clínica y resultado de distintos tratamientos del PTI la Rama de Hematología Infantil de la Sociedad Chilena de Pediatría elaboró un consenso basado en recomendaciones internacionales avaladas científicamente (Blood, 14 January 2010 y otros).

Nueva clasificación:

- PTI de reciente diagnóstico: Se define en todo paciente al momento del diagnóstico hasta los 3 meses de evolución.
- PTI persistente: Entre los 3 a 12 meses de evolución.
- PTI crónico: Más de 12 meses de evolución.

La antigua clasificación lo define como PTI agudo al cuadro clínico menor a 6 meses de duración (corresponde al 90% de los casos) y PTI crónico cuya duración es mayor (10% restante).

En relación al curso clínico se define PTI severo como sangrado importante independiente del recuento plaquetario y tiempo de evolución.

Cuadro clínico

La presentación clásica se caracteriza por la aparición de equimosis y púrpura agudo generalizado en piel y mucosas en un niño previamente sano, precedido frecuentemente de un cuadro respiratorio viral leve. Este curso clínico ocurre en el 100% de los casos. El resto del examen físico es normal.

En general no hay visceromegalia, en el 10% puede palparse bazo.

La epistaxis y gingivorragia son comunes no así la hematuria y la hemorragia intestinal (menos del 5%).

El compromiso hemorrágico del SNC es la complicación más seria y puede provocar la muerte, tiene una incidencia de 0,1%-0,55%.

Laboratorio

Hemograma: Presenta alteración exclusiva de la serie plaquetaria (trombocitopenia) con un número de plaquetas menor de $100.000 \times \text{mm}^3$, más del 80% de los casos debuta con menos de $20.000 \times \text{mm}^3$.

El frotis es fundamental, la presencia de macroplaquetas por producción medular acelerada puede ser vista.

El recuento de glóbulos rojos y blancos debe ser normal, salvo eventual anemia proporcional al sangramiento de mucosas.

El mielograma no es necesario realizar de manera rutinaria al diagnóstico en los casos clásicos, excepto en:

- Historia de decaimiento, baja de peso, dolor óseo, artralgia, y fiebre.
- Examen físico con adenopatías y visceromegalias.
- Alteración de otras series hematológicas.

La médula ósea se caracteriza en el PTI por hiperplasia megacariocítica, con megacariocitos inmaduros y escasa formación de plaquetas. Series eritroblástica y mielóide normales.

Diagnóstico diferencial

- Enfermedades oncológicas: Leucemia y linfoma.
- Infecciones virales: Con trombocitopenia secundaria como el HIV, mononucleosis infecciosa, rubéola, varicela, enterovirus, etc.
- Colagenopatías: El LES se asocia a trombocitopenia en el 15% a 20%.
- Medicamentos: Salicílicos, penicilina, heparina, vancomicina y otros.
- Otros: SHU, CIVD, síndrome de Evans, infección por *Helicobacter pylori*.

Tratamiento

Es importante señalar que sólo el 3% de los niños presentan síntomas clínicos de sangramiento significativo, el recuento plaquetario es de importancia pues existe habitualmente una correlación entre sangrado severo y recuento plaquetario menor a $10.000 \times \text{mm}^3$.

La incidencia de sangrado severo es bajísima (0,1%-0,5% de hemorragia intracraneana) y no es posible predecir qué niño presentará esta evolución. Es importante reiterar que el 80% de los PTI se recupera espontáneamente dentro de los primeros 4 meses de evolución.

La hospitalización se recomienda en:

- Recuento plaquetario menor a $20.000 \times \text{mm}^3$ y/o sangrado, hasta ser evaluado por hematólogo.
 - Paciente con sangrado severo.
 - Trauma.
-

El manejo en el PTI de reciente diagnóstico sin sangrado, es de observación controlada (no hospitalizado) e incluye las siguientes medidas:

- Restricción de actividad física o de alto riesgo en periodos de trombocitopenia severa. En menores de 4 años se recomienda el uso de casco protector.
- Evitar el uso de medicamentos que alteren la función plaquetaria (AINES y ácido acetilsalicílico).
- Uso en la adolescente de anovulatorios y antifibrinolíticos.
- Información a los padres en forma detallada del curso habitual de la enfermedad y la vulnerabilidad a sangramiento con traumas leves.

Si el PTI de reciente diagnóstico presenta sangrado, el manejo de primera línea tiene 2 opciones: Corticoides y/o gamaglobulina.

- Corticoides: Los PTI que reciben corticoides aumentan rápidamente las plaquetas, la respuesta es eficaz en el 70%-80% entre 2 a 7 días, un recuento superior a $50.000 \times \text{mm}^3$ se logra en promedio en 4 días.

La eficacia de los corticoides ha sido solamente demostrada en términos de recuperación plaquetaria y no en términos de morbimortalidad ni alterando el curso natural de la enfermedad.

La dosis a usar de prednisona es de 2 mg/kg/día por 14 días con disminución progresiva, estudios recientes recomiendan 4 mg/kg/día por 4 días. Este esquema es bien tolerado porque la duración del tratamiento es breve.

- Gamaglobulina EV: La respuesta con esta terapia es similar a los corticoides (80%) pero en un plazo más breve de 1 a 2 días, aunque sigue existiendo un pequeño porcentaje que no responde. La dosis a utilizar es de 0,8-1 gr/kg en 1 día, se puede repetir si no hay respuesta a las 24 horas. Una consideración importante en la elección de una u otra terapia es el costo, siendo los corticoides una alternativa mucho más económica y de similar eficiencia.

Nuevos tratamientos: Existen nuevas terapias como drogas agonistas receptores de eritropoyetina R-TPO. El AMG 531 (eltrombopag) es un nuevo trombopoyético que se une y activa al receptor de eritropoyetina, se cree que la sobreestimulación con trombopoyetina puede llevar a los pacientes a tener recuento plaquetario seguro.

El PTI persistente y crónico se maneja con conducta expectante en espera de remisión espontánea, el PTI crónico puede remitir hasta 10 años posterior al diagnóstico. Si durante este periodo evoluciona con plaquetopenia entre $30.000-50.000 \times \text{mm}^3$, sin sangrado se mantiene en observación y control guardando las precauciones de restricción de actividad para evitar traumatismos y evitando medicamentos antiplaquetarios.

Debe utilizarse el tratamiento de primera línea (corticoides y/o gamaglobulina) como alternativa de tratamiento en sangrado de mucosas, preparación para cirugía o extracciones dentales y en espera de esplenectomía en los niños menores de 6 años con recurrencia frecuente de sangrado importante (controversial en pediatría).

Se han descrito múltiples tratamientos opcionales que pueden usarse ante el fracaso de tratamiento de primera línea en los PTI persistente/crónicos. La elección depende de la decisión del clínico (dexametasona oral, altas dosis de metilprednisolona, rituximab, terapias simples o combinadas con danazol, azatioprina, ciclosporina entre otros).

La esplenectomía es controversial en pediatría, hay poca claridad para establecer el momento óptimo para efectuarla por el riesgo de infección severa posterior y riesgo de sepsis (3%). La curación del PTI posesplenectomía alcanza 80%.

*Consenso internacional de esplenectomía (guías americanas y británicas).

Guía Americana	Guía Británica
Niños entre 3-12 años con 12 meses De evolución, sintomáticos y con rccto. Plaquetario menor a 10.000 x mm ³ Niños mayores de 8 años con rccto plaqueta entre 10.000 y 30.000 x mm ³	Niños con enfermedad persistente por 12 a 24 meses, con riesgo vital y niños con enfermedad severa crónica y deterioro de su calidad de vida

La esplenectomía debe de realizarse por vía laparoscópica previa preparación con inmunoglobulinas o corticoides si plaquetas son menores de 30.000 x mm³.

Debe recibir vacunación previa contra bacterias capsuladas (neumococo, meningococo) y mantener profilaxis antineumocócica durante 1 año posesplenectomía en menores de 5 años o hasta la adultez (controversial).

Hemorragia con riesgo vital

En el PTI las complicaciones hemorrágicas en órganos nobles en especial de SNC son excepcionales en la edad infantil, describiéndose principalmente dentro de la primera semana del cuadro clínico.

Situaciones de emergencia vital en el PTI

- Sospecha o evidencia de hemorragia intracráneana.
- Hemorragia gastrointestinal o ginecológica con riesgo vital.
- Epistaxis masiva incoercible.
- Hemorragia pulmonar.
- Trauma grave.

El objetivo principal en estas situaciones de emergencia es controlar la hemorragia severa tratando de alcanzar recuento plaquetario hemostáticamente seguro.

El tratamiento de emergencia incluye cuidados críticos básicos, corticoides parenterales a altas dosis como metilprednisolona 30 mg/kg/día EV (máximo 1 gr/día) por 3 días y/o gammaglobulina 0,8-1 gr/kg/día EV pudiéndose repetir a las 24 hrs ante la falta de respuesta (máximo 2 gr/kg).

La asociación con transfusión de plaquetas 1 U cada 5 kg cada 8 horas se justifica ante la emergencia. Manteniendo transfusión si no hay respuesta clínica y persiste riesgo vital.

Se recomienda repetir el tratamiento si a las 24 horas no se logra recuento plaquetario mayor a 50.000 x mm³.

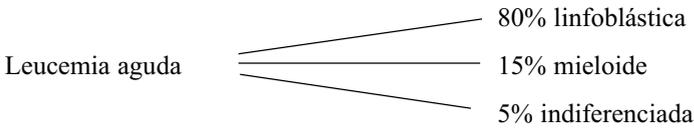
Otras medidas como administración de ácido tranexámico 30-50 mg/kg/día, anovulatorios y medidas locales como taponamiento nasal puede ser utilizado.

La esplenectomía es excepcional y se utiliza como medida de salvataje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Provan D, Stasi R, Newland A, international consensus report on the investigation and management of primary immune thrombocytopenia. Blood 14 january 2010; vol 115, number 2.
2. Rodegheiro F, Stasi R Gensheimer T. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocitopenic purpura of adults and children: report from an international working group. Blood 12 march 2009; vol 113, number 11.

En el niño, las leucemias son 98% agudas y sólo 2%, de forma crónica.



Etiopatogenia

No se conoce todavía. Hay desequilibrio entre proliferación celular y muerte celular (apoptosis).

Los protooncogenes constituyen un grupo de genes que regulan el crecimiento celular. Estos protooncogenes preexistentes pueden sufrir mutaciones, reordenamientos cromosómicos y amplificaciones génicas que los transforman en oncogenes. Estos son promotores de crecimiento y producen expansión clonal a partir de esta célula transformada.

Por otro lado, los genes supresores del tumor normales, como proteína P53, pueden ser inactivadas ya sea por pérdida de un alelo, mutación puntual o delección. Son genes recesivos.

Todos estos sucesos pueden ser originados por alguna noxa, ya sea virus, radiación, factores ambientales, inmunológicos, genéticos, etc. y estos sucesos facilitarían un desequilibrio entre la proliferación celular y la apoptosis (muerte celular genéticamente programada).

En el cariograma, 80%-90% de los pacientes leucémicos, tienen anomalías en la ploidía de los cromosomas o anomalías estructurales de los cromosomas autosómicos como translocaciones (cromosomas sexuales son normales).

Clasificación

Citomorfológica del FAB (*French American British*), requiere de microscopio de luz y también de citoquímica para la clasificación.

Leucemia linfóide: L1-L2-L3

Leucemia Mieloide: M0-M1-M2-M3-M4-M5-M6-M7

1. Inmunofenotipo, estudia antígenos o marcadores de la superficie de los blastos por citometría de flujo. Se consideran positivos aquellos que expresan estos marcadores en 20%-30% de la población celular. Su estudio ha confirmado que el 85% de las leucemias linfoides son de estirpe B y el 15% son de estirpe T.

Los inmunofenotipos de línea B son CD19, CD24, CD10, CD9.

Los inmunofenotipos de línea T son CD3, CD5, CD7.

Los inmunofenotipos de leucemia mieloide o no linfoblástica son CD13 y CD33.

Se recuerda que 10%-15% de leucemias B, pueden expresar marcadores mieloides y se llaman leucemias mixtas o bifenotípicas y cuyo significado pronóstico no siempre es ominoso.

Subtipos inmunológicos en LLA estirpe B

	HLA-DR	CD19	CD10	Ig cit	Ig s	Frecuencia
LLA común	+	+	+	-	-	55%-60%
LLA-pre B	+	+	+	+	-	20%
LLA-B	+	+	+ ó -	+	+	2%
LLA-pro B	+	+	-	-	-	5%-10%

2. Clasificación citogenética

Hiperdiploidia: Más de 46 cromosomas sin alteraciones estructurales. Buen pronóstico.

Pseudodiploidia: 46 cromosomas, pero con alteraciones estructurales, generalmente translocaciones. Mal pronóstico en general.

Diploidia: 46 cromosomas, sin alteraciones estructurales. Buen pronóstico.

Hipodiploidía: Menos de 46 cromosomas, sin alteraciones estructurales. Mal pronóstico.

Clínica

Depende de dos factores:

- Grado de insuficiencia medular.
- Localización y extensión de la enfermedad extramedular.

Insuficiencia medular: Palidez, decaimiento, taquicardia, soplo sistólico e insuficiencia cardíaca. Fiebre baja intermitente, angina, púrpura y síndrome hemorrágico: gingivorragias, epistaxis.

Síndrome infiltrativo o enfermedad extramedular:

- Adenopatías generalizadas
- Hepato-esplenomegalia
- Masa mediastínica en LLA-T
- Compromiso del SNC (signos de hipertensión endocraneana)
- Compromiso testicular
- Cloromas (tumores de células granulocíticas inmaduras) que se ubican en órbita y calota craneana. Se ve en leucemias monocíticas
- Dolor de piernas, se ve en 30% de los pacientes, que se debe a compromiso óseo, que puede ser dismineralización difusa, osteolisis, bandas metafisiarias de detención de crecimiento, fracturas patológicas, etc.
- Infiltración retinal por blastos y/o uveítis.
- Síndrome de Mikulicz (infiltración de glándulas salivales parótidas y submaxilares).

Estos síntomas aparecen generalmente en niño preescolar o escolar, con historia de pocas semanas de evolución, en que se instala insuficiencia medular.

Laboratorio

- Hemograma que muestra compromiso de 2 o más series hematológicas.
Anemia normocítica y normocrómica arregenerativa.
Leucopenia, leucocitos normales o leucocitosis, neutropenia y blastemia
Trombocitopenia $\leq 50.000 \times \text{mm}^3$
VHS elevada 80–100 mm/hora
5%-8% de las leucemias no tienen blastos en la periferia y se llaman “leucemia aleucémica o medular” o “central” y los blastos aparecerán en la periferia en los próximos 4-5 días.
- Mielograma muestra médula hiper celular con presencia de blastos $\geq 25\%$ del total de células nucleadas.
Se estudia la morfología, inmunofenotipo, citogenética y biología molecular en algunos casos. También citoquímica con PAS, MPO, Sudan Black B.
- Análisis de LCR, examen citoquímico y búsqueda de blastos. Ocurre en $<4\%$ del cuadro inicial de leucemia aguda. LCR es opalescente con proteína elevada, glucosa disminuida, pleocitosis con blastos
- Radiografía de tórax, para descartar presencia de masa mediastínica.
- Ecografía abdominal, para precisar tamaño de las vísceras: Hígado, bazo, riñón, adenopatías lumboaórticas, etc.
- Radiografía esqueleto total que puede mostrar compromiso (lesiones osteolíticas, osteoporosis, reacción periosteal, etc.).
- Fondo de ojo para descartar infiltración retinal.
- Exámenes de bioquímica general: Perfil bioquímico, electrolitos plasmáticos, gases, LDH, inmunoglobulinas
- Coagulación
- Serología, VIH, VHB, VHC
- ECG y ecocardiograma.

Diagnóstico diferencial

- Reacción leucemoide
- Mononucleosis infecciosa
- Anemia aplásica
- PTI
- Histiocitosis a células de Langerhans
- Artritis reumatoidea
- Enfermedad reumática

Tratamiento

Tiene dos objetivos:

- Eliminar clono celular maligno
- Restablecer hematopoyesis normal

Se aplica quimioterapia basada en protocolos BFM adoptados para nuestro país. Tiene 4 fases:

1. Inducción de remisión que consiste en producir una citorreducción rápida de elementos malignos formados y llevar la enfermedad a la remisión.
2. Profilaxis del SNC que se obtiene con citostáticos por vía endovenosa, intratecal y algunos casos con radioterapia profiláctica al encéfalo en dosis bajas.
3. Consolidación o reinducción.
4. Mantención o continuación hasta completar 2 años.

En el 5%-10% de los casos, no es posible curar con quimioterapia (QT) sola y es necesario recurrir a trasplante de médula ósea (TMO).

Evolución

15%-20% de los casos de leucemia aguda, sufren recaídas, que se atribuyen a santuarios como barrera hematoencefálica, vaginal del testículo que no dejan pasar los citostáticos; resistencia primaria y secundaria y santuario metabólico como etapa G0 del ciclo celular.

Las recaídas ocurren generalmente en médula ósea, SNC y testículo, aunque puede ser en cualquier sitio del organismo.

Pronóstico

Leucemia linfoblástica aguda, remite en 95% de los casos y cura en 75-80% de los casos.

Leucemia mieloide aguda, remite en 75% de los casos y cura en 40-50% a menos que se ofrezca TMO.

La detección de enfermedad residual mínima (ERM), por PCR, nos podría dar información entre los distintos grupos de pacientes en remisión clínica, pero que tienen enfermedad molecular.

ERM <0,1%, deberían disminuir la QT y los valores >0,1% deberían recibir QT más intensa probablemente. Esto permitiría reducir el número de recaídas en el futuro y mejorar pronóstico en leucemia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sierrasesúmaga L, Antillón E. Tratado de Oncología Pediátrica 2006. ISBN: 10-84-205-4248-2. Ed. Pearson Prentice Hall. Madrid, España.
2. Pizzo PA and Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 4ª edición, 2002. ISBN: 0-7817-2658-1. Ed. Lippincot Williams and Wilkins. USA.
3. Campbell M. Protocolo de estudio y tratamiento de la leucemia linfoblástica aguda. Pinda 2009. LLA-IC-BFM 2009.
4. Protocolo Nacional para el tratamiento de leucemia mieloblástica aguda. Pinda Chile 2006. Versión revisada y en vigencia actual por Minsal.

Linfomas

Irina Ocheretin P.

Son neoplasias del tejido linfático extramedular. Este tejido se encuentra en el organismo en forma difusa o bien encapsulado en órganos linfáticos como ganglios, bazo y timo. La proliferación del tejido linfático de la médula ósea origina leucemia linfoblástica.

Los linfomas en la infancia son de dos tipos:

- Linfoma no Hodgkin (LNH)
 - Linfoma linfoblástico de estirpe T
 - Linfoma de linfocitos B o indiferenciado tipo Burkitt
 - Linfoma de células grandes (LCG)
- Linfoma de Hodgkin (LH)

Linfoma no Hodgkin (LNH)

Son proliferaciones de linfocitos T o B de causa no conocida. Tiene 3 subtipos:

- LNH–T linfoblástico
- LNH–B tipo Burkitt
- Linfoma de células grandes (LCG)

- Linfoma linfoblástico. Se ubica como masa en el mediastino anterior y es de estirpe T. Puede producir tos, disnea, disfagia, efusión pleural y/o síndrome de vena cava superior. Afecta a niños >5 años, varones con hiperleucocitosis >100.000. Tiene predilección por SNC.

El diagnóstico se hace por biopsia de ganglio cervical o por pleurocentesis en caso de efusión pleural, en que aparecen linfoblastos L1 o L2, típicos de LLA. Constituye 35% de los LNH. Tratamiento consiste en QT protocolo nacional, que es muy similar a LLA. Radioterapia no tiene utilidad, ni mejora la sobrevida.

- Linfoma indiferenciado tipo Burkitt. Tiene proliferación de estirpe B. Hay dos formas:
 - Africana en que el tumor se ubica en el maxilar superior. Es un tumor endémico en África y está asociado en 95% de los casos, con serología (+) para virus Epstein-Barr.
 - Americana en que el tumor se ubica a nivel de las placas de Peyer, en el íleon distal. Puede producir dolor abdominal, vómitos, distensión abdominal por crecimiento muy rápido del tumor e incluso obstrucción intestinal.

Muchos de estos niños se operan con hipótesis diagnóstica de apendicitis aguda o de obstrucción intestinal.

Diagnóstico se hace por biopsia quirúrgica del tumor. No es necesaria resección total del tumor. Es un tumor que tiene tendencia a la recidiva local en 2/3 de los casos. Constituye 60%-75% del LNH.

Tratamiento consiste en QT según protocolo nacional, para LNH–B y leucemias B.

- Linfoma de células grandes (LCG). Se ubica en región cervical y en sitios como SNC y hueso.

Consiste en proliferación maligna de linfocitos B atípicos histiocíticos. Constituye <10% de LNH.

Los linfomas no tienen marcadores serológicos. Pueden infiltrar médula ósea y por lo tanto, debe tomarse hemograma, mielograma y estudio de LCR. Además, imágenes según la localización del tumor: tórax, abdomen, TAC de cráneo, etc.

Diagnóstico diferencial

Tumores de cuello:	Benignos:	Parotiditis crónica, adenitis subaguda, quiste tirogloso, quiste branquial.
	Malignos:	Primarios: Neuroblastoma (NBL), rabdomiosarcoma y secundarios
Tumores intratorácicos:	Benignos:	Neumopatías
	Malignos:	Primarios: Teratocarcinoma, neuroblastoma y leucemias.
Tumores abdominales:	Benignos:	Quistes intrahepáticos, hamartomas, quiste del colédoco, esplenomegalia, hidronefrosis, riñón poliquístico, teratoma.
	Malignos:	Hepatoblastoma, tumor de Willms, NBL.

Pronóstico

Es bueno para etapas I y II, que es de 70%-90%; para etapas III y IV la sobrevida es inferior a 40%-50%.

Linfoma de Hodgkin

No se conoce su causa. Se asocia a infección por virus Epstein-Barr. No se conoce el origen de las células proliferantes como la célula de Reed-Sternberg, que al parecer proviene del histiocito interdigitante del ganglio en su región paracortical.

Expresan antígenos CD15 y CD30. Al parecer es de origen multilineal y podría ser un hibridoma que resulta de la fusión de líneas diversas secundarias a infecciones virales.

Cuadro clínico

Aumento de volumen cervical, una o más adenopatías localizadas, sólidas de crecimiento lento y sin signos inflamatorios en el triángulo lateroposterior de Scarpa. Se requiere biopsia quirúrgica. Además el 50% de LH, tiene masa mediastínica.

Histopatología

Muestra 4 variantes clásicas:

- Predominio linfocitario
- Esclerosis nodular
- Celularidad mixta
- Depleción linfocitaria

Citología por punción o impronta, puede plantear el diagnóstico, ya que muestra las células de Reed-Sternberg, dentro de un ambiente de células como linfocitos, histiocitos, plasmocitos, eosinófilos, pero siempre debe complementarse con la biopsia.

Linfoma de Hodgkin, generalmente es asintomático (A) en niños, pero también puede ser sintomático (B) en que la tríada es fiebre ondulante, sudoración nocturna y pérdida de peso >10% en 6 meses.

Laboratorio

No hay marcadores tumorales
Hemograma y VHS

Linfocitopenia es rara en niños. Se ve en adultos y en etapas avanzadas.

Mielograma y biopsia de médula ósea.

Ferritina sérica

LDH

Radiografía de tórax, permite ver masa mediastínica, “mediastino voluminoso”, en que el diámetro del tumor es >33% del diámetro torácico a nivel del 5º espacio intercostal.

Ecografía abdominal, permite ver masas ganglionares, hepáticas y esplénicas.

Cintigrafía con Galio-67.

PET scan.

Diagnóstico diferencial

Adenopatías localizadas agudas bacterianas con fiebre y signos inflamatorios locales.

Adenitis subagudas o crónicas como TBC, barthoneiosis, actinomicosis.

Adenopatías residuales que resultan de adenitis agudas bacterianas insuficientemente tratadas.

Tratamiento

Quimioterapia según protocolo nacional PINDA: Esquema híbrido COPP-ABVD (ciclofosfamida-vincristina-prednisona-procarbazona; adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbazina).

Radioterapia también tiene utilidad en etapas más avanzadas. LH es sensible a RT.

Pronóstico

LH tiene buen pronóstico, con sobrevida libre de eventos entre 85%-95% a 5 años. Entre los sobrevivientes, el 3%-12% de los casos puede presentar un segundo cáncer hasta más de 10 años después del tratamiento inicial y generalmente es LMA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 4th edition. USA 2002. ISBN O-7817-2658-1.
 2. Salgado C. LNH Linfoblástico. Protocolo Nacional Pinda 2005. Versión revisada y actualmente en uso (Minsal).
 3. Salgado C. Protocolo Linfoma No Hodgkin B. Protocolo Linfoma no Hodgkin B. Pinda. 2005. Minsal. Versión revisada y actualmente en uso (Minsal).
-

Síndrome mieloproliferativo del recién nacido y leucemia congénita

Marcela Venegas F.

El síndrome mieloproliferativo transitorio neonatal (SMT) o leucemia transitoria neonatal corresponde a una proliferación descontrolada de blastos de línea megacariocítica. Se presenta hasta en 10% de niños con síndrome de Down; también se han descrito casos en recién nacidos fenotípicamente normales mosaico para la trisomía 21 así como algunos pacientes con alteraciones cromosómicas que únicamente afectan a las células blásticas y desaparecen al entrar en remisión.

Se evidencia por hiperleucocitosis, presencia de blastos en sangre periférica y hepatoesplenomegalia, lo que se resuelve en forma espontánea dentro de los primeros meses de vida.

Inicialmente es indistinguible de la leucemia neonatal y la morbimortalidad asociada puede ser elevada. Sólo la evolución clínica establece el diagnóstico diferencial de manera definitiva.

Además, el 20% de los casos pueden evolucionar con compromiso severo hepático, que se debe a la presencia de fibrosis hepática difusa característica, daño cardíaco o coagulación intravascular.

La etiopatogenia de este proceso está relacionado con mutaciones del gen *GATA-1* del cromosoma X, el cual codifica un factor de transcripción que tiene como función regular la proliferación celular necesario para el normal desarrollo de las series eritroide y megacariocítica. Varios estudios han demostrado que en los megacarioblastos presentes en el SMT, hay una deficiencia en la expresión de este gen, lo que lleva a una alteración en la proliferación y diferenciación de esta línea celular.

Este clon de megacarioblastos alterados produciría citoquinas plaquetarias como el factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF) y el factor de transformación de crecimiento β (TGF β) que han demostrado, *in vitro* e *in vivo*, tener un efecto estimulante de fibroblastos y en consecuencia ser capaces de inducir fibrosis.

Clínica

Su expresión clínica es variable con casos asintomáticos, así como casos con síntomas causados por infiltración de órganos o lisis tumoral, acompañados de intensa leucocitosis, leucostasia, falla orgánica con compromiso hemodinámico y respiratorio.

Los blastos circulantes en la sangre periférica presentan marcadores inmunofenotípicos de precursores mieloblásticos, megarioblásticos y eritroblásticos.

El curso clínico suele ser autolimitado en el transcurso de los primeros seis meses; sin embargo, en la mayoría de los casos, 30% de los pacientes puede desarrollar leucemia aguda (LMA-M7) o un síndrome mielodisplásico en los primeros cinco años de vida.

La búsqueda de criterios para diferenciar la leucemia congénita del síndrome mieloproliferativo transitorio hasta la actualidad ha sido infructuosa.

Tratamiento

El tratamiento inicial es terapia de soporte. La quimioterapia se utiliza en forma excepcional en pacientes con progresión franca de la enfermedad y con manifestaciones graves, como compromiso de la función hepática o cardiorrespiratoria que se acompañan de visceromegalia o derrame en serosas, o cifras de leucocitos superiores a 100.000/mm³.

Los blastos presentes en el SMT, son más sensibles a la acción de la citarabina dado que el metabolito activo alcanza una mayor concentración intracelular.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con cuadros que cursan con reacciones leucemoides, trombocitopenia y anemia, tal es el caso de infecciones virales congénitas (TORCH), procesos

hemolíticos neonatales (incompatibilidad a Rh), leucemia neonatal, histiocitosis, neuroblastoma o situaciones que cursan con hipoxia perinatal.

Frente a un paciente síndrome de Down con alteraciones hematológicas tipo SMT se deberá realizar estudio con cariograma, inmunofenotipo y citogenética además de evaluar con imágenes como ecografía abdominal, TAC abdominal y estudio de función hepática, renal y cardiaca.

La evolución clínica es el principal parámetro a vigilar. Es necesario mantener controles hematológicos periódicos hasta un mínimo de 3-5 años.

Leucemia neonatal o congénita

Introducción

La leucemia congénita se diagnostica en el primer mes de vida. Tiene una incidencia estimada de 1-5 por millón de nacidos vivos. Menos del 1% de la leucemia infantil es diagnosticada en neonatos.

Estaría relacionado con un comienzo intrauterino en la tercera semana de fecundación, desde la hematopoyesis embrionaria, iniciada por mesénquima indiferenciado del saco vitelino, posiblemente con una interacción compleja entre la predisposición y exposición a agentes exógenos con potencial leucemogénico. Factores como la exposición materna a radiación, dieta con bioflavonoides, tabaquismo materno, drogas, marihuana, síndromes de Bloom, neurofibromatosis, anemia de Fanconi y síndrome de Down, son factores de riesgo capaces de desarrollar este tipo de problema.

La lesión cromosómica por activación de oncogen es un evento frecuente en la patogénesis de la leucemia, se reporta en la trisomía 21 del síndrome de Down como el defecto cromosómico más frecuente. En neonatos en el 50% de los pacientes se reportan las traslocaciones t(4:11); t(11:19), con lesión en el cromosoma 11q23 en 80%, como parte del reordenamiento MLL (leucemia linaje mixto) conocido como factor de mal pronóstico implicado en la leucemogénesis. Los tipos de leucemia más comunes en el neonato son de origen mielóide (62%) de subtipos M4, M5 y M7 de la clasificación French American British (FAB) diagnosticada en pacientes con síndrome de Down.

Las leucemias linfoblásticas agudas congénitas ocupan aproximadamente el 21% son de muy mal pronóstico con una sobrevida menor a 10%. La morfología FAB corresponde más frecuentemente a morfología L1 y L2, se puede por inmunofenotipo identificar CD10 negativo, HLA-DR y CD19 (PRE B TEMPRANA) frecuentemente suelen ser de linaje mixto.

El peor pronóstico se atribuye a leucocitosis mayor de 100.000, compromiso extramedular y anomalía cromosómica de mal pronóstico.

La historia natural de la leucemia neonatal tiene un cuadro clínico gestacional que suele acompañarse de hepatoesplenomegalia, hidrops, y datos de polihidramnios signos de sospecha prenatal. Es frecuentemente conocida por un curso clínico fatal

Su presentación más frecuente se asocia a hiperleucocitosis, hepatoesplenomegalia, otros datos pueden ser petequias, equimosis relacionadas a trombocitopenia. Leucemia cutis o infiltración de nódulos subcutáneos color azul a púrpura o café a roja denominados cloromas en el 25%-30%. Se asocia a morfológica mielóide (mielomonocítica, monoblástica), en el subtipo FAB M4, M5 de las leucemias mieloblásticas.

Suele evolucionar en forma complicada por falla respiratoria en relación a hemorragia pulmonar, secundaria a trombocitopenia o síndrome estasis leucémica complicada con atelectasias, manifestaciones neurológicas por compromiso del SNC, se puede detectar abombamiento de la fontanela por infiltración leucémica o sangrado intracraneal.

Una vez establecido el diagnóstico de leucemia se debiera iniciar un tratamiento con quimioterapia según protocolo PINDA interfant que considera esquema con corticoides, vincristina, l-asparaginasa, 6-mercaptopurina y metotrexato junto con antraciclinas y citarabina.

Índice de sobrevida de <10% para LLA con alto índice de recaída de 73%. Para LMA índice de sobrevida de 25% y recaída estimada en 50%.

El trasplante de médula ósea (TMO) podría ser beneficioso en algunos pacientes con LMA que tienen reordenamiento MLL a pesar de haber publicaciones contradictorias donde solo se favorecería un pequeño grupo con reordenamiento MLL-LLA en niños <6 meses. mal respondedor a prednisona y con recuento mayor de 300.000 mm³.

BILIOGRAFÍA

1. Van deer Linden MH, Creemers S, Pieters R. Diagnosis and management of neonatal leukaemia *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2012; Volume 17, Issue 4 , Pages 192-5
 2. Williams BA, Meyn MS, Hitzler JK. Transient Leukemia in Newborns Without Down Syndrome: Diagnostic and Management Challenges *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 2011; 33(6): 261-3
 3. Fuster Soler JL, Norton A, Galera Miñarro A, Bermúdez Cortés M, Llinares Riestra ME, Ortuño Giner F. GATA1 analysis in myeloproliferative disorders associated to trisomy 21. \o “Anales de pediatría (Barcelona, Spain : 2003).” *An Pediatr (Barc)*. 2011; 74(1):31-7
 4. Tordecilla J, Rodríguez N, Álvarez P, Velozo L. Síndrome de Down, trastorno mieloproliferativo transitorio y fibrosis hepática, *Rev. Chil Pediatr* 2003; 74 (1); 64-9
 5. Taub JW: Relationship of chromosome 21 and acute leukemia in children with Down Syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001; 23: 175-8.
-

Tumores sólidos

Marcela Venegas F.

El cáncer en niños es en general poco frecuente.

En Chile, el cáncer infantil es la segunda causa de muerte en los niños mayores de 2 años. Se estiman 12 casos nuevos de cáncer por 100.000 menores de 15 años al año, por lo que en nuestro país cada año se diagnostica algún tipo de tumor a aproximadamente 500 niños. La supervivencia a 5 años alcanza al 78%, la mortalidad en este mismo grupo etario es de 3,7 por 100.000.

La neoplasia más frecuente en la infancia es la leucemia aguda (40%), seguida por los tumores de sistema nervioso central (17%), linfomas (13%), y en cuarto lugar una gran cantidad de tumores llamados “sólidos”, derivados de partes blandas, hueso y el resto de los órganos (46%).



El crecimiento de los tumores en la infancia es rápido, presentándose inicialmente por síntomas inespecíficos, que son compartidos por otras enfermedades habituales en pediatría, lo que puede llevar a un retraso en el diagnóstico.

Al evaluar un niño con un probable tumor sólido, la anamnesis y examen físico son fundamentales para una primera aproximación diagnóstica. Es importante conocer la frecuencia de los distintos tumores en los distintos grupos etarios, para así saber lo que se busca. Por ejemplo, los tumores embrionarios como neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, retinoblastoma, meduloblastoma son más frecuentes en niños más pequeños, siendo los linfomas, sarcomas como el de Ewing u osteosarcoma, diagnosticados habitualmente en edades cercanas a la pubertad.

Los tumores sólidos generalmente se presentan como un aumento de volumen en el sitio que comprometen.

El estudio deberá estar orientado a determinar la localización, extensión y diseminación del tumor.

En este capítulo se revisará algunos de los tumores sólidos que con más frecuencia controlamos en nuestro policlínico y que son de interés general para el pediatra.

Neuroblastoma (NB)

Es el tumor sólido maligno más frecuente en el periodo de lactante (<1 año). Después de los tumores del SNC, el NB es el tumor sólido maligno más frecuente en la niñez (7%-10%) y su incidencia anual es de 1 caso por 100.000 niños menores de 15 años. En la casuística del PINDA representa el 4,2% de las neoplasias de la infancia.

Se origina a partir de células de la médula adrenal o de ganglios paraespinales del sistema nervioso simpático y característicamente induce una elevación de catecolaminas detectable en orina (ácidos vainillilmandélico y homovanílico).

Se piensa que la biología del NB del lactante podría relacionarse con la embriogénesis del sistema nervioso simpático, el que a la 8ª semana de gestación alcanza un volumen importante, y es activo desde el punto de vista hormonal. Este involuciona en el periodo posnatal, lo que recuerda la involución descrita en NB etapa 4S del lactante y que también ha sido observada en NB etapa 1 a 3 diagnosticados en lactantes <1 año.

La localización más frecuente del tumor primario es el abdomen (40% suprarrenal; 25% ganglio paraespinal); otras localizaciones son el tórax (15%), el cuello (5%) y la pelvis (5%).

Setenta por ciento de los casos tienen metástasis en el momento del diagnóstico y las localizaciones más frecuentes son los ganglios regionales, el pulmón, la médula ósea, el hígado, el hueso y el tejido subcutáneo.

Aunque el neuroblastoma puede presentarse con síntomas generales no específicos como fiebre, malestar general o dolor, la mayoría de los signos y síntomas son secundarios a la compresión o infiltración del tumor primario y/o metástasis.

Los síntomas más comunes se deben a la existencia de una masa tumoral o al dolor óseo causado por las metástasis. Las masas retroperitoneales y pélvicas producen compresión de estructuras vasculares y edema de las extremidades. La compresión de la vasculatura renal induce hipertensión. Con cierta frecuencia, las lesiones paravertebrales se introducen a través del foramen intervertebral y comprimen la médula (tumor en reloj de arena). Muy ocasionalmente puede cursar con diarrea acuosa grave secundaria a la secreción de péptidos intestinales vasoactivos.

Puede también en forma ocasional manifestarse con síntomas neurológicos paraneoplásicos, como ataxia, opsoclonía y mioclonía.

El pronóstico de la enfermedad está relacionado con la edad en que se diagnostica, el estadio tumoral, la localización del tumor primario y el tipo histopatológico.

Se ha observado, que en los distintos grupos etarios, existen 2 tipos de neuroblastoma, de pronóstico muy distinto.

Un grupo está constituido por aquel con enfermedad localizada (estadio 1-3) que tiene una sobrevida libre de eventos (SLE) de 80% a 10 años, la que se obtuvo con tratamiento mínimo que contempló cirugía, con o sin quimioterapia.

El segundo grupo lo constituyen los neuroblastomas metastásicos (estadio 4), que a pesar de un tratamiento intensivo con cirugía, quimioterapia, terapia mieloablativa con trasplante de precursores hematopoyéticos autólogo y ácido cis retinoico, la SLE es de 46% a 3 años.

Estos dos tipos de NB, no se diferencian desde el punto de vista histológico, ni bioquímico, pero sí desde el punto de vista genético-molecular. Con estos elementos se puede determinar factores de riesgo desfavorable como: gen Nmyc amplificado, delección 1p, índice de DNA euploide, falta de expresión CD44, trkA p75, Nras.

En la actualidad el Nmyc ha demostrado ser el mejor parámetro genético-molecular, para definir grupos de riesgo.

Estos factores determinantes de riesgo desfavorable, raramente se observan en lactantes <1 año, pero sí están presentes en 1/3 de los NB etapa 3 y 4 diagnosticados en niños >1 año de edad.

Criterios diagnósticos

International neuroblastoma staging system (INSS)

1. Diagnóstico histológico de certeza del tejido tumoral.
2. Demostración de células tumorales características en médula ósea, nidos de células tumorales o células con inmunocitología (+), (mielograma o biopsia MO) y catecolaminas elevadas (HVA, VMA, dopamina) en suero o en orina.

Estudio histopatológico

Biopsia con microscopía corriente, determinación de grado histológico según clasificación de Shimada y de Hughes modificado según Harms.

Estudio genético molecular: PCR para amplificación de Nmyc.

Grado histológico de neuroblastoma (mod. según Hughes)

GRADO MALIGNIDAD	CUADRO HISTOLOGICO
1	Ganglioneuroblastoma (GNB).
1 a	GNB difuso: mezcla difusa de células maduras, en vías de maduración y maduras.
1 b	GNB tipo compuesto: mezcla de ganglioneuroma con áreas extensas de tejido de neuroblastoma indiferenciado, existe un cambio abrupto entre ambos componentes tumorales.
2	Mezcla de células indiferenciadas con algunas células con diferenciación parcial a cels. Ganglionares p ej: núcleos con nucleolos reconocibles, relación núcleo/citoplasmática mayor y prolongaciones citoplasmáticas.
3	Tejido tumoral indiferenciado de células redondas pequeñas.

Etapificación

Estudio clínico inicial básico

- Anamnesis y examen físico completo
- Presión arterial, peso, talla
- Fiebre en ausencia de infección
- Palidez, equimosis
- Diarrea de evolución prolongada, con estudio etiológico negativo.

Examen segmentario. En presencia de masa tumoral palpable, consignar diámetros mayores en centímetros.

Hepatomegalia (síndrome de Pepper). Nódulos subcutáneos. Equimosis periorbitarias, proptosis. Dolor óseo

Ex neurológico: síndrome de Claude Bernard Horner, síndrome de compresión medular, síndrome de opsoclonus-mioclonus.

Laboratorio

Hemograma, recuento plaquetas, VHS, mielograma, biopsia ósea, estudio función hepática, función renal, LDH, ferritina sérica, catecolaminas en orina de 24 hrs.: ácido homovanílico, ácido vanillilmandélico. Spot test.

Estudio por imágenes

Sitio primario: Radiografía, ecotomografía, TAC en tumores cervicales, tórax, abdomen y pelvis. Resonancia magnética en tumores paravertebrales. TAC o resonancia magnética en tumores de cabeza.

Cintigrama óseo con tecnecio. Cintigrama óseo con MIBG.

Etapificación etapa clínica

Sistema Internacional de etapificación de neuroblastoma (INSS1993)

Etapa 1	Tumor localizado, con resección macroscópica completa (con o sin tumor residual microscópico). Ganglios ipsilaterales y contralaterales histológicamente no comprometidos. Tumor bilateral completamente reseccionado macroscópicamente, y que no tiene compromiso linfático regional. Tumor de línea media completamente reseccionado, sin compromiso ganglionar.
Etapa 2a	Tumor unilateral, con resección macroscópica incompleta sin compromiso de ganglios ipsilaterales y contralaterales. (Ganglios adheridos al tumor pueden ser positivos)
Etapa 2b	Tumor unilateral, con resección macroscópica incompleta, ganglios ipsilaterales comprometidos histológicamente, ganglios contralaterales histológicamente no comprometidos.
Etapa 3	Tumor unilateral no reseccionable que infiltra a través de la línea media, con o sin compromiso linfático. Tumor unilateral localizado con compromiso linfático contralateral. Tumor no reseccionable de la línea media con extensión bilateral por infiltración, o con compromiso linfático bilateral.
Etapa 4	Tumor diseminado a médula ósea, piel, hígado, huesos, ganglios linfáticos alejados u otros órganos.
Etapa 4S	Tumor primario en etapa 1, 2a, 2b, en lactantes menores de 1 año, con diseminación a hígado, piel, y/o médula ósea (cels tumorales < 10 %, MIBG negativo en médula ósea).

* La línea media se define con respecto a la columna vertebral. Los tumores que se originan a un lado de la columna y cruzan la línea media deben infiltrar hasta o más allá del borde opuesto de la vértebra correspondiente.

** En etapa 4S, un compromiso de médula ósea mayor de 10%, se cataloga como etapa 4.

Definición de grupos de riesgo

Análisis de variables múltiples permitieron determinar factores de riesgo independientes, los que tienen un rol relevante en la formación de grupos de riesgo y decisión de tratamiento.

- Edad <1año v/s >1año
- Etapa clínica
- Amplificación gen Nmyc (es el factor pronóstico independiente más importante)
- Presencia de síntomas clínicos (asintomático v/s sintomático) en el lactante.

Pacientes en observación

Lo constituyen TODOS los pacientes con Nmyc No Amplificado que además cumplan con las siguientes características:

- Lactantes <1 año asintomáticos, en etapa 1, 2, 3
- Lactante 4S sin compromiso crítico del estado general
- Pacientes >1 año, asintomáticos, en etapa 1 y 2a.

Pacientes con riesgo standard

Lo constituyen aquellos pacientes con Nmyc No Amplificado y con las siguientes características:

- Lactantes <1 año sintomáticos en etapa 1, 2 y 3
- Pacientes >1 año sintomáticos etapa 1 y 2a
- Todos los pacientes >1 año en etapa 2b y 3.

Pacientes de alto riesgo

- TODOS los pacientes con Nmyc Amplificado, cualquiera sea la etapa clínica y la edad.
- TODOS los pacientes en etapa 4 independiente del Nmyc.

Lactante sintomático

La presencia de al menos dos de los siguientes síntomas al diagnóstico hacen sospechar un alto riesgo de progresión, estos síntomas son:

- Crecimiento tumoral
- Fiebre de origen tumoral
- Dolor de origen tumoral
- Severo compromiso del estado general.
- Trombocitopenia por consumo.
- Diarrea refractaria a tratamiento habitual.
- Síndrome de compresión medular
- Síndrome de Horner

Tratamiento

Los principios generales del tratamiento usados en NB, son cirugía, quimioterapia y radioterapia más modificadores de la respuesta biológica y/o inmunoterapia añadidos más recientemente.

El protocolo PINDA define quimioterapia en blocks denominados N4 (para menores de 6 meses)-N5-N6-N7 (mantención) (carboplatino, ciclofosfamida, adriamicina, etopósido, vincristina, ifosfamida) lo que se asigna según el grupo de riesgo.

Existe la indicación de autotrasplante de médula ósea en casos de pacientes alto riesgo que cumplan con criterio :

- Paciente mayor de un año con Nmyc amplificado independiente de su etapa
- Paciente etapa IV mayor de 18 meses sin Nmyc amplificado
- Paciente con neuroblastoma en segunda remisión sin trasplante autólogo previo.

Sarcomas de partes blandas

Los sarcomas de partes blandas son un grupo de tumores malignos que se originan del tejido mesenquimático primitivo y comprenden el 7% de los tumores pediátricos malignos recién diagnosticados. Los rhabdomyosarcomas (RMS), que son los más comunes sarcomas de partes blandas, dan cuenta de más de la mitad de estos tumores.

El resto es un grupo heterogéneo de tumores cuya historia natural semeja la de los sarcomas de partes blandas de los adultos y son llamados colectivamente sarcomas de partes blandas no rhabdomyosarcomas (NRMS). Representan el 3% de los tumores sólidos pediátricos A causa de la naturaleza universal del tejido conectivo, estos tumores pueden desarrollarse en cualquier área del cuerpo (músculo liso, tejido conectivo fibroso y adiposo, tejido vascular y del sistema nervioso central). Las localizaciones más comunes son en tronco y extremidades. Los sarcomas sinoviales, los fibrosarcomas y los neurofibrosarcomas son predominantes en niños.

Los NRMS son más comunes en adultos que en niños por lo que mucha de la información de la historia natural y del tratamiento en los pacientes pediátricos con estos tumores se basan en los hallazgos de estudios de adultos. Sin embargo los NRMS infantiles frecuentemente se asocian con mejor pronóstico. La diferencia es más acentuada para los niños más pequeños (<4 años) con fibrosarcomas, cuyos tumores son localmente agresivos pero no metastásicos y tienen excelente pronóstico si se tratan solo con cirugía. En los niños mayores los NRMS tienen semejante comportamiento que en los adultos.

La biología y el pronóstico de los NRMS varía dependiendo de la edad del paciente, del grado histológico y del tamaño del tumor, de la profundidad y extensión de la enfermedad al diagnóstico. Por ello el tratamiento ideal para cada paciente debe determinarse usando estos factores pronósticos.

Tratamiento

El manejo clínico es habitualmente complejo, necesitándose la experiencia de un equipo multidisciplinario que comprenda oncólogos, patólogos, radioterapeutas, cirujanos y fisioterapeutas.

Cirugía

Debe hacerse todo el intento para reseca el tumor primario con márgenes quirúrgicos negativos. Si la operación original falla en lograrlo, deberá efectuarse un segundo procedimiento para obtener márgenes claros aunque no necesariamente amplios.

Cuando la cirugía inicial fue hecha sin saber que el cáncer estaba presente, deberá considerarse una reextirpación de la zona afectada, aún en ausencia de masa en las imágenes de resonancia magnética.

Radioterapia

La combinación de cirugía y radioterapia ha mejorado dramáticamente la supervivencia de adultos y niños con NRMS en los últimos 20 años, pero la morbilidad de las altas tasas de RT es la preocupación en niños y adolescentes con estos tumores. Se indica cuando no hay certeza de que los márgenes quirúrgicos sean adecuados y particularmente en tumores de alto grado histológico con márgenes <1 cm.

En los de bajo riesgo considerarla sólo en los tumores irresecables y con crecimiento activo.

Quimioterapia

El rol de la quimioterapia adyuvante permanece controversial. Se ha estudiado tanto en los NRMS resecables como en los de estadio avanzado. El sarcoma sinovial parece ser más sensible a la quimioterapia que los otros NRMS.

NRMS resecables

Tanto en los NRMS pediátricos o de adultos el tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica amplia. Con resección quirúrgica ± radioterapia se alcanza un control local sobre el 80% en los pacientes con NRSM no metastásicos. Más del 2/3 de estos pacientes tienen expectativas de ser sobrevivientes a largo plazo. Como estos tumores son relativamente raros en la población pediátrica, la mayoría de la información acerca de su historia natural y la respuesta del tratamiento es derivada de estudio de los adultos.

Estudios más recientes encuentran que los factores que predicen peor supervivencia total y SLE son grado histológico alto, localización intraabdominal del tumor primario, residuo microscópico después de cirugía (grupo clínico III) y tamaño tumoral ≥5 cm.

Rabdomiosarcoma

Es un tumor maligno de origen musculoesquelético. Representa el 7% de los tumores sólidos en niños de 0 a 14 años. No tiene una preferencia de edad pero sí es más frecuente en varones y en la raza blanca. Se ha descrito su asociación con el síndrome de Li-Fraumeni (mutación germinal del *p53*), con la neurofibromatosis tipo I y con el síndrome de Beckwith-Wiedemann. La mayoría se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o predisposición reconocible.

Existen 4 localizaciones anatómicas de enfermedad típicas:

- Cabeza y cuello (35%-40%),
- Tracto genitourinario (20%)
- Extremidades (15%-20%)
- Tronco (10%-15%).

El RMS de cabeza y cuello crece predominantemente en la órbita, nasofaringe, maxilar, oído medio y partes blandas de calota, cara y cuello. En la zona genitourinaria, en el niño pequeño afecta a la vejiga, próstata y vagina; en el adolescente es más común la afección paratesticular y del cordón espermático.

Crece inicialmente en forma de masa indolora que desplaza estructuras. Los síntomas guardan relación con la localización y el efecto de masa correspondiente.

El diagnóstico es histopatológico. Histológicamente existen 3 subtipos bien diferenciados: Tipo embrionario, que engloba la forma botrioides; es el más frecuente en menores de 15 años de edad (60%-70%); tipo alveolar, que es un tumor de mayor agresividad y predomina en

adolescentes mayores, y tipo pleomórfico, que es poco frecuente y suele afectar primariamente a las extremidades.

En 60% de los casos con histología alveolar se ha descrito la existencia de una translocación entre el gen *FKHR* (cromosoma 13) y el gen *PAX3* (cromosoma 2) o el *PAX7* (cromosoma 1).

En las formas embrionarias, con frecuencia se observa la pérdida de material genómico en la región 11p15, así como mutaciones puntuales en 1p11-1q11.

En ambas formas se describen con frecuencia ganancias en los cromosomas 2, 8, 12 y 13. Este conjunto de alteraciones parecen guardar relación con el proceso de transformación maligna.

Diagnóstico

- Historia y examen físico. Medidas de las lesiones.
- Hemograma, VHS, orina completa, creatinemia, electrolitos plasmáticos, gases venosos, calcemia, fosfemia, magnesemia, pruebas hepáticas, proteinemia con albúmina y globulina, uricemia, LDH.
- Sitio primario: Radiografía, TAC, ecotomografía (opcional) si procede, en todos los pacientes:
- Resonancia magnética en tumores de cabeza, cuello y extremidades.
- Resonancia magnética en tumores paravertebrales.
- TAC en tumores de tórax, intrabdominales, pélvicos.
- LCR, citología en tumores parameningeos.
- Resonancia magnética en tumores parameningeos.
- Radiografía de tórax, TAC de tórax.
- TAC abdominal en tumores de extremidades inferiores o genitourinarias para etapificación.
- Cintigrama óseo.
- Mielograma y biopsia de médula ósea.
- Ecocardiografía.

Definición de grupos clínicos

GRUPO I	Enfermedad localizada, completamente reseca Sin compromiso de ganglios regionales a) Confinado al músculo u órgano de origen. b) Compromiso contiguo: infiltración fuera del músculo u órgano de origen, a través de los planos faciales. Esto incluye tanto la inspección macroscópica como la confirmación microscópica de resección completa.
GRUPO II	Tumor reseca con evidencia de extensión regional. a) Tumor reseca con enfermedad residual microscópica: patólogo encuentra márgenes de resección con tumor y la cirugía adicional para obtener márgenes libres es imposible. No hay evidencia de compromiso ganglionar regional. Una vez establecida la quimioterapia o radioterapia la reexploración y remoción del área de residuo microscópico no cambia el grupo del paciente. b) Enfermedad regional con compromiso ganglionar, completamente reseca, sin residuo microscópico. c) Enfermedad regional con compromiso ganglionar, completamente reseca, pero con evidencia de residuo microscópico y/o compromiso histológico del ganglio regional más distante (de sitio primario) en la disección
GRUPO III	Resección incompleta con residuo macroscópico a) Después de la biopsia solamente b) Después de una resección del tumor primario > 50 %
GRUPO IV	Metástasis a distancia presentes al inicio (pulmones, hígado, hueso médula ósea, cerebro y músculos, ganglios distantes). La presencia de citología (+) en LCR, en líquidos pleural o abdominal, así como implantes en superficie pleural o abdominal se consideran como Grupo IV.

ESTADIO	SITIO	T	TAMAÑO	N	M
1	- Cabeza y cuello (excluidos parameningeos) - GU no vejiga - no próstata	T1 o T2	a o b	N0 o N1 o Nx	M0
2	- Vejiga/próstata - Extremidades - Parameningeo craneales - Otros (incluido tronco, retroperitoneo, etc)	T1 o T2	a	N0 o Nx	M0
	- Vejiga/próstata - Extremidades	T1 o T2	a	N1	M0

ESTADIO	SITIO	T	TAMAÑO	N	M
3	- Parameningeo craneales - Otros (incluido tronco, retroperitoneo, etc)		b	N0 o N1 o Nx	
4	- Todos	T1 o T2	a o b	N0 o N1	M1

T: tumor . T1 confinado al sitio anatómico de origen T2 extensión o fijación al tejido adyacente

Tamaño: a \leq 5 cm b 5 cm

N: ganglios regionales N0 : sin compromiso clínico N1 comprometido clínicamente

M: metástasis M0: sin metástasis M1: con metástasis

El pronóstico del rhabdomyosarcoma se relaciona con el sitio de origen, la reseabilidad, la presencia de metástasis, el número de éstas y el tipo histopatológico.

Son localizaciones de buen pronóstico la órbita, la cabeza y el cuello no parameningeo, paratesticular, la vagina y las vías biliares. Son de mejor pronóstico los tipos con histología embrionaria, estadios localizados de tumor y primarios menores de 5 cm. Implican un pronóstico desfavorable la existencia de enfermedad metastásica, la persistencia de enfermedad residual tras la cirugía y el subtipo alveolar.

Es importante realizar un estudio detallado de la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico y tras la resección quirúrgica del tumor primario con objeto de establecer un criterio pronóstico y definir la pauta de tratamiento a seguir.

Respecto al tratamiento, cuando se utiliza una sola modalidad terapéutica es difícil obtener la curación, dado que es un tumor que se disemina de forma temprana a través de la sangre y los linfáticos.

La resección quirúrgica debe realizarse con amplios márgenes de tejido sano. La combinación con quimioterapia previa ha permitido reducir la radicalidad de los planteamientos quirúrgicos, especialmente en localizaciones en las que la cirugía radical tiene graves secuelas (p. ej., cara y cuello)

La radioterapia es de gran eficacia en el control local de la enfermedad residual o en el tratamiento de lesiones no quirúrgicas ; la quimioterapia es capaz de inducir respuestas especialmente en las formas embrionarias. Los agentes con mayor actividad son la adriamicina, ciclofosfamida, actinomicina D, vincristina, etopósido e ifosfamida.

Más del 50% de los pacientes llega a curarse. El pronóstico viene condicionado por el estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico (supervivencia libre de enfermedad a los 5 años del 80% en el grupo I frente al 20% en el grupo IV), por la localización anatómica (90% en órbita, 20% en retroperitoneo) y por el subtipo histológico (60% en el embrionario frente al 30% en el pleomórfico).

Tumor de Wilms (Nefroblastoma)

Es el tumor renal más frecuente en la infancia y representa el 6,5% de los tumores sólidos malignos del niño. Es un tumor característico de la edad pediátrica y el 70% se diagnostica antes de los 4 años de edad. Con los tratamientos actuales, más del 90% sobrevive a la enfermedad. Su frecuencia y distribución etaria y por sexo son constantes en el ser humano.

De etiología desconocida, parece existir una carga genética importante en su desarrollo, mediada por la pérdida de material genético de los cromosomas 11, 16 y 1.

Estas alteraciones se desarrollan en células embrionarias precursoras denominadas restos nefrogénicos y dan lugar al desarrollo tumoral. Se asocia a síndromes con sobrecrecimiento (Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia corporal, síndromes de Perlman, de Soto y de Simpson-Golabi-Behemel), que a su vez se han relacionado con mutaciones del gen *WT2* (11p15). También se asocia a otro tipo de alteraciones como la aniridia y malformaciones genitourinarias asociadas a su vez con mutaciones germinales del gen *WT1* (11p13), y finalmente se ha asociado con el síndrome de retraso mental, el síndrome de Bloom y con el síndrome de Denys-Drash.

Se manifiesta como una masa abdominal, firme, lobulada, confinada a un hemiabdomen y a menudo descubierta por los propios padres. Ocasionalmente puede ser bilateral.

Otros síntomas son dolor, fiebre y hematuria macroscópica. Treinta por ciento cursa con hipertensión. Se disemina por vía hematógena y linfática, y las localizaciones más frecuentes son el pulmón, el hígado y los ganglios linfáticos. Localmente el tumor tiende a invadir a través de la cápsula, el seno renal, los vasos sanguíneos y linfáticos.

Sus características histopatológicas guardan una estrecha relación con el pronóstico. La presencia de anaplasia, bien sea focal (<10% de campos analizados) o difusa si es generalizada, es el indicador pronóstico más importante. Diez por ciento de los pacientes muestran características histopatológicas desfavorables.

Ante la sospecha de un nefroblastoma debe hacerse un diagnóstico diferencial con otras masas abdominales tanto malignas, como es el caso del neuroblastoma o hepatoblastoma, como benignas del tipo de la poliquistosis renal, la trombosis de la vena renal o los hematomas.

Diagnóstico

- Historia clínica: Antecedente de enfermedades no-infecciosas preexistentes y antecedente familiar de tumor de Wilms o de otros cánceres.
- Examen físico: Presión arterial, peso, talla, localización y tamaño de la masa(s) abdominal(es). Registrar cualquier anomalía congénita, específicamente hemihipertrofia, anomalías genito-urinarias, aniridia, dismorfia facial, macroglosia o retardo mental.

Exámenes de laboratorio:

- Hemograma, recuento plaquetas, VHS, Orina
 - Pruebas hepáticas (transaminasas, fosfatasas alcalinas, bilirrubinemia)
 - Pruebas renales (n. ureico, creatininemia)
 - Calcio sérico (en tumor rabdoide del riñón)
 - Albúmina sérica, electrolitos plasmáticos, -Pruebas de coagulación
 - Mielograma y biopsia médula ósea sólo en sarcoma de células claras del riñón
 - Exámenes radiológicos
- En todos los pacientes se deben realizar los siguientes exámenes:
- Rx tórax (AP y L): establece ausencia de metástasis pulmonares
 - TAC de tórax (con y sin contraste)
 - Ecografía abdominal: Establece si el tumor es sólido o quístico, el origen renal del tumor y su tamaño, y la ausencia de tumor en riñón contralateral. Es muy útil para detectar trombos tumorales en la vena renal y vena cava inferior en el preoperatorio.
 - TAC de abdomen (con y sin contraste)
 - Rx esqueleto y cintigrafía ósea: En sarcoma de células claras del riñón
 - TAC cerebral: En sarcoma de células claras y tumor rabdoide del riñón
 - Estudio cardíaco: Cuando se utiliza adriamicina y cuando hay extensión intravascular del tumor en la aurícula derecha
 - ECG y ecocardiograma

Anatomía patológica

- Tumor de Wilms con histología favorable o con anaplasia (histología desfavorable)
- Sarcoma de células claras del riñón
- Tumor rabdoide del riñón

El sarcoma de células claras del riñón y el tumor rabdoide del riñón no se consideran tumor de Wilms.

Etapificación

El siguiente esquema de etapificación se aplica a todos los tumores renales.

Etapa I

- Tumor dentro del riñón y removido intacto, completamente, con márgenes negativos
- La cápsula renal tiene una superficie externa intacta, sin compromiso tumoral.
- Los vasos del seno renal no están comprometidos.

Etapa II

- Tumor se extiende más allá del riñón (extensión regional), pero removido intacto, completamente, con márgenes negativos. Puede existir cualquiera de lo siguiente:
- Tumor penetra la cápsula renal.
- Tumor en los vasos sanguíneos o linfáticos del seno renal.
- Tumor en los vasos sanguíneos fuera del parénquima renal (vena renal), pero el trombo tumoral removido sin seccionar a través del tumor.
- Tumor invade órganos adyacentes, pero removido en bloque, con márgenes (-).
- No hay compromiso ganglionar.

Etapa III

Tumor residual no-hematógeno macroscópico o microscópico, limitado al abdomen.

Puede existir cualquiera de lo siguiente:

- Tumor en ganglios linfáticos regionales (hilio renal, para-aórtico).
- Tumor inoperable.
- Implantes tumorales en la superficie peritoneal o penetración del tumor a través del peritoneo.
- Tumor resecado en forma incompleta.
- Ruptura o diseminación del tumor ocurrida antes o durante la cirugía. *
- Biopsia abierta o por punción (percutánea) del tumor previo a la nefrectomía. *
- Tumor removido en más de una pieza.
- Infiltración local de estructuras vitales no resecables.
- Tumor en vena renal seccionado en la operación o trombo tumoral firmemente adherido o invade la pared de la vena en el margen de sección quirúrgica.
- Márgenes quirúrgicos (+).

Etapa IV

Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, hueso, cerebro), o metástasis de ganglios linfáticos fuera del abdomen.

Etapa V

Compromiso renal bilateral. Debe etapificarse cada riñón por separado.

Tratamiento*Cirugía*

La nefrectomía es el tratamiento inicial de elección en la mayoría de los pacientes con tumor de Wilms. Se recomienda el abordaje transabdominal, transperitoneal.

No biopsiar el tumor antes de extirparlo.

El tumor y la porción no comprometida del riñón deben ser resecados intactos (sin seccionarlo).

La nefrectomía parcial no está indicada de rutina en el tumor de Wilms. Actualmente se recomienda la nefrectomía parcial sólo en los pacientes con riñón solitario, insuficiencia renal,

tumor de Wilms bilateral (sincrónico o metacrónico), y pacientes con síndromes que predisponen a tumor de Wilms, tales como el síndrome Beckwith–Wiedemann.

Se debe extirpar cualquier ganglio linfático abdominal aumentado de tamaño o sospechoso.

También, se debe tomar muestras de rutina de los ganglios de las áreas ilíacas, paraaórticas y celíacas. Asimismo, se debe tomar biopsia de cualquier área sospechosa de compromiso bilateral o de metástasis, las cuales deben ser identificadas con clips de titanio para reconocerlas por radiología.

Frente a la posibilidad de tumor residual (ruptura tumoral preoperatoria o quirúrgica, o por imposibilidad de resección total por evaluación preoperatoria inadecuada) se recomienda el uso de clips de titanio para identificar tumor residual. Los clips ferro-magnéticos pueden interferir con la TAC. Hay que limitarlos al menor número necesario para el marcaje. En general son suficientes 4 pequeños clips para delimitar los márgenes del tumor.

Si el tumor se considera irreseccable, se debe realizar biopsia y asignar una etapa quirúrgica III.

Las biopsias pueden ser quirúrgicas o preferentemente percutáneas (Tru-Cut). La mayoría de estos tumores comprimen y se adhieren al órgano adyacente sin invadirlo. En estos casos se realiza quimioterapia para reducir el tamaño del tumor, efectuando nefrectomía en forma diferida, preservando los órganos adyacentes.

El tumor de Wilms tiene extensión a la vena cava inferior en aproximadamente 6% de los casos y puede ser asintomática en más del 50 % de los casos. El compromiso de la vena renal o de la vena cava inferior no afecta el pronóstico si el tratamiento es adecuado. En la cirugía la vena renal y la vena cava inferior deben ser palpadas cuidadosamente, de rutina, antes de la ligadura para descartar compromiso intravascular.

Protocolo operatorio

Debe ser claro e incluir toda la información para la etapificación del paciente:

- Evaluación del riñón contralateral
- Descripción de los ganglios linfáticos y ubicación.
- Adherencia del tumor
- Diseminación del tumor
- Compromiso de vena renal y vena cava inferior
- Compromiso de órganos vecinos
- Tumor residual

Quimioterapia

Esquema según protocolo PINDA basado en criterios de NWTS-5.

Los agentes citostáticos que han demostrado una mayor eficacia son actinomicina D, vincristina y adriamicina. En pautas alternativas se incluyen ifosfamida, cisplatino y etopósido.

Existen indicaciones de radioterapia en determinadas situaciones de enfermedad residual tras la cirugía, si bien es una técnica que tiende a restringirse al máximo dada la gran toxicidad que muestra en edades pediátricas.

A pesar de los grandes avances, el pronóstico continúa siendo pobre en pacientes afectados de tumores sarcomatosos o con histología desfavorable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pediatric and Blood Cancer 2012 Apr; 58 (4): 561-5. Diagnostic delay in pediatric solid tumors: a population based study on determinants and impact on outcomes
2. Childhood Solid Tumors. "Seminars in pediatric surgery." Semin Pediatr Surg. 2012 Feb; 21(1):1
3. Mosso C y cols. Acta Med CSM 2010; 4(2): 93-5
4. Ministerio de Salud. Guía clínica linfoma y tumores sólidos en personas menores de 15 años. Santiago: Minsal, 2009.
5. Ministerio de Salud, Protocolos PINDA.

Tumores del sistema nervioso central

Ana María Quiroga V.

Generalidades

Los tumores primarios malignos del sistema nervioso central (SNC) son un grupo diverso de enfermedades que en conjunto constituyen el tumor sólido más frecuente de la infancia. Dentro de las neoplasias en la niñez ocupan el segundo lugar después de las leucemias (17%). A pesar de su importancia epidemiológica, la sospecha diagnóstica es baja, pese a ser una de las principales preocupaciones de los padres a la hora de consultar por cefalea. Esto cobra vital importancia al considerar que la detección precoz mejora la posibilidad de resección total y, por ende, el pronóstico.

Los tumores cerebrales se clasifican según su histología, pero la ubicación y el grado de diseminación del tumor son factores importantes en el pronóstico y tratamiento. Invaden fácilmente el tejido cerebral por la falta de membranas limitantes y raramente metastatizan fuera del neuroeje (menos del 3%).

En las últimas décadas se ha producido un espectacular avance en el diagnóstico de estos tumores gracias a la técnicas de neuroimagen, inmunohistoquímica, citogenética, cirugía por esterotaxia, radiocirugía, fraccionamiento de radioterapia con aceleradores de electrones y quimioterapias.

El manejo adecuado de estos pacientes no sería posible sin la creación de grupos colaborativos (neurocirujanos, radioterapeutas, oncólogos, neurorradiólogos, neurólogos y otros) y protocolos multicéntricos de estudio a nivel nacional (PINDA) e internacional.

Epidemiología

La incidencia anual de tumores del SNC en la infancia es de 2-5 por cada 100.000 niños menores de 15 años. A diferencia de la población adulta, en los niños existe mayor proporción de tumores a nivel de fosa posterior (60%).

La incidencia de tumores cerebrales es mayor en la primera década de la vida y luego en la adultez alrededor de los 70-80 años.

Desde el año 1997 el Programa Infantil Nacional de Drogas Antineoplásicas (PINDA) tiene en sus protocolos el tratamiento de los tumores del SNC, de los 500 casos anuales de cáncer 100 son tumores cerebrales (17%)

Según su ubicación se clasifican en tumores supratentoriales (cerebro) e infratentoriales (tronco y cerebelo). Los primeros son más comunes durante las edades más tempranas (menores de 3 años), y los infratentoriales predominan entre los 4 a 10 años. Sobre los 10 años tienen ambas localizaciones.

Los tumores más frecuentes en la edad pediátrica son méduloblastoma, astrocitoma cerebeloso y glioma del tronco cerebral.

El tipo histológico es muy importante para la sobrevida, los méduloblastoma y astrocitoma son los tumores de SNC más comunes de la infancia, tienen tasas de sobrevida de 69% y 74%, no así el glioblastoma multiforme que en niños y adulto tiene una sobrevida muy pobre.

Alrededor del 10% de los niños con tumores cerebrales tienen un síndrome hereditario predisponente como la neurofibromatosis I y II, síndrome de Von Hippel-Lindau, síndrome de Gorlin, síndrome de Cowden, entre otros.

Etiopatogenia

Se ha logrado una mejoría importante en la sobrevida de los tumores infantiles en general pero esto no se ha obtenido en el mismo grado en los tumores del SNC debido principalmente a la falta de conocimiento del comportamiento biológico de estos.

En algunos tumores como el méduloblastoma se ha detectado deleción del brazo corto del cromosomas 17(17p) en el 30% a 50%, la mutación del gen p53 se correlacionaría con la tasa de proliferación de los gliomas malignos. No existe evidencia categórica en relación genética característica de cada tipo tumoral.

La relación entre proliferación y una apoptosis anormal sería el hecho patogénico común de todos los cuadros neoplásicos.

Clasificación de los tumores del SNC según la OMS (Lyon, Francia ,1999)

Tumores del tejido neuroepitelial

- Tumores oligodendrogiales
- Gliomas múltiples
- Tumores ependimales
- Tumor de los plexos coroideos
- Tumores neurales y neurogliales
- Tumores del parénquima pineal
- Tumores embrionarios

Tumores de los nervios periféricos

- Schwannoma
- Neurofibroma
- Perineuroma+tumores malignos de los nervios periféricos

Tumores meníngeos

- Tumores de las células meningoteliales
- Tumores mesenquimales

Linfomas y neoplasias hematopoyéticas

Tumores germinales

Tumores de la región selar

Tumores metastásicos

Formas de presentación clínica

No existe ningún hallazgo clínico que sea patognomónico para el diagnóstico de un tumor cerebral en la infancia. La sintomatología depende del lugar de origen, tipo de tumor, edad del paciente y estadio tumoral.

El diagnóstico puede ser difícil en los niños más pequeños, que no son capaces de explicar los síntomas. Existen manifestaciones poco específicas como cambios de humor, irritabilidad, vómitos. En niños mayores puede manifestarse como fatiga, mal rendimiento escolar, cefaleas intermitentes y cambios de personalidad.

Hipertensión intracraneal

Es la presentación más frecuente, la compresión e infiltración del tumor puede causar obstrucción del LCR. Acompañada de la tríada clásica de cefalea matutina, vómitos y signos oftalmológicos. En RN y lactantes pequeños se puede ver macrocefalia y aumento de tensión de las fontanelas.

Cefalea

Es un síntoma constante y puede manifestarse como llanto continuo, irritabilidad, cefalea que interrumpe el sueño, de predominio matutino de corta evolución acompañado de vómitos y síntomas neurológicos anormales.

Síntomas focales

Dependen de la localización del tumor. La hemiparesia, hipertonía, e hiperreflexia son las manifestaciones más frecuentes en los tumores supratentoriales, en los infratentoriales son mareos, diplopía, ataxia, nistagmos y vómitos. En tumores de tronco se puede ver parálisis de pares craneanos.

Convulsiones

Puede ser la única manifestación de un tumor cerebral, la crisis puede ser de cualquier tipo. Habitualmente se relaciona con tumores hemisféricos de predominio temporal.

Trastornos endocrinos

Se pueden ver en los tumores de la línea media como el craneofaringioma, tumores pineales y gliomas hipotalámicos.

TUMORES MÁS FRECUENTES DEL SNC

Meduloblastoma

Son los tumores cerebrales neoplásicos más frecuentes en la infancia, pertenecen al grupo de los tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET). Generalmente se ubican en el vérmix cerebeloso (75%).

La mayoría aparecen en la primera década de la vida (3-4 años), más frecuente en niños 1,5-2:1.

Es un tumor de comportamiento agresivo, por ende de mal pronóstico. En general crecen hasta alcanzar varios cm ocupando la fosa posterior e invadiendo estructuras circundantes. Son los tumores con gran capacidad de diseminación leptomenígea produciendo metástasis cerebrales y espinales.

Macroscópicamente tienden a ser masas pequeñas, blandas, rosado grisáceas, con áreas focales de necrosis y hemorragia. Histológicamente están compuestos por células pequeñas, redondas azules.

Clínicamente pueden debutar con HTEC por su origen frecuente en el cuarto ventrículo y la sintomatología suele aparecer en un periodo de 6-7 semanas antes del diagnóstico con cefalea, vómitos y síndrome atáxico.

El pronóstico depende de la edad al diagnóstico (peor en menores de 2-3 años), tamaño, extensión, amplitud de la resección quirúrgica y marcadores moleculares.

Por ser tumores de alta malignidad, requieren tratamiento multidisciplinario que incluye neurocirugía, radioterapia y quimioterapia.

El tratamiento de elección es la neurocirugía. La resección tumoral debe ser lo más amplia posible, esto dependerá de la localización y el grado de infiltración de estructuras adyacentes y/o vitales.

La utilización de una apropiada técnica de radioterapia es esencial para optimizar el tratamiento y disminuir los efectos secundarios en el SNC.

Actualmente la quimioterapia ha tenido un menor impacto en la supervivencia de estos pacientes.

La supervivencia a largo plazo es aproximadamente del 50% en tumores de alto riesgo y hasta el 70% en los de bajo riesgo.

Astrocitomas (gliomas)

Los astrocitomas constituyen aproximadamente la mitad de todos los tumores supratentoriales de la infancia.

Su presentación clínica depende de la localización del tumor y de la edad del paciente.

Se ubican en cualquier sitio anatómico del neuroeje (hemisferios cerebrales, tálamo, ganglios basales, hipotálamo, cerebelo, nervio óptico y medula espinal). El 50% es supratentorial, el 35% en cerebelo y el 15% en tronco cerebral.

A pesar de que los astrocitomas pueden causar cefalea, irritabilidad, ataxia, convulsiones, déficit focal y alteraciones endocrinas, también pueden permanecer asintomáticos por largo tiempo. En niños con neurofibromatosis tipo I no es raro encontrarlo como elemento incidental.

La edad de presentación más frecuente es 7 a 10 años.

El aspecto macroscópico es variable, en general son firmes, infiltrantes, quísticos o exofítico.

Se clasifican en:

- Astrocitoma pilocítico
- Astrocitoma difuso de bajo grado
- Astrocitoma anaplásico
- Glioblastoma multiforme

El astrocitoma cerebral presenta distinta sintomatología dependiendo de su ubicación, los de corteza cerebral dan convulsiones precozmente, puede sumarse piramidalismo (hipertonía, hiperreflexia, clonus y Babinsky), síndrome de hipertensión endocraneana (cefalea, vómitos, papiledema) y signos extrapiramidales (distonías).

El astrocitoma cerebeloso es de mejor pronóstico que su homólogo supratentorial. Se caracteriza por SHE y síndrome cerebeloso (ataxia, nistagmus, dismetría). Generalmente son de bajo grado. El pronóstico depende de la ubicación, en el cerebelo la supervivencia a 5 años es de 85%.

Astrocitoma pilocítico: es el tumor más frecuente dentro de los astrocitomas (grado I), de crecimiento lento, no infiltrativo, en general son bien delimitados y no infiltran tejidos adyacentes. Ubicado generalmente en cerebelo, hipotálamo y nervio óptico de buen pronóstico con resección quirúrgica.

Astrocitoma anaplásico y glioblastoma multiforme son astrocitomas de alto grado (III y IV), ambos son difusos y muy malignos, se ubican generalmente en el tronco cerebral en una proporción 3:1. Los astrocitomas anaplásicos muestran marcada celularidad, abundantes mitosis y moderado pleomorfismo, mientras que el glioblastoma muestra mayor pleomorfismo, células multinucleadas, focos de necrosis, áreas quísticas y proliferación vascular.

La sintomatología de presentación depende de la localización y agresividad del tumor y de la edad del paciente.

El tratamiento va a depender del grado de malignidad; así en los astrocitomas supratentoriales de bajo grado el tratamiento es la cirugía, con resección completa si es posible. La radioterapia se realizará sólo en aquellos casos en que la resección fue incompleta y que se objetiva progresión tumoral postcirugía. En los pacientes con progresión tras cirugía también se utiliza quimioterapia.

En los astrocitomas supratentoriales de alto grado se realiza cirugía con resección lo más amplia posible, radioterapia sobre el lecho tumoral y quimioterapia.

Ambos tumores son de muy mal pronóstico.

Glioma de tronco cerebral

Comprende una variedad heterogénea de gliomas de ubicación anatómica común, corresponde al 15% de los tumores infratentoriales en niños. El 75% se da en menores de 10 años.

En general son de mal pronóstico, dado su naturaleza infiltrativa al ubicarse a nivel alto se manifiesta como síndrome cerebeloso e hidrocefalia.

Al ubicarse a nivel bajo (bulbo, médula) se presenta con compromiso de pares craneales y compromiso motor y sensitivo de extremidades (signos piramidales).

Son de ubicación protuberancial en el 80% y de tipo difuso. Son de crecimiento rápido, de histología de alto grado y en general tienen una historia corta de parálisis del nervio oculomotor o de otros pares craneales y espasticidad.

En relación al tratamiento no es un tumor de indicación quirúrgica, excepto que sea exofítico, tampoco tiene indicación de quimioterapia. El único tratamiento es la radioterapia craneoespinal lo que permite controlar su crecimiento y mejor calidad de vida a pesar de su pronóstico ominoso.

Diagnóstico de los tumores cerebrales

Los estudios de neuroimagen son fundamentales en el diagnóstico, en especial la RNM que es más sensible que la TAC en la detección de procesos expansivos intracraneales.

Tumores de tronco cerebral que podían pasar inadvertidos con la TAC, se visualizan con la RNM.

Proporcionan información en relación a la extensión local del tumor y presencia de metástasis, su capacidad para captar Gadolinio, planeación apropiada de la cirugía, indicación del sitio de biopsia y programación de la radioterapia.

Además permite detectar complicaciones secundarias relacionadas con el tumor como hidrocefalia, edema, hemorragia intratumoral, herniación tumoral y otras.

La imagenología además permite el control y seguimiento de la respuesta a la terapia.

La biopsia tiene por finalidad realizar el diagnóstico histológico definitivo de la lesión, la biopsia por esterotaxia está indicada en tumor cerebral con inaccesibilidad quirúrgica.

Avances importantes en la inmunohistoquímica y biología molecular han contribuido al diagnóstico de este tipo de tumores.

Diagnóstico diferencial

Infecciosas: TBC, abscesos piógenos, cisticercosis, toxoplasmosis, micosis, sarcoidosis.

Vasculares: Aneurisma, hemangioma, accidente vascular encefálico.

Además de la sospecha de tumor, alguna de las manifestaciones debe considerar cuadros como convulsiones, epilepsia, fiebre con manifestaciones neurológicas como meningitis y encefalitis, vómitos por patología gastrointestinal.

Tratamiento

El tratamiento en los tumores cerebrales en los niños son la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia aplicadas ya sea en forma aislada o en diferentes combinaciones. Esto dependerá de la edad del paciente, tipo de tumor, extensión de la enfermedad y grado de resección.

Los objetivos de la neurocirugía oncológica son la biopsia diagnóstica, controlar la hipertensión endocraneana y reducir la masa tumoral.

Es de gran importancia la decisión quirúrgica, principalmente del grado de resección tumoral que está limitada por la extensión del proceso y el compromiso de zonas nobles. No es frecuente que se consiga la exéresis total del tumor por lo que el pronóstico se ensombrece.

La radioterapia es el tratamiento complementario a la neurocirugía que permite un mejor pronóstico y calidad de vida del niño con tumor del SNC. Es importante señalar que la radioterapia puede dejar secuelas precoces como aplasia, somnolencia generalmente de curso autolimitado y tardío como fibrosis, necrosis, mielopatía trasversa y alteraciones endocrinas entre otras. No se indica radioterapia en niños menores de 3 años por mayor posibilidad de secuelas.

En relación a la quimioterapia aún no se dispone de un gran arsenal de drogas utilizables a nivel de SNC, los alquilantes (nitrosureas y cisplatino) y alcaloides (vincristina y podofilínicos) son drogas útiles en tumores del SNC.

Son objetivos de la quimioterapia

- Curación del paciente.
- Prolongar la sobrevida con mejor calidad.
- Retardar el uso de radioterapia
- Evitar o disminuir secuelas por cirugía y radioterapia.
- Ofrecer una opción de tratamiento en menores de 3 años con tumores sensibles a la quimioterapia.
- Control de la enfermedad a largo plazo cuando la enfermedad residual es mínima.

Los protocolos de tratamiento que se emplean a nivel nacional son avalados por el PINDA y están dirigidos a los mayores de 3 años.

La quimioterapia se decide dependiendo del tipo histológico del tumor, se clasifican en anaplásico o de alto grado como el méduloblastoma, ependimoma anaplásico, astrocitoma de alto grado, glioblastoma multiforme entre otros y de bajo grado como el astrocitoma y ependimoma de bajo grado.

Nuevas alternativas terapéuticas están siendo evaluadas: el uso de anticuerpos monoclonales, inmunoterapia y transferencia génica están en investigación.

Pronóstico y secuelas del tratamiento

Los tumores cerebrales sin tratamiento tienen una mortalidad de 100%. La sobrevida es de aproximadamente el 75% en el astrocitoma cerebeloso y meduloblastoma de riesgo estándar; 50% en el méduloblastoma de riesgo alto y astrocitoma de riesgo bajo y 0% a 20% en los astrocitomas cerebrales de riesgo alto y gliomas de tronco.

A diferencia de otros tumores, los sobrevivientes a largo plazo de un tumor de SNC puede seguir presentando sintomatología similar a la del diagnóstico aunque la terapia haya sido un éxito.

Todas las terapias utilizadas en este tipo de tumores pueden tener secuelas a corto y largo plazo. Las secuelas neurológicas como déficit de aprendizaje, alteraciones de memoria, convulsiones, déficit motor y sensitivo y del CI son un grave problema que se acentúa en pacientes que se trataron en edades más tempranas.

El conocimiento por parte del equipo de salud de los efectos tardíos de la terapia es necesario para las recomendaciones apropiadas de seguimiento a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Menta V, Champan A, McNeeley PD, Walling S, Hower WJ. Latency between symptom onset and diagnosis of pediatric brain tumors: an eastern-canadian geographic study. *Neurosurgery* 2002; 51: 365-73.
 2. Kopp K, Reyes M, Espinoza X, Pérez V, Santander J. Protocolo Tumores Sistema Nervioso Central de alto grado. PINDA 2006. Minsal.
 3. Madero I, Muñoz V. Hematología y Oncología Pediátricas, Tumores del Sistema Nervioso Central 2da edición, 2006.
 4. Ullrich N, Pomery S. Pediatric Brain Tumors. *Neurol Clin North Am* 2003, 21: 897-907.
 5. Vargas L. Cáncer Infantil en Chile. Programa Nacional de Drogas Antineoplásicas (PINDA) . Santiago, Chile. Ministerio de Salud. 1999.
 6. Armstrong GT, Liu Q, Yasui Y, Neglia JP, Leisenring W, Robinson L and Mertens A. Late mortality among 5-year survivor of childhood cancer: A summary from the childhood cancer survivor study. *J Clin Oncol* 2009; 27(14):2328-2338.
 7. Diller L, Chow EJ, Gurney JG, Hudsson M, Kadin-Lottick NS, Kawashima TI et al. Chronic Disease in the Childhood Cancer Survivor Study Cohort: A Review of Published Findings. *J Clin Oncol* 2009; 27(14): 2339-55.
-

Histiocitosis

Pedro Advis V.

Definición y generalidades

Las histiocitosis se caracteriza por la infiltración de los parénquimas por células del sistema macrofágico. Este sistema se conoce también, entre otros, con los nombres de mononuclear fagocítico y mono-histiocítico, último término que enfatiza sus dos tipos celulares¹. No corresponde desarrollar sus múltiples funciones –existe en casi todos los órganos y su ausencia es incompatible con la vida–, ni las afecciones en que su presencia sería un componente menor de las mismas, como la reacción injerto-huésped, algunas inmunodeficiencias, reacciones de hipersensibilidad o la infección por el HIV.

Las dos entidades histiocíticas que se encuentran más frecuentemente –compuestas a su vez por diferentes cuadros–, son el llamado síndrome histiocítico (SH) y las enfermedades por depósito de lípidos (enfermedad de Gaucher, Niemann-Pick y otras).

El SH se acostumbra dividir, según los caracteres patológicos, en tres categorías (Sociedad Histiocítica-1987), las histiocitosis I, II y III. La histiocitosis de Langerhans (HL) representa a la primera, la segunda corresponde a varios cuadros constitucionales y adquiridos, denominados ambos por razones obvias “hemofagocíticos” (los adquiridos se conocen también, por su causa habitual, como “asociados a virus o bacterias”) y la tercera, una dupla definitivamente oncológica: la histiocitosis maligna y la leucemia monocítica. El antiguo linfoma histiocítico se separó de este grupo, al aceptarse que su célula maligna no pertenecía al sistema macrofágico.

A continuación se presentan aspectos de la histiocitosis de Langerhans y de la linfocitosis hemofagocítica.

Histiocitosis de Langerhans

La HL es la enfermedad del grupo I-del SH -, de mayor prevalencia. Su célula representativa es un histiocito presentador de antígenos llamado célula de Langerhans (CL) –no existe en el resto de las histiocitosis–, que se define por microscopía electrónica, al confirmar los gránulos de Birbeck de su citoplasma².

La HL es poco frecuente. Se informan 10 pacientes anuales en nuestro país, lo que contrasta con las 136 leucemias agudas que se presentan en un período similar. La estadística revisada de PINDA, es importante: el diagnóstico de histiocitosis entre julio de 1992 y agosto del 2001 (9 años) correspondió a 91 casos, y la leucemia entre enero de 1988 y diciembre de 1997 (9 años) alcanzó a 1.206 casos. No obstante, por la frecuente necesidad de diferenciar la HL de cuadros oncológicos, de varias lesiones óseas, y de otros diagnósticos, debe tenerse presente.

En la actualidad, para decidir el tratamiento –aparte de su importancia pronóstica–, es crítico precisar si el enfermo es “disfuncional”, término que se aplica si existe compromiso de uno o

1 Las células macrofágicas se originan en la médula ósea. De ellas se reconocen dos tipos principales (con subtipos, que no se detallan): a) los procesadores de antígenos, los propiamente fagocitos ricos en lisosomas, representados por los monocitos de la sangre circulante, y b) los presentadores de antígenos, o dendríticos (así llamados por sus prolongaciones semejantes a las de las células nerviosas), que corresponden a los histiocitos de los tejidos, pobres en esa enzima. Se nota que en rigor, los términos macrófago, histiocito y monocito son sinónimos.

2 Las CL se encuentran en varios tejidos normales –las CL “normales”–, como la piel, bronquios, intestino y otros, sin explicarse claramente su relación con las de la HL –las CL “patológicas”–. Si bien la morfología es la misma, y ambas presentan gránulos de Birbeck, tienen otros caracteres fenotípicos diferentes, que no se presentan. Como dato adicional, se ha informado que no se encuentran CL ni en el hígado ni en el SNC, aunque estos órganos estén comprometidos en la enfermedad. Se añade que no se conoce el papel de los mencionados “organellos” de Birbeck –llamados también corpúsculos X–.

más de los llamados órganos de riesgo (RO): hígado, pulmón, bazo y sangre³ (ver tratamiento y evolución y pronóstico). Al respecto, la definición de los tipos clásicos de Letterer-Siwe (enfLS), Hand-Schüller-Christian (enfHSC) y granuloma eosinófilo (GE), no presta esta utilidad.

Etiopatogenia

No es clara, y habitualmente no se describe una alteración genómica. Tampoco se ha encontrado un virus causal. Se ha dicho que la enfermedad comprendería tanto procesos histiocíticos monoclonales como reactivos policlonales.

Se ha planteado un mecanismo inmunológico secundario a un estímulo antigénico, si bien no se ha podido definir. No se tiene claro si las alteraciones descritas en algunos enfermos -disminución o anomalía funcional de células T supresoras, radios CD4:CD8 aumentados, disminución de células CD8, y otras- juegan un rol patogénico o forman parte de la enfermedad misma.

Al parecer no se trataría de un cuadro oncológico, sino reactivo, no obstante que desde antiguo ha figurado en la primera categoría por los caracteres clínicos y de laboratorio, y por el manejo quimioterápico.

Formas clínicas

En general importa precisar si los enfermos de HL son polisistémicos o monosistémicos, y en el caso preciso de los monosistémicos óseos, si el compromiso es monofocal o polifocal.

La HL origina cuadros diferentes según la edad, los que son más graves mientras más pequeño es el niño: a) en el lactante, con compromiso de numerosos parénquimas, se ha llamado enfLS. Con frecuencia recuerda un proceso hematológico, con palidez, adelgazamiento, fiebre, manifestaciones hemorrágicas, visceromegalia, advirtiendo que las lesiones de la piel, de tipo eczema hemorrágico -que en forma peculiar ocupa exclusivamente el tronco- son bastante características, b) en el preescolar, la enfHSC, con diabetes insípida, exoftalmos y lesiones osteolíticas craneanas -éstas se palpan como sollevamientos blandos, indolores- es conocida, y c) en el niño mayor la lesión ósea exclusiva o GE, clínicamente silenciosa, única o múltiple, puede ser hallazgo radiológico.

Laboratorio

El diagnóstico de la HL exige la biopsia, y puede ser provisorio o de certeza: a) el provisorio consiste en la infiltración patológica de histiocitos, acompañada por la positividad de la proteína S-100, y por lo menos uno de los marcadores ATPasa, alpha-D-mannosidase o peanut lectine, y b) el de certeza es la comprobación de las mencionadas CL, que requiere microscopía electrónica -al microscopio de luz las CL son indistinguibles de los histiocitos normales- conocido su porcentaje variable en la enfermedad, descrito del 2% al 69% de los histiocitos.

La punción para estudio citológico con tinción panóptica, puede plantear el diagnóstico. Los histiocitos de la HL -de aspecto maduro-, se encuentran, entre otros, en médula ósea, bazo y en el material de tumores (por ej. gingival), además de improntas óseas.

El estudio general de laboratorio seguirá el IV Protocolo Nacional PINDA para la HL.

Diagnóstico diferencial

La enfLS debe diferenciarse de la leucemia, en especial si desarrolla una insuficiencia medular. En general: a) la leucemia no es frecuente en el lactante menor, b) la HL puede tener especiales lesiones cutáneas localizadas en el tronco, c) la pancitopenia y presencia de blastos del hemograma de la leucemia, difieren absolutamente de la normalidad o la leve anemia normocítica que tiene la histiocitosis.

El resto de la sintomatología que suele acompañar a la diabetes insípida (DI) de la enfHSC, por lo menos en algunos casos -exoftalmos y lesiones osteolíticas- va a faltar en el resto de las DI, idiopáticas o secundarias a otras noxas, que además tendrán una clínica propia: tumores cerebrales, traumatismos, nefrogénicas, otras.

Las lesiones óseas de la HL -generalmente silenciosas- dan problema imagenológico. Los defectos de contorno nítido y policíclicos de los huesos largos, y la vértebra plana -propios de la histiocitosis-

3 El concepto de RO fue resultado del Protocolo II de la Sociedad Histiocítica (1996-2000), que comprobó que las HL más graves por su resistencia al tratamiento y alta mortalidad, presentaban compromiso aislado o simultáneo de 4 órganos precisos, a los que se les da ese nombre -los mencionados hígado, pulmón, bazo y sangre-.

difieren de la destrucción con reacción periosteal y neoformación ósea de los tumores malignos primarios y existe la posibilidad de confusión inicial con osteomielitis. Al respecto, se recuerda que las lesiones óseas benignas del niño, por orden de frecuencia, son la inclusión fibrosa, el quiste, la HL y la displasia fibrosa, y se enfatiza el carácter presuntivo de las imágenes, que no obviarán la biopsia.

Tratamiento

El tratamiento sigue las pautas del IV Protocolo Nacional PINDA para la HL. Se basa en QT –utilidad comprobada– y que emplea sólo 4 ó 5 drogas: prednisona, vinblastina, purinetol, metotrexato y etopósido. Los pacientes se dividen en los que recibirán tratamiento, y los que quedan en observación.

Las HL a tratar se estratifican en 3 categorías: 1.- Grupo 1, o pacientes polisistémicos con compromiso de uno o más RO, o grupo disfuncional, 2.- Grupo 2, de HL polisistémicas sin RO afectados y 3.- Grupo 3, los enfermos con lesiones óseas –son monosistémicos, desde luego no disfuncionales–, polifocales o de “sitios especiales” (estos últimos son los huesos faciales, los de las fosas craneana anterior y media –orbitarios, cigomáticos, etmoidales, esfenoidales y temporales–, y las vértebras). De acuerdo a la evolución se pueden considerar terapias de salvamento, fundamentalmente con drogas inmunosupresoras. El trasplante medular al parecer no tendría utilidad.

Las HL monosistémicas no disfuncionales –que desde luego incluyen a los pacientes con compromiso óseo que no corresponden al grupo 3–, son las que en principio no reciben QT. Se observará su evolución.

Evolución y pronóstico

La HL tiene una evolución impredecible. En este contexto, se destaca: a) su posibilidad de agravamiento sorpresivo, muy severo o aún fatal (puede ocurrir aún en niños que estén mostrando regresión con la QT), si bien no es frecuente, y b) que sí son frecuentes y características, en forma precisa, las “reactivaciones” de las lesiones óseas –que pueden persistir meses y algunos años: con aparición de una u otras nuevas, a veces después que regresaron la o las iniciales–, las que aunque demuestran un proceso activo, por lo habitual no tienen gravedad (excepto el compromiso de la columna, en que ésta es potencial).

Mientras más “sistemas” se comprometen en la HL, el pronóstico es más sombrío.

Se insiste en la importancia pronóstica del compromiso de los RO (ver Definición y generalidades y Nota 3), aparte de que es un dato básico para decidir el tratamiento. Se ha comprobado que los pacientes que fallecen siempre lo tienen –de uno o varios–, es decir, son disfuncionales. Importantes series extranjeras y chilenas coinciden en el fallecimiento de alrededor del 20% de las HL –a pesar de las diferentes terapias–, y que el grupo de más riesgo corresponde a los casos polisistémicos con compromiso de RO.

El pronóstico de la HL será siempre reservado.

Linfohistiocitosis hemafagocítica

Definición y generalidades

La linfohistiocitosis hemafagocítica (LHH) sería la más frecuente de las afecciones del grupo II del SH. Se denomina también síndrome de activación macrofágica (SAM) y existen: a) formas familiares –de herencia autosómica recesiva– y b) adquiridas. Estas últimas se conocen también como “asociadas a infección” (LHAI), que puede ser viral, bacteriana, fúngica o parasitaria. La mayoría de los enfermos no son inmunocomprometidos, pero presentan, en forma secundaria disminución de la actividad NK y una hipercitoquinemia en suero y LCR, especialmente del receptor de la interleukina-2 soluble.

Es difícil diferenciar las dos formas de LHH –los criterios clínicos e histológicos no serían suficientes– notándose que si se inicia en el lactante es más probable que se trate de la familiar. Importa en esta modalidad, que muchas veces los laboratorios corrientes no contarán con el estudio de sus posibles bases genéticas: Las mutaciones en los genes “perforin” y “hMunc”, por lo menos –la “perforin” se encontraría sólo en el 20%-40% de las familias– por lo que su diagnóstico se apoya en la existencia de parientes con la misma.

Clínica

Se presenta con fiebre y esplenomegalia (criterios exigidos para el diagnóstico), pero también podrían presentar anemia, y alteración de la función hepática (siendo frecuente una hepatitis prolongada o crónica), y de la coagulación. Se ha descrito además de su desarrollo en los infectados, en pacientes reumatológicos y oncológicos, y en los que han recibido alimentaciones endovenosas prolongadas.

Los criterios que se consideran en su diagnóstico son ocho, y se requiere la positividad de cinco para afirmarlo.

Criterios diagnósticos de la LHH (o SAM)

1. Fiebre
2. Esplenomegalia
3. Citopenias (2 de 3): Hb menor 9 g/L, plaquetas menor 100.000/mm³ y RAN menor 1.000/mm³.
4. Hipertrigliceridemia y/o hipofibrinogenemia.
5. Hemofagocitosis o medular, o esplénica o ganglionar, sin evidencia de malignidad.
6. Actividad NK baja o ausente.
7. Ferritina mayor de 500 µg/L.
8. CD25 soluble (por ejemplo el receptor IL-2 soluble): mayor de 2.400 U/ml.

Estos criterios pueden irse completando a lo largo de la evolución el cuadro, por lo que se ha recomendado insistir en su búsqueda y repetirlos si las circunstancias clínicas lo ameritan, además de la búsqueda seriada de hemofagocitosis en la médula ósea.

Pronóstico y tratamiento

La LHH tiene un pronóstico reservado. La forma familiar no tratada es fatal, con una sobrevida promedio de dos meses. En la forma adquirida las remisiones parciales espontáneas serían comunes, si bien los casos muy graves existen. Se ha propuesto, frente a una fuerte sospecha de la existencia de una LHH -aunque no se haya confirmado, y dado el pronóstico-iniciar el tratamiento para evitar una posible progresión irreversible.

Entre otros resultados iniciales, figura una sobrevida de 3 años en el 64% de 86 niños -al parecer con ambas formas clínicas- que recibieron trasplante medular alogénico entre los años 1995 y 2000. El trasplante alogénico se considera la única terapia curativa de la LHH familiar, y un recurso en las formas adquiridas graves.

El tratamiento seguirá las normas de la Sociedad Histiocítica (Histiocyte Society) del año 2004, aceptadas por PINDA. Contempla, si se cuenta con un dador: a) un fase previa al trasplante -de ocho semanas- empleando: etoposide, dexametasona, ciclosporina, y terapia intratecal con metotrexate y prednisolona, y b) el trasplante medular alogénico en las LHH familiares y en las adquiridas seleccionadas según dichas normas. Si no existe el dador se continuaría un tratamiento similar al de la fase previa, que podría extenderse hasta 40 semanas. Se ha explicado el efecto del etoposide por ser un excelente iniciador de la apoptosis. La posibilidad de otro tipo de trasplante se consultará con el centro respectivo. El manejo será interdisciplinario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Advis P, Joannon P, Becker A, Mosso C y Fuentes I. Histiocitosis de Langerhans. IV Protocolo Nacional PINDA. Minsal. 2002.
2. Collins RD, Swerdlow SH. Pediatric Hematopathology: Churchill Livingstone. USA. 2001.
3. Histiocyte Society. HLH-2004. Treatment Protocol of the Second International HLH Study. Chairman: Jan-Inge Henter. Sweden.
4. Histiocyte Society. LCH-III. Treatment Protocol of the Third International Study for Langerhanscell Histiocytosis.
5. Pinkerton R, Plowman P and Pieters R. Paediatric Oncology. Arnold. London. 2004.
6. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. Lippincott, Williams & Wilkins. USA. 2002.

Urgencias oncológicas

Felipe Espinoza Ch.

Un paciente oncológico puede presentar todo tipo de emergencias que afecten cualquier órgano o sistema, siendo muchas de ellas graves y potencialmente mortales. Pueden darse en todo momento durante el curso de la enfermedad o incluso como primera manifestación de la misma. La mayor parte de ellas no se diferencian de las que se presentan en otros tipos de patología, por lo que este capítulo se refiere únicamente a las más características y que se presentan con peculiaridades específicas en este tipo de pacientes.

Síndrome de lisis tumoral

Se produce antes de iniciar el tratamiento o en los cinco primeros días después de iniciado el tratamiento citotóxico. Es más frecuente en el linfoma de Burkitt y en la leucemia aguda, en las que coinciden una gran masa tumoral y una alta sensibilidad a la quimioterapia. También se ha descrito en rhabdomyosarcomas, hepatoblastoma y neuroblastoma.

Constituyen factores predisponentes una gran masa tumoral, valores elevados de ácido úrico y LDH, y diuresis escasa. La lisis aguda por necrosis y/o apoptosis de células tumorales origina la liberación de diversas sustancias.

Se caracteriza por:

- Hiperuricemia: Por destrucción celular masiva
- Hiperpotasemia: Por lo mismo y por la insuficiencia renal aguda
- Hiperfosfemia: Por su alto contenido en los linfoblastos
- Hipocalcemia: Por precipitación de fosfato cálcico en el riñón
- Insuficiencia renal aguda: Multifactorial

Manifestaciones clínicas: Tetania, temblores y cuadro clínico de insuficiencia renal.

El tratamiento ideal es el preventivo. Se basa en la hidratación y alopurinol.

- Hiperhidratación: 3.000 a 6.000 cc/m²/día de solución glucosada al 5% con NaCl sin potasio ni calcio. El objetivo es lograr una diuresis mayor a 100 cc/m²/h. Si el flujo urinario es menor que el esperado se puede aumentar el volumen como se definió anteriormente hasta 6.000 cc/m²/día y/o forzar diuresis con furosemida 0,5 a 1 mg/kg/dosis o manitol 0,5 mg/kg/ en 15 minutos. Si existe glucosuria, combinar con suero fisiológico.
- Alopurinol. Dosis inicial: 300 mg/m²/día o 10 mg/kg/día fraccionado c/8 hrs.

La alcalinización persigue la idea de aumentar sustancialmente la solubilidad del ácido úrico en la orina, lo que se consigue adecuadamente con un pH urinario entre 7 y 8. Esta misma conducta modifica mínimamente la solubilidad de la xantina e hipoxantina. La alcalinización urinaria puede lograrse adicionando 40 a 60 mEq/L de bicarbonato de sodio a 8,4% al suero de hidratación. Debe tenerse en cuenta que esta misma terapia puede producir alcalosis metabólica y estimula a precipitar cristales de fosfato cálcico en los túbulos colectores, por lo que su uso en la actualidad es controversial, por esta razón en nuestro servicio ya no se indica al ingresar pacientes en riesgo de lisis tumoral.

Otro medicamento muy útil en estos pacientes es una urato oxidasa recombinante (Rasburicase®), una enzima capaz de degradar el ácido úrico a alantoína, que es mucho más soluble en orina y por lo tanto disminuye la posibilidad de precipitación y de uropatía

obstructiva. Esta enzima se usa en dosis de 0,15 mg/kg/día durante 5 a 7 días y logra disminuir la uricemia al cabo de unas pocas horas.

Para el tratamiento de la hiperpotasemia se dispone de resinas de intercambio iónico en dosis de 1 a 2 g/kg/día, bicarbonato de sodio que corrige la acidosis y permite la entrada de potasio a la célula, o suero glucosado 50%: 1-2 ml/kg endovenoso (ev) en 30 minutos y seguir con suero glucosado al 10% ó 20% con insulina a 0,25 UI/kg ó 0,2 UI por cada gramo de glucosa administrado, a ritmo de 0,1 UI/kg/minuto. Esto promueve la entrada de potasio al intracelular.

Para la corrección de la hiperfosfemia: Fósforo >7,1 mg/dl, se aumentará la hidratación con suero fisiológico a 4-8 ml/kg/hora más manitol al 20%, 0,5-1 g/kg/dosis y/o furosemida, 1-2 mg/kg/dosis.

El tratamiento específico de la leucemia se debe iniciar inmediatamente una vez solucionada la leucostasis.

Síndrome de la vena cava superior

Es el síndrome resultante de la obstrucción del flujo de la sangre en la vena superior por lo que se dificulta el retorno venoso de la cabeza y cuello. Cuando existe también compresión de la tráquea, se denomina síndrome de mediastino superior.

La etiología más frecuente son los tumores malignos: Linfomas no Hodgkin, enfermedad de Hodgkin y leucemia aguda linfoblástica tipo T. Además de la compresión extrínseca, se puede producir por trombosis en cualquier tipo de paciente portador de un catéter venoso central. Dejando aparte las exploraciones habituales en oncología, la TAC torácica, la RNM y la venografía son elementos indispensables para el diagnóstico.

El cuadro clínico puede presentarse de forma aguda o subaguda. Hay sudoración profusa, plétora con cianosis facial y sufusión conjuntival, edema de cuello y extremidades superiores, ingurgitación yugular y circulación torácica colateral superficial. Pueden presentarse también síntomas neurológicos: cefaleas, alteraciones de conciencia y visuales, convulsiones y síncope. Si hay compresión de la tráquea, habrá síntomas de obstrucción de la vía aérea: tos, disnea, ortopnea y estridor.

El tratamiento dependerá del tipo de tumor y la situación clínica. Si la situación clínica no es grave, se procederá a una biopsia de la masa y se tratará en función del diagnóstico anatomopatológico. Si la situación clínica es muy grave y las demás exploraciones no han permitido un diagnóstico, se instaurará un tratamiento con el objeto de reducir la masa tumoral con corticoides a dosis altas y/o radioterapia. Hay que tener en cuenta los efectos de ambos. Los corticoides pueden causar tumefacción traqueal y aumentar la disnea. La radioterapia, aún a dosis bajas, puede encoger los ganglios supraclaviculares y deformar su histología.

Las medidas generales incluyen mantenimiento de la vía aérea, elevación de la cabeza de la cama, oxígeno y diuréticos con precaución ya que pueden aumentar la hemoconcentración.

Se debe evitar las punciones venosas en las extremidades superiores.

Si existe una masa mediastínica con la sospecha de linfoma, se puede iniciar tratamiento con metilprednisolona 1 mg/kg seguido de prednisona: 40 mg/m²/día en cuatro dosis. Otra opción a valorar es hacer radioterapia a dosis de 100-200 cGy dos veces al día.

Si aparece edema traqueal posradioterapia también usar corticoides. Se pueden combinar ambos tratamientos con otros quimioterápicos.

Cistitis hemorrágica

Es la causa más frecuente de hematuria macroscópica en el paciente oncológico. Se debe al tratamiento con fármacos como la ciclofosfamida y la ifosfamida, que se metabolizan en el hígado en acroleína que es tóxica para la mucosa vesical. Aparece al cabo de horas o días después de su administración en forma de edema de la mucosa, ulceraciones, telangiectasias

subendoteliales y fibrosis submucosa. Puede evolucionar a fibrosis vesical, reflujo e hidronefrosis.

Las manifestaciones clínicas incluyen un síndrome miccional con disuria, urgencia miccional, polaquiuria, dolor en hipogastrio y hematuria micro o macroscópica.

El tratamiento incluye medidas preventivas: diuresis forzada alcalina y administración de MESNA (2-mercapto-etano-sulfonato de sodio), que se une al metabolito tóxico protegiendo la mucosa vesical. Es útil administrada de forma preventiva. La dosis de MESNA aconsejada en pacientes pediátricos, con dosis de ciclofosfamida de 600-1.000 mg/m², es del 40% de esta dosis, administrada 15-30 minutos antes de la dosis de ciclofosfamida y repetición de dos dosis más a las 4 y a las 8 horas. En cuanto a la ifosfamida, si se emplea a dosis de 2.000 mg/m², la dosis de MESNA recomendada es de 3.600 mg/m²/día (comenzando 1 hora antes de la ifosfamida) en infusión ev continua 24 horas. Los líquidos intravenosos serán abundantes. Se deben corregir las alteraciones de la coagulación y se administrarán concentrados de hemáties y plaquetas según las necesidades. Son útiles los analgésicos y los espasmolíticos.

En el caso de presentarse una obstrucción del flujo urinario se deberá retirar los coágulos mediante cistoscopia. También se puede colocar una sonda uretral con diversos orificios de drenaje, a través de la cual se procederá a irrigaciones de lavado con suero fisiológico. Si persiste el sangrado vesical, se procederá al examen de la mucosa vesical y se efectuará hemostasia en el punto de sangrado con electrocoagulación, o mediante la instilación intravesical de formalina (solución al 0,25%) a través de un catéter de Foley y bajo anestesia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lanzkowsky P. Supportive care and management of oncologic emergencies. In Lanzkowsky Philip. A Manual of Pediatric Hematology and Oncology. New York, Churchill Livingstone Inc 1995; 579-627.
2. Yahalom J. Oncologic Emergencies. In De Vita V, Hellman S, Rosenberg S: Cancer. Principles & Practice of Oncology. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2001; 2609-16.
3. Rizzardini C, Espinoza X. Unidad de Hemato-Oncología, Hospital de Niños Dr. Roberto del Río. Rev. Ped. Elec. [en línea] 2005, Vol 2, N° 2. ISSN 0718-0918
4. Nadal J, Torrent M: Urgencias Oncológicas.
<http://www.aeped.es/protocolos/urgencias/28.pdf>

Transfusiones

Felipe Espinoza Ch.

El uso de transfusiones sanguíneas incluye riesgos conocidos. La incorporación de técnicas como la irradiación gamma, la leucorreducción o la determinación sistemática de serologías virales en el material a transfundir, han hecho la transfusión sanguínea mucho más segura. A pesar de ello la indicación de transfusión debe ser cuando los beneficios superen los riesgos y recordar el antiguo precepto que la mejor transfusión es la que no se hace.

Transfusión en el recién nacido

Riesgos

- Transmisión de agentes infecciosos.
 - Reacciones transfusionales.
 - Enfermedades de injerto versus huésped.
 - Efectos adversos de preservantes y anticoagulantes.
- Hemoderivados irradiados se deben usar para evitar la reacción de injerto versus huésped.

Indicaciones:

- RN con defectos de inmunidad celular congénita o adquirida.
- Fetos que requieren transfusiones intrauterinas.
- Exanguíneo transfusión total.
- Transfusión de donantes que son familiares de primer grado.
- RN de peso menor 1.200 g.
- Receptores de trasplante de médula ósea.

Indicaciones de transfusión de concentrados de glóbulos rojos

1. Recién nacido (hasta 44 semanas de edad gestacional corregida)

RN Pretérmino con patología respiratoria

Hematocrito	
<45%	VM con $FiO_2 >0,7$ y/o MAP >10 cm H ₂ O
<40%	VM con $FiO_2 0,4$ a $0,69$ y/o MAP >8 cm H ₂ O
<35%	VM con $FiO_2 <0,4$ y/o MAP >6 cm H ₂ O
	Halo con $FiO_2 >0,35-0,40$
<30%	VM con MAP <6cm H ₂ O
	CPAP (P° positiva continua de la vía aérea) -Halo con $FiO_2 0,25-0,35$
	Naricera con 1/4-1/8 L/min.
	Aumento FiO_2 Inexplicable
	DBP con $FiO_2 <0,35$

MAP: P° media de vía aérea

CPAP: P° positiva continua de la vía aérea

DBP: Displasia broncopulmonar

RN con patología no respiratoria

Hematocrito	Edad cronológica	Patología
<35-40%	1er día	Con síntomas de anemia
<40%		Septicemia y meningitis confirmada
		Sepsis probable
		Enterocolitis necrotizante
		Cardiopatía congénita cianótica
		Insuficiencia cardíaca
		ductus arterioso sintomático
		sangramiento activo (5-10% volemia)
<30%		Cirugía mayor en UTI (perioperatoria)

RN con anemia sintomática

Hematocrito	Síntomas y signos
24-30%	Taquicardia (>180/min, 4 veces en 24 horas) Taquicardia (>80 /min, 4 veces en 24 horas) Apnea (con o sin bradicardia): 6 en 8 horas 1 ó 2 en 24 horas (ventilación manual) Palidez Letargia e hipoactividad succión débil retención gástrica de leche (≥25%) abdomen distendido y constipación

RN con anemia asintomático

Hematocrito	Indiscutible	
<20-21%	Decidir cada caso en forma individual si recuento absoluto de reticulocitos es menor a 100.000/uL	
21-27%		
Hematocrito	Peso nacimiento	Edad cronológica
<35%	<1.000 g	Primeras 2 semanas
<30 %	<1.000 g	3era y 4° semanas
<25%	<1.000 g	Después de cada semana

Volumen: 10-15 ml/kg

Se puede fraccionar en 2 dosis con un intervalo de 5 horas.

Duración de la transfusión: Hasta 4 horas como máximo.

Hematocrito contenido en:

1 unidad de concentrado de GR corriente: 70%-80%

1 unidad de GR leucorreducidos: 60%-70%

Rendimiento: El hematocrito del RN aumenta entre 6%-10% a las 24 horas de transfundido.

2. Lactante menor de 4 meses de edad

- Hemoglobina menor de 8,0 g/dl en paciente estable con manifestaciones clínicas de anemia (taquicardia, taquipnea, apnea recurrente, dificultad para alimentarse y pobre incremento de peso).
- Hemoglobina menor de 10 g/dl en presentación de insuficiencia respiratoria cardiopática cianótica o insuficiencia cardíaca.
- Pérdida aguda de sangre de más del 10% del volumen circulante.
- Pérdida de flebotomía para exámenes, cuando el volumen acumulativo excede al 10% del volumen sanguíneo en un periodo de una semana.

3. Lactante mayor de 4 meses de edad

- Anemia preoperatoria significativa
- Pérdida intraoperatoria mayor a 15% del volumen circulante
- Hemoglobina posoperatoria menor de 8 g/dl
- Pérdida aguda de sangre con hipovolemia
- Hemoglobina menor de 10g/dl en pacientes con enfermedades pulmonares grave
- Anemia crónica, congénita o adquirida, sin respuesta a tratamiento médico y hemoglobina menor de 13 g/dl

Rendimiento: La transfusión de 10 ml/kg eleva el hematocrito entre 6% y 10% y la hemoglobina entre 2 y 3 g/dl medido a las 24 horas de transfundido.

Transfusión de concentrados plaquetarios

1. Recién nacido

Trombocitopenia asintomático:

- En RN pretérmino con recuento $<50.000/\text{mm}^3$.
 - En RN término con recuento $<30.000/\text{mm}^3$.
- Trombocitopenia sintomática en cualquier RN si:
- Sangramiento de órgano vital (por ej. hematuria) o recuento plaquetas $<100.000/\text{mm}^3$.
 - Sangramiento de órgano vital y recuento plaquetas $<50.000/\text{mm}^3$.

Trombocitopenia y proceso invasivo en cualquier RN.

- Cirugías y plaquetas <100.000 antes o durante la cirugía.
- Exanguinotransfusión y plaquetas $<50.000/\text{mm}^3$.

Trombocitopenia y evidencia de laboratorio CID en cualquier RN si:

- plaquetas $<50.000/\text{mm}^3$.
- plaquetas $<100.000/\text{mm}^3$ con rápida disminución del recuento.

Trombocitopenia y sepsis en cualquier RN

- Transfundir si trombocitopenia $<50.000-100.000/\text{mm}^3$ ante disminución rápida del recuento, y en presencia de situación clínica de probable empeoramiento.

2. Lactante y niño mayor:

En otros pacientes pediátricos las indicaciones corresponden a las del paciente adulto.

Rendimiento:

- Una unidad de concentrados plaquetario cada 10 kg. de peso eleva el recuento en $50.000 \times \text{mm}^3$.
- Una unidad por m^2 de superficie corporal eleva el recuento en $50.000 \times \text{mm}^3$.

Transfusión de plasma fresco congelado

Indicaciones:

- Sangramiento o procedimiento invasivo en pacientes con defectos de factor de la coagulación o tiempo de protrombina y/o tromboplastina parcial marcadamente prolongada, siempre que no esté el factor liofilizado específico para la deficiencia.
- Terapia de reemplazo en deficiencia de antitrombina III, proteína CoS.
- Componente de reemplazo en plasmaféresis, para enfermedades en que se ha demostrado utilidad del plasma fresco.
- Falla hepática fulminante y sangramiento
- Shock séptico grave y/o asociado a coagulopatía

Transfusión de crioprecitados

Indicaciones:

- Sangramiento o procedimiento invasivo en hemofilia A o enfermedad de Von Willebrand (actualmente esta indicación en nuestro país está en desuso ya que se cuenta con iofilizados de Factor VIII para los hemofílicos y el usarlas contraviene las guías de calidad. Para la enfermedad de V. Willebrand se utiliza desmopresina o productos liofilizados que contengan también factor Von Willebrand).
- Sangramiento o procedimiento invasivo en hipofibrinogenemia o disfibrogenemia
- Terapia de reemplazo en deficiencia del factor XIII

Rendimiento: Una unidad de crioprecitados contiene 80-100 U_I de Factor VIII coagulante, además, factor Von Willebrand y fibrinógeno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rossef SD, Luban NLC, Manno CS. Guidelines for assessing appropriateness of pediatric transfusion. *Transfusion* 2002; 42:1398-1413.
2. Transfusion Task Force. British Committee for Standards in Haematology. Transfusion guidelines for neonates and older children. *Brit J. Haematol.* 2004; 124 (4): 433-4.

CAPÍTULO 20 - PACIENTE CRÍTICO

Traslado de paciente crítico

M. Adela Godoy R.

Objetivos

- Proporcionar en forma rápida y oportuna cuidados intensivos en un ambiente extrahospitalario, con personal debidamente especializado.
- Mejorar la sobrevivencia de pacientes con enfermedades o lesiones severas al permitir el traslado adecuado a centros terciarios.

PROGRAMACIÓN

Equipo de transporte

- Equipo humano. Personal entrenado en manejo de paciente crítico, de vía aérea y accesos intravasculares, deben ser por lo menos dos personas, además de los operadores del vehículo y el acompañante del paciente. Según la gravedad del paciente se recomienda:
 - a. Médico, enfermera y técnico paramédico entrenados en reanimación avanzada y traslado de paciente crítico: Trasladarán todos los pacientes con lesiones sistémicas graves con potenciales complicaciones, en coma, con convulsiones, intubado y con hemodinamia inestable, llevarán además equipo completo de reanimación, ventilador de transporte, soluciones de reposición, medicamentos y sangre.
 - b. Médico, enfermera y técnico paramédico: Trasladarán a pacientes con gravedad moderada, con estabilidad hemodinámica relativa, vía aérea estable y lesiones contusas sin sangramiento, este traslado requiere de oxígeno, soluciones de reposición, medicamentos y equipo de reanimación.
 - c. Enfermera y técnico paramédico: Trasladarán pacientes con lesiones no complicadas, con vía aérea y circulación estable, llevando equipo básico y medicamentos.
 - Preparación de personal y equipos de transporte. Los servicios clínicos deben considerar la planificación del traslado de paciente grave dentro de sus programaciones anuales, designando y preparando con tiempo el personal que se encargará de los traslados, y que deben tener preparadas sus bolsas de transporte, medicamentos, monitores, máquinas de aspiración, incubadoras, ventiladores, desfibrilador y equipos de toracotomía y vía aérea, para salir en el momento que se les requiera. Deben tener además protocolos de atención actualizados para estos traslados y permanentes capacitaciones en reanimación avanzada. Los monitores, ventiladores, bombas de infusión, equipos de aspiración y los maletines de vía aérea y circulación deben revisarse en forma calendarizada y estar siempre en condiciones de ser utilizados
 - Medios de transporte. La elección del modo de transporte dependerá de la distancia a recorrer, de la disponibilidad de vehículos, de la gravedad del paciente, del tipo de terreno y del clima. Considerar además la compañía de un familiar. Se recomienda:
 - a. Ambulancias terrestres para distancias hasta 150 kilómetros.
 - b. Helicópteros para distancias de 150 a 300 kilómetros.
 - c. Avión ambulancia de 300 a 1.000 kilómetros.
 - d. Para distancias mayores a 1.000 kilómetros avión comercial adaptado.
-

En Chile existen actualmente tres alternativas para traslado aéreo:

1. Línea comercial, que transforma una corrida de asientos para que se ubique el paciente y su acompañante, entrega sólo oxígeno y debe llenarse un formulario especial .
 2. Avión ambulancia comercial que mantenga un convenio con el Ministerio de Salud para traslados especiales (AUGE, entre otros). Es una ambulancia de alta complejidad con dotación completa de personal capacitado para estos traslados, cabina presurizada, ventilador mecánico, aspiración central, oxígeno y conexiones para monitores y bombas de infusión.
 3. Aviones ambulancia de similares características que pertenecen a Carabineros de Chile o a la Fuerza Aérea de Chile, y que están destinados a traslado de pacientes institucionales, por lo que es más difícil conseguirlos. Estos aviones no disponen de dotación especializada para realizar los traslados no institucionales, por lo que el servicio que traslada debe proveerla; siendo esta situación cada vez más frecuente y necesaria hay que tener en mente los seguros o previsiones de salud tanto para el paciente como para el personal que viaja.
- Efectuar los traslados evaluando los beneficios potenciales contra los riesgos potenciales del mismo.
 - No espere que el paciente esté demasiado grave; ni usted demasiado cansado o con sus recursos agotados

Procedimiento

- ¿Quién debe ser transportado? Es fundamental conocer la edad, patología, gravedad y el lugar donde se encuentra el paciente que debe ser trasladado antes de preparar el equipo humano y el medio de transporte. Con todos estos antecedentes se elige el equipo humano más preparado y el medio de transporte más seguro; no olvidar en el aerotransporte, el traslado del paciente desde el aeropuerto al centro terciario y si la entrega del paciente al equipo especializado va a ser en losa del aeropuerto o en el hospital que traslada. Planificar también, cuando la distancia es muy larga la posibilidad de tener que parar en un punto intermedio.
- Información necesaria para coordinar el traslado: Dónde hay que ir a buscar al paciente, su edad y estado clínico especialmente su hemodinamia, vía aérea y conciencia, tratamiento actual y su respuesta.
- Solicitar al lugar que deriva: La mejor estabilización del paciente para minimizar los riesgos del traslado, consentimiento informado de los padres o responsables del menor. Envío de un informe clínico completo del paciente que necesita el traslado.
- En el lugar que se recibirá el paciente: Asegurarse que la unidad que recibe tiene espacio y personal preparado para el tratamiento del paciente y ha aceptado la derivación. Contacto permanente con el centro receptor por eventual necesidad de ingresar a unidad de mayor complejidad que la solicitada inicialmente o de un procedimiento quirúrgico urgente.

TRANSPORTE DEL NIÑO GRAVE

Traslado interhospitalario

Las diferencias tecnológicas de los diferentes centros hospitalarios y de sus equipos hacen necesario el traslado de pacientes siempre considerando que los beneficios sobrepasarán los riesgos de este traslado; la decisión de trasladar es del médico que refiere, pero una vez decidido, esta toda la red involucrada.

- Coordinación: Una vez realizado el procedimiento ya descrito y estando el equipo en el centro que deriva se realiza la primera comunicación entregando las condiciones en que se encuentra el paciente al iniciar el traslado.

Requisitos mínimos para trasladar un paciente grave:

- El paciente debe llevar vía aérea segura y funcionando. Cánula endotraqueal o mascarilla debidamente asegurada y oxígeno suficiente y permanente, no se recomienda trasladar a un paciente con bolsa de reanimación, por el riesgo de distensión gástrica y aspiración. No usar máscara laríngea.

- Asegurar por lo menos dos vías venosas permeables, si no tiene periféricas debe ir con vía central, los medicamentos deben ir en matraces de plástico.
 - Los pacientes traumatizados deben ir con tabla espinal, salvo que se haya descartado lesión de columna.
 - Sonda nasogástrica abierta y conectada a una bolsa de drenaje en pacientes con íleo, obstrucción intestinal y ventilación mecánica.
 - Sonda Foley conectada a bolsa de drenaje limpia, si el caso lo requiere.
 - Si es necesario, descomprimir tórax con un drenaje torácico antes del transporte e instalar un sistema de drenaje al vacío o una válvula de Heimlich.
 - Asegurar al paciente a la camilla y sedar si es necesario, manteniendo visibles y de fácil acceso la vía aérea y las vías venosas.
 - Los pacientes que deben trasladarse paralizados deben ir con sedación y analgesia.
 - Abrigo y cobertura adecuada.
 - Asegurar monitores, oxígeno y bombas de infusión de manera que no interfieran con el manejo del niño durante el trayecto y puedan funcionar efectivamente.
 - Llevar una copia de todos los registros del paciente de su hospital de origen, todos sus exámenes y radiografías, y llenar un formulario especial de transporte.
En resumen: Esperar lo mejor, prepararse para lo peor.
- Monitorización del paciente trasladado:
1. Paciente grave con vía aérea intervenida
 - Monitoreo permanente de frecuencia cardiaca, saturometría de pulso, presión arterial y frecuencia respiratoria.
 - Usar en lo posible ventilador de transporte, evitando bolsa de reanimación.
 - Revisar antes de salir tubo, posición y permeabilidad.
 - Durante el viaje asegurar tubo y aporte de oxígeno necesario, siempre mayor a lo que estaba recibiendo en hospital que deriva, controlar ventilación y movimientos de tórax.
 - No olvidar revisar antes de iniciar el viaje, las conexiones eléctricas para los monitores y ventilador y considerar oxígeno para el doble del tiempo que debería durar el viaje.
 - No demorar el traslado para realizar algún procedimiento que eventualmente pudiera realizarse en el lugar de derivación, pero tampoco apresure el transporte, que es lo peor que se le puede ofrecer a un paciente grave.
 - Un paciente con riesgo de obstrucción respiratoria inminente o insuficiencia respiratoria probable, debe ser intubado y ventilado antes de iniciar su viaje. El peor lugar para hacerlo es la ambulancia o la orilla de un camino.
 2. Paciente politraumatizado:
 - Asegurarlo a una tabla de transporte.
 - Controlar los movimientos del cuello:
 - Con cilindros de toalla si es menor de 6 años.
 - Collar de Filadelfia si es mayor de 6 años.
 - Sujetando la cabeza a la tabla.
 - Si se sospecha fractura de base de cráneo, no intubar nasotraqueal.
 - Colocar dos vías venosas de gran calibre.
 - Para niños pequeños llevar bolsas de Ringer de 500 ml como medida de seguridad.
 - Asegurar de la mejor manera las vías venosas.
 - Fijar correctamente las fracturas.
 - ¿Riesgo de neumotórax? Instale drenaje pleural.
 - No cuide excesivamente las lesiones obvias, investigue las ocultas.
 3. Niño quemado:
 - Asegure vía aérea adecuada: Intube antes del transporte si:
-

- Hay antecedentes de inhalación de humo.
 - Hay disfonía, de cualquier grado.
 - Hay quemaduras faciales-cervicales extensas.
 - Asegure debidamente el tubo si la quemadura es facial.
 - Asegure dos o más accesos venosos.
 - Hidrate de la forma habitual.
 - Envuelva en apósitos secos y estériles y controle la temperatura.
4. Otros incidentes:
- Falla en el suministro de oxígeno.
 - Pérdida de la inmovilización en el politraumatizado.
 - Falla de la ambulancia.
 - Accidente de tránsito.
 - Obstrucciones del tránsito.

Se debe tener siempre en consideración un punto intermedio donde poder dejar el paciente, sí es que por algunas de las condiciones ya mencionadas, no es posible llegar al destino final.

Traslado intrahospitalario

Es frecuente el traslado de un paciente grave desde la UCI a un servicio de apoyo o a pabellón.

Los riesgos de este traslado serán menores si se consideran cuatro requisitos: comunicación, personal adecuado, monitorización permanente y equipamiento suficiente.

La preparación del paciente y los requisitos básicos para transportarlo son los mismos que para el transporte interhospitalario, pero además hay que tener en cuenta lo siguiente:

1. Preparación pretransporte. Debe existir un traspaso de información lo más completo posible entre los dos equipos que manejarán el paciente, de manera que no se pierda tratamientos ni indicaciones, se debe además coordinar el traslado de tal forma que sea seguro, expedito y en el menor tiempo posible.
2. Personal que traslada. Se recomienda que esté formado por lo menos por tres personas, una enfermera que conoce al paciente, entrenada en manejo de emergencias y traslado; otra persona que puede ser otra enfermera o un kinesiólogo, y un empleado de servicio que lleva la camilla; si el paciente es de mayor complejidad debe ser acompañado además por un médico intensivista o anestesiista.
3. Equipos de traslado. Los equipos que debieran acompañar a todos estos traslados debieran ser: Monitor cardíaco con desfibrilador (ojalá un monitor con memoria de eventos), oxímetro de pulso, monitor de presión arterial, maletín de vía aérea con todos los elementos necesarios para la edad y tamaño del paciente que se transporta (laringoscopio, tubos, material de fijación) oxígeno suficiente para el tiempo calculado más 30 minutos de reserva, maletín con drogas para reanimación básica y drogas antiarrítmicas, debe llevar los sueros necesarios y medicamentos preparados en cantidades suficientes para el tiempo que dure la salida. No olvidar revisar las baterías de todos los equipos, deben estar todos con la carga máxima. Considerar uso de ventilador portátil, pero puede ir con bolsa de reanimación, revisar fijación del tubo endotraqueal para evitar las extubaciones accidentales.

Traslado aéreo

El aerotransporte o evacuación aeromédica en nuestro país por sus características geográficas, constituye una necesidad y ha ido aumentando cada vez más de acuerdo a la necesidad y urgencia de los pacientes de acceder a tratamientos de mayor complejidad.

Por ser nuestro hospital centro de derivación de las regiones más australes del país es importante conocer algo más del aerotransporte.

Volar produce adaptaciones fisiológicas en el organismo; en los pacientes son particularmente importantes las siguientes:

- Volúmenes de gas: La presión barométrica es proporcionalmente inversa a la altitud, es decir a medida que aumenta la altitud disminuye la presión barométrica, esto tiene influencia sobre los pacientes y los equipo electrónicos y no es eliminada en las cabinas presurizadas

lo que puede causar problemas clínicos serios con cualquier estructura llena de gas, por ej. vísceras huecas y cavidades, un neumotórax no resuelto puede evolucionar a tensión agravando la condición del paciente, o la expansión de un neumotórax subclínico preexistente puede presentarse durante el vuelo y requerir la colocación urgente de un drenaje. Un neumotórax se expande hasta 34,5% del volumen inicial a 2.438 m.

- La humedad también constituye problema, la cabina incorpora aire ambiente de la atmósfera, de manera tal que la humedad disminuye al aumentar la temperatura, lo que produce sequedad de las secreciones del paciente y problemas en el intercambio de gases, esto es menos probable en el paciente que va en ventilación mecánica con filtros y humidificadores.
- Oxígeno. La hipoxemia es uno de los problemas más importantes del vuelo, y debe prevenirse y no tratarse, principio fundamental en el aerotransporte de pacientes, en personas sanas la hipoxemia produce alteraciones fisiológicas a alturas mayores de 10.000 pies, situación que se minimiza con la presurización de las cabina, pero en pacientes con problemas respiratorios, la hipoxemia se puede presentar a alturas de vuelo normales, por ello el objetivo fundamental en estos casos es mantener una fracción inspirada de oxígeno constante durante todo el vuelo y una disminución de todos aquellos factores que produzcan aumento de la demanda tisular de oxígeno.
- Aceleración-desaceleración. Al inicio de un vuelo el organismo experimenta una aceleración de tipo lineal simple y al final una fuerza de desaceleración, es importante entonces la correcta colocación del paciente para minimizar el estrés de una aceleración sostenida, estas fuerzas son más importantes durante el despegue, por ej., el paciente con la cabeza hacia la nariz del avión durante el despegue, recibirá la fuerza de aceleración desde la cabeza hacia los pies, lo que dirigirá la sangre hacia los pies, disminuyendo el flujo sanguíneo al cerebro y retorno venoso al corazón.

Un paciente aerotransportado es sometido a una mayor demanda fisiológica, secundaria a la menor disponibilidad de oxígeno, expansión y compresión de los gases del cuerpo, hipotermia, aceleraciones, vibración, turbulencia, ruido, etc. Si el paciente está en condiciones críticas, el someterlo a un transporte aéreo sin tomar en cuenta todas estas consideraciones podría causarle la muerte.

Consideraciones especiales

- El enfermo debe estar colocado dentro del avión en posición supina y con la cabeza hacia la parte frontal del avión, independiente de la patología subyacente, pero en pacientes con lesión cerebral se recomienda que la cabeza esté dirigida hacia la parte trasera del avión durante el despegue y hacia delante durante el aterrizaje, favoreciendo así la mayor perfusión tisular y reduciendo el impacto de las fuerzas de aceleración caudal, pero esto debe ser evaluado con el riesgo de incremento de la presión intracraneana.
- Está contraindicado el transporte aéreo de un paciente con fractura de cráneo reciente o en el posoperatorio inmediato de craneotomía, el aire intracraneal puede sufrir expansión y producir efecto de masa.
- A un paciente con daño ocular reciente o que ha sido operado recientemente, se le debe extraer el aire libre en el globo ocular, por el riesgo de aumento de la presión intraocular a grandes alturas.

Recomendaciones generales para el transporte aéreo médico

- Lesión neurológica con Glasgow <10 o lesión de medula espinal
 - Emergencias agudas vasculares quirúrgicas o cardíacas que requieran resolución inmediata
 - Heridas penetrantes o fracturas de cráneo depresivas o pacientes neurológicos con signos de focalización
 - Condiciones críticas en pacientes con compromiso hemodinámico o de la función respiratoria
 - Causas obstétricas en que el traslado minimiza las complicaciones en el paciente o el feto
 - Falla orgánica que requiera trasplante
-

- Necesidad de manejo en cámara hiperbárica
- Quemaduras extensas que requieran ser tratadas en centro de derivación de quemados

Contraindicaciones absolutas

Condiciones inseguras para el vuelo, paciente terminal, paciente con agitación psicomotora incontrolable, enfermedad infecto-contagiosa sin tratamiento.

Contraindicaciones relativas

Insuficiencia cardíaca; neumotórax pequeño sin drenaje; enfermedad por descompresión; embolia gaseosa; obstrucción intestinal, vólvulos e intususcepción; laparotomía o toracotomía de menos de 7 días; aire intracraneal; cirugía ocular de menos de 7 días; gangrena gaseosa; accidente vascular hemorrágico de menos de 7 días de evolución; hemoglobina menor a 7 mg/dl; arritmia no controlada; insuficiencia cardíaca congestiva; EPOC descompensado; psicosis, delirio; embarazo en trabajo de parto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Principios de Urgencias, Emergencias y Cuidados Críticos: Transporte de pacientes en estado crítico. Ed. Electrónica, 2003; Capítulo 12,1.
2. Davies SM, Tibby and IA Murdoch. Should parents accompany critically ill children during inter-hospital transport? Arch. Dis. Child. 2005; 90;1270-1273; originally published online 12 May 2005; doi:10.1136/adc.2005.074195.
3. American Academy of Pediatrics. Committee on Pediatric Emergency Medicine. Consensus report for regionalization of services for critically ill or injured children. Pediatric, 2000; 105: 152-5.
4. Carreras González E. Transporte del niño politraumatizado. Urgencias y tratamiento del niño grave. Síntomas guía. Técnicas. Cuidados Intensivos. 2º Ed. Madrid: Ergon SA, 2007: 796-802.
5. Management of pediatric trauma. Pediatrics, Vol. 121 No. 4 April 2008, 849-54.
6. <http://pediatrics.aappublications.org/cgi/reprint/121/4/849>.
7. Cerda Mario, Paris Enrique. Urgencias y Cuidados Intensivos. En: Pediatría, Editorial Mediterráneo Ltda. 2006; 37-45.

Bronquiolitis y síndrome bronquial obstructivo

M. Adela Godoy R, Francisco Prado A.

Definiciones

- Bronquiolitis: El término «bronquiolitis» se utiliza para referirse al primer episodio de obstrucción bronquial en el lactante, secundaria a infección viral, generalmente por VRS. El patrón radiológico predominante es la hiperinsuflación.
- Síndrome bronquial obstructivo del lactante. Enfermedad caracterizada por obstrucción bronquial aguda, habitualmente secundaria a una infección viral y que se presenta preferentemente en meses fríos. Frecuentemente corresponde a una exacerbación bronquial obstructiva en lactantes con sibilancias a repetición, y en estos niños se debe tratar el cuadro como asma agudo, independiente si existe el diagnóstico de asma del lactante.
- Asma del lactante. Se considera el diagnóstico de asma cuando existen 3 o más episodios obstructivos e índice predictor de asma positivo.
- Índice predictor de asma (API): La existencia de 1 criterio mayor o 2 criterios menores orienta el diagnóstico a la presencia de asma atópica.

Criterios mayores

- Asma en los padres (diagnóstico por médico)
- Dermatitis atópica (diagnóstico por médico)

Criterios menores

- Rinitis alérgica (diagnóstico por médico)
- Sibilancias no relacionadas a virus
- Eosinofilia en sangre periférica ($\geq 3\%$)

Reconocimiento diagnóstico bronquiolitis: Fundamentalmente clínico, debiéndose cumplir los siguientes requisitos clásicos:

- Edad < 1 año (algunos autores la alargan a 18-24 meses).
- Primer episodio.
- Cuadro clínico: Tos, rinorrea, fiebre y dificultad respiratoria, fundamentalmente espiratoria. En el examen físico destacarán la taquipnea, retracción subcostal y la auscultación de sibilancias espiratorias (en los más pequeños pueden no estar presentes).
- En ocasiones, se puede acompañar de complicaciones infecciosas del aparato respiratorio, como otitis media (30%-50%) y neumonía (15%).

Cuadro clínico: (Incluye exacerbación BO en lactantes sibilantes)

- Anamnesis: Rinorrea, tos de intensidad variable, puede existir fiebre habitualmente moderada. En los casos más severos puede encontrarse polipnea y sibilancias audibles sin fonendoscopio. Según el grado de obstrucción bronquial se asocia dificultad respiratoria y dificultad para alimentarse. Los lactantes < 3 meses pueden presentar episodios de apnea.
- Examen físico. La signología depende del grado de obstrucción, se encuentra taquipnea, retracción torácica, palidez, cianosis, hipersonoridad a la percusión, espiración prolongada, sibilancias, crepitaciones. En los casos más severos hay murmullo pulmonar disminuido o ausente, taquicardia, ruidos cardiacos apagados, descenso de hígado, compromiso del estado general y excitación o depresión psicomotora. La gravedad se evalúa mediante la aplicación del puntaje clínico que se muestra en el Anexo 1.

Exámenes

- Radiografía de tórax: No es un examen de rutina. Se debe considerar ante deterioro brusco y/o signología localizada. Se solicita en todo paciente que ingresa al hospital en su primer día. En forma posterior se debe considerar sólo ante sospecha de complicaciones.
- Estudio etiológico viral puede ser de utilidad si el paciente acude a sala cuna o queda hospitalizado a fin de tomar las precauciones de aislamiento correspondientes.
- Otros exámenes pueden ser útiles ante sospecha de sobreinfección bacteriana (hemograma, PCR, cultivos, etc.) o enfermedad grave (gases en sangre).

Tratamiento general

- Medidas generales. Posición semisentado, alimentación fraccionada, ropa suelta, control de la temperatura (Paracetamol 10-15 mg/kg/dosis, máximo c/6 horas, en caso de fiebre axilar sobre 38,5°C).
- Medicamentos en exacerbación BO del lactante. El fármaco de elección para broncodilatar es salbutamol en aerosol presurizado de dosis medida (MDI), utilizado con aerocámara. La administración de dosis repetida en lactantes menores de un año deberá basarse en la respuesta clínica observada, considerando una respuesta favorable la disminución del puntaje clínico >1 punto. La frecuencia de administración de salbutamol en MDI depende de la gravedad de la obstrucción bronquial (Anexo 2)
- Bronquiolitis. En pacientes con bronquiolitis la respuesta a los broncodilatadores es variable. El uso de adrenalina en nebulización en lactantes menores de 4 meses logra efecto broncodilatador, pero induce taquicardia y aumento del consumo de oxígeno, por lo que se recomienda se use con cautela. En los servicios de urgencia puede disminuir la tasa de hospitalización.

Tratamiento bronquiolitis en servicio urgencia

- Evaluación cardiopulmonar rápida (CAB)
- Oxígeno: Administrar por naricera, máscara tipo Venturi.
- Mantener una $SpO_2 \geq 93\%$.
- Manejo de secreciones. Aspiración nasal y/o orofaríngea frecuente.
- Asegure una buena hidratación mediante vía oral o fleboclisis.
- Monitorización. Monitorizar en forma proporcional a la gravedad y edad del paciente: FR, FC, SpO_2 . Si presenta apnea debe quedar con monitor de apnea continuo mientras espera ingreso al hospital.
- Broncodilatadores:
 - Salbutamol tiene una discreta utilidad en el manejo de bronquiolitis. Se debe preferir uso por inhalador de dosis medida (MDI) 2-8 puff por vez de acuerdo a la severidad, para obtener la mejoría clínica deseada. La administración de salbutamol inhalado con espaciador con válvula es más rápida e igual de efectiva que la nebulización. En aquellos pacientes que presenten $FiO_2 > 30\%$ se debe considerar su administración por medio de nebulización (0,5ml+3,5 ml SF en <3 meses y 1 ml+3 ml SF en >3 meses).
 - Adrenalina presenta mayor evidencia de respuesta positiva en bronquiolitis, sobre todo en el niño <3 meses. Ha demostrado disminuir la tasa de hospitalización. Se puede usar adrenalina común por sobre su forma racémica, es igualmente efectiva y tiene un menor costo. Dosis de adrenalina común: 2 ml diluida en 2 ml de SF y adrenalina racémica 0,5 ml diluida en 3.5 ml de SF. No existe evidencia que las dosis repetidas sean efectivas.
 - Bromuro de ipatropio no cuenta con evidencia que permita su uso. Sólo considerar su uso ante sospecha de asma.
- Otras terapias. El uso de corticosteroides, teofilinas, antitusivos y descongestionantes no están recomendados.

Criterios de hospitalización

- Rechazo alimentario.
 - Presentación con apneas.
 - Hipoxemia definida como $SpO_2 < 94\%$.
-

- Dificultad respiratoria progresiva o aumento del trabajo respiratorio.
- Puntaje de Tal ≥ 9 (crisis grave).
- No respuesta al tratamiento luego de 1-2 horas.
- Inapropiada vigilancia de los padres.
- Pacientes con enfermedad de base (cardiopatía, enf. neuromuscular, etc.).
- Acceso a centro asistencial (por lejanía o por falta de medio de transporte).
- Visitas repetidas al servicio de urgencia en últimas 24 horas.

Crterios de alta

- $SpO_2 \geq 93\%$ luego de tratamiento.
- Hidratado y buena tolerancia oral.
- Padres seguros e informados del diagnóstico de su hijo.

Control ambulatorio

- Con su pediatra habitual en 48-72 horas o en SU de acuerdo a acceso.
- Con especialista si es prematuro, cardiópata o tiene alguna condición genética, hematológica o neuromuscular de base.

Tratamiento de bronquiolitis en hospitalización

- Evaluación cardiopulmonar rápida (CAB).
- Monitorización no invasiva.
- Evaluación de la severidad en forma frecuente con signos vitales cada 4 hrs., o según necesidad.
- Lactantes menores de 3 meses y prematuros están en riesgo de presentar apneas y debieran ser monitorizados inicialmente cada una hora y luego según evolución. Si el paciente presenta apneas debe hospitalizarse en Unidad de Paciente Crítico.
- Hidratación. Favorecer alimentación e hidratación oral. El uso de fluidos intravenosos sólo está recomendado en pacientes con dificultad respiratoria severa o mala tolerancia oral a líquidos.
- Oxígeno. Se reserva para aquellos pacientes con hipoxemia ($SpO_2 < 94\%$) o dificultad respiratoria. Administrar por naricera, máscara tipo Venturi. Mantener una $SpO_2 \geq 93\%$.
- Manejo de secreciones. La aspiración nasal y/o orofaríngea frecuente presenta cada vez más evidencias, como parte importante del tratamiento, sobre todo en lactantes menores. La kinesioterapia presenta alguna utilidad en pacientes con hipersecreción. El uso de maniobras de facilitación de la tos y drenaje postural puede ser útil en lactantes pequeños.
- La nebulización con cloruro de sodio hipertónico (NaCl 3%) ha demostrado que puede disminuir la duración de la hospitalización.
- Broncodilatadores. También es posible utilizar salbutamol (MDI) titulando respuesta con 2 a 4 puff por vez, en una frecuencia acorde a la magnitud de signología obstructiva. Es imprescindible evaluar cercanamente la respuesta al broncodilatador elegido, a fin de continuar con aquel que presenta la respuesta más adecuada: disminución del trabajo respiratorio, de la polipnea y aumento de SpO_2 . Continúe su uso c/4-6 horas. Sólo en aquellos pacientes que presenten $FiO_2 > 30\%$ se debe considerar su administración por medio de nebulización.
 - Adrenalina. En lactantes menores la respuesta a adrenalina suele ser mejor, aun cuando no ha demostrado disminuir los días de hospitalización.
 - Bromuro de ipatropio. No cuenta con evidencia que permita su uso. Sólo considerar su uso ante sospecha de asma.
- Corticosteroides. El uso de corticosteroides no presenta beneficios en el tratamiento de la bronquiolitis leve a moderada. Sin embargo, en pacientes con enfermedad grave la utilidad es discutible y frecuentemente se recurre a su administración en estas condiciones.
- Otras terapias. En forma preliminar existe algún sustento para el uso de anticuerpos monoclonales y ribavirina en la enfermedad grave del paciente inmunosuprimido. En el paciente inmunocompetente no existe evidencia alguna.

Tabla 1. Puntaje de gravedad episodio agudo SBO (Puntaje de Tal modificado)

Puntaje	Frecuencia respiratoria		Sibilancias	SpO ₂	Retracción
	<6 meses	≥6 meses			
0	≤40	≤30	NO	≥95%	NO
1	41-55	31-45	Fin de espiración c/ fonendoscopio	93%-94%	(+)
2	56-70	46-60	Inspir. y espir. c/fonendoscopio	91-92%	(++)
3	>70	>60	Audibles a distancia	≤90%	(+++)

El puntaje <6 corresponde a crisis leve, entre 6 y 9 moderada y mayor a 9 grave.

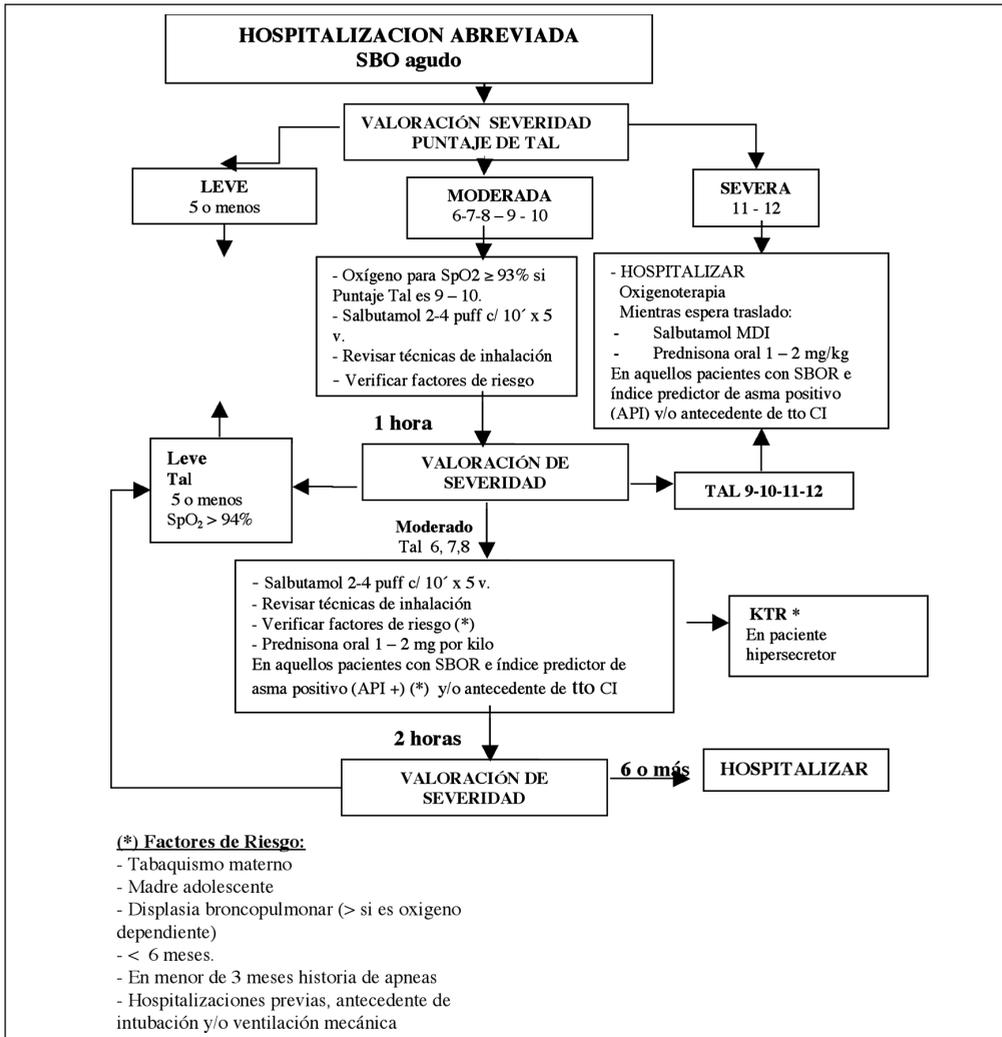


Gráfico 1. Flujograma hospitalización abreviado.

- Antibióticos sólo ante sospecha de sobreinfección bacteriana.
- Teofilinas. No están indicadas.

Criterios de alta

- SpO₂ ≥93% durante al menos 12 horas, idealmente nocturna (en los niños <6 meses considere 24 horas sin O₂).
- Hidratado y buena tolerancia oral.
- Temperatura <37,5 durante 24 horas.
- Padres seguros e informados del diagnóstico de su hijo.

Indicaciones de alta

- Medidas generales de manejo en domicilio. Instruir sobre uso de antipiréticos.
- Reforzar signos importantes a vigilar en domicilio y verificar su posterior control.
- Salbutamol (2 puff c/ 4-6 horas por 5-7 días) sólo si hay historia familiar de asma o si el paciente mostró una buena respuesta al salbutamol en el hospital.
- Budesonida (400-600 µg) o fluticasona (250-375 µg) sólo si hay sospecha de asma del lactante.
- KNT por 1-2 semanas si existe atelectasia de lenta resolución.

Control ambulatorio

- Con su pediatra habitual en 48-72 horas.

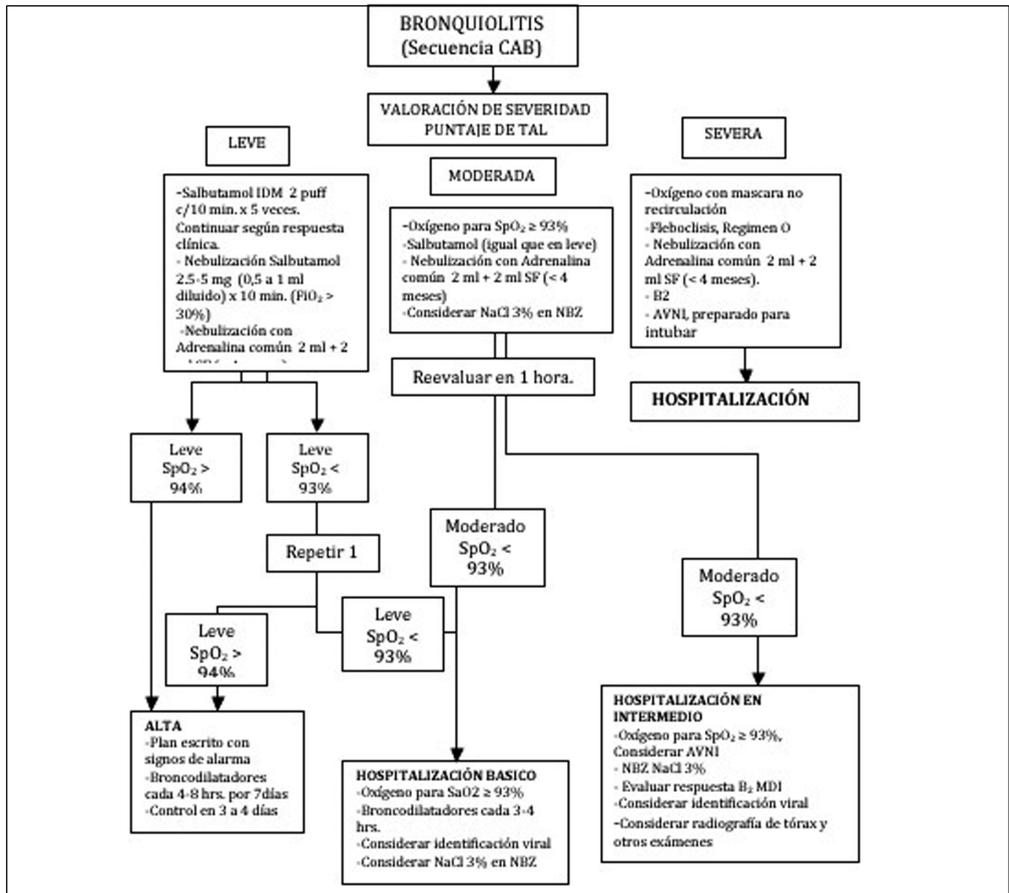


Gráfico 2: Flujo de Manejo del Paciente con Bronquiolitis.

Criterios de derivación broncopulmonar:

Exacerbación BO en lactantes con sibilancias a repetición, atelectasias, SBO severo, SBO con índice predictor de asma positivo (API +), factores de riesgo (+), apneas, evolución grave que requirió ventilación mecánica, solicitud de los padres.

Complicaciones

Neumonía, OMA, atelectasia, neumotórax, neumomediastino, enfisema subcutáneo, insuficiencia respiratoria

Pronóstico

El pronóstico de bronquiolitis es bueno en general. El riesgo de sibilancias recurrentes es individual aunque afecta hasta el 60% de los niños hospitalizados por bronquiolitis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pontificia Universidad Católica de Chile. Guías Clínicas para el tratamiento del Asma, bronquiolitis, laringitis aguda y neumonía. 1st Ed. Santiago: PUC, 2007.
 2. Ministerio de Salud. Guía Clínica Infección Respiratoria Aguda Baja de Manejo Ambulatorio en menores de 5 años. 1st Ed. Santiago: Minsal, 2005.
 3. Bialy L, Foisy M, Smith M, Fernandes R. The Cochrane library and the Treatment on Brochiolitis in Children. *Evid.-Based Child Health*, 2011; 6: 258–75
 4. Whol ME, Chernick V. Treatment of acute bronchiolitis. *N Engl J Med*, 2003 Jul 3; 349(1): 82-3.
 5. Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. *Pediatrics*, Oct 2006; Vol 118 (4): 1775-93.
 6. Chabernaud JL, Jourdain G, Durand S. Non invasive ventilation for severe infant bronchiolitis. *Archives de Pédiatrie*, 2009; 16:726-28.
-

Insuficiencia respiratoria

M. Adela Godoy R, Francisco Prado A.

Definiciones

- Insuficiencia respiratoria aguda es la incapacidad del sistema respiratorio para mantener una PaO_2 normal para la edad y presión barométrica prevalente, en ausencia de cortocircuito intracardiaco de derecha a izquierda y/o presencia de PaCO_2 elevada por sobre 49 mmHg, sin corresponder a compensación de una alcalosis metabólica.
- Hipoxemia: Es el trastorno primario en aquellas etiologías que producen defecto V/Q, estimula el centro respiratorio y mantiene la PaCO_2 en rango normal o bajo. Es necesario recordar que una PaO_2 normal, no indica un adecuado aporte de oxígeno a los tejidos y que es fundamental, tener el sistema cardiovascular y transportador de oxígeno (hemoglobina) en buen estado.

Considere y evalúe

- La insuficiencia respiratoria aguda es la vía común de morbilidades respiratorias y no respiratorias (pulmón sano) hacia la insuficiencia cardiocirculatoria y paro cardiorrespiratorio en niños y adolescentes.
- Reconocer los signos clínicos precoces y monitorizar apropiadamente al niño, en los escenarios clínicos (urgencia, pabellón quirúrgico, sala de procedimientos, imagenología) donde existe riesgo que se desarrolle, permite actuar en forma oportuna y anticipatoria.
- La evaluación del trabajo respiratorio, la apariencia y circulación de la piel forma parte de la evaluación inicial en la sala de urgencia, esta evaluación junto al aspecto general, refleja el estado fisiológico del paciente: estado de oxigenación, ventilación, perfusión y función cerebral.
- La insuficiencia respiratoria es la principal causa de hospitalización en enfermedades respiratorias agudas como son la bronquiolitis, neumonía y asma. En pacientes con obstrucción de la vía aérea alta (laringitis obstructiva) es un signo ominoso y requiere intervención inmediata.
- Los niños son más susceptibles de desarrollar insuficiencia respiratoria aguda, debido a diferencias anátomo-funcionales con el adulto
 1. Los menores de 3 meses de edad son respiradores nasales exclusivos.
 2. Vía aérea de menor diámetro, blanda y colapsable.
 3. Menor número de alveolos (periodo de alveolización incompleto).
 4. Ventilación colateral poco desarrollada, mayor riesgo de atelectasias.
 5. Mayor número de glándulas mucosas, con facilidad de hipersecretar.
 6. Menor número de fibras musculares altamente oxidativas, con mayor riesgo de fatiga.
 7. Centro respiratorio inmaduro, con respiración irregular y riesgo de apneas.
 8. Diafragma, más horizontal con menor aérea de aposición, lo que lleva a una menor expansión torácica.

La insuficiencia respiratoria aguda (IRA) se debe a la imposibilidad de mantener la hematosis por insuficiencia de la unidad alveolo-capilar y/o incapacidad de la bomba respiratoria. Los cuatro mecanismos clásicos de insuficiencia respiratoria son:

- Alteraciones de la relación ventilación/perfusión: Caracterizada por PaCO_2 normal o baja, hipoxemia que mejora con oxígeno y gradiente alveolo-arterial (A-a) aumentada.
- Hipoventilación: Existe hipercapnia con hipoxemia proporcional a ella. Existe gradiente A-a normal.
- Alteraciones de la difusión: Se presentan con PaCO_2 normal o bajo, hipoxemia que mejora con oxígeno y gradiente A-a aumentada.
- Shunt intrapulmonar: Tiene PaCO_2 normal o bajo, hipoxemia que no mejora con oxígeno y gradiente A-a aumentada.

Causas de insuficiencia respiratoria aguda

A. Falla de bomba (pulmón sano): Hipoventilación

1. SNC
 - Intoxicaciones
 - Fármacos: Drogas y anestesia
 - Adquiridas: TEC, aumento de presión intracraneana, AVE e infección del SNC
 - Congénitas: Hipoventilación primaria
2. Médula espinal
 - Trauma raquímedular
 - Poliomiélitis
3. Nervios periféricos
 - Guillain-Barré
4. Músculos
 - Fatiga de músculos respiratorio por aumento del trabajo para respirar
 - Alteraciones electrolíticas: Hipokalemia e hipofosfemia
 - Enfermedad neuromuscular, botulismo
5. Caja torácica
 - Trauma: Tórax volante
 - Cifoescoliosis
6. Diafragma
 - Lesión traumática
 - Parálisis diafragmática
7. Pleura
 - Neumotórax
 - Derrame pleural

B. Falla de pulmón y/o vía aérea (pulmón enfermo): Trastorno V/Q principalmente.

En menor grado existe shunt intrapulmonar y alteración de difusión. En etapas tardías, se agrega fatiga muscular con hipoventilación secundaria.

1. Vía aérea superior
 - Laringitis, epiglotitis
 - Cuerpo extraño
2. Vía aérea inferior
 - Crisis asmática *
 - Bronquiolitis *
3. Parénquima pulmonar
 - Neumonía
 - Atelectasias
4. Síndrome de distrés respiratorio agudo
 - Edema pulmonar
 - Inmersión
 - Trombo embolismo pulmonar

Causas más frecuentes en el niño (*)

Clasificación de la insuficiencia respiratoria aguda. Según los gases en sangre:

- IRA parcial: Aumento de la diferencia alveolo arterial de O_2 , por cortocircuito intrapulmonar (defecto V/Q) con $PaCO_2$ normal o baja.
- IRA global o establecida: Hipoventilación y retención de CO_2 , incluye:
 - IRA global con pulmones sanos: Tiene disminución de la PaO_2 que se relaciona con el aumento de la $PaCO_2$ y disminución de la PAO_2 (presión alveolar de O_2). No existe aumento de la diferencia alveolo arterial de O_2 .

- IRA global con pulmones alterados: Con trastorno V/Q inicial y fatiga secundaria, existe una disminución de la PaO_2 desproporcionada al aumento de la PaCO_2 . Por el trastorno V/Q existe aumento de la diferencia A-a de O_2 .

Una definición operacional de IRA establecida es la “ley de los 60”: $\text{PaO}_2 < 60$, $\text{PaCO}_2 > 60$, $\text{FiO}_2 > 0,6$. En este caso existe falla global con hipoxemia, hipercapnia e importante aumento de la diferencia A-a de O_2 ($\text{Pa}/\text{FiO}_2 < 100$) siendo necesaria la asistencia ventilatoria.

Manifestaciones clínicas

Los signos secundarios a hipoxemia-hipercapnia se superponen a los de la patología de base:

- Generales: Fatiga, sudoración y cianosis.
- Respiratorios: Taquipnea, alteraciones del patrón respiratorio (irregular, superficial, profunda, apnea), retracción de partes blandas, aleteo nasal, disminución o ausencia de ruidos respiratorios, quejido espiratorio, sibilancias y/o espiración prolongada.
- Cardíacos: Taquicardia, hipertensión luego bradicardia e hipotensión (insuficiencia cardiorrespiratoria), finalmente paro cardiorrespiratorio.
- Cerebrales: Inquietud, irritabilidad, cefaleas, confusión mental, convulsiones, coma.

Signos de insuficiencia respiratoria severa

La cianosis y el compromiso sensorial son hallazgos propios de IRA establecida, pero no olvidar que la cianosis es un signo tardío que aparece con presiones parciales de $\text{O}_2 < 50$ mmHg (saturación de Hb $< 80\%$) y que si existe anemia aparece con oxemias menores. El apagamiento del murmullo pulmonar, la taquipnea y la respiración superficial e irregular son signos de hipoventilación alveolar. La polipnea y retracción universal de partes blandas son indicadores de sobrecarga del trabajo respiratorio y agotamiento inminente.

De persistir estos signos luego de instaurada la oxigenoterapia, el paso siguiente es la intubación de la vía aérea y ventilación mecánica. No perder tiempo esperando la gasometría.

Diagnóstico

La gasometría arterial confirma la hipoxemia, permite clasificar la IRA (si existe o no aumento de la diferencia A-a de O_2) y determinar la severidad según el grado de hipoxemia, de hipercapnia y el estado ácido-base. La $\text{PaCO}_2 > 60$ mmHg es un índice ominoso e indica hipoventilación.

- $\text{PAO}_2 = \text{PIO}_2 - \text{PaCO}_2 / 0,8$
- $\text{PIO}_2 = \text{FiO}_2 \times (\text{presión barométrica en mmHg} - 47 \text{ mmHg})$
47 mmHg = presión de vapor de agua
0,8 = cociente respiratorio (CR).
- Diferencia alveolo-arterial (A-a): $\text{PAO}_2 - \text{PaO}_2$.

La oximetría de pulso permite medir en forma no invasiva la SpO_2 y por lo tanto al asumir una curva de disociación normal se puede estimar la PaO_2 . No permite sin embargo evaluar la ventilación alveolar, por lo tanto ante cualquier signo de hipoventilación o SpO_2 persistentemente bajo 90% es necesario tomar gases sanguíneos.

Diagnóstico diferencial

- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Cianosis periférica: Descartar acrocianosis distal (mala perfusión) o vasoconstricción por estados de bajo débito.
- Cianosis Central: Descartar cardiopatías congénitas cianóticas con cortocircuito de derecha a izquierda, circulación pulmonar persistente, cortocircuitos invertidos.
- Dishemoglobinemias: Metahemoglobina y carboxihemoglobina, en ambos casos la PaO_2 y la saturación de Hb están normales, pese a estados de anoxia graves, debido al trastorno cualitativo de la Hb, caracterizado por disminución muy importante de la capacidad de transporte de oxígeno.

Monitorización

- Clínica: Frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca, presión arterial y diuresis.
- Saturometría de pulso: Es no invasiva y permite un registro en línea que es útil para el diagnóstico de hipoxemia, considerando $SpO_2 < 94\%$ y fijar el criterio de oxigenoterapia: 93% o menos.
- Gasometría arterial: Permite clasificar el tipo de IRA, es imprescindible para monitorizar la ventilación alveolar en aquellos pacientes con IRA global o con signos de agotamiento en IRA parcial grave con FiO_2 mayor 0.4. La gasometría permite al conocer la PaO_2 , el cálculo de índices indirectos de admisión venosa: Pa/FiO_2 , y Pa/PAO_2 . En pacientes en IRA parcial con requerimientos bajos de O_2 , $SpO_2 > 93\%$ y sin signos de agotamiento la gasometría arterial no es necesaria.
- Capnografía: Útil para estimar el espacio muerto fisiológico: $PaCO_2 - PtCO_2 / PaCO_2 = VD / VT$; ayuda a estimar la perfusión pulmonar. Conocer el espacio muerto ($PaCO_2 - PtCO_2$) es útil para monitorizar la ventilación alveolar en forma no invasiva.

Imagenología

- Radiografía de tórax: Permite conocer la extensión del compromiso pulmonar, descartar complicaciones, aproximar volúmenes pulmonares, función del diafragma, evolución, posición de catéteres, drenajes pleurales y tubo endotraqueal, entre otros.
- Ecografía torácica: Evaluar presencia de derrame pleural (cuantía y tabicamiento), movilidad diafragmática.
- Tomografía computarizada (TAC) pulmonar: Evaluar daño pulmonar crónico, extensión del compromiso pulmonar, patología tóracoabdominal traumática, patologías intersticiales, complicaciones: fístula BP, neumotórax marginales. Además de evaluar vía aérea central con reconstrucción tridimensional.

Endoscopia

- Diagnóstica: Cuerpo extraño (CE), lesiones endobronquiales, dinámicas (malacias), compresiones vasculares, permite realizar lavados bronquio alveolares (LBA) en pacientes inmunodeficientes e inmunocompetentes.
- Terapéutica: Cuerpo extraño (CE), tapones mucosos y resolución de atelectasias, intubaciones difíciles.

Tratamiento

- Hipoxemia: Oxigenoterapia con $SpO_2 < 94\%$
- Soporte ventilatorio: Ventilación mecánica invasiva (VMI) o asistencia ventilatoria no invasiva (VMNI).
- Tratamiento específico según patología: Broncodilatadores en MDI o NBZ, antibióticos, corticoides sólo en asma y laringitis aguda, no sirven en bronquiolitis, adrenalina nebulizada (NBZ) en laringitis y en bronquiolitis.
- Volumen circulante: Expansión de volumen cuando el gasto cardíaco sea bajo.
- Capacidad de transporte de oxígeno: Transfundir glóbulos rojos con hemoglobina < 8 mg/dl.

Complicaciones

En un paciente con IRA es necesario siempre descartar las siguientes complicaciones, que son de resolución inmediata:

- Ocupamiento pleural: Neumotórax o derrame pleural extenso
- Atelectasia masiva
- Aspiración de cuerpo extraño
- Apnea y paro cardiorrespiratorio

BIBLIOGRAFÍA

1. Approaches in the management of acute respiratory failure in children. *Curr Opin Pediatr*, 2004; 16: 293-8.
2. PALS. 2006-2007. www.americaheart.org/cpr
3. The Harriet Lane Handbook, 18th Edition. 2010. www.expertconsultbook.com.

Reanimación cardiopulmonar

M. Adela Godoy R, Francisco Prado A, Pamela C. Salinas F.

Definiciones

- Paro cardiorrespiratorio (PCR). Se entiende por PCR al cese súbito de la perfusión y ventilación, independiente de su etiología.
- Reanimación cardiopulmonar (RCP). Es un conjunto de maniobras destinadas a asegurar la oxigenación de los órganos, restableciendo la perfusión y ventilación, cuando un paciente presenta un PCR.
- Reanimación básica o apoyo vital básico (BLS) (Anexo 1): Todas las maniobras que se pueden realizar por la primera persona que llega a la escena, sin medicamentos ni implementos médicos avanzados, a fin de maximizar las posibilidades de sobrevivida de la víctima. Comprende:
 - Activación del sistema de emergencias
 - Evaluación de la víctima
 - Aplicación de maniobras de RCP
 - Uso de desfibrilador externo automático
 - Manejo de obstrucciones de la vía aérea por cuerpo extraño
- Soporte vital avanzado pediátrico (PALS) (Anexo 2): Reanimación por personal de salud experto con objeto de restablecer el ritmo cardíaco espontáneo y la perfusión sanguínea. Incluye:
 - Evaluación del ritmo (desfibrilable o no desfibrilable)
 - Administración de cargas según sea necesario
 - Establecimiento de acceso vascular
 - Colocación de dispositivo avanzado para la vía aérea.
 - Tratamiento farmacológico

Procedimiento

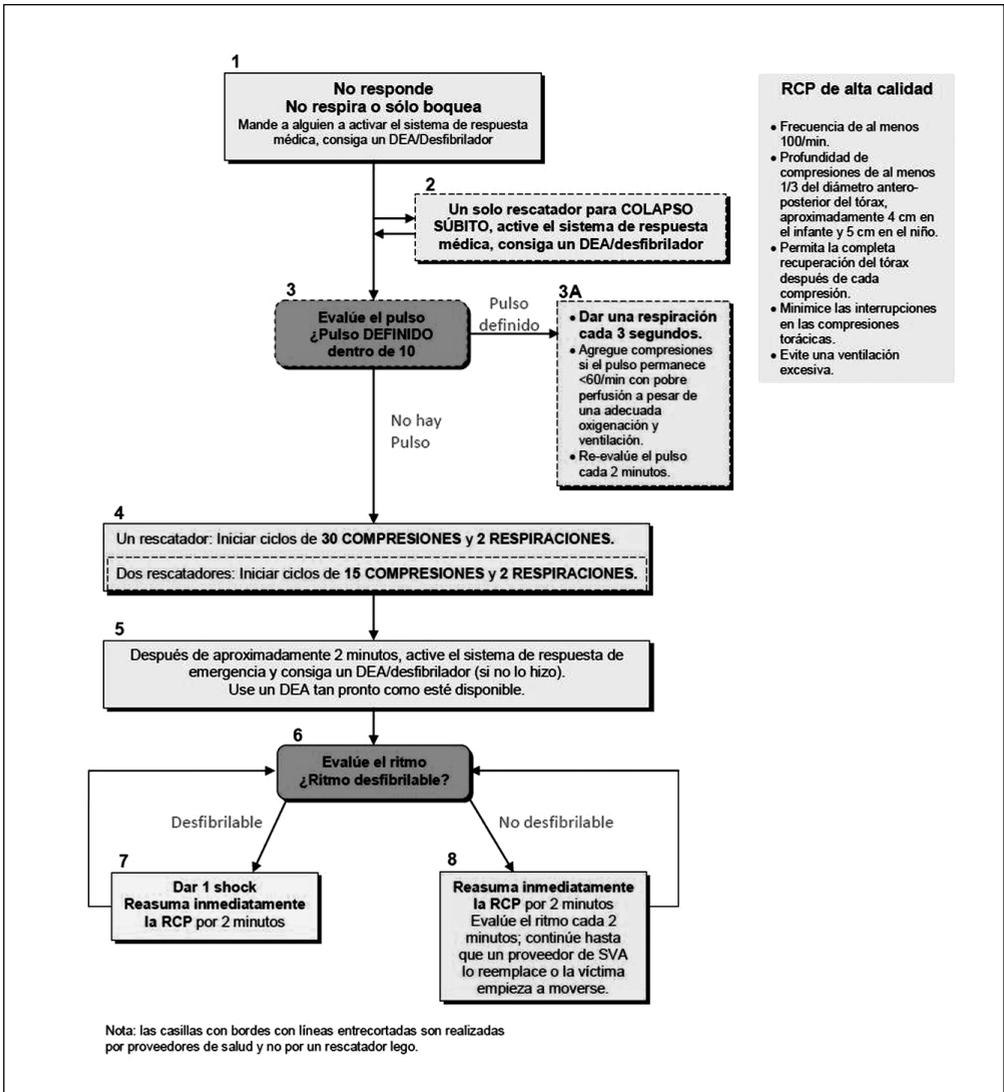
- Ingresa o se encuentra a un niño que no responde o no respira.
 - Verificar que no existe respuesta y solicitar activar sistema de emergencia, marcando anexo previamente definido indicando lugar de la emergencia y tipo de paciente.
 - Solicitar desfibrilador y carro de paro.
 - Iniciar maniobras de resucitación (CABDE: Circulación, vía aérea, respiración, drogas, manejo posresucitación).
1. Reconocimiento de falla cardiopulmonar
Como el PCR no es un evento súbito hay una serie de signos que lo preceden:
 - Cambios en el patrón respiratorio: Respiración irregular e inefectiva, bradipnea, apnea, aumento del trabajo respiratorio, respiración paradojal, gasping.
 - Cambios en el patrón circulatorio: Bradicardia, hipotensión, alteración de la perfusión (llene capilar lento, mayor de 3 segundos, pulsos centrales débiles y periféricos ausentes, extremidades frías, piel moteada o cianótica)
 - Cambio en el nivel de conciencia y respuesta a estímulos (Glasgow <8)
 2. Circulación (C). Primera maniobra de la reanimación RCP, incluye maniobras torácicas, desfibrilación SOS y accesos venosos
 - No se debe perder el tiempo intentando pesquisar pulso, para los proveedores de salud se recomienda no más de 10 segundos para precisar la presencia de pulso. Sino actuar como si no lo hubiera. Se estima que cualquier paciente inconsciente y que no respira no tiene pulso.
 - Masaje cardíaco:
 - a. Colocar al niño sobre superficie dura y firme, de espalda.
 - b. El reanimador se ubica al lado del niño de rodillas con los hombros justo sobre las muñecas, ángulo de 90° entre fuerza ejercida y tórax de la víctima.
 - c. Presionar con una profundidad de al menos 1/3 del diámetro anteroposterior del tórax: (4 cm =Lactantes; 5 cm =Niños).

- d. Frecuencia: AL MENOS 100 compresiones por minuto.
 - e. Un reanimador compresión/ventilación 30:2, dos reanimadores 15:2.
 - f. Dejar que el tórax se expanda antes de la próxima compresión.
 - g. Disminuir al mínimo las interrupciones de las compresiones.
 - h. Si hay dos reanimadores intercambiar cada 5 ciclos o cada 2 minutos.
- Se debe incluir la pesquisa de ritmos cardíacos potencialmente desfibrilable. En los niños mayores de 1 año se recomienda el uso de desfibriladores externos automáticos (DEA).
 - Acceso venoso. Idealmente, sobre el diafragma intentando puncionar grandes venas, si no lo logra acceso rápidamente, dentro de 90 segundos, se debe realizar osteoclisis
 - Administración de volumen según recomendación de la American Heart Association
3. Vía aérea permeable (A)
- Maniobra de extensión de la cabeza-elevación del mentón (posición de olfateo).
 - Maniobra de tracción de la mandíbula, si se sospecha traumatismo.
 - Aspiración de secreciones.
4. Ventilación (B)
- Ventilación con bolsa-mascarilla (Bolsa de reanimación autoinflable).
 - Bolsa-tubo traqueal (TET, TQT).
 - Boca-Boca a través de mascarilla si no se dispone de otra alternativa.
 - Las respiraciones administradas deben ser de 1 segundo y proporcionar un volumen corriente suficiente para producir expansión torácica
- Una vez colocado un dispositivo avanzado para la vía aérea (TET, TQT), los reanimadores ya no realizan “ciclos” de RCP administrando compresiones torácicas continuas sin pausas para respiraciones, proporcionando 8 a 10 respiraciones/min
5. Drogas (D)
- Según recomendación de la American Heart Association
6. Manejo posresucitación (E):
- Traslado en condiciones seguras, vía aérea artificial y vía venosa permeable (IO o EV).
 - Sistema respiratorio: Prevenir el daño oxidativo manteniendo una adecuada oxigenación, con una saturación de O₂ ≥94% y <100%. Ideal monitorizar el CO₂ exhalado durante transporte y procedimientos diagnósticos.
 - Sistema circulatorio: Monitorización de la presión arterial, lograr 2 vías de acceso vascular y estabilizar la función cardíaca con drogas .
 - Preservar la función neurológica y renal.
 - Prevenir daños de órganos secundarios.
 - Lo más importante es llevar a cabo en forma eficiente el CAB, restaurar la función cardiorrespiratoria antes de 5 minutos, lograr presión arterial media aceptable según edad:
 - 70 mmHg + edad en años x 2, en niños de 1 a 10 años
 - En lactantes el P5 para la presión arterial sistólica es 70 mmHg y en los RN 60 mmHg., ideal mantener presión arterial media de 70 mmHg.
7. Registros: Una vez finalizada la reanimación se debe registrar en la historia clínica del paciente: Fecha, hora de detección de la emergencia, hora de inicio de maniobras básicas y avanzadas, hora de término de maniobras, efectividad de las maniobras, procedimientos realizados, drogas administradas, indicaciones posreanimación, responsable.

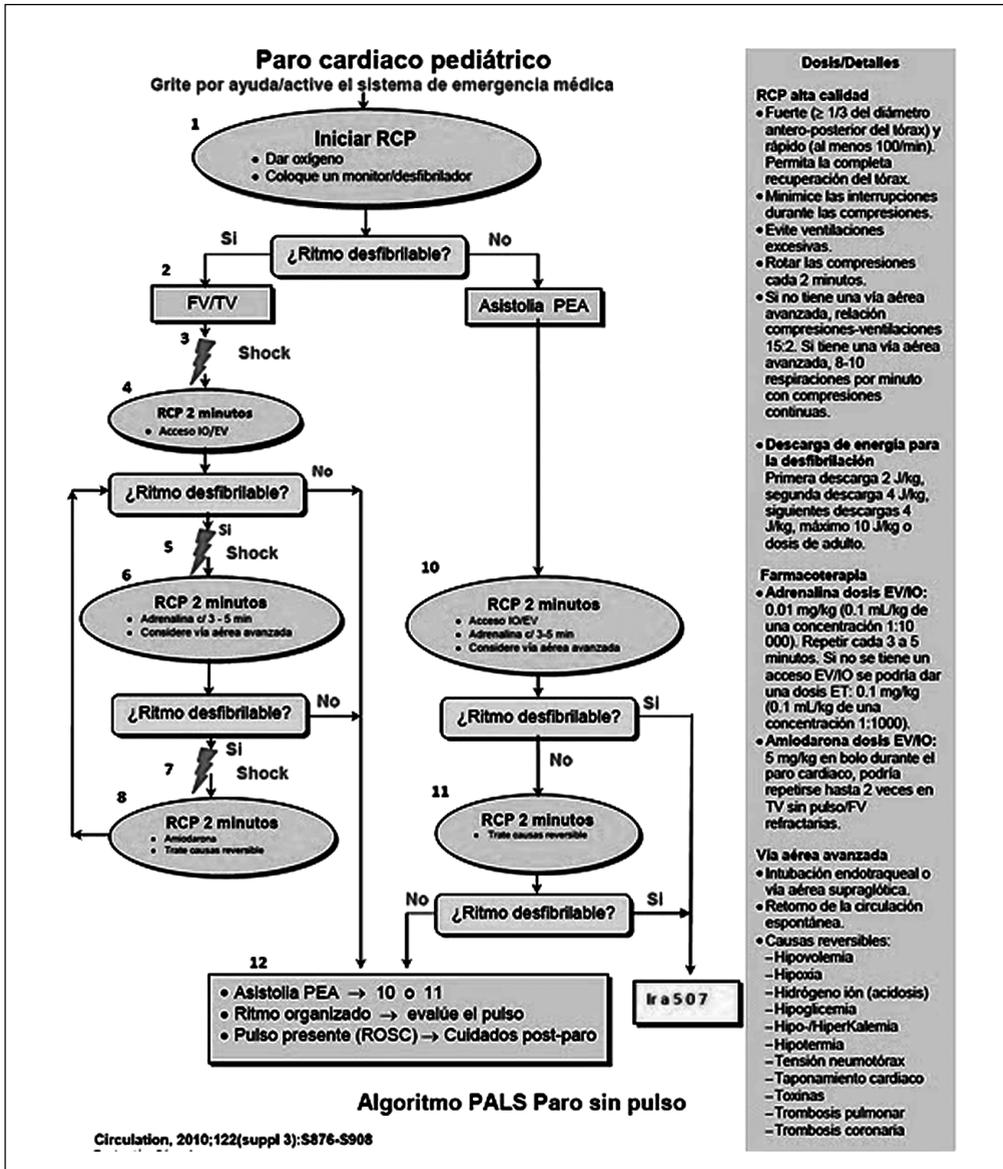
BIBLIOGRAFÍA

1. Special Report—Pediatric Advanced Life Support 2010 American Heart Association Guidelines for CardioPulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Pediatrics*, 2010; 126; e1361-e1399.
2. Special Report—Pediatric Basic and Advanced Life Support: 2010 International Consensus on Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care Science With Treatment Recommendations. *Pediatrics*, 2010; 126:e1261-e1318.

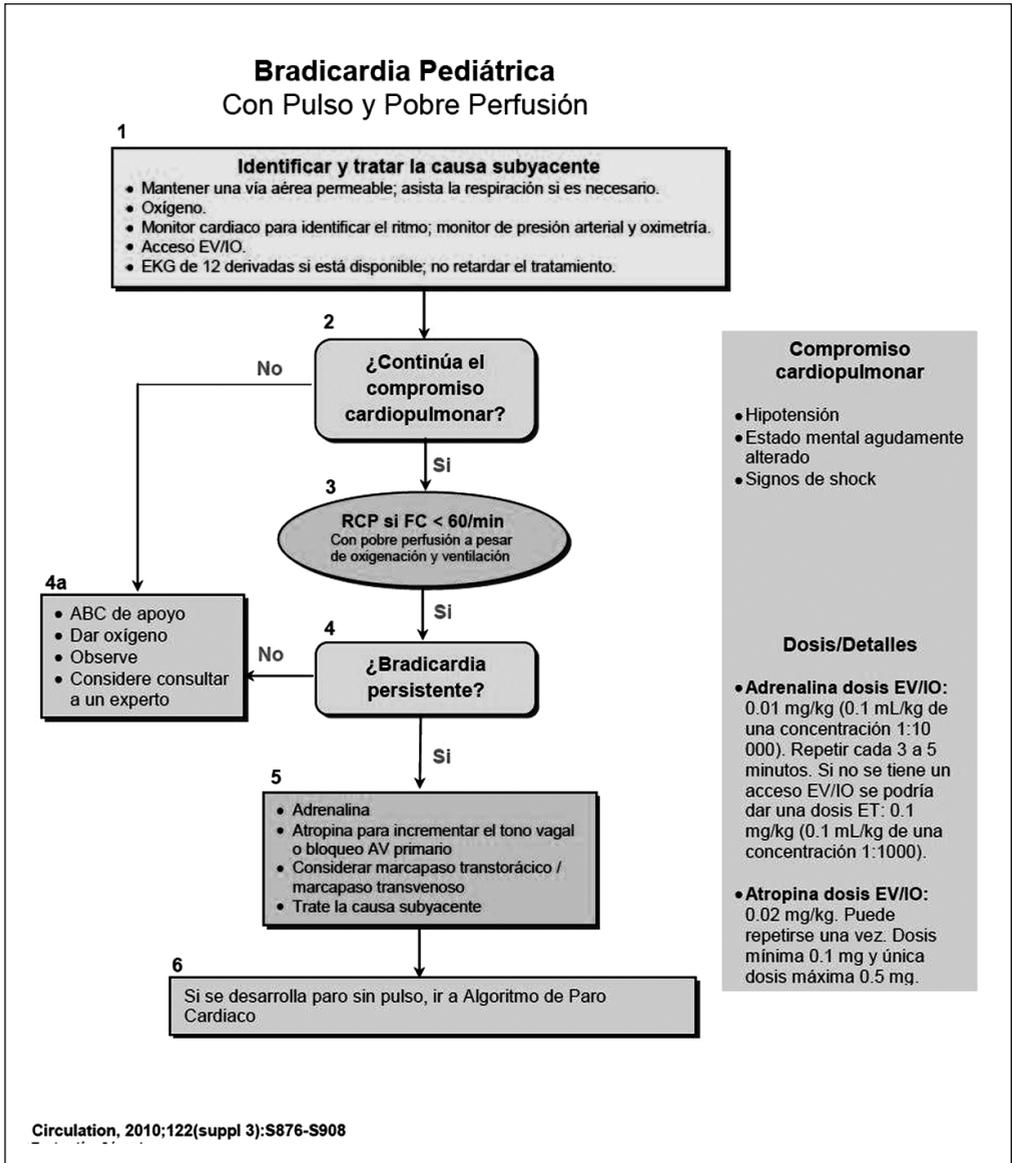
Anexo 1: Algoritmo de soporte básico pediátrico.



Anexo 2: Algoritmo soporte vital avanzado en PCR sin pulso.



Anexo 3: Algoritmo soporte vital avanzado en bradicardia con pulso y mala perfusión.



Asistencia ventilatoria no invasiva

María Adela Godoy R., Francisco J. Prado A.

Definiciones

- Ventilación No Invasiva: Modalidad de soporte respiratorio que permite incrementar la ventilación alveolar sin necesidad de acceso artificial a la vía aérea, utilizando respiradores parecidos a los convencionales y en lugar de tubo endotraqueal, mascarillas (interfase) nasales o faciales.
- Interfase: Existen varios tipos y la elección se hará considerando la patología, la edad, presencia de alteraciones faciales y la tolerancia, las más comunes son:
 - a. Buconasales: Mayor eficacia en fase aguda y en pacientes no colaboradores o muy disneicos, pero tienen las siguientes desventajas: causan más claustrofobia, es más complicado el manejo de la tos, tienen mayor espacio muerto, hay más fugas y es más complicada la fijación en los niños más pequeños.
 - b. Nasales: Útiles en pacientes colaboradores y en la fase crónica. Las ventajas: menor espacio muerto, menor porcentaje de fugas, menor riesgo en caso de vómitos, permite la expectoración y la alimentación sin retirar la mascarilla, permite la comunicación aunque con mala tolerancia por la compensación de fugas, mayor tolerancia a largo plazo, menor claustrofobia y menos problemas de fijación en el niño pequeño, la desventaja es la fuga por la boca abierta, se recomienda en lactantes utilizar un chupete.
 - c. Mascarilla facial: Por el momento no es recomendable su uso en niños menores, aún cuando se disponga de interfase adecuada.
 - d. Narinas cortas o tubo nasofaríngeo: Muy utilizadas en el niño menor de 3 meses por su facilidad de fijación y falta de diseños adecuados de interfases nasales y buconasales en este grupo de edad.
 - e. Medios de sujeción: Gorros o cinchas con o sin bandas mentonianas.
- CPAP: (*continuous positive airway pressure*): El paciente respira espontáneamente con un flujo de aire a una presión supraatmosférica, tanto en la inspiración como en la espiración y determina la frecuencia respiratoria y el volumen corriente con su esfuerzo respiratorio. CPAP mantiene la vía aérea abierta, aumenta la capacidad funcional respiratoria y disminuye el colapso alveolar.
- BIPAP (*bi-level positive airway pressure*): La ventilación se produce como consecuencia de la diferencia de presiones entre la presión inspiratoria (IPAP) y la espiratoria (EPAP). El incremento de IPAP aumenta el volumen inspiratorio; la EPAP mantiene abierta la vía aérea superior, evita el rebreathing y actúa en contra del efecto negativo del PEEP intrínseco en los pacientes con patología pulmonar obstructiva. En pacientes con alteraciones hemodinámicas, una EPAP elevada puede aumentar las alteraciones, por lo que no se recomiendan valores superiores a 4-5 cm de H₂O.
- EPAP (*expiratory positive airway pressure*): Fija el límite de presión espiratoria por encima del nivel cero de la presión atmosférica.
- IPAP (*inspiratory positive airway pressure*): Fija el límite de presión inspiratoria.

Modalidades de BIPAP

- a. Modo S (Espontáneo): Se mantiene un EPAP y cuando el paciente genera una inspiración se gatilla el IPAP programado. La frecuencia y la duración de la inspiración la controla el paciente. El paciente realiza todas las respiraciones y el equipo las apoya.
 - b. Modo S/T (Espontáneo/Ciclado): Durante las respiraciones espontáneas el paciente recibe presión de soporte. Si el paciente no realiza un número determinado de respiraciones el equipo realiza un ciclo automático.
-

- c. Modo T (Programado): El equipo genera los ciclos programados, independiente de las respiraciones espontáneas del paciente, el ventilador proporciona IPAP y EPAP a una frecuencia fija. El IPAP es iniciado a intervalos de tiempo predeterminados. En estos intervalos predeterminados, el IPAP es entregado durante un tiempo inspiratorio (T_i) que se fija directamente en segundos o indirectamente al elegir el porcentaje del T_i en relación al tiempo total de ciclo (TOT).

En trastornos ventilatorios restrictivos y obstructivos en pacientes sin enfermedades crónicas y en aquellos con exacerbaciones agudas el BIPAP en su modo S o S/T es mejor tolerado.

- Tubuladuras: dependen del respirador utilizado, pueden ser:
 - a. Simples, con y sin válvula espiratoria: Utilizadas por la mayoría de respiradores de domiciliaria y específicos de VNI
 - b. Dobles: Utilizadas por los respiradores de ventilación mecánica convencional.
 Es aconsejable intercalar un humidificador activo en la tubuladura. No se recomiendan los filtros intercambiadores de humedad por su baja eficacia debido a las fugas y la interferencia con el trigger inspiratorio.
- Puerto exhalatorio, debe estar presente en todos los sistemas de VNI, puede ir en la tubuladura o en la interfase.

Indicaciones

La VNI en pediatría, está indicada tanto en patología hospitalaria respiratoria aguda o crónicas reagudizadas y en patologías crónicas en domicilio. Las indicaciones en la insuficiencia respiratoria aguda son:

1. Enfermedades del sistema nervioso central descompensadas: apneas del prematuro, apneas del lactante
2. Descompensación respiratoria de anomalías de la caja torácica y de la columna vertebral: Síndrome de obesidad-hipoventilación
3. Enfermedades obstructivas de la vía respiratoria superior: Laringitis, laringotraqueítis, etc.
4. Enfermedades pulmonares: Asma, bronquiolitis, neumonía, atelectasias, edema agudo de pulmón
5. Otras situaciones clínicas: Apneas posadenoamigdalectomía, posoperatorio en cirugía cardiovascular y cirugía ortopédica (escoliosis), complicaciones pulmonares de la anemia de células falciformes, extubación temprana, apoyo en procedimientos con sedación, insuficiencia respiratoria grave en enfermedad terminal (indicación paliativa).

Las indicaciones en la insuficiencia respiratoria crónica son:

1. Trastornos respiratorios durante el sueño: Síndrome de apneas obstructivas, hipoventilación alveolar central
2. Enfermedades neuromusculares
3. Enfermedades de la vía respiratoria superior: Traqueomalacia
4. Enfermedades del tracto inferior y del parénquima: Displasia broncopulmonar, fibrosis quística, bronquiectasias.

Contraindicaciones

1. Neurológicas:
 - Incapacidad de protección de vía aérea: Compromiso bulbar, parálisis de las cuerdas vocales, alteración del nivel de conciencia
 - Retraso del desarrollo psicomotor grave
 2. Alteraciones craneofaciales:
 - Trauma facial, quemaduras
 - Cirugía facial
 3. Gastrointestinales:
 - Cirugía digestiva alta (esofágica o gastrointestinal)
 - Vómitos profusos
 - Hemorragia digestiva activa
 - Obstrucción intestinal
-

4. Respiratorias:
 - Insuficiencia respiratoria grave
 - Neumotórax no drenado
 - Obstrucción fija de la vía aérea
 - Secreciones abundantes y espesas
 - SDRA con $PO_2/FiO_2 < 150$
5. Generales:
 - Grave compromiso del estado general
 - Inestabilidad hemodinámica
 - Arritmias en posoperatorio cardiaco
 - Cardiopatías congénitas flujo pulmonar dependientes
 - Enfermedades de la piel (epidermólisis)

Procedimiento

A. Conexión a BiPaP

Ajustar los parámetros para responder a las necesidades ventilatorias del paciente: Optimizar el sincronismo, optimizar el volumen corriente y/o PCO_2 , minimizar el uso de músculos accesorios, aliviar la disnea, reducir la frecuencia respiratoria.

Conectar con los siguientes criterios de laboratorio y fisiológicos:

PH $< 7,35$

$PaCO_2 > 45$ mmHg

FR > 24 rpm o

$SpO_2 < 90\%$

$PaO_2/FiO_2 < 200$

FR > 35 rpm

Evaluar los siguientes criterios de exclusión: Paro respiratorio, incapacidad de cooperar, PH $< 7,20$ /PAS < 90 mmHg, arritmias no controladas, tos agobiante, traumatismo facial, secreciones excesivas de las vías aéreas, obstrucción de las vías aéreas.

B. Ajuste de parámetros

1. Ajustar IPAP mediante incrementos de 2 unidades para optimizar el volumen tidal.
2. Ajustar la frecuencia de seguridad y el rise time según sea necesario.
3. Ajuste tiempo inspiratorio entre 30% y 50% del tiempo total del ciclo.

C. Titular la oxigenación

1. Ajustar EPAP mediante incrementos de 2 unidades, aumentando así la SpO_2 .
2. Para mantener la presión de soporte deseada, se requerirá incrementos de IPAP en 1 unidad.
3. Fije las alarmas en niveles apropiados.

D. Manejo del temor y la ansiedad del niño:

1. Explique, si la edad del niño lo permite, que es VNI, permítale que tome la mascarilla y las tubuladuras, deje que el aire le toque la cara, antes de conectarlo.
2. Controle: El médico, la enfermera o el mismo niño, debe mantener la interfase en la cara, en el lugar que va a quedar sin conectarla al arnés; permitiéndole al niño que se la quite por algunos instantes, hasta que se acostumbre al flujo de aire.
3. Acompañe al paciente hasta que se sienta cómodo con la terapia.

E. Mejore el confort del paciente

1. Emplee un medidor para determinar el tamaño adecuado de la máscara.
2. Controle que las correas de sujeción estén ajustadas en forma pareja y firme.
3. Deje un margen de tolerancia para las fugas de aire (7 a 25 lpm).
4. En caso de fuga excesiva: Verifique el tamaño de la máscara y ajuste de las correas de sujeción.
5. Cambie el tipo de máscara si persisten las molestias.

F. Solución de problemas

1. Puntos de presión
 - Controlar el tamaño y ajuste adecuados de la máscara.
 - Reducir la tensión de las correas de sujeción.
 - Verificar que el nivel de fuga sea de 7 a 25 lpm.
 - Emplear apósitos protectores.
2. Sequedad nasal y bucal
 - Aplicar humidificación según indicación médica
 - Emplear spray nasal de solución salina
3. Rush cutáneo
 - Aplicar loción no oleosa en el área afectada
4. Controlar frecuentemente que el tipo de máscara sea el apropiado
Valores de referencia de fugas de aire:
 - 0–6 lpm: Demasiado apretado
 - 7–25 lpm: Correcto
 - 26–60 lpm: Ajustar
 - >60 lpm: Precaución

G. Control del paciente:

Monitoree y evalúe con Tabla 1

- Gases en sangre arterial
 - Síntomas respiratorios
 - Tolerancia del paciente y confort
 - Ajuste los parámetros según corresponda
- } Debe observarse una mejoría al cabo de 1/2 hora

H. Retiro de la Asistencia Ventilatoria No Invasiva

- Clínicamente estable por más de 6 horas.
- FR < 24 rpm, FC < 110 latidos/min, pH > 7,35.
- SpO₂ > 90% (con FiO₂ máxima de 50%).
- Iniciar el proceso de desconexión gradual.
- Titular progresivamente la PSV (presión de soporte de ventilación) hasta llegar a 5 cm H₂O.
- Monitorear al paciente y los parámetros respiratorios, para decidir discontinuar VNI.
- Aplicar VNI nocturno.
- Restablecer los parámetros AVNI previos, si hay deterioro clínico.

Tabla 1. Fracaso en la VNI

<ol style="list-style-type: none"> 1. No se logra acople: <ol style="list-style-type: none"> a. Interfase inadecuada Fugas excesivas b. Respirador específico Revisar el trigger inspiratorio Circuito inadecuado Rampa inadecuada c. Respirador convencional Compensación de fugas insuficiente Ajuste inadecuado del trigger espiratorio 2. Comprobar que el tratamiento etiológico de la causa de la falla respiratoria es adecuado 3. Facilitar el drenaje de secreciones mediante kinesiología 4. Descartar aparición de nuevas complicaciones <ol style="list-style-type: none"> a. Neumotórax b. Neumonía aspirativa 5. Persistencia de hipoxemia <ol style="list-style-type: none"> a. Cambio de respirador con mezclador de oxígeno b. Valorar aumento de EPAP 	<ol style="list-style-type: none"> c. Aumentar FiO₂ 6. Persistencia o aparición de hipercapnia <ol style="list-style-type: none"> a. Comprobar fugas en interfase b. Comprobar la existencia de fuga controlada en el circuito Descartar reinhalación <ol style="list-style-type: none"> a. Incrementar EPAP b. Cambio a válvula Plateau c. Cambio a interfase de menor espacio muerto si es posible Descartar desacople <ol style="list-style-type: none"> a. Descartar frecuencia y relación I:E b. Ajustar trigger inspiratorio y espiratorio c. Valorar aumento de EPAP Descartar ventilación inadecuada <ol style="list-style-type: none"> a. Comprobar expansión torácica b. Aumentar IPAP o volumen administrado c. Valorar cambio de modalidad/ventilador si es posible
--	--

Ventilación mecánica

M. Adela Godoy R, Francisco Prado A, Pamela C. Salinas F.

Definiciones

- Ventilación mecánica: Consiste en generar la entrada de volumen corriente al pulmón por medio de la transferencia de presión positiva a la vía aérea con interfases no invasivas (mascarillas nasales, nasobucales o faciales completas); invasivas (tubo endotraqueal, traqueostomía) o transfiriendo presión negativa a la caja torácica.
- Interfase no invasiva: Máscara nasal, nasobucal o facial de material blando, flexible, siliconado, transparentes, con la superficie de adaptación lisa y acolchada (inflable o material tipo gel) que se adapta a la cara del paciente para la entrega de la ventilación mecánica.
- Ventiladores no invasivos generadores de flujo: Son equipos eléctricos y de flujo continuo autogenerado, que compensan las fugas del sistema y utilizan un circuito monorrampa con exhalación pasiva (en la mascarilla). Algunos ventiladores mecánicos convencionales tienen esta modalidad de ventilación con sistemas de exhalación activa, usan doble circuito y mascarillas sin portales exhalatorios. Existen dispositivos generadores de flujo autogenerado que funcionan como BiPaP con exhalación pasiva o con doble circuito y exhalación activa para entregar ventilación mecánica invasiva con SIMV.
- CPAP (*continuous positive airway pressure*): Modalidad ventilatoria en que el paciente respira espontáneamente con un flujo de aire a una presión supraatmosférica en inspiración y espiración. El paciente determina la frecuencia respiratoria (FR) y el volumen corriente (VC). Mantiene la vía aérea abierta, aumenta la capacidad residual funcional (CRF) y recluta alveolos.
- BiPaP (*bi-level positive airway pressure*): Modalidad ventilatoria con asistencia del ciclo respiratorio con presión binivelada: EPAP (expiratory positive airway pressure) presión espiratoria por encima del nivel cero de la presión atmosférica e IPAP (inspiratory positive airway pressure) presión inspiratoria.

Modalidades de BiPaP

- Modo S (Espontáneo): Se mantiene un EPAP y cuando el paciente genera una inspiración se gatilla el IPAP programado. La FR y la duración de la inspiración la controla el paciente.
- Modo S/T (Espontáneo/Ciclado): Existen respiraciones espontáneas del paciente con presión de soporte. Si el paciente no realiza un número determinado de respiraciones el aparato realiza un ciclo automático.
- Modo T (Programado): Ciclos programados, independiente del paciente, el ventilador proporciona IPAP y EPAP a una FR fija. El IPAP es iniciado a intervalos de tiempo predeterminados, con un tiempo inspiratorio (Ti) que se fija directamente en segundos o indirectamente al elegir el porcentaje del Ti en relación al tiempo total de ciclo (TOT).

Procedimiento

Considere y evalúe:

- Las estrategias de ventilación mecánica a presión positiva son las frecuentemente utilizadas en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda.
 - La falla respiratoria grave, constituye la principal indicación de ventilación mecánica.
 - Los objetivos de la ventilación mecánica consideran:
-

- a. Mantener el intercambio de gases en paciente con falla respiratoria, ya sea por no lograr una adecuada oxigenación arterial ($\text{PaO}_2 < 70$ mmHg con $\text{FiO}_2 > 0,4$) o una adecuada ventilación alveolar ($\text{PaCO}_2 > 55$ a 60 mmHg en ausencia de enfermedad pulmonar crónica).
- b. Disminuir o sustituir el trabajo respiratorio, en circunstancias que existe incremento del trabajo respiratorio por un aumento de la resistencia o disminución de la distensibilidad.
- c. Disminuir el consumo de oxígeno sistémico y del miocárdico.
- d. Estabilizar la caja torácica
- e. Permitir sedación, relajación muscular y anestesia.
- f. Ventilación mecánica prolongada por traqueostomía.

Ventilación no invasiva (AVNI) en paciente agudo

La AVNI se usa habitualmente como asistencia domiciliaria en pacientes con hipoventilación nocturna, especialmente secundaria a enfermedades neuromusculares y cifoescoliosis.

En las unidades de paciente crítico es útil en el tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda con estabilidad hemodinámica y de la vía aérea, agudizaciones de pacientes con enfermedades crónicas y en el weaning de ventilación mecánica invasiva (VMI).

Es mejor tolerada, no requiere paralizar o entregar sedación profunda, es fácil de instalar y retirar, preserva la tos, no invade la vía aérea (sin riesgo de neumonía asociada a VMI) y puede ser implementada en unidades de cuidados intermedios.

Indicaciones:

Insuficiencia respiratoria aguda:

- Neumonías, crisis asmática, bronquiolitis, atelectasias
- Edema pulmonar cardiogénico y no cardiogénico.
- Posextubación y posanestesia

Insuficiencia respiratoria crónica con exacerbación aguda:

- Enfermedades neuromusculares: atrofia espinal, enfermedad de Duchenne.
- Cifoescoliosis.
- Fibrosis quística, daño pulmonar crónico (DBP, posviral).

Criterios de selección. Uno o más de los siguientes criterios:

- Dificultad respiratoria moderada a severa (retracción y polipnea).
- Necesidad de fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) $> 0,4$ y $\text{SpO}_2 < 93\%$ o relación entre la PaO_2 y la FiO_2 (PaFi) < 200 .
- $\text{PaCO}_2 > 45$ mmHg, pero pH no inferior de 7,25.

Contraindicaciones:

- Indicación de intubación/vía aérea inestable.
- Síndrome respuesta inflamatoria sistémica (SIRS). Síndrome distress respiratorio agudo (SDRA), inestabilidad hemodinámica.
- Compromiso agudo de conciencia (Glasgow < 10).
- Neumotórax o neumomediastino.
- Ausencia de reflejo de tos o nauseoso, incapacidad de manejar secreciones, alto riesgo de aspiración. (Disfunción bulbar severa aguda o crónica, esta última condición determina que la ventilación mecánica prolongada sea entregada a través de traqueostomía.)
- Cirugía, trauma o deformidad facial o intolerancia al método.

Predictores de éxito:

- Menor severidad de la enfermedad (PRIMS).
- Paciente cooperador, ausencia compromiso sensorial.
- Apropiaada sincronía paciente-ventilador, menor fuga de aire.
- Hipercapnia sin acidosis respiratoria severa ($\text{pH} > 7,25$), mejoría oxigenación, disminución aporte de oxígeno, FC y FR en las primeras 2 horas de iniciar AVNI.

Programación de parámetros:

- CPAP: Iniciar presión no menor de 5 cmH_2O . Aumentar de 2 en 2 hasta 10 cmH_2O máximo.
- BIPAP:
 - IPAP: 8 cmH_2O , aumentar de 2 en 2, los rangos terapéuticos van de 10 a 20 cmH_2O , siendo los valores de 10 a 14 los mejores tolerados.
 - EPAP: No menor de 5 cmH_2O , aumentar de 1 a 1, rango terapéutico recomendado entre 5 a 10 cmH_2O . Mantener una presión diferencial de 4 cmH_2O mínimo (IPAP-EPAP).
 - *Rise-Time*: Es el tiempo de transición o pendiente de ascenso hasta alcanzar la IPAP desde el inicio del tiempo inspiratorio (0,1 a 0,6 seg) y se programa en una escala de 1 a 6. En patologías restrictivas es mejor usar rise-time breves.
 - Rampa: Se planifica en minutos, 0, 5, 10 ó 20 min, corresponde al tiempo que demora en subir la presión en la vía aérea hasta alcanzar la presión planificada (EPAP). La presión mínima de inicio es 4 cmH_2O , útil en SAOS.
 - Los nuevos generadores de flujo permiten mantener ciclos programados por presión, limitados por tiempo y por flujo pero entregando presión de soporte con ventilación promedio asegurada (AVAPS). En esta opción se fija un volumen corriente (V_t) que según el equipo puede ser 50 ó 100 ml como mínimo. El V_t fijado será entregado en un rango de IPAP, IPAP máximo y mínimo. El equipo ajustará la IPAP target al medir en un promedio de ciclos el flujo en la rama inspiratoria, si el V_t no es logrado con el IPAP máximo elegido se activará una alarma de V_t no logrado.

Oxigenoterapia: Se aportará el O_2 necesario para lograr SpO_2 mayor o igual a 92%. No todos los generadores de flujo tienen un mezclador interno, por este motivo la entrega de FiO_2 será variable dependiendo de los flujos necesarios para la entrega de las presiones programadas y del escape que se produzca en la interfase o por la boca. La mejor manera de entregar O_2 será a través de una conexión en T colocada a la salida del BiPaP, previo a la conexión a la tubuladura ya que ésta, puede servir de reservorio y determinar una FiO_2 más estable. Con flujos de O_2 menores de 3 litros/m generalmente sólo es necesario usar un humidificador tipo burbuja. Si la AVNI dura más de 12 h continuas es necesario usar sistemas de termo-humedificación tipo sobrepaso o aquellos ad-hoc compatibles con los generadores de flujo. Existen nuevos equipos para AVNI que tienen mezclador interno y es posible entregar FiO_2 estable y conocida.

Monitorización

Las primeras 4 horas son fundamentales para establecer el éxito y generalmente dentro de los 30 minutos de inicio es posible evaluar la tolerancia. Es necesario evaluar:

- Adaptación al equipo, interfase (mascarilla) y arnés.
- Apremio respiratorio, hemodinamia y estado de conciencia
- Presencia de complicaciones (distensión abdominal, síndrome de ruptura alveolar)
- Gases sanguíneos y/o registro SpO_2 , control 2-4 horas de conexión.

Complicaciones

- Gastrointestinales: Distensión gástrica, aspiración.
- Ventilación: Hipercapnia, hipoventilación y síndrome de ruptura alveolar.
- Irritación: Conjuntivas, piel (escaras) y nasal.

Retirada de AVNI

- No está claramente definido el mejor método de retirada de AVNI. Es aconsejable bajar primero el aporte del flujo de oxígeno y luego disminuir según tolerancia la presión de soporte, minimizando el diferencial entre la IPAP y EPAP hasta dejar en CPAP con presiones de 5 a 6 cmH₂O. En aquellos pacientes con enfermedades neuromusculares, cifoescoliosis o insuficiencia respiratoria crónica en etapas avanzadas es importante considerar la necesidad de incluir en AVNI en domicilio.
- Los criterios que indicarían que el paciente está en condiciones de retirada de la AVNI se presentan a continuación:
 - Mejoría de la condición clínica, resolución de las apneas, disminución de la disnea y dificultad respiratoria, aumento de la fuerza muscular y mejoría de la oxigenación con SpO₂ estable >93% con FiO₂ <40% (evaluado sin AVNI).
 - Mejoría del trabajo respiratorio evaluado por la disminución de la FR
 - Mejoría de los índices de ventilación con eucapnia en pacientes sin insuficiencia respiratoria crónica hipercápnica y PaCO₂ en rango de su nivel histórico para aquellos pacientes hipercápnicos.
 - Mejoría radiológica con resolución de las atelectasias, disminución o desaparición de las imágenes parenquimatosas pulmonares y presencia de a lo menos 7 espacios intercostales en cada campo pulmonar.
 - Regreso a parámetros habituales de ventilación y de condición médica en los pacientes con AVNI domiciliaria.

Ventilación mecánica invasiva (VMI)

- La VMI tiene riesgos inherentes al uso de una vía aérea artificial y los secundarios a la acción mecánica de la presión positiva.
- El uso de presiones diferenciales (PIM-PEEP) y VC elevados (cerca de 10 ml por kilo) produce daño en la vía aérea y de las unidades alveolocapilares (volumen, barotrauma y trauma biológico).
- La recomendación actual es ventilar con un rango de presión media de la vía aérea (PMVA) que permita un VC apropiado para reclutar unidades alveolares y mejorar la CRF, con oscilaciones menores de la presión en la vía aérea. Con esta estrategia el objetivo de la ventilación es menos exigente, SpO₂ 90%, PaCO₂ >60 mmHg, sin acidosis respiratoria (hipercapnia permisiva, pH >7,2 o pH >7,1 aportando bicarbonato). Los parámetros recomendados son: PIM <30 cmH₂O, PEEP no mayor 8-10 cmH₂O, VC 6-8 ml por kilo de peso. Se utilizan modalidades cicladas por tiempo y limitada por presión.

Criterios de indicación para VMI:

- PCR/Apnea prolongada o repetidas.
- Ausencia protección vía aérea: Encefalopatía aguda con Glasgow <8.
- Hipoventilación. Hipercapnia con pH <7,25.
- Falla bomba respiratoria establecida o para disminuir el trabajo respiratorio.
- SDRA (*).
- Necesidad de aumentar la CRF. Hipoxemia refractaria a la oxigenoterapia: PaO₂ <60 mmhg con FiO₂ >0,6, diferencia A-aO₂ >250 mmHg, Pa/FiO₂ <100, Pa/PAO₂ <0,3 - 0,2, estimación admisión venosa >25% del gasto cardíaco.

Modalidades de VMI:

1. Ventilación mandatoria controlada (CMV).
 2. Ventilación mandatoria asistida (AMV).
 3. Ventilación mandatoria intermitente (IMV).
 4. Ventilación mandatoria intermitente sincronizada (SIMV)+PSV
-

5. Presión de soporte (PSV)
6. Presión de soporte con ventilación promedio asegurada (AVAPS). Opción en BiPaP. Nuevos equipos permiten AVNI y VMI, entregando esta última al cambiar a modalidad de exhalación activa en vez de circuito monorama y exhalación pasiva utilizada en interfase *ad-hoc* para TQT o mascarillas de VNI. En estas circunstancias estos equipos pierden los algoritmos de disparo y quedan con un *trigger* para entrega de PSV de flujo y término de flujo limitado por el tiempo inspiratorio y por el % del Qi máximo (habitualmente se fija en 25%).
7. Ventilación asistida proporcional (VAP).

Mecanismo de gatillo de la VMI:

1. Gatillado por tiempo (controlado).
2. Gatillado por el paciente (asistido):
 - Gatillado por flujo.
 - Gatillado por presión.
 - Gatillado por tiempo y por el paciente (asistido/controlado).
 - Gatillado manualmente.
 - *Neural Adjusted Ventilatory Assist* (NAVA)

(*) Síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA)

En pacientes con esta condición en que existe ocupamiento alveolar, disminución de volúmenes pulmonares y de la distensibilidad, se genera hipoxemia que no es explicable por un cortocircuito de derecha a izquierda y es refractaria a la VMI convencional. Para su tratamiento y para otras causas de falla respiratoria aguda refractaria o sin respuesta a ventilación mecánica convencional existen las siguientes alternativas en UCIP de alta complejidad:

- Ventilación en prono.
- Ventilación oscilatoria de alta frecuencia (VAFO).
- NOi (óxido nítrico inhalatorio). Generalmente se usan combinados.

Se define falla respiratoria que no responde a VMC como $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ menor de 150 y/o pCO_2 mayor de 60 mm Hg y/o índice de oxigenación mayor a 15, con presión media de la vía aérea (PmVA) en VMC mayor a 14 cm de H_2O y/o pH arterial menor de 7,25, y PEEP entre 8 a 10 cm H_2O .

Pese a estas nuevas estrategias de manejo, la de menor costo y complicaciones es mantener a los pacientes en posición prono. Ha demostrado disminuir la resistencia y probablemente mejorar la CRF. Puede aumentar la Pa/FIO_2 más de 20%, la PaO_2 más 20 mmHg y disminuir el índice de oxigenación más de 10%.

La VAFO utiliza VC muy pequeños con frecuencias suprafisiológicas de 6-19 HZ (360-600 ciclos por minuto). Se produce una oscilación del flujo de aire que produce una corriente inspiratoria central y otras espiratorias periféricas siendo la fase espiratoria activa. Para lograr aumentar la CRF (radiografía de tórax debe mostrar 9 espacios intercostales) y oxigenar se fija una presión media de reclutamiento, la PMVA se aumenta hasta conseguir SpO_2 de 90% con $\text{FiO}_2 < 0,6$ (volumen ideal). Para ventilar (barrer CO_2) se elige una oscilación de presión o delta P (dP) de 40-60 cms de H_2O ; ésta se disipa desde la conexión al tubo al alveolo (mínima). La programación inicial de la PMVA es 4 puntos sobre el valor usado en VMC ventilación convencional (17 a 25 cm de H_2O). Frecuencia respiratoria inicial entre 8 a 10 Hz, según edad del paciente, % tiempo inspiratoria de 0,33. La VAFO disminuye el daño pulmonar secundario.

El NOi es un vasodilatador que mejora la hipoxemia al redistribuir el flujo desde zonas con admisión venosa a otras con una mejor relación V/Q. Está indicado cuando existe hipoxia

severa por mala relación de ventilación y perfusión asociada a hipertensión pulmonar (HTP). En estos casos, usada en forma precoz mejora la oxigenación, disminuye la morbimortalidad y reduce la necesidad de oxigenación por membrana extracorpórea.

Pacientes candidatos a estas terapias son:

1. Neonatología:
 - Hipertensión arterial pulmonar (HTP) del neonato de cualquier origen.
 - Hernia diafragmática.
 - Circulación fetal persistente.
2. Pediatría
 - HTP posoperatorio cardíaco.
 - HTP pulmonar secundario a SDRA: Bronquiolitis virales (VRS, ADV, influenza, coqueluche severo), Daño pulmonar difuso agudo, síndrome de casi-ahogamiento, shock séptico refractario.
3. Indicaciones:
 - Índice de oxigenación >20 (15)
 - Concentración inspirada de oxígeno (FiO_2) mayor de 0.6
 - Presión inspiratoria máxima mayor de 25.
 - Presión positiva espiratoria final (PEEP) mayor de 10.

El índice de oxigenación (IO) entrega parámetros de evaluación del trastorno V/Q y de la presión de ventilación necesaria para corregir la hipoxemia. IO: $PMVA \times FiO_2 / PaO_2 \times 100$.

PMVA corresponde al área bajo la curva de la relación P/T (presión-tiempo) y se calcula, $PMVA = K(PIM - PEEP) \times TI / TOT + PEEP$. TI/TOT es la relación del tiempo inspiratorio al tiempo total del ciclo. K es una constante según la morfología de la curva de P/T, su valor es 1 para curvas cuadradas y 0,5 para curvas en aleta o triangulares.

ECMO (oxigenación con membrana extracorpórea. Es el último recurso terapéutico).

Complicaciones ventilación mecánica:

1. Daño pulmonar difuso:
 - Volumen–baro–atelectasias-trauma
2. Escape aéreo:
 - Enfisema intersticial
 - Neumotórax
 - Neumomediastino
3. Vía aérea central:
 - Estenosis subglótica adquirida (ESA).
 - Traqueo-bronco malacia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Prado F, Salinas P, Pizarro G, Campos C, Zenteno D. Asistencia Ventilatoria No Invasiva: Consideraciones Teórico – Prácticas en Pediatría. Rev Chil Pediatr, 2008; 79: 580-92.
2. Prado F, Godoy MA, Godoy M, Boza ML. Ventilación no invasiva como tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda en Pediatría. Rev Méd Chile, 2005; 133: 525-33.
3. Capítulo: Asistencia ventilatoria no invasiva en niños. Prado F, Bertrand P, Romero JE, Vega-Bricceño LE. En “Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del Niño”. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007.
4. Capítulo: Insuficiencia Respiratoria Aguda y ventilación mecánica en pediatría. Castillo A, Carrasco JA. En “Enfoque Clínico de las Enfermedades Respiratorias del Niño”. Ediciones Universidad Católica de Chile. 2007.

Sepsis y shock

Luis Delpiano M.

Corresponde a un espectro de condiciones clínicas causadas por la respuesta inmune a infección o trauma, caracterizada por una respuesta inflamatoria sistémica con activación de la coagulación, que se traduce en una insuficiencia circulatoria aguda que compromete el transporte de oxígeno y de micronutrientes a la célula, presentando un curso clínico variable, evolutivo y asociado a elevada mortalidad.

La mayoría de los niños que cursan sepsis o algunas de sus etapas evolutivas, requieren de monitoreo en unidades de paciente crítico (UPC), completando su estabilización circulatoria y respiratoria, corrigiendo las alteraciones metabólicas e iniciando la terapia antimicrobiana cuando corresponda.

Un shock establecido es fácil de reconocer y su terapéutica es conocida, sin embargo, lo que cambia la sobrevida es el tratamiento: su precocidad, el orden en que se establezca y lo suficiente y enérgico que sea.

La sepsis es un fenómeno, parte del continuo de la respuesta inflamatoria sistémica (SIRS) que va desde la bacteriemia hasta la falla orgánica múltiple. Por esta razón y para aunar conceptos, se han definido diferentes criterios para estas entidades nosológicas que ayudan al clínico a reconocerlas y actuar oportunamente.

El huésped es capaz de montar una respuesta activa, inespecífica frente a injurias de origen infeccioso o no infeccioso, liberando sustancias que actuando en forma local son responsables de mantener la homeostasis, pero en caso de ser sobrepasado, son capaces de inducir una respuesta sistémica desencadenando SIRS o shock.

El riesgo de sepsis está inversamente relacionado a la edad, sin predilección por sexo o raza, facilitando su aparición algunas condiciones de riesgo propias del paciente (inmunodeficiencias, malformaciones, invasión por dispositivos e internación en UPC, alteración en la barrera cutánea entre otros). Su pronóstico es variable, registrando letalidad entre el 9% y 35%.

En la patogénesis de la respuesta inflamatoria se identifican tres etapas:

1. Producción local de mediadores inflamatorios que en forma autocrina o paracrina inician la respuesta inflamatoria local, activando el sistema monocito-macrófago, SRE, cascada de coagulación y sistema del complemento, restableciendo la homeostasis y favoreciendo la reparación tisular.
2. Paso de pequeñas cantidades de mediadores a la circulación, que en forma endocrina, incrementan los fenómenos defensivos locales, estimulan la síntesis de proteínas de fase aguda y factores de crecimiento e inducen la producción y liberación de antagonistas endógenos de la inflamación.
3. Reacción sistémica masiva por el paso de gran cantidad de mediadores inflamatorios a la circulación (citoquinas, prostaglandinas, bradicininas, etc.), determinando una activación sostenida y generalizada de la cascada inflamatoria con pérdida de integridad microcirculatoria y daño de órganos a distancia.

Definiciones

- Bacteriemia: Bacterias viables en la circulación, confirmado por hemocultivo.
- Colonización: Patógenos en superficies orgánicas sin despertar respuesta inmunológica del huésped.
- SIRS: presencia de al menos 2 de los siguientes 4 criterios, uno de los cuales debe ser alteración de temperatura o del recuento de leucocitos (ver Tabla 1)
 - a. Temperatura corporal $>38.5^{\circ}\text{C}$ o $<36^{\circ}\text{C}$.
 - b. Taquicardia, definida como >2 DS sobre el normal para edad en ausencia de estímulos externos, fármacos o dolor. Para <1 año: bradicardia $<pc$ 10 para edad en ausencia de estímulo vagal, β bloqueadores o enfermedad cardíaca congénita.

- c. Frecuencia respiratoria >2 DS sobre la normal para la edad o ventilación mecánica en un proceso agudo no relacionado a enfermedad neuromuscular ni secundario a anestesia general.
- d. Recuento de leucocitos aumentados o disminuidos para la edad (no relacionado a quimioterapia) o $>10\%$ baciliformes.
- Infección: Sospecha o infección documentada (por cultivos positivos o biología molecular) causada por cualquier patógeno o síndrome clínico asociado a alta sospecha de infección. La evidencia de infección, también incluye hallazgos positivos al examen clínico, imagenología o laboratorio (citoquímicos de líquidos normalmente estériles, viscera perforada, radiología consistente con neumonía, lesiones petequiales o purpúricas)
- Sepsis: SIRS en presencia o sospecha de infección.
- Sepsis severa: Presencia de sepsis y uno de los siguientes: (definiciones específicas en Tabla 2)
 - a. disfunción cardiovascular.
 - b. síndrome de distress respiratorio agudo.
 - c. dos o más disfunción de otros órganos.
- Shock séptico: Presencia de sepsis y disfunción cardiovascular.

El diagnóstico debe ser oportuno, ya que el inicio precoz del tratamiento es factor primordial para su éxito. Pacientes hospitalizados susceptibles de presentar o evolucionar con infecciones invasoras como posoperados, desnutridos, sometidos a procedimientos invasivos, alteraciones de barreras o defectos anatómicos y aquellos con larga data de hospitalización, y entre los recién ingresados los recién nacidos febriles u otros con infecciones invasoras como meningitis, neumonías extensas, focos purulentos no drenados, etc., deben ser evaluados periódicamente.

Si el SIRS no es identificado y rápidamente compensado, puede llegar a caída en el débito cardiaco, aumento en la resistencia vascular periférica lo que llevará a hipoxia tisular, acidosis metabólica, disfunción de órganos (FOM) y muerte.

Laboratorio

En el shock séptico cae brusca y precozmente el recuento plaquetario y aparece la hiperventilación e hipocapnia, antes de la acidosis metabólica.

1. Exámenes generales: Hemograma completo, VHS, proteína C reactiva, sedimento de orina, gases y electrolitos plasmáticos, glicemia, nitrógeno ureico, lactacidemia, radiografía de tórax.
2. Exámenes destinados a identificar patógeno:
 - Hemocultivos seriados (mínimo 2) e idealmente procesados por métodos automatizados.
 - Hemocultivos cuantitativos desde catéteres centrales permanentes.
 - Hemocultivos periféricos punta de catéter con técnica Maki en CVC provisionarios.
 - Urocultivo (cateterismo o punción suprapúbica).
 - Cultivo de lesiones cutáneas.
 - Cultivo LCR con tinción de Gram.
 - Cultivo y tinción de Gram de otros líquidos de cavidades estériles (pleural, abdominal, articular, pericardio).
 - Biopsias bacteriológicas cutáneas cuantitativas.
 - Inmunofluorescencia viral o aislamiento viral.
 - Inmunoglobulinas específicas (IGM).
 - Reacción en cadena de la polimerasa (enterovirus, familia herpes, virus respiratorios etc.).
3. Exámenes destinados a detectar compromiso sistémico:
 - Pruebas de coagulación (protrombina, cefalina, fibrinógeno y PDF).
 - Pruebas hepáticas (SGOT, SGPT, bilirrubinemia, fosfatasas alcalinas).
 - Creatininemia, calcemia, fosfemia, magnesemia.
 - Proteinemia, albuminemia.
 - Citoquímico líquido de cavidades estériles.
 - Enzimas: LDH, deshidrogenasa hidroxibutírica, CPKt, CPKmb.
 - Electrocardiograma, electroencefalograma diferido.
 - Imagenología: Radiografías (tórax, abdomen, extremidades), ecotomografía, Cintigrafía ósea (ocasional), TAC (ocasional), RMN (ocasional).

En la actualidad se describen nuevos marcadores para el diagnóstico y seguimiento de sepsis que pudiésemos emplear en un futuro próximo con mayor validación en niños, destacando la medición de procalcitonina: Prohormona precursor de calcitonina cuyos niveles se elevan rápidamente posinjuria y permanecen elevados de mantenerse el SIRS. También, debieran ser considerados interleukinas (IL 1-b, IL-6, IL-8) y el factor de necrosis tumoral.

Recientemente la FDA, aprobó para uso el primer test de búsqueda de ácidos nucleicos capaz de detectar rápidamente (2,5 hrs) 12 bacterias Gram positivas incluido SAMR y ERV en muestras de sangre: *Gram-Positive Blood Culture Nucleic Acid Test* (BC-GP; Nanosphere Inc).

Tabla 1. Signos vitales y variables de laboratorio según edad (pc 5 o 95)

Grupo etario	Frecuencia cardíaca (por min)		Frecuencia respiratoria (por min)	Recuento leucocitos x10 ³ mm	Presión sistólica mm Hg
	taquicardia	bradicardia			
0 a 1 semana	>180	<100	>50	>34	< 65
1 sem a 1 mes	>180	<100	>40	>19.5 o <5	<75
1 mes a 1 año	>180	<90	>34	>17.5 o <5	<100
2 a 5 años	>140	NA	>22	>15.5 o <6	<94
6 a 12 años	>130	NA	>18	>13.5 o <4.5	<105
13 a <18 años	>110	NA	>14	>11 o <4.5	<117

NA: no aplicable

Tabla 2. Criterios de disfunción orgánica

<p>Disfunción cardiovascular</p> <p>Después de administrar fluidos isotónicos ≥ 40 ml/kg en una hora</p> <ul style="list-style-type: none"> Hipotensión (<P5 para edad) o presión sistólica <2 DS para edad o Necesidad de apoyo vasoactivo para mantener Pr arterial en rango normal o Dos de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> Acidosis metabólica inexplicable con déficit de base >5 mEq/l Aumento del lactato arterial 2 veces el limite normal Oliguria con débito < 0,5 ml/kg/h Llene capilar > a 5 segundos Diferencia de Temperatura central y periférica < a 3°C <p>Disfunción respiratoria:</p> <ul style="list-style-type: none"> Pa/Fi O₂ <300 (ausencia de cardiopatía congénita cianótica o enfermedad pulmonar previa) o PaCO₂ >20 mm Hg sobre el basal o Necesidad de apoyo con FiO₂ >50% para saturar >92% o Necesidad de ventilación mecánica (invasiva o no) <p>Disfunción neurológica</p> <ul style="list-style-type: none"> Glasgow ≤ 11 o Cambio en el estado mental, con caída de la escala Glasgow en 3 puntos respecto del basal <p>Disfunción hematológica</p> <ul style="list-style-type: none"> Recuento de plaquetas <80.000 o INR >2 <p>Disfunción renal</p> <ul style="list-style-type: none"> Creatinina sérica ≥ 2 veces valor superior para la edad <p>Disfunción hepática</p> <ul style="list-style-type: none"> Bilirrubina total ≥ 4 mg/dl (no aplicable a RN) o SGPT con valor 2 veces sobre valor normal para la edad

Manejo y tratamiento

Priorizar la compensación, terapia y toma de exámenes. Considerar medidas epidemiológicas cuando corresponda: Técnicas de aislamiento, notificación, erradicación a contactos. Los tres pilares fundamentales son la terapia de resucitación, de soporte de órganos y de curación específicas.

A. Medidas generales. Instaurar de acuerdo a gravedad del paciente.

- Posición (prono de no mediar contraindicación)
- Monitorización:
 - Monitor cardíaco (arritmias, alteraciones kalemia, signos de isquemia miocárdica).

- Accesos vasculares expeditos, considerar acceso venoso central e incluso intraóseo.
- Presión arterial (ideal invasiva por línea arterial).
- Presión venosa central (mantener sobre 8 mmHg).
- Diuresis (refleja perfusión renal-tisular, medir densidad urinaria).
- Saturometría de pulso (oximetría).
- Sonda nasogástrica y aspiración contenido gástrico.
- Monitorización pH gástrico intramucosa (<7,3 revela hipoperfusión esplácnica).
- Saturación oxígeno a nivel venoso central (vena cava superior, >65%-70%).

B. Medidas específicas.

Los mejores resultados en manejo del shock se consiguen a través de aporte de volumen adecuado, fármacos vasoactivos y transfusión de glóbulos rojos para así reestablecer el balance entre la demanda y entrega de oxígeno.

En sepsis severa, siempre considerar apoyo de ventilación mecánica invasiva (corrección hipoxemia) con uso sedoanalgesia según protocolo local.

1. Restablecer estabilidad hemodinámica. Aunque se debe ser generoso, existe limitación de un agresivo volumen de expansión, que puede aumentar la presión capilar pulmonar y el agua pulmonar, con la consiguiente hipoxemia.
 - a. Cristaloides
 - 20 a 40 ml/kg. de S. fisiológica en 10 a 20 min. y continuar con iguales aportes hasta alcanzar PAM normal y PVC 8-10 mm. Luego volúmenes y soluciones según requerimientos y pérdidas (balance hídrico estricto). No usar soluciones hipotónicas, ni glucosadas en etapa de reposición rápida. Agregar K⁺, una vez se objective diuresis.
 - 1/3 a 1/10 del volumen expande el intravascular sin ejercer presión oncótica y la mayor parte pasa al intersticio.
 - Posterior al 3º bolo de cristaloides, si no hay respuesta o compensación, considere inicio vasoactivos.
 - b. Coloides:
 - Albúmina humana 20%: 0,5 a 1 g/kg a pasar en 60 min en fase de reposición o en mayor tiempo en fase de mantención (albuminemia <2.0 g/dl).
 - Otros coloides: Dextran[®], Haemacel[®], Hatastarch[®], Voluven[®]: 10 a 20 ml/kg. No sobrepasar mitad de la volemia por alteración secundaria de la coagulación, no usar en alteraciones de hemostasia previas. Considerar además reacciones de tipo alérgicas o anafilactoideas.
 - c. Sangre/Hemoderivados
 - El nivel óptimo de hemoglobina en sepsis aún no se establece (>9-10 g/dl aseguraría una mejor entrega de oxígeno tisular).
 - Sangre total, hoy no recomendada. Recordar riesgo de hipocoagulabilidad por lavado de factores, aumento de la viscosidad sanguínea y reducción del nivel de 2,3 difosfoglicerato en células transfundidas con reducción de la entrega de oxígeno tisular.
 - Plasma fresco congelado 10- 20 ml/kg, no recomendado en reposición rápida. Considerar en presencia de CIVD como aporte de factores de coagulación.
2. Corregir alteraciones ácido/base y electrolíticas: Ver capítulo específico. Recordar que la corrección de la acidosis metabólica se logra al mejorar la circulación periférica. Corrección rápida con bicarbonato puede inducir hipocalcemia.
3. Drogas vasoactivas. La terapia vasopresora no aumenta la entrega de oxígeno directamente. Se debe asegurar previamente volumen sanguíneo (intravascular) suficiente y monitorización adecuada. Administrar con bomba de infusión continua y por acceso venoso central.
 - Dopamina: acción dosis dependiente
 - 2 a 5 µg/kg/min: Efecto dopa (aumenta flujo renal, esplácnico y coronario)
 - 5 a 10 µg/kg/min: Efecto β 1 (aumenta contractilidad miocárdica y FC)
 - 10 a 20 µg/kg/min: Efecto α (aumenta RPT por vasoconstricción)

En sepsis severa no debiera usarse como protector de perfusión renal. De existir refractariedad a dopamina, iniciar otro inótropro.

- Dobutamina: Agonista β_1 sobre miocardio (selectivo), aumenta la fuerza contráctil y el gasto cardíaco en 25% a 50 %, disminuye la p° capilar pulmonar, poco efecto sobre FC, disminuye presión de arteria pulmonar; es inótropo con efecto de vasodilatación periférica, pulmonar y que atenúa la vasoconstricción hipóxica pulmonar. Puede aumentar el pH gástrico de mucosa y disminuir los niveles de lactato. Dosis 5 a 20 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Puede asociarse a dosis bajas de dopamina para vasodilatar territorio renal. Considerar en pacientes con bajo índice cardíaco.
 - Adrenalina: Fármaco presor, indicado en shock refractario, en ocasiones con efectos poco predecibles. Aumenta la entrega y el consumo de O_2 , aumenta consumo de O_2 del miocardio y disminuye el flujo esplácnico, Aumenta la resistencia vascular pulmonar y sistémica. Ocasionalmente aumenta la concentración de lactato.
0,05 a 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ predomina acción β sobre α .
0,1 a 0,3 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ predomina efecto α .
Se inicia infusión 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ y aumenta (máx. 1,5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$) hasta obtener cifras tensionales adecuadas.
 - Noradrenalina: Fármaco de primera línea en manejo del shock refractario, potente agonista α y también con efecto β , potente vasoconstrictor periférico e inótropo positivo. Se inicia 0,1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ hasta alcanzar 1 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$.
 - Milrinona: Útil en situaciones con disfunción de receptores β o frente a la refractariedad a catecolaminas. Dosis de carga: 50 $\mu\text{g}/\text{kg}$. Dosis de mantención: 0,5 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$. Mejora el índice cardiaco, entrega de oxígeno, disminuye la resistencia vascular sistémica. Vida media larga, su uso prolongado se asocia a trombopenia y potencial acumulación tóxica (arritmias, menor función ventricular, hipotensión).
4. Antimicrobianos. Evaluar epidemiología bacteriológica local, edad, foco demostrado o existencia de infección nosocomial. Considerar drenaje quirúrgico cuando corresponda. Usar asociación de antimicrobianos de amplio espectro que cubran posibilidades etiológicas más frecuentes de infección grave, e iniciar precozmente una vez efectuado el diagnóstico.
- a. Recién nacido (evaluar dosis según peso y edad gestacional)
 - Ampicilina (150-200 mg/kg/día) + gentamicina (5-7,5 mg/kg/día) o amikacina (15 mg/kg/día) ev. (en ausencia de ampicilina usar ampicilina-sulbactam)
 - Ampicilina+cefotaxima (150 mg/kg/día) o ceftriaxona (80 mg/kg/día) ev.
 - b. Lactante-preescolar-escolar
 - Cefotaxima (150 mg/kg/día) o ceftriaxona (100 mg/kg/día)+amikacina (15-22,5 mg/kg/día) EV
 - Sospecha de infección por *Pseudomonas aeruginosa*: ceftazidima (150 mg/kg/día).
 - Sospecha de infección por *Staphylococcus aureus*: Agregar cloxacilina (200 mg/kg/día) o clindamicina (40 mg/kg/día) o vancomicina (40 a 60 mg/kg/día). Considerar esta última especialmente en pacientes de larga data de hospitalización y/o multiinvasados con catéteres venosos centrales.
 - Sospecha de anaerobios: Incorporar clindamicina o metronidazol. Siempre terapia asociada en neutropénicos de alto riesgo.
 - En pacientes de riesgo de infecciones por hongos (inmunodeficientes): anfotericina B o voriconazol, de elección en aspergilosis invasora. Siempre considerar la evaluación por infectología en coordinación con bacteriología. Individualizado el patógeno, seleccionar el o los antimicrobianos (buscar sinergismo) según susceptibilidad, para permitir el deescalamiento. La duración del tratamiento es variable dependiendo del agente, edad del paciente, compromiso multisistémico, evolución, laboratorio, etc. En general 7 a 10 días vía parenteral.
5. Corticoides: Discutida su indicación, evidencia C2 en niños, no se ha demostrado beneficio en pacientes pediátricos en shock. Sólo considerarse ante la sospecha de insuficiencia suprarrenal. En caso de fallo suprarrenal o resistencia a catecolaminas (shock y púrpura), se puede administrar hidrocortisona en infusión a dosis de 0,18 mg/kg/hora (50mg/m²/24h), o

su equivalente en metilprednisolona, nunca dexametasona. Evidencia variable existe ante el eventual beneficio de hidrocortisona (25 a 50 mg) una hora antes del antibiótico, para evitar vasodilatación e hipotensión por lisis bacteriana observados en algunos pacientes 4 a 6 horas después de administrados los antibióticos.

6. Otros

- Bicarbonato de Na: considerar con pH <7.15 y que no han respondido a otras medidas que aumentan la entrega de oxígeno.
- Citoprotección gástrica (bloqueadores H-2).
- Considerar ajuste de dosis de fármacos al existir fallo renal.
- Inmunoglobulinas policlonales EV, ampliamente discutidas, uso según protocolos locales.
- Proteína C activada recombinante humana, con efecto anticoagulante. En adultos con shock séptico ha mostrado reducción de mortalidad, por su acción antitrombina, inhibición de la activación plaquetaria, reclutamiento de neutrófilos, bloqueo en la producción de citoquinas y adhesión celular. Se describe sangrado grave (3,5%). Por ahora indicado en adultos con compromiso séptico severo, FOM o riesgo de muerte como medida salvataje, última revisión 2011, mortalidad 26,4% con Drotrecogin alfa v/s 24,2% en grupo control.
- Terapia de insulina intensiva: Resultados de disminución de mortalidad en adultos, la mantención de glicemias 80 a 110 mg/dl determinaron mortalidad de 12,5% en comparación con 29,5% con glicemia >180 mg/dl (ideal: glicemias <150 mg/dl).
- Óxido nítrico (NO): Causa profunda vasodilatación e hipotensión arterial en sepsis. El NO es sintetizado en niveles basales en varios tejidos por la NO sintetasa (NOS). Una forma inducible de esta enzima se expresa frente a estímulos como endotoxinas e interferón. La modulación con inhibidores competitivos de la NOS se encuentra entre las herramientas aún a validar.
- ECMO: Circulación extracorpórea con membrana de oxigenación a través de acceso veno-venoso para soporte respiratorio. Considerar en niños con shock refractario.
- Naloxona: Antagonista opiáceo, requiere de infusión continua, reduce los requerimientos de fármacos inotropos-vasopresores.
- Anticuerpos antiendotoxinas (monoclonales), resultados contradictorios y sin beneficios claros, con mejor evaluación al existir agresión por gérmenes Gram (-).
- Anticuerpos monoclonales antifactor de necrosis tumoral. Algunos estudios en adultos han demostrado mejor sobrevida, no demostrado aún en niños.
- Agentes antirreceptor de interleukina 1. Sin diferencias en valores de mortalidad.
- Agentes anti PAF Evaluado en adultos, aparente utilidad en sepsis por Gram (-). Sin diferencia estadísticamente significativa en cifras de letalidad.

7. Apoyo nutricional precoz, con empleo de fórmulas de acuerdo a esquema local.

Recordar que la terapia de resucitación del shock en niños, debe mantenerse hasta la normalización de FC, el llene capilar y diuresis >1 ml/kg/h. Se debe prevenir trombosis venosa profunda en adolescentes con sepsis severa. Siempre debe existir en los centros de atención, protocolos claros de limitación del esfuerzo terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Goldstein B, Giroir B, Randolph A. International pediatric sepsis consensus conference: Definitions for sepsis and organ dysfunction in pediatrics. *Pediatr Crit Care Med*, 2005; 6: 2-8.
2. Dellinger RP, Levy MM, Carlet JM, Bion J, Parker MM, Jaeschke R, et al. Surviving Sepsis Campaign: international guidelines for management of severe sepsis and septic shock: 2008. *Intensive Care Med*, Jan 2008;34 (1): 17-60.
3. Yager P, Noviski N. Shock. *Pediatr Rev*, Aug 2010; 31 (8): 311-8.
4. Larsen GY, Mecham N, Greenberg R. An emergency department septic shock protocol and care guideline for children initiated at triage. *Pediatrics*, Jun 2011; 127(6):e 1585-92
5. Pediatric sepsis 2011. Medscape, <http://emedicine.medscape.com/article/972559-overview>.

Politraumatizado

M. Adela Godoy R, Francisco Prado A, Pamela C. Salinas F.

Definiciones

- Paciente politraumatizado: Es aquél cuyas lesiones involucran a dos o más órganos o uno o más sistemas como consecuencia de un traumatismo, o aquél paciente que presenta una o más lesiones traumáticas que ponen en peligro su sobrevivida. Lo más habitual es encontrar un paciente con traumatismo craneal de gravedad variable con diferentes lesiones en otros órganos y/o sistemas. En niños, considerando su tamaño y su escasa volemia, las fracturas múltiples constituyen también un politrauma, ya que implican una liberación de energía por superficie corporal mayor a la esperable en un paciente adulto.
Existen varios tipos de score para la categorización e identificación de los pacientes con un traumatismo y riesgo potencial de morbimortalidad, los más usados son el Pediatric Trauma Score y la Escala de Glasgow (Anexo 1 y 2)
- Paciente politraumatizado grave: Es aquel con lesión de un solo sistema, pero con riesgo vital o de secuelas graves.
- Paciente policontundido: Es aquel con lesión de un solo sistema, sin riesgo vital.
- Severidad del politrauma: Se determina por la puntuación que varía desde 12 a (-)6. A menor puntuación el traumatismo será más grave. Un STP por debajo de 8 indica un traumatismo grave. A menor puntuación, mayor mortalidad.
STP al ingreso: STP >8: supervivencia 100%; STP ≤8: mortalidad 10%; STP <0: mortalidad >70%.

Atención inicial del niño politraumatizado (Anexo 3)

La atención del paciente con politrauma al ingreso al servicio de urgencia debe incluir:

1. Atender con inmovilización cervical
2. Evaluación primaria: Trabajo respiratorio, conciencia, estado circulatorio.
3. Estabilización CAB (D-E):
 - C. Establecer a lo menos 2 accesos venosos, osteoclisis SOS.
Manejo shock
 - A. Permeabilidad vía aérea
 - B. Tratar insuficiencia respiratoria.
Descartar y tratar neumotórax.
Tratar tórax abierto. Sellar en 3 partes, inserción tubo pleural.
 - Examen neurológico breve: Glasgow (apertura ocular, respuesta motora, respuesta verbal).
 - Exposición cuerpo completo (sonda Foley+sonda nasogástrica)
 - Examen secundario
 - Categorización (STP).
 - Valoración de la respuesta por sistemas a la pérdida de sangre
 - Secuencia de resucitación de volumen en shock hemorrágico
 - Decisión de traslado e intervenciones.

Procedimiento

- Frente a un paciente pediátrico politraumatizado grave, se recomienda la participación del intensivista, anestesista, cirujano infantil. Si existe compromiso conciencia y/o examen neurológico anormal neurocirujano.
1. Circulación y control de hemorragias (Anexo 4)

Anexo 1. Score de trauma pediátrico

Componente	Categoría		
	+ 2	+ 1	- 1
Peso	>20 g	10-20 kg	<10 kg
Vía aérea	Normal	Cánula oral o nasal	Intubado o traqueostomía
Presión sanguínea sistólica	>90 mm Hg	50-90 mm Hg	<50 mm Hg
Sistema nervioso central	Alerta	Obnubilado/pérdida de la conciencia	Coma/descerebrado
Herida abierta	No	Menor	Mayor/penetrante
Esquelético	No	Fractura cerrada	Abierta/fracturas múltiples
Total puntaje score de trauma pediátrico			

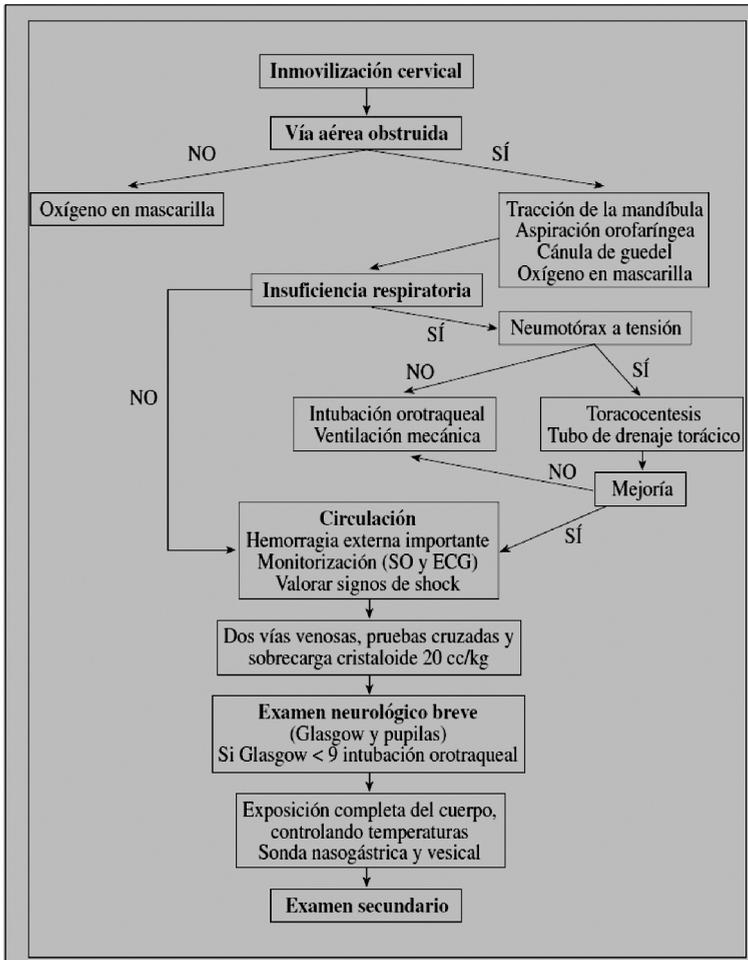
Anexo 2. Escala de Glasgow

Apertura ocular		Respuesta motora		Respuesta verbal	
	Ptaje		Ptaje		Ptaje
Espontánea	4	Obedece órdenes	6	Orientada	5
A la orden	3	Localiza el dolor	5	Conversación confusa	4
Al dolor	2	Flexión normal	4	Palabras inapropiadas	3
Ninguna	1	Flexión anormal	3	Sonidos incomprensibles	2
		Extensión anormal	2	Ninguna	1
		Ninguna	1		
Escala Glasgow modificada para lactantes					
Apertura ocular		Respuesta motora		Respuesta verbal	
	Ptaje		Ptaje		Ptaje
Espontánea	4	Obedece órdenes	6	Arrullo, balbuceos	5
A la orden	3	Retira al tocar	5	Irritable	4
Al dolor	2	Retira al dolor	4	Llora al dolor	3
Ninguna	1	Flexión anormal	3	Quejido al dolor	2
		Extensión anormal	2	Ninguna	1
		Ninguna	1		

Glasgow grave: <9; Glasgow moderado: 9 y 12; Glasgow leve: 13 y 15

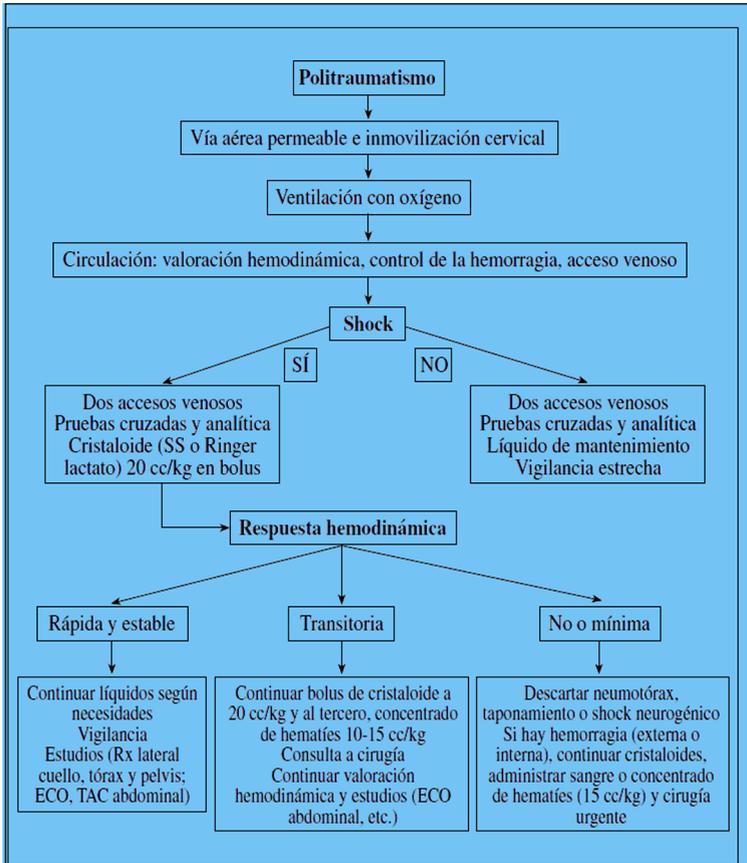
- Idealmente se debe contar con 2 vías periféricas de grueso calibre. En caso de no ser posible, la elección será el uso de osteoclisis, en el número que se requiera.
- Al colocar acceso vascular, se tomarán exámenes basales, clasificación grupo y Rh.
- Dada la facilidad propia de los niños para perder calor, las soluciones a utilizar deberán ser precalentadas en el microondas a 40°. No se deben calentar hemoderivados, coloides ni soluciones con glucosa.

Anexo 3. Flujoograma de atención inicial del niño politraumatizado.



- Controlar al ingreso hemoglucotest a todo paciente. Si es menor de 45 mgr% se recomienda administrar solución glucosada 10%: 2 ml/kg en bolo.
- La volemia en el niño equivale a 80 cc/kg, y tiene los mecanismos de compensación mejor desarrollados lo que determina que los síntomas clínicos sean menores a igual pérdida de volumen que un adulto. (Anexo 5).
- La reanimación inicial debe realizarse con soluciones idealmente isotónicas o hipertónicas; dada la alta incidencia de TEC y la menor incidencia de acidosis hiperclorémica en niños se recomiendan: Solución fisiológica 20 cc/kg, o Solución hipertónica NaCl 3% 4 cc/kg.
- La velocidad de infusión de los bolos depende del grado de shock del paciente al ingreso: Shock leve a moderado (25%-30% pérdidas sanguínea): 5–10 minutos; Shock grave o exanguinación (>35%): A chorro o en bolos con jeringa.
- En el paciente hemodinámicamente inestable está indicado realizar Eco FAST para precisar el origen de la hemorragia.
- El paciente con shock hemorrágico que no logra ser reanimado a pesar de un aporte de 60 cc/kg (entre 15–30 minutos) es candidato a recibir una transfusión de glóbulos rojos. Si pese a esto, se mantienen los signos de shock y se ha descartado shock distributivo y cardiogénico,

Anexo 4. Flujograma de enfrentamiento inicial de politrauma pediátrico con shock.



Anexo 5. Respuesta por sistemas a la pérdida de sangre.

AREAS	Volúmenes perdidos expresados en porcentaje de volemia		
	≤ 25%	25%-35%	≥ 40%
CIRCULATORIO	Frecuencia cardíaca aumentada	Taquicardia Hipotensión Pulso débil y filiforme	Taquicardia-Bradicardia Hipotensión severa Relleno capilar enlentecido Pulsos muy poco perceptibles o ausentes
PIEL	Tibia, sudorosa	Cianótica, reticulada, extremidades frías	Pálida Fria Marmolada
SNC	Irritable Combativo Confuso	Letargia Alteración del sensorio Respuesta indefinida al dolor	Comatoso
DIURESIS	Volumen urinario disminuido Densidad urinaria elevada	Oliguria Densidad urinaria elevada	Anuria

se asume que el paciente es de resorte quirúrgico y deberá ingresar a pabellón para tratamiento, preferentemente según resultados del Eco FAST, para laparotomía, toracotomía o fijación de fracturas de gran sangrado (por ej. pelvis, fémur).

- La colocación de sonda Foley es prioritaria para evaluar la evolución de la reanimación.
 - En caso de que no se haya colocado antes, es importante colocar sonda orogástrica. Esta eventualmente se cambiará por una sonda nasogástrica una vez se haya descartado fractura de base de cráneo
2. Vía aérea con protección cervical: Para todos los procedimientos que se realicen en vía aérea, la inmovilización de la columna cervical debe ser manual, para esto existen 3 escenarios posibles:
- a. Paciente con TET
 - Evaluar desplazamiento y/o obstrucción del TET.
 - Mantener ventilación con bolsa con reservorio con oxígeno al 100%.
 - b. Paciente con ventilación espontánea y adecuada
 - Permeabilizar vía aérea.
 - Colocar cánula mayo sólo si está inconsciente.
 - Dar oxígeno por mascarilla de alto flujo a 15 lts x'.
 - c. Paciente con ventilación espontánea ineficiente o en apnea
 - Permeabilizar vía aérea.
 - Apoyar la ventilación con bolsa–máscara con reservorio, oxígeno al 100%.
 - Proceder a intubación endotraqueal con secuencia rápida.
3. Ventilación

La evaluación de la ventilación debe realizarse secuencialmente:

- MES (mirar, escuchar y sentir).
- Asimetrías en la forma y expansión del tórax.
- Auscultar ruidos pulmonares.
- En pacientes ventilando en forma espontánea y adecuada mantener mascarilla con oxígeno.
- En el paciente con vía aérea artificial, mantener la ventilación con bolsa y reservorio con 100% FiO₂.
- La ventilación debe ser la suficiente que expanda el tórax.
- Se aconseja evitar la hiperventilación salvo en pacientes con evidencias de enclavamiento, ya que se pueden agravar lesiones intracerebrales.
- El niño tiene el mediastino muy móvil, y la ocupación del espacio pleural puede causar alteraciones hemodinámicas importantes, debutando como shock refractario.
- El tórax del niño es sumamente flexible, lo que hace que sea muy infrecuente la presencia de fracturas costales. Si éstas están presentes, significa un impacto de alta energía y probable contusión pulmonar. Se recomienda considerar intubación y ventilación a presión positiva.
- En el contexto hospitalario, se deben reconocer y manejar algunas lesiones del tórax (Anexo 6), tales como:

Neumotórax a tensión:

 - Si no viene drenado, descompresión de urgencia en 2° espacio infraclavicular. No hacer Rx tórax (se pierde tiempo y aumenta la mortalidad).
 - Tratamiento definitivo: Colocación de drenaje pleural en 5° espacio intercostal EIC en línea axilar media.

Tórax abierto:

 - Oclusión de la herida en tres partes.
 - Colocación de drenaje pleural lejos de la herida.
 - Toracotomía.

Tórax volante:

- Dos o más fracturas en 2 o más partes.
- Intubación y ventilación a presión positiva (contusión pulmonar subyacente).

Hemotórax:

- Difícil evaluar cuantía por Rx. Drenar siempre.
- Cuidado con la ruptura diafragmática, más frecuente en niños.
- Si se drena >16 ml/kg o >2 ml/kg/h, toracotomía.

4. Déficit neurológico

El mini examen neurológico en la urgencia, debe contener además un escore de Glasgow, recordando que el que tiene valor pronóstico es aquel realizado una vez que se logra recuperar del shock.

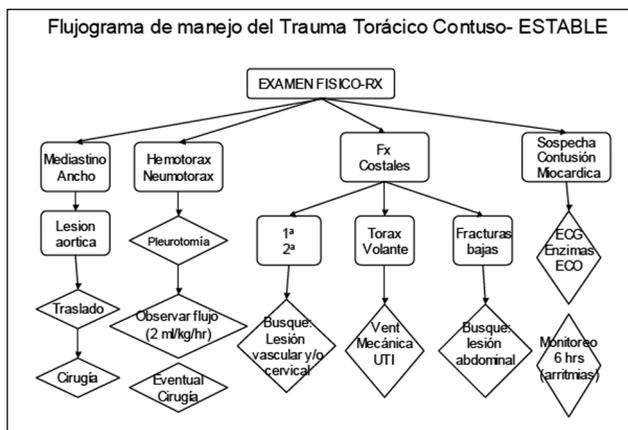
5. Exposición

La pérdida de calor es frecuente y rápida en los niños. Es importante monitorizar y controlar esto con Tº box reanimación (22º), lámparas radiantes y frazadas, calentador de soluciones, calefactor de pacientes, medición de Tº central (>36).

6. Examen secundario

- Paralelo a la exposición se procede a un examen físico minucioso en búsqueda de lesiones (Anexo 6).
- Luego de haber concretado los pasos anteriores, se solicitarán las radiografías de urgencia: Rx tórax, Rx columna cervical lateral, Rx pelvis, eventualmente de miembros fracturados.
- ECO fast (en caso de no haberse solicitado previamente).
- El tacto rectal en niños no tiene gran rendimiento para detectar ascenso prostático y no se usa de regla en lactantes y preescolares. Por lo tanto, ante la sospecha de trauma uretral (equimosis, sangramiento uretral, lesiones del periné, etc.), se indicará cistotomía por punción.
- La contusión miocárdica es infrecuente. De presentarse arritmias, se deben tomar enzimas cardíacas basales, iniciar antiarrítmico según trazado.
- El paciente politraumatizado grave, ESTABLE, idealmente debiera completar su estudio con un TAC helicoidal de multicorte, estudiando la zona afectada y según los siguientes criterios:
 - TAC Cerebro: TEC, politrauma en el menor de 2 años, Sospecha de fractura de cráneo, paciente en el que no se podrá evaluar score de Glasgow por anestesia o medicamentos, trauma severo de otro sistema que requiera ventilación mecánica prolongada.
 - TAC columna cervical: TEC grave, déficit neurológico, Rx de columna alterada, fractura de costillas 1-3, sospecha de fractura de columna, caída de altura, retención urinaria.

Anexo 6.



Anexo 7. Pauta para el examen secundario.

Zona	Valorar	Controlar
Cabeza	<ul style="list-style-type: none"> • Ver, palpar, percudir, evaluar pares craneales • Examen de orificios y cavidades 	<ul style="list-style-type: none"> • Vía aérea permeable. Fijar tubo endotraqueal. Colocar sonda nasogástrica u orogástrica si sospecha fractura base de craneo • Hemorragias
SNC	<ul style="list-style-type: none"> • Examen neurológico breve. Glasgow • Sensibilidad • Movilidad espontánea 	<ul style="list-style-type: none"> • Administrar oxígeno • Prevenir lesión secundaria • Tratar convulsiones
Cuello	<ul style="list-style-type: none"> • Ver, palpar y auscultar • Vasos cervicales y tráquea 	<ul style="list-style-type: none"> • Rx lateral • Collarín tipo Philadelphia
Tórax	<ul style="list-style-type: none"> • Ver, palpar, percudir y auscultar todas las áreas pulmonares • Choque de la punta cardíaca 	<ul style="list-style-type: none"> • Drenaje pleural y/o pericardio • Rx anteroposterior
Abdomen	<ul style="list-style-type: none"> • Ver, palpar, percudir y auscultar todas las regiones 	<ul style="list-style-type: none"> • Heridas, hematomas, dolor
Pelvis	<ul style="list-style-type: none"> • Ver, palpar 	<ul style="list-style-type: none"> • Rx anteroposterior
Periné/recto	<ul style="list-style-type: none"> • Hematomas, sangre en meato urinario • Tacto rectal (tono, sangre, próstata) • Examen vaginal (hemorragias, lesiones) 	<ul style="list-style-type: none"> • Sondaje vesical (no si sospecha lesión uretral)
Espalda	<ul style="list-style-type: none"> • Deformidad ósea, heridas penetrantes, hematomas 	<ul style="list-style-type: none"> • Inmovilización corporal
Miembros	<ul style="list-style-type: none"> • Posición anormal • Dolor, deformidad, hematomas, pulsos, crepitación, heridas 	<ul style="list-style-type: none"> • Inmovilización y valorar radiografías

- TAC tórax: Fracturas costales, hemotórax, ensanchamiento mediastínico, ruptura diafragmática.
- TAC abdomen y pelvis: Trauma abdominal (Anexo 8).
- TAC de pelvis: Fractura pélvica compleja
- Se recomienda solicitar TAC de columna toracolumbar en caso de evidencias de trauma torácico y/o abdominal (lesiones de vísceras torácicas y/o abdominales, dolor y/o equimosis de la zona, evidencias de equimosis abdominal o torácica por cinturón de seguridad). En este caso mantener tabla espinal hasta descartar lesiones inestables.

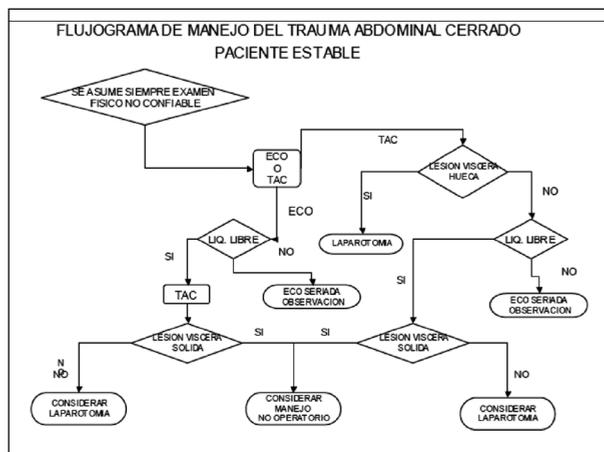
7. Criterios de gravedad

La existencia de un traumatismo grave debe sospecharse en cualquier paciente con antecedente de trauma que presenta alguna de las siguientes condiciones:

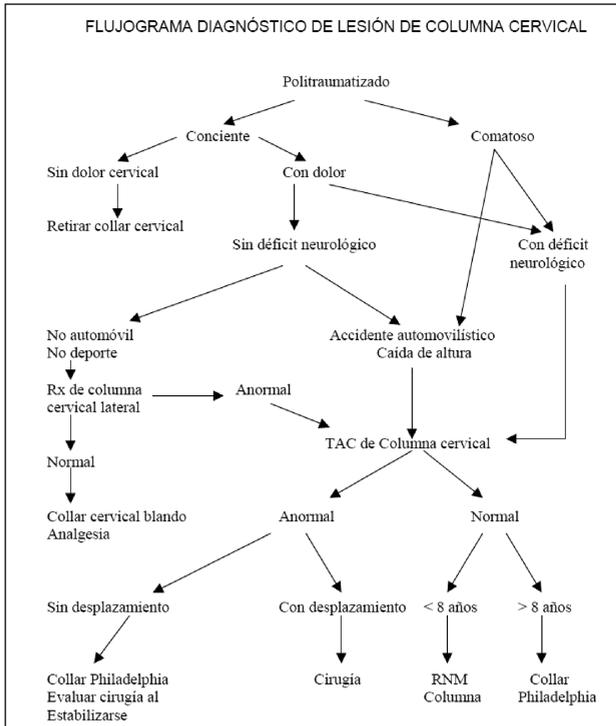
- Fisiológicas: Presión sistólica menor de $70 \text{ mmHg} + \text{edad} \times 2$; dificultad respiratoria; alteración de conciencia, Glasgow < 13 .
- Anatómicas: Tórax volante; fractura 1 y 2 costillas (riesgo lesión vascular); dos o más fracturas de huesos largos; herida penetrante en cabeza, cuello, dorso, ingle; trauma combinado con quemaduras; signos clínicos sugerentes de quemadura de vía aérea; amputación proximal a la muñeca o tobillo; parálisis de cualquier extremidad; marca de cinturón de seguridad
- Mecánicas: Si la extricación (el rescate desde el vehículo) dura más de 20 min o es dificultoso. Muerte de cualquier ocupante del vehículo; eyección de paciente de vehículo

- cerrado; caída mayor a 1 vez la altura del paciente; impacto a gran velocidad; impactos con gran descarga de energía; impacto (habitualmente cefálico en niños) en ausencia de uso de cinturón de seguridad; caída en bicicleta.
 - Factores agravantes: Edad <12 años, embarazo, patología grave preexistente, condiciones medio ambiental extremas.
 - Sospecha de maltrato: Discordancia entre historia y lesiones, más de una versión fracturas de huesos largos en lactantes, fractura de calota de más de 1 sutura.
8. Terapia transfusional
- El equipo médico tratante debe estimar las necesidades de transfusión y coordinar con anticipación con el banco de sangre el suministro de los hemoderivados.
 - La suplementación de otros hemoderivados estará determinada por el volumen utilizado en la reanimación:
 - Glóbulos rojos: 10 cc/kg (después de 1 volemia). En caso de desconocerse el grupo del paciente se indicará O Rh (-).
 - Plasma fresco: 10 cc/kg (después de 1 y 1/2 volemia) En caso de desconocerse grupo sanguíneo del paciente, se indicará plasma AB Rh (-).
 - Plaquetas: 1 Unidad c/7 kg (en presencia de CID, generalmente después de 2 volemias).
 - Crio precipitado: 1 Unidad c/10 kg (en presencia de CID, generalmente después de 2 volemias).
9. Otras intervenciones que pueden ser necesarias en la reanimación inicial en urgencia
- En pacientes con hemodinamia inestable, se recomienda el uso de soluciones hipertónicas en la reanimación inicial, en vez del uso de manitol. NaCl 3% =4 cc/kg.
 - Toracotomía de reanimación: Paro cardíaco presenciado en paciente con trauma de tórax penetrante
 - Sospecha de tamponamiento cardíaco:
 - En paciente estable: Ecocardiograma, y si existe duda (existen falsos negativos con ECO) ventana pericárdica.
 - En paciente inestable: Toracotomía de emergencia o pericardiocentesis previo a traslado a pabellón.
 - Trauma de pelvis: Estabilización pélvica transitoria, sábanas y fajas. Con tutor externo, idealmente clamp de Ganz.
 - El trauma raquimedular es infrecuente en niños y corresponde a solo el 5% de los traumas raquimedulares (Anexo 9). Sin embargo se presenta una entidad propia llamada

Anexo 8.



Anexo 9.



SCIWORA y que corresponde a daño cervical sin lesión ósea aparente. Esto se produciría por la laxitud de los ligamentos en el esqueleto infantil, que permite alargamiento y ruptura de microfibrillas de los axones neuronales por mecanismos de elongación sin que exista necesariamente compromiso óseo. Por lo anterior, en todo paciente en que el mecanismo de lesión lo justifique (expelido del auto, elongación y/o rotaciones axiales), la inmovilización cervical debe ser mantenida a pesar de que el estudio radiológico resulte negativo.

- No se recomienda: Uso de vías venosas centrales, enviar a exámenes a pacientes inestables, uso de albumina y soluciones glucosadas en la

reanimación, bicarbonato de Na, drogas vasoactivas. Lavado peritoneal diagnóstico (reservado sólo a pacientes inestables que van a pabellón para un procedimiento neuroquirúrgico o extrabdominal de urgencia, en los que no existe opción de realizar estudio de imágenes previo a la cirugía).

10. Traslados

Al completarse la reanimación y estabilización de urgencia, el paciente tiene dos posibles destinos:

- Pabellón: Para cirugía de estabilización y control de daños.
- UPC pediátrica: De alta complejidad y resolución neuroquirúrgico; de alta complejidad sin resolución neuroquirúrgica; de Mediana complejidad.
- El paciente politraumatizado pediátrico tiene frecuentemente asociado TEC. Su derivación para cuidados definitivos debe ser realizada hacia un centro que cuente con scanner y neurocirujano 24 horas. Además, frecuentemente requerirá de monitoreo de presión intracraneana. Es importante la comunicación temprana con el subespecialista.

BIBLIOGRAFÍA

1. The Harriet Lane Handbook, 18th Edition. 2010. www.expertconsultbook.com
2. Guía Clínica Atención Inicial del Niño Politraumatizado, MINSAL, 2007.
3. Protocolos de Urgencias de Pediatría. Hospital de Cruces; 2010. Atención inicial del niño politraumatizado. <http://urgenciaspediatria.hospitalcruces.com>
4. Manual de Urgencias Pediátricas. Edición 2011. Hospital 12 de Octubre, Madrid. Capítulo 15.3, Atención inicial al Politraumatizado. Fuentes S, Parise J. 12-17. <http://www.pediatria-12deoctubre.com/servicios/pediatria/urgencias/>

CAPÍTULO 21 - NIÑO Y ADOLESCENTE CON NECESIDADES ESPECIALES EN ATENCIÓN EN SALUD (NANEAS)

Consideraciones éticas

Fernando Novoa S.

El objetivo principal que tiene el Equipo de Salud ante un niño enfermo es poner a su disposición todos los recursos necesarios para recuperar la salud, y permitirle una plena reintegración a la vida de acuerdo a parámetros propios de su edad.

Lamentablemente, en ocasiones la recuperación de la salud del niño resulta imposible a pesar de los tratamientos realizados, y se asiste a su fallecimiento. Otra situación es aquella en la que el niño no fallece, pero sobrevive con secuelas de diferente gravedad que pueden significar una muy mala calidad de vida. Esta última condición tiene graves consecuencias para el niño, su familia y para la sociedad. Por este motivo merece de especiales consideraciones.

Las decisiones en estos niños a un nivel hospitalario suelen ser complejas y requieren de un prolijo análisis de todas las alternativas posibles tanto desde el punto de vista técnico, como de los valores en juego desde una perspectiva ética.

Es necesario en estas circunstancias tener presente que los niños con necesidades especiales en salud constituyen un grupo heterogéneo. Algunos de ellos son portadores de graves deficiencias y tienen un mal pronóstico vital o sobreviven con una muy mala calidad de vida. En cambio, la mayoría de ellos tienen deficiencias leves o moderadas, que les permiten disfrutar de los bienes de la sociedad y también hacer importantes aportes al Bien Común si no son discriminados y se les dan algunas oportunidades para desempeñarse a nivel de las diferentes áreas que ellos puedan desarrollar.

En cambio, los niños en que se puede pronosticar con cierta certeza una muy mala calidad de vida, pueden recibir un tratamiento proporcional a su condición que contempla incluso, la limitación para acceder a determinados niveles de tratamientos. Esta última situación debe hacerse considerando en primer lugar el bien del niño y debe ser el resultado de un proceso de consenso con los padres.

Esta distinción, entre niños con muy mal pronóstico y otros que portan secuelas de menor gravedad también es necesario de tomar en cuenta, con el objeto de lograr que el grupo de niños con deficiencias leves o moderadas debe tener idénticas posibilidades para acceder a todo nivel de tratamientos en el hospital. No deben ser objeto de ningún tipo de discriminación cuando sufren descompensaciones propias de su enfermedad o adquieran diversas afecciones intercurrentes. Es necesario reconocer que lograr este objetivo, ocasionalmente requiere de un trabajo de persuasión por parte del médico tratante ante algunos niveles de nuestros establecimientos que son reacios a entregar recursos a pacientes con grados diversos de discapacidad, en comparación a la disposición que ellos demuestran para aportarlos a aquellos niños “normales”.

El fundamento para sostener esta posición, destinada a evitar esta discriminación se basa en la necesidad de reconocer la dignidad de toda persona humana, independientemente de sus capacidades para producir aquellos “productos” que son mayormente valorados por la sociedad actual. Esto debe ser tomado en cuenta para decidir la conducta más apropiada para aquellos grupos que son vulnerables y que tienen desventajas en comparación a los otros.

Calidad de vida y proceso de toma de decisiones

La calidad de vida es un valor que debe ser tomado en cuenta en las decisiones terapéuticas que se van a adoptar ante niños con necesidades especiales. Según la OMS la calidad de vida es «la percepción de los individuos, de su posición en la vida, en el contexto de la cultura y del sistema valórico en que viven y en relación con sus metas, expectativas, normas e intereses».

Es en su carácter normativo que la calidad de vida nos obliga a pensar en consideraciones éticas. La obligación a la vida debe estar relacionada a la calidad de vida y en algunos casos puede ser tan baja como para desestimar toda obligación de preservarla. También hay que tener presente que la presencia de una minusvalía, en otras palabras, de una calidad de vida baja, no justifica quitar una vida o negarle los medios ordinarios para preservarla, pues estas actitudes equivalen al homicidio. La calidad de vida tiene un sentido personal: No tendrá igual significado perder la movilidad de los dedos para un violinista que para un obrero agrícola. Del mismo modo un paciente cuya percepción de la calidad de vida disminuyó al comienzo de su enfermedad por tener que abandonar los estudios, puede llegar a conformarse con no sentir dolor.

Futilidad terapéutica

La futilidad tiene una doble vertiente, ya que por un lado implica la instrumentación de medidas terapéuticas que serán inútiles con sus diferentes repercusiones (dar falsas esperanzas a la familia, incrementar los costos institucionales, etc...) y por otro la temida prolongación de una vida llena de sufrimientos, que sin dudas es mucho más grave.

Estas consideraciones tienen gran importancia ya que la revolución tecnológica y científica que surgió en la segunda mitad del siglo XX permitió el surgimiento de una serie de conflictos inéditos, nunca vistos previamente en la Medicina. Para evitar caer en la futilidad terapéutica es necesario evitar la postura de “hacer todo lo que se puede hacer”. Hay que indicar aquellas medidas que cuentan con alguna evidencia que van a ser de utilidad en relación a los fines que se persiguen en una situación determinada.

Fútil viene del latín, *futilis*, que significa de escasa importancia, y son sinónimos: baladí, trivial, insustancial. En última instancia, lo que se pretende significar es que el tratamiento carece de importancia en relación a las consecuencias. Algunos bioeticistas sostienen que la futilidad se da cuando el médico no reconoce que la vida tiene sus límites, que ciertos manejos terapéuticos sin sentido atentan contra la autonomía y la dignidad de la persona.

En algunos niños con graves deficiencias y muy mala calidad de vida es necesario evitar la futilidad terapéutica y más bien escoger una proporcionalidad terapéutica.

Proporcionalidad terapéutica

La Medicina está al servicio de la humanidad y por lo tanto el médico en todos sus actos buscará el bien de su paciente. La limitación de los tratamientos en ciertas circunstancias, se inscribe dentro de este objetivo.

Se trata de tratamientos cuya no implementación va a tener como resultado acelerar la muerte del niño gravemente enfermo. Entre ellos se incluye la ventilación mecánica, diálisis o el uso de determinados antibióticos entre otros. Incluso, dentro de este conjunto algunos incorporan la alimentación e hidratación, cuando son aportados en forma no natural. La proporcionalidad terapéutica consiste en la obligación moral de implementar todas aquellas medidas terapéuticas que guarden una relación de debida proporción entre los medios empleados y el resultado previsible. Se plantea ante un mal pronóstico vital o una supervivencia con una inaceptable calidad de vida.

Un aspecto esencial en esta decisión es LA SEGURIDAD EN EL DIAGNÓSTICO Y EN EL PRONÓSTICO. Cuando existen dudas en algunos de estos aspectos es necesario optar por la mantención de los tratamientos, hasta que estas dudas sean dilucidadas. Las decisiones en

estas circunstancias deben realizarse en el marco de una muy buena relación entre el médico tratante, el paciente y su familia.

Las medidas adoptadas a este nivel deben ser el resultado de un proceso de búsqueda de un consenso que requiere de la participación de la familia del niño y de la totalidad del equipo de salud. Es de utilidad la aplicación de cuatro principios que son Beneficencia, No Maleficencia, Autonomía y Justicia en el caso particular que se está considerando para decidir correctamente.

Consentimiento informado

En relación a las decisiones que es necesario adoptar en niños con necesidades especiales, una consideración de gran importancia es que éstas deben ser el resultado de un consentimiento informado. El consentimiento informado consiste en un proceso de diálogo entre el médico, el paciente y/o su familia, para decidir como resultado de este intercambio de información, los tratamientos que se realizarán o que se limitarán y que mejor se adapten a las preferencias del paciente y familiares. Este proceso está basado en la necesidad de respetar la autonomía de las personas, componente esencial de la libertad humana, que a su vez es la expresión de los derechos y dignidad inherentes a todos los seres humanos.

Participación del Comité de Ética

En aquellos casos de especial complejidad en que hay incertidumbre sobre la conducta más apropiada en niños con discapacidades y en particular cuando lo que se va a decidir va a tener consecuencias importantes, se debe solicitar la opinión del Comité de Ética Clínico.

El comité de ética es un grupo multidisciplinario de personas que dentro de una institución sanitaria ha sido específicamente establecido para aconsejar a los profesionales sanitarios en sus decisiones sobre las cuestiones éticas planteadas en el curso de la práctica clínica.

Entre las decisiones en que es recomendable contar con la opinión del comité de ética figuran continuar o no tratamientos en enfermos de mal pronóstico, dar o no dar de alta a pacientes irrecuperables, proporcionalidad terapéutica en situaciones especiales, decidir sobre la extensión de las medidas paliativas, establecer órdenes de no resucitar, suspender ventilación mecánica, cuánto y cómo informar al paciente sobre su condición y pronóstico, cómo y cuándo solicitar órganos para trasplantes y asignación de recursos limitados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Principles of Biomedical Ethics, 5th Edn. Beauchamp TL, Childress JF. Oxford University Press, 2001.
 2. Ley núm. 20.584. Regula los derechos y deberes que tienen las personas en relación con acciones vinculadas a su atención en salud. Abril 24 de 2012 MINSAL.
 3. Cruceiro S. ¿Es ético limitar el esfuerzo terapéutico? *An Esp Pediatr*, 2002; 57 (06): 505-7.
 4. Grayling AC. The right to die. The moral basis of the right to die is the right to good quality of life. *BMJ*, 2005; 330: 79.
-

Pacientes NANEAS: Reflexiones generales

María Eugenia Ávalos A.
Comité NANEAS, SOCHIPE

Durante el pre y posgrado, se enseña a evaluar pacientes y dar solución a sus dolencias procurando hacerlo en forma definitiva, pero cuando se evalúa a pacientes con una condición crónica de salud se debe enfrentar una situación diferente.

Trabajar con familias de niños y adolescentes con necesidades especiales de atención en salud (NANEAS) obliga a enfrentarlos de un modo diferente al que está habituado el médico.

En ellos es necesario fomentar que su situación basal, no se deteriore y por lo tanto es fundamental realizar una supervisión de salud. El profesional que realice esta supervisión de salud en NANEAS deberá ser capaz de evaluar estos niños en distintas áreas. Para realizarlo en forma satisfactoria deberá contar con un equipo multidisciplinario, que trabaje en forma coordinada. Es deseable que ese equipo esté formado por profesionales médicos y no médicos que puedan evaluar a toda la familia con un enfoque bio-psico-social.

Es por ello que en ese equipo se deberá contar con:

- Médicos que hagan las veces de médico de cabecera.
- Enfermeras (os) capacitados en cuidados de vías alternativas de alimentación y ostomías.
- Psicólogos que tengan capacitación en terapias de familia y realicen pruebas psicométricas de modo de orientar de la mejor forma la escolarización de los pacientes.
- Nutricionistas y alimentos especiales para lograr un aporte calórico adecuado.
- Trabajadores sociales que orienten a la oportuna utilización de las redes sociales.
- Terapeutas en rehabilitación: Fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional y kinesiólogo; de manera de poder desarrollar y mantener las capacidades motoras y sociales de los pacientes.

Es importante promover la interacción con el equipo de atención primaria de salud, de modo de ocupar eficientemente las redes existentes y fomentar la inclusión de NANEAS. Para ello es fundamental incentivar a los cuidadores de estos pacientes a que ellos sean matriculados en escuelas. En las distintas comunas existen escuelas con proyecto de integración y escuelas especiales; el ingreso a ellas dependerá de las capacidades cognitivas de cada paciente, por lo que será importante contar con la evaluación psicométrica. En casos en que la aplicación de pautas establecidas no sea posible, se puede contar con una evaluación clínica de un equipo de terapeutas.

En el aspecto biomédico, lo ideal es contar con guías anticipatorias que nos orienten a prevenir las complicaciones de algunas patologías. Podemos encontrar algunas en internet, así como también algunas tablas antropométricas para distintos síndromes. La siguiente es una recopilación realizada por el Comité NANEAS de la Sociedad Chilena de Pediatría que pueden ser de gran utilidad para el seguimiento de pacientes NANEAS.

En una familia en la que uno de sus miembros es NANEAS, existe estrés. Esto está dado por la incertidumbre del pronóstico de sobrevivencia del miembro NANEAS, como también por los costos derivados de la progresión de la enfermedad. Muchas veces la familia se empobrece por esta causa y porque aquellos que cumplen con el rol de proveedor, no siempre pueden mantener sus trabajos, ya que no cuentan con permisos para ausentarse y poder cuidar a sus hijos durante hospitalizaciones o para acompañarlos en controles en centros hospitalarios. Es por esta razón que es indispensable apoyar a los cuidadores, fomentando su autocuidado y orientándolos respecto a normas de crianza adecuadas para todos sus hijos, incluido el que es NANEAS. La sobreprotección y la discriminación son dos extremos que deben evitarse de modo de llevar una situación saludable. Es en este aspecto, el psicosocial, en el que debemos desarrollarnos como equipo y lograr que la familia de NANEAS desarrolle estrategias de resiliencia que permitan un adecuado manejo de situaciones difíciles. Es muy importante capacitar a los cuidadores y al paciente orientándolos a que desarrollen autonomía

Necesidades especiales	General principles in the care of children and adolescents with genetic disorders and other chronic health conditions. American Academy of Pediatrics Committee on Children with Disabilities. <i>Pediatrics</i> 1997; 99(4): 643-4.	
Cuidados nutricionales	Position of the American Dietetic Association: Providing Nutrition Services for Infants, Children and Adults with Developmental Disabilities and Special Health Care Needs. <i>J Am Diet Assoc</i> 2004; 104(1): 97-107.	
Sobrevivientes de cáncer	American Academy of Pediatrics Section on Hematology/Oncology Children's Oncology Group. Long-term follow up care for pediatric cancer survivors <i>Pediatrics</i> 2009; 123(3):906-15.	
Neurofibromatosis	Hersh JH; American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Health supervision for children with neurofibromatosis. <i>Pediatrics</i> 2008; 121(3): 633-42.	
	Guías anticipatorias	Curvas de crecimiento
Síndrome de Down	American Academy of Pediatrics. Committee on Genetics American Academy of Pediatrics: Health supervision for children with Down syndrome. <i>Pediatrics</i> 2001; 107: 442-9.	Cronk C et al. Growth Charts for children with Down Syndrome: 1 month to 18 years of age. <i>Pediatrics</i> 1988; 81: 102-10. Pastor X y cols. Tablas de crecimiento actualizadas de los niños españoles con síndrome de Down. <i>Revista Médica Internacional sobre el Síndrome de Down</i> 2004; 8: 34-46.
Parálisis cerebral	Cooley WC; American Academy of Pediatrics Committee on Children with Disabilities. Providing a primary care medical home for children and youth with cerebral palsy. <i>Pediatrics</i> 2004; 114(4): 1106-13.	Day SM et al. Growth patterns in a population of children and adolescents with Cerebral Palsy. <i>Dev Med Child Neurol</i> 2007; 49: 167-71.
Síndrome de Turner	Frías JL, Davenport ML; Committee on Genetics and Section on Endocrinology. Health supervision for children with Turner syndrome. <i>Pediatrics</i> 2003; 111: 692-702.	Sempé M, Hansson Bondallaz C, Limoni C. Growth curves in untreated Ullrich-Turner syndrome: French reference standards 1-22 years. <i>Eur J Pediatr</i> 1996; 155: 862-9.
Síndrome de Prader Willi	Goldstone AP et al. Recommendations for the diagnosis and management of Prader-Willi syndrome. <i>The Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism</i> 2008; 93: 4183-97.	Butler MG, Sturich J, Lee J et al. Growth Standards of Infants with Prader-Willi Syndrome. <i>Pediatrics</i> 2011; 127(4): 687-95. Butler MG, Meaney FJ. Standards for selected anthropometric measurements in Prader-Willi Syndrome. <i>Pediatrics</i> 1991; 88: 853-60.
Acondroplasia	Trotter TL, Hall JG; American Academy of Pediatrics Committee on Genetics. Health supervision for children with achondroplasia. <i>Pediatrics</i> 2005; 116: 771-83.	Hoover-Fong JE et al. Weight for age charts for children with Achondroplasia. <i>Am J Med Genet</i> 2007; 143A: 2227-35. Hoover-Fong JE, et al. Age appropriate body mass index in children with Achondroplasia: interpretation in relation to indexes of height. <i>Am J Clin Nutr</i> 2008; 88: 364-71.

adquiriendo noción de sus propios derechos y deberes, de modo de no depender del equipo de salud; evitando un enfrentamiento paternalista de este último. Es fundamental trabajar para que este grupo de pacientes ya adolescentes, realice un adecuado proceso de transición hacia el manejo por un equipo médico para pacientes adultos.

Al trabajar con las familias de NANEAS en forma ordenada se genera información valiosa con la que podremos apoyar iniciativas de investigación. La información lograda puede apoyar actividades que favorezcan la protección de la familia, ayudando a las distintas autoridades municipales y legislativas, al proponer leyes que favorezcan tiempo protegido de aquellos cuidadores que trabajen y requieran descanso laboral para acompañar a sus hijos durante las hospitalizaciones o la creación de salas cuna en las que puedan cuidar a niños pequeños que tengan necesidades especiales de atención en salud, entre otras muchas iniciativas.

Trabajar con pacientes NANEAS abre un campo poco desarrollado con infinitas posibilidades de crecimiento en lo profesional y humano. Invito a todos aquellos que deseen participar en esta forma de hacer medicina, que seguramente será de su entera satisfacción.

Generalidades y modelo HCSBA

Pamela Urrutia S.

Durante las últimas décadas se ha observado un aumento sostenido de la prevalencia de enfermedades crónicas no transmisibles en la población infantojuvenil a nivel mundial. Estos niños y adolescentes consultan al médico dos veces más que un niño de igual edad, cinco veces más que otros integrantes del equipo de salud y se hospitalizan el doble, con estadías hospitalarias más prolongadas, lo que impacta el gasto de salud (costo *per cápita* tres veces mayor) y la calidad de vida para ellos y sus familias.

Reconociendo que el enfoque de las condiciones crónicas, usando conceptos de discapacidad o en listados de enfermedades, no abarca todas las necesidades y requerimientos en salud de un grupo vulnerable de niños y adolescentes, la Oficina de Salud Materno Infantil de Estados Unidos de América (MHCB) en la década del 90, acuña el término Niños con Necesidades Especiales en Salud y luego Mc Pherson (1998), precisa este nuevo concepto: Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales de Atención en Salud (NANEAS), que son “aquellos que tienen o están en riesgo de tener una condición crónica: física, conductual, emocional o del desarrollo, que resulte en una limitación de su capacidad para desarrollar actividades de acuerdo a su edad y que requieren de los servicios de salud y afines, cuidados cualitativos o cuantitativamente mayores de lo que requieren los niños en general”. Involucra un amplio espectro de niños, que compartan las consecuencias de las distintas condiciones crónicas y las limitaciones que de ellas derivan, que ha sido definido con el objetivo de focalizar recursos y acciones en salud con el fin último de optimizar la calidad de vida de estos niños y adolescentes y sus familias.

En Chile, no conocemos la prevalencia de NANEAS ni como los servicios de salud están respondiendo a sus necesidades. En USA corresponde al 15,1%, aproximadamente 11 millones de niños y adolescentes de 0-17 años. El *National Survey of Children with Special Health Care Needs-2010*, que investiga el acceso a los servicios requeridos y la satisfacción con los servicios de salud de este grupo de niños y sus familias, demuestra que 50% de ellos son impactados en sus actividades diarias, que 91% de ellos ha experimentado al menos una dificultad funcional, siendo los más frecuentes problemas de aprendizaje, atención o comprensión, en segundo lugar problemas respiratorios y luego ansiedad o depresión y problemas para hacer amigos; que 29% de los niños tienen más de 3 condiciones crónicas de salud, que en uno de cada cinco hogares hay un NANEAS, que una de cada cinco familias ha tenido problemas económicos por la condición de su hijo, que entre el 56%-72% de los NANEAS tienen un modelo de atención centrado en el paciente pero en menos del 50% estos cuidados se enmarcan plenamente en el modelo recomendado: *Medical Home (Patient Centered Medical Home)*.

Modelo de atención

El modelo de atención recomendado por la Academia Americana de Pediatría, el año 2002, para todos los niños, pero especialmente para los NANEAS, es un modelo de cuidado coordinado, centrado en el paciente, *Patient Centered Medical Home (PCMH)* que ha demostrado ser particularmente importante para este grupo de niños y adolescentes. *Medical home*, no se refiere a una estructura física o un lugar, sino que corresponde a una estrategia para proveer cuidados por parte de un equipo de salud que “coordina el cuidado de una persona a través de episodios y especialidades”. Es una herramienta de mejoría de la calidad para condiciones crónicas pediátricas, usando un modelo colaborativo de autocuidado. Este modelo tiene 7 atributos que son: accesibilidad, centrado en la familia, continuidad del

cuidado, coordinado, compasivo y culturalmente efectivo, e integral. Combina las fortalezas del cuidado primario con estrategias de innovación en la organización del cuidado, como uso de tecnologías de información. Distintos estudios que analizan el modelo demuestran mejoría en la calidad, integración de los cuidados, equidad y personalización de ellos.

La Unidad NANEAS, del Servicio de Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán, perteneciente al Servicio de Salud Metropolitano Central, se orienta al cuidado de estos pacientes y sus familias desde el año 2003, incorporando este modelo de cuidados a nivel hospitalario y desde el año 2007 en el policlínico NANEAS de seguimiento ambulatorio, que le da continuidad a los cuidados y donde se controlan anualmente aproximadamente 1.000 niños derivados desde el servicio de pediatría y desde los distintos policlínicos de especialidades pediátricas.

Dicha unidad, consta de 18 camas de gestión directa y constituye parte de un sector que incluye a la Unidad de Hemato-Oncología (6 camas) y Nutrición (6 camas) que acogen también a pacientes con necesidades especiales. Nuestro equipo de trabajo está constituido por tres pediatras generales, un pediatra con formación en intensivo, un broncopulmonar, dos enfermeras, un kinesiólogo, un asistente social, dos nutricionistas y recientemente se han incorporado a los cuidados, una educadora de párvulos, fonoaudiólogas y psicólogas del Programa Chile Crece Contigo.

Apoyan nuestro trabajo, el aula hospitalaria y psicopedagoga del Programa de Apoyo al Niño Hospitalizado, y el personal que se desempeña en la unidad.

El universo de NANEAS hospitalario es diverso, e incluye pacientes con malformaciones de SNC, enfermedades neuromusculares, miopatías, daño neurológico secundario a diversas condiciones, genopatías como síndrome de Down, enfermedades metabólicas, conectivopatías, enfermedad renal crónica, enfermedad pulmonar crónica, portadores de intestino corto, hiperinsulinismo, entre otros. Es común la pesquisa de comorbilidades como trastorno de deglución, malacias en vía aérea, síndrome de apnea-hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS), apnea secundaria, vejiga neurogénica, intestino neurogénico con constipación secundaria. Muchos de estos pacientes corresponden a un subgrupo que en la literatura se caracteriza como “**niños con necesidades especiales complejas**” y son portadores de traqueostomía, gastrostomía, derivativas ventriculoperitoneales, oxígeno dependientes y un universo creciente de pacientes que requieren asistencia ventilatoria domiciliaria no invasiva (AVNI) o invasiva (AVI). En este grupo de niños se recomienda cuidados coordinados a nivel hospitalario, ya que sus necesidades sobrepasan la capacidad de respuesta de la atención primaria, con las características de *Medical Home*, lo que mejora la satisfacción de las familias.

Objetivo general

Dar respuesta integral desde una mirada biopsicosocial e inclusiva a los pacientes NANEAS hospitalizados, coordinando el acceso a los servicios, facilitando la transferencia a domicilio y a su entorno familiar y comunitario, proveyendo continuidad de los cuidados, con el fin de aumentar el bienestar de la familia y el niño o adolescente, con respeto al principio de proporcionalidad y equidad en salud.

Las estrategias de trabajo se sustentan en un equipo transdisciplinario, coordinado y eficiente, con un enfoque integral y con la inclusión de las familias en los cuidados y la integración de la red familiar, social, comunitaria y red de prestadores en salud.

Objetivos específicos

- El proceso intrahospitalario es una instancia de:
- Evaluación multiprofesional actualizada de la patología de base y comorbilidades, estableciendo un plan de manejo y tratamiento con metas y objetivos.
 - Evaluación de las necesidades especiales de cada paciente y su familia.
 - Evaluar cuidado preventivo como inmunizaciones, crecimiento y desarrollo.
-

- Promover la continuidad de la escolarización.
- Educación y capacitación del cuidador o cuidadores. La participación de la familia y su capacitación desde el inicio de la hospitalización, es fundamental para el egreso en condiciones adecuadas a su domicilio.
- Evaluación de acceso a servicios. Acceso permanente al médico coordinador.
- Evaluación de situación de protección social y beneficios.
- Evaluación de aspectos éticos.

Desafíos futuros

El 20% de los egresos del servicio de pediatría corresponden a pacientes NANEAS (900 niños). Dentro de ellos existe un subgrupo de alta complejidad, en que las estrategias de enfrentamiento requieren un cuidado centralizado, focalizar acciones y recursos. Es así como desde el año 2009-2010, luego de egresar pacientes con dependencias tecnológicas múltiples, diseñamos un proyecto de unidad transicional, para concentrar recursos humanos y materiales y optimizar los cuidados hospitalarios, la capacitación del cuidador y la coordinación en los distintos niveles para optimizar la transición a domicilio. Esperamos que sea una realidad a corto plazo.

Otro desafío pendiente es cuantificar y definir el universo NANEAS que ingresa al Servicio de Pediatría del HCSBA, mediante la utilización de un instrumento validado, en español (CSHCN-*screener*) y el registro electrónico de las fichas clínicas.

La contrarreferencia coordinada con la atención primaria de salud al egreso del hospital del paciente NANEAS, es un proyecto en desarrollo. El cuidado en NANEAS, debe ser oportuno y personalizado, participativo, organizado y coordinado, accesible a las familias, inserto en su comunidad y asistido desde el nivel hospitalario. Se mantendrá un contacto vía e-mail o telefónico entre ambos niveles de atención. Los profesionales coordinadores en APS y en el HCSBA estarán claramente identificados y serán accesibles a las familias.

El cuidado planificado en adolescentes NANEAS, implica desarrollar estrategias para acompañar la transición a la adultez en todos los aspectos, incluyendo lo que se refiere a orientaciones vocacionales, ingreso al mundo laboral, traspaso a los equipos de salud de adultos e independencia.

Finalmente, nuestro país ha avanzado en un modelo de salud más equitativo, oportuno, seguro, eficiente y efectivo, pero el cuidado de estos niños requiere mejorar aspectos de coordinación en el cuidado e inclusión familiar. Además el costo de las prestaciones en salud es sobrepasado por la demanda y requiere recursos adicionales e idealmente políticas públicas a nivel nacional orientadas a satisfacer integralmente las necesidades especiales de estas familias.

BIBLIOGRAFÍA

1. <http://www.childhealthdata.org/browse> Resultados NS-CSHCN 2010.
2. Wagner EH, Coleman K, Reid RJ, Phillips K, Abrams MK, Sugorman JR. The changes involved in patient-centered medical home transformation. *Prim Care*, 2012; 39(2): 241-59.
3. Petitgout JM, Pelzer DC, Mc Conkey SA. Development of a hospital-based care coordination program for Children with Special Health Care Needs. *J Pediatr Health Care*, 2012; May 9.
4. Kuhlthau K, Bloom S, Van Cleave J et col. Evidence for family centered care for Children With Special Health Care Needs: A Systematic review. *Academics Pediatrics*, vol 11, Issue 2, March-April 2011; 136-43, e8.
5. Kelly A, Golni KA, Cady R. A medical home center. Specializing in the care of children with special health care needs of high intensity (CSHCN-HI). *Maternal Child Health J*, 2008; 12(5): 633-40.
6. Homer CJ, Klatka K, Romm D et col. A review of the evidence for the medical home for children with special health care needs. *Pediatrics*, 2008; 122(4): e922-37.

Atención hospitalaria

Verónica Gahona G., Jorge Orellana W.

El primer aspecto a precisar es determinar si estamos o no frente a un niño con necesidades especiales de atención en salud (NANEAS), según la definición ya descrita y si nos encontramos frente a un paciente con necesidades de mayor complejidad. En nuestro medio está en proceso de desarrollo el modelo de atención recomendado, por lo que es muy frecuente encontrar en nuestro servicio de pediatría a estos pacientes con condiciones que deben ser resueltas a nivel terciario. El pediatra de cabecera identificable por la familia, la coordinación de los cuidados y la educación y capacitación continua son pilares fundamentales en este trabajo.

Al enfrentar la atención hospitalaria de estos niños y adolescentes debe considerarse aspectos relacionados con:

- Su patología de base
 - Su situación familiar y social que posibilite o dificulte su manejo
 - La patología aguda que motiva su hospitalización
 - Aspectos pendientes de sus controles sanos
- La evaluación clínica debe incluir diversos aspectos.

Aspectos generales

Historia clínica detallada

- Antecedentes mórbidos relevantes. Prenatales, parto, antropometría neonatal, test de Apgar, hospitalizaciones en período neonatal, hospitalizaciones (número y sus diagnósticos), cirugías (presencia de traqueostomía o gastrostomía), uso de sondas (de alimentación, vesical), válvulas derivativas de LCR o uso de medicamentos, antecedente de alergias (Ej. látex en pacientes con válvula derivativa ventriculoperitoneal)
- Antecedentes familiares. Definir grupo familiar y sus características. Condiciones crónicas familiares, antecedente de fallecidos, consanguinidad, salud mental, presencia de cuidador entrenado.
- Controles sanos. Precisar consultorio al que concurre. Cumplimiento calendario de inmunizaciones y vacunación adicional recibida, radiografía de pelvis, seguimiento específico según patología determinada. ej. S. de Down (hormonas tiroideas, Rx de charnela.)
- Autonomía. Completa, parcial o ausente según edad, dependencia de terceros, de dispositivos como silla de ruedas o dispositivos tecnológicos. Escolaridad, asistencia a colegio habitual o a escuela especial. Capacidad de expresarse (hay o no lenguaje, es o no adecuado) y de interactuar con el medio.
- Emocionales. Aceptación o rechazo de condición y repercusión de ésta en los distintos ámbitos de su desarrollo. Necesidad de apoyo psicológico individual o familiar o asistencia a terapias específicas. Uso de medicamentos. Percepción familiar de la condición del niño.

Examen físico, con énfasis en:

- Antropometría. Considerar posibilidad de mediciones especiales de peso y talla en pacientes postrados Ej. Longitud de tibia o perímetro braquial en pacientes en quienes no pueda usarse un estadiómetro; peso en brazos de asistente si no puede usar una balanza.
- Medición de circunferencia craneana y su seguimiento, especialmente en pacientes con microcefalia o macrocefalia y genopatías.

- Medición de presión arterial. Seguimiento especialmente importante en niños cardiopatas y con nefropatía.
- Dismorfias sugerentes de síndrome genético específico o inespecífico. Precisar estigmas genéticos menores y mayores.
- Audición/Visión. Considerar completar estudio con potenciales evocados auditivos y visuales, evaluaciones específicas según patología.
- Presencia de ostomías. Especialmente traqueostomía y gastrostomía, evaluación de su funcionalidad.
- Evaluación respiratoria. Observar funcionalidad respiratoria, si es usuario de oxígeno adicional, asistencia ventilatoria no invasiva o invasiva, monitor de apneas.
- Uso de férulas u órtesis o dispositivos para evitar o corregir posiciones viciosas.
- Necesidad de sondas de alimentación, vesical o derivativas de LCR.
- Evaluación dental, morfología craneofacial.
- Evaluar signos de desarrollo puberal.

Evaluación del desarrollo psicomotor

Si hay retardo del desarrollo psicomotor (RDSM), verificar si está en control neurológico, si tiene estudio diagnóstico completo, si recibe estimulación o si asiste a centro de estudios o escuela especial.

Evaluación de la patología aguda que condiciona su hospitalización

Estudio por sistemas

- Nutricional. Evaluación según curvas especiales de crecimiento, en caso de parálisis cerebral y síndromes específicos, ej. Down, Turner, Klinefelter, acondroplasia. Evitar obesidad si hay escasa actividad física o bajo gasto energético. Suplementar vitamina D en pacientes con baja exposición a luz solar o tratamiento anticonvulsivante con fenobarbital, primidona, fenitoína, ácido valproico o con tratamiento esteroideal prolongado. Suplementación con zinc en prematuros y hierro en caso de anemia. Evaluar vía de alimentación: oral, sonda enteral, o gastrostomía.
- Evaluación de la deglución. Paciente succiona y deglute bien o hay alteración que requiera evaluación o manejo por fonoaudiólogo; necesidad de completar estudio con videofluoroscopia.
- Digestivo. 70% a 90% de los niños con parálisis cerebral postrados tienen reflujo gastroesofágico (RGE), definir tratamiento médico o quirúrgico y cerca del 100% de los niños presentan constipación crónica, requiriendo manejo dietético y frecuentemente farmacológico con lactulosa y/o polietilenglicol. Evaluar alergias alimentarias o intolerancias.
- Neurológico. Evaluación del DSM y aspectos que requieran estimulación. Evaluar grado de conexión al medio. Condición de hipotonía o hipertonía, ésta última muy frecuente en pacientes con parálisis cerebral espástica y que debe ser tratada. Considerar necesidad de completar estudio con imágenes (TAC o RNM cerebral). Evaluar manejo medicamentoso en pacientes con epilepsia (actualización EEG y niveles plasmáticos de fármacos, en descompensaciones) considerar interacción medicamentosa. Apoyo kinesioterapia motora. Evaluar presencia de apneas centrales (ejemplo: malformaciones de fosa posterior del SNC), necesidad de estudio con polisomnografía de sueño y monitor de apneas para uso domiciliario. Definir estado neurológico, y si es progresivo o no. Evaluar trastorno del ciclo sueño-vigilia (uso melatonina).
- Respiratorio. Considerar oxigenoterapia domiciliar definida por saturometría nocturna y/o necesidad de asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI: CPAP o BPAP) en pacientes con daño pulmonar crónico, roncopatía o síndrome de apnea-hipopnea obstructivo del sueño (SAHOS) o asistencia ventilatoria invasiva (AVI) en pacientes traqueostomizados con enfermedad

neuromuscular, miopatías, alteración de vía aérea superior. Evaluar necesidad de incorporación a programa nacional de oxigenoterapia domiciliaria y programa nacional de asistencia ventilatoria. Manejo de los SBOR hipersecretores, evaluación kinésica por clínica, test de marcha, pimometría, planificación de kinesioterapia respiratoria, evaluar necesidad de contar con motor de aspiración para uso domiciliario.

Evaluación de vía aérea por fibrobroncoscopia. Evaluación por otorrinolaringología.

- Ortopédico. Evaluación kinésica, terapia ocupacional, ortopedistas. Prevención y manejo de posturas viciosas y patologías específicas, a través de órtesis o férulas. Manejo de displasia de pelvis, pie bot, escoliosis.
- Cardiológico. Descartar hipertensión pulmonar, miocardiopatías, trastornos del ritmo y cardiopatías según condiciones específicas.
- Genético. En pacientes con dismorfias, descartar malformaciones mayores, evaluar necesidad de completar estudio con cariograma y evaluación por especialidad. Evaluar necesidad de *screening* metabólico.
- Inmunológico. Evaluar estudio en algunos síndromes genéticos asociados a inmunodeficiencias ej. síndrome de Down. Estudio específico en enfermedades reumatológicas.
- Endocrinológico. Evaluación del metabolismo calcio-fósforo en pacientes con tratamiento esterooidal prolongado. Medición de niveles de vitamina D. Densitometría ósea con índice lumbar. Niveles de hormonas tiroideas.
- Infectológico. Pacientes con antecedentes de colonización por gérmenes patógenos. Evaluar necesidad de aislamiento.
- Nefrológico. Según patología específica estudio de malformación vía urinaria y reflujo vésico-ureteral. Necesidad de profilaxis. Evaluación hipercalcemia en paciente postrado, litiasis renal, nefrocalcinosis.
- Hematológico. Evaluar suplementación de hierro si se pesquisa anemia ferropriva. Aporte de ácido fólico.

Evaluaciones complementarias

- Social. Se inicia desde el ingreso. Solicitar informe social para evaluar condición familiar y del hogar, competencias del cuidador y beneficios legales (ejemplo: Doble asignación familiar, pensión de invalidez, pensión de gracia, gestión de ayudas técnicas en Servicio Nacional de la Discapacidad (SENADIS).
Coordinación con municipalidad y APS. Verificar inscripción en su consultorio, ingreso a programa postrados de su consultorio, gestionar emisión de cédula de identidad.
Coordinación de la red social y de prestadores de salud.
- Escolar. Durante la hospitalización mantención del proceso educativo a través de educadoras del Aula Hospitalaria. Asistencia a Aula hospitalaria reconocida por el Ministerio de Educación
- Ética: Evaluar si hay dilemas éticos percibidos por el equipo de salud o representado por la familia. En casos específicos evaluar presentación a Comité de Ética clínica hospitalaria.

Semiología maxilofacial

Juan Cortés A.

Consiste en descubrir, reconocer, describir e interpretar los síntomas y signos presentes en la cara, tarea en la que nos ayudará el conocimiento y comprensión de las estructuras y funciones normales de la cara y del cráneo. La técnica semiológica variará de acuerdo al grado de crecimiento y desarrollo del paciente por lo que la anamnesis debe ser enfocada según las características de cada niño(a), de su ambiente –si es el hogareño o institucional, hospitalario o ambulatorio-, si se trata de neonatos, lactantes o niños mayores, si es el primer examen al que es sometido(a) y al grado de comprensión y colaboración del niño, de sus padres o tutores. Por otra parte y en relación al ambiente en que realizamos nuestro examen, podemos sugerir que durante la anamnesis y el examen físico estén presentes sus padres, aún en casos de niños mayores, tanto para prevenir la omisión de datos importantes como para garantizar el resguardo de su intimidad.

Aportes de la anamnesis

Son importantes, además de los antecedentes familiares especialmente en neonatos y lactantes, los antecedentes del embarazo y del parto. El tipo y características de la alimentación, si es al pecho o con biberón, materna o artificial. El antecedente de reflujo nasal nos hará sospechar de alguna malformación no diagnosticada, como una fisura velopalatina, incluso submucosa, responsable de esta condición disfuncional. El antecedente de otitis a repetición en lactantes mayores también orienta a esta posibilidad. Los antecedentes de salivación o babeo, ronquidos o rechinar de dientes durante el sueño -diurno o nocturno- nos hacen sospechar de trastornos por obstrucción ventilatoria, resistencia de la vía aérea superior (VAS) o cuadros de apnea o hipopnea obstructiva del sueño (SAHOS), llevándonos a buscar otros signos o síntomas que descarten o confirmen esta presunción. La irritabilidad en un lactante, asociado a una sintomatología craneofacial específica puede alertarnos sobre la presencia de una craneosinostosis, la posibilidad de una hipertensión intracraneana y la oportunidad de su tratamiento quirúrgico.

- Dolor: de existir sintomatología dolorosa, debemos considerar el tipo de dolor, cómo fue su iniciación –si espontáneo o provocado-, su localización e intensidad, la duración de cada episodio, si es irradiado, su carácter, evolución y frecuencia, antecedentes que nos ayudará en el diagnóstico de cuadros de origen dental. También los antecedentes de cuadros febriles o tratamientos orientan en la manera de resolver casos de etiología infecciosa.
- Tumor: Frente a una tumoración facial se debe evaluar el modo de aparición y crecimiento, si fue súbito o por el contrario progresivo, si presenta movilidad dentaria asociada o incluye anestesia, disestesia o parestesia. Es importante resaltar el significado de la anestesia del hemilabio inferior o signo de Vincent que da cuenta de la interrupción de la conducción nerviosa del nervio alveolar inferior, que puede significar la existencia de una tumoración maligna localizada en el cuerpo mandibular. Este signo también está presente en fracturas del cuerpo mandibular.

Examen físico craneofacial

Este examen debe practicarse intencionadamente, enfocado en alguna sospecha diagnóstica, sin obviar los hallazgos que la semiología nos brinda. Es importante precisar los

límites de la cara y el concepto de rostro. La cara se extiende, de medial a lateral, desde la sutura frontonasal a la frontorbitaria y la cigomático temporal, luego por detrás del arco cigomático y la base del cráneo y hasta el hueso hioides en el cuello hacia abajo. A su vez, el rostro constituye la porción anterior de la cabeza, representando el área que podemos ver desde delante, incluyendo la zona frontal, que es parte del cráneo. Para su examen, el rostro puede dividirse en tercios verticales, el tercio superior, hasta las cejas, el medio, hasta la base nasal y el inferior o mandibular. Sin embargo para examinar y describir la región facial, la cara se divide esquemáticamente en un piso superior, que incluye la porción nasal, malar y maxilar superior y uno inferior, que incluye sólo la mandíbula. La inspección debe ser realizada mirando al niño de frente, de perfil y axial, meticulosamente, desde abajo hacia arriba y desde arriba hacia abajo. Esta permite evaluar la presencia de depresiones o solevantamientos, comprobando la conservación o desaparición de los surcos naturales así como la simetría del rostro. Esta última debe evaluarse desde una perspectiva, vertical, comprobando si los ojos y demás estructuras del niño(a) se encuentran alineados, transversal, si ambos ojos, por ejemplo, están a la misma distancia de la línea media y sagital, si tienen el mismo relieve o nivel de resalte, proptosis o exoftalmo versus enoftalmo, por ej: La estructura orbitaria, que da cuenta de la arquitectura del esqueleto craneofacial, la distancia intercantal como la interorbitaria. Esta observación nos permite valorar indirectamente la forma, tamaño y simetría de la bóveda craneana, sospechar de un posible trastorno en el cierre de las suturas, evidenciables por la deformidad subsecuente. También de variaciones en el tamaño de la cabeza. Se debe evaluar la posición de la misma respecto de la columna cervical, anteposiciones o anteinclinaciones de la columna cervical, haciéndonos sospechar de trastornos ventilatorios. En el examen frontal del rostro podemos profundizar el análisis de las asimetrías, si corresponden a tejidos blandos y/o del esqueleto basicraneal; al síndrome de Goldenhar que afecta unilateralmente la cara y el cráneo o síndromes de Franceschetti o Treacher Collins asociadas o no a microtias u otros derivados de primera o segunda bolsa faríngea, si la afectación es bilateral. Debemos considerar que si las alteraciones tienen su origen solamente en el esqueleto facial, se clasifican como dismorfosis dentofaciales -no sindrómicas- asociándose mayormente a trastornos de la oclusión dentaria. Existen combinaciones dismórficas de difícil interpretación -las secuencias de Pierre Robin- que asocian condiciones de la forma y tamaño mandibular -retrognatia o micrognatia- con fisuras máxilopalatinas, generalmente muy extensas. La consecuencia es la caída de la base lingual -glosoptosis- capaces de determinar la oclusión de la vía aérea superior, generando apneas obstructivas severas. En el examen de los ojos, evaluamos los párpados y las relaciones entre ellos; distancia intercantal, pliegues palpebrales, cantos internos y externos, su inclinación, la presencia de epicanto, la exposición y proyección de los globos oculares ya mencionadas, la morfología orbitaria, antecedentes de luxación de los globos oculares, estrabismo, el número y la distribución del pelo en las cejas y pestañas; de los labios, su morfología y relaciones entre ellos, su mayor o menor hidratación; la longitud, ancho y forma del filtrum, la exposición dentaria y de la encía, las comisuras, su integridad y forma, el reborde mucoso cutáneo o línea de Klein, su continuidad, la presencia de tejido ectópico glandular salival labial (síndrome de van der Woude), agujeros tipo "pits"; del mentón, erosiones, traumatismos, simetría del mismo y conservación del surco mentolabial, signo inequívoco de respiración nasal o en caso contrario, de incompetencia labial. En casos de trauma facial en un niño, una herida del mentón es sinónimo de fractura de cóndilo mandibular mientras no se demuestre lo contrario; de las orejas, su forma e implantación, la agudeza auditiva, presencia de tejidos embrionarios excedentarios -piel y cartílago- derivados de las bolsas faríngeas, descritos erróneamente como *papilomas preauriculares*; la nariz, su simetría, la permeabilidad de las fosas nasales, características de los huesos propios y cartílagos, el ancho de la pirámide nasal, su dorso y alineación, proyección de la punta, forma

de las escotaduras narinarias, ancho y altura de la columela, presencia y tamaño de la espina nasal anterior, suelo nasal, su continuidad, inserción de la musculatura nasogeniana; los surcos naturales, conservación, difuminación o borrado de los surcos nasogeniano, mentoneano, nasolabial o subpalpebral; el contorno facial, la integridad de la piel, erupciones, fistulas, distribución y cantidad del vello, su coloración y textura, presencia de tumoraciones y sus características, hundimientos, zonas dolorosas, la musculatura de la expresión, la musculatura masticatoria, su sensibilidad, tono y volumen; el examen del perfil facial. Debemos observar por ambos lados. La cabeza puede hallarse adelantada por anteposición, estiramiento cervical o por inclinación anterior o posterior. Puede existir alteración de la lordosis cervical que sugiera alteraciones propias de la columna o una posición que favorezca la ventilación. Esta condición debe relacionarse con la capacidad para mantener espontáneamente los labios en contacto –competencia labial- y con el tamaño de la mandíbula. También observar el mayor o menor avance del piso superior de la cara respecto la columna cervical y al tamaño y posición del cráneo y de la mandíbula; el tamaño y posición de las ramas y cuerpo mandibular; la relación de la arquitectura craneofacial y los fenómenos ventilatorios; las escotaduras mandibulares preangulares ya que su mayor profundidad se asocia directamente al retognatismo; la longitud de las ramas ascendentes mandibulares y la distancia entre el ángulo mandibular y el lóbulo de la oreja. Este último es un buen indicador del desarrollo vertical de las ramas mandibulares y permite comprobar qué lado es el responsable de una asimetría mandibular o facial y si la misma es secundaria a un exceso o a un déficit de longitud de la rama respectiva. Al evaluar la arquitectura facial, relacionamos sus funciones con la morfología que la sustenta, permitiendo formarnos un juicio de la calidad ventilatoria del niño y por ende de trastornos obstructivos de la vía aérea superior y su correlato de SAHOS o de resistencia de la vía aérea superior. Esta información debemos asociarla a los antecedentes de una eventual ocupación patológica de la VAS por amígdalas o adenoides engrosados y con la forma y tamaño de la lengua. De este modo vamos constituyendo una unidad de análisis, útil para entender condiciones y cuadros patológicos variados, respiratorios, conductuales, neurocognitivos o del crecimiento y desarrollo craneofacial, que de otro modo es difícil comprender.

Examen bucal

En un recién nacido, este examen debe ser hecho asistido con un laringoscopio. En niños mayores y en adolescentes, debemos hacerlo provistos de excelente iluminación e instrumental de examen bucal. Sistemáticamente, debemos avanzar desde los labios al vestíbulo y luego explorar la boca propiamente tal. Se debe evaluar las diferentes mucosas de recubrimiento, diferenciando la calidad que cada una de ellas posee. La mucosa gingival, la mucosa de los vestíbulos, la mucosa labial, los tres tipos de mucosas palatinas, la mucosa velar y la faríngea. Cada una de ellas con sus particularidades que indican su estado funcional o patológico. Veremos los dientes -recordando que son veinte en la dentadura temporal y treinta y dos en la fórmula dentaria adulta, sin considerar los eventuales dientes supernumerarios- la bóveda palatina y la indemnidad de ella, valorar su grado de desarrollo transversal y sagital, los pilares palatinos anteriores y posteriores, las amígdalas, la pared posterior de la faringe, la lengua. La evaluación de las tumefacciones patológicas constituye un desafío. Su aparición puede ser súbita o progresiva, estar recubiertas con un color, normal –rosado coral pálido-, alterado brillante, violáceo –quistes de erupción-, pálido, dando cuenta de su constitución, irrigación y carácter. Sus límites pueden ser netos o difusos. El examen de los dientes debe practicarse aisladamente, es decir diente por diente, evaluar cada diente respecto sus vecinos, su alineamiento y ordenamiento, relación con estructuras vecinas, tales como los dientes antagonistas. Los dientes como un conjunto funcional se analizan como arcada dentaria y en ella se ve la relación sagital

de las mismas, maxilares y mandibulares. Un punto importante de considerar es la relación de la arcada dentaria con la lengua. Indirectamente analizamos las características linguales, la forma y tamaño de la lengua, estrechamente vinculada a lo anterior, la presencia de alguna impronta en la lengua, dando cuenta o bien de una falta de desarrollo óseo transversal, maxilar o mandibular, una macroglosia relativa o un crecimiento exagerado de la lengua, una macroglosia verdadera. Sobre la posición de la lengua también tiene influencia la presencia y grado de desarrollo de las amígdalas palatinas y de la forma respiratoria y postura de la cabeza. Debemos prestar atención a la movilidad y observar la superficie de la lengua, ya que podemos ver reflejados problemas pediátricos de tipo oncológicos, metabólicos, endocrinológicos u otros. La presencia de halitosis, más allá de poder reflejar un déficit en la higiene dentaria, también puede indicar problemas de orden general. Se debe practicar también un examen de la movilidad o dinámica mandibular. Debemos evaluar la conservación de la apertura bucal y la capacidad del niño de desplazar su mandíbula hacia delante, protrusión y hacia los lados, deducción mandibular, abolida en las fracturas condilares. La dinámica lingual y su relación con el frenillo. Es importante evaluar las tumefacciones infecciosas intrabucuales. Entre ellas la ocupación purulenta de alguna región vestibular, un vestíbulo ocupado, que corresponde a un absceso submucoso, clásicamente asociado a una complicación de caries dentaria, la gangrena pulpar o necrosis séptica polimicrobiana de la pulpa. La aparición de estos abscesos es precedido habitualmente por un cuadro intensamente doloroso, acompañado o no de edema facial, la fluxión de cara, signo a su vez de la instalación de un absceso subperióstico. Este cede al drenar el pus al tejido laxo submucoso del vestíbulo bucal. En relación a la etiopatogenia de las tumefacciones faciales inflamatorias vemos diversos tipos. La de límites difusos y de aparición rápida, fluxión de cara, o bien de instalación más lenta, de consistencia renitente y límites más definidos, el osteoflegmón cuyo origen es dentario, frecuentemente con el antecedente de odontalgia. Si es una tumefacción de límites más difusos y con el antecedente de inicio a partir de una pequeña tumefacción facial, de un "porotito", contamos con el dato inequívoco para el diagnóstico de adenoflegmón, cuadro de similar presentación pero con una etiopatogenia y una terapéutica completamente diferente. Podemos afirmar, finalmente, que la presencia de dientes condiciona en gran medida la semiología máxilofacial pero de ningún modo la hace excluyente a los factores comunes de la semiología general. Esto se transforma en un mensaje para los pediatras, para que consideren los dientes como posibles sospechosos en sus ejercicios semiológicos y para los dentistas, que piensen en los múltiples factores de orden general que determinan trastornos en el área máxilofacial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Asaadi MM, Iqbal SM, Elgamal EA, Salih MA, Gozal D. Sleep-disordered breathing in children with craniosynostosis. *Sleep Breath*. 2012 Apr 26. [Epub ahead of print].
2. Rambaud C, Guilleminault C. Death, nasomaxillary complex, and sleep in young children. *Eur J Pediatr*. 2012 Apr 11. (Epub ahead of print).
3. Serra-Negra JM, Paiva SM, Flores Mendoza CE, Ramos Jorge ML, Pordeus IA. Association among stress, personality traits, and sleep bruxism in children. *Pediatr Dent*. 2012; 34(2): 30-4.
4. Yuvaraj V, Alexander M, Pasupathy S. Microflora in maxillofacial infections—a changing scenario? *J Oral Maxillofac Surg*. 2012; 70(1): 119-25.
5. Smith GA, Riedford K. Epidemiology of Early Childhood Caries: Clinical Application. *J Pediatr Nurs*. 2012 May 17 (Epub ahead of print).

Seguimiento del niño con síndrome de Down

Katherine Rossel C.

El síndrome de Down (SD) peculiar condición de salud, se caracteriza por afectar en forma transversal la situación de salud de las personas a lo largo de toda la vida. De la niñez a la adolescencia se requiere de una vigilancia acuciosa, oportuna y permanente con la finalidad de lograr diagnosticar y tratar las diversas patologías obteniendo la mejor de las respuestas, ello significa recuperar la salud optimizando al máximo la capacidad del paciente. Por ello la Academia Americana de Pediatría (1) y Federación Española del Síndrome de Down (2) publicaron guías clínicas para realizar la supervisión en salud en ésta condición. Si a ello sumamos las recomendaciones y actualización en los programas de salud chilenos podemos generar una guía complementaria que servirá de apoyo a los distintos equipos de salud tanto en atención primaria como especializada.

Recién nacido (0 a 28 días)

La mayoría de las veces el nacimiento de un hijo/a con SD suele ser un evento inesperado, cuyo diagnóstico se consolida al momento del parto, aunque recientemente el diagnóstico prenatal está siendo cada vez más frecuente. Al parto se sugiere proceder del siguiente modo:

- Completar la fase de apego. Diagnóstico informado por el médico sólo cuando el bebé está en contacto con sus padres. Iniciar la lactancia materna lo antes posible.
- Evaluar condición de salud del bebé y definir hospitalización de inmediato o al momento del alta de la madre.
- Completar el estudio con parámetros metabólicos, bioquímicos (descartar hipoglicemia, hipocalcemia), hematológicos (hemograma para descartar reacción leucemoide, leucemia congénita, poliglobulia), hormonales (descarte de hipotiroidismo después de 72 horas).
- Estudio de imágenes. Ecocardiografía (canal aurículoventricular, tetralogía de Fallot, ductus arterioso permeable), ecografía y radiografía de abdomen (malformaciones renales, páncreas anular, atresias esofágicas, ano imperforado), ecografía cerebral y ortopédica (descarte de luxación o displasia de cadera al mes de vida).
- Estudio sensorial. Fondo de ojo (descartar cataratas y glaucoma congénito), potenciales auditivos evocados de tronco cerebral (para descartar hipoacusia sensorio neural).
- Evaluación de especialistas. Genetista (cariograma y consejo genético), psicólogo (apoyo y sostén emocional, fortalecimiento del vínculo) y servicio social (redes de apoyo y beneficios)
- Al cabo de 5 a 7 días el estudio se ha completado, los padres han sido entrevistados por el psicólogo y médico a cargo, han recibido material de ayuda y orientación, han sido derivados al centro de estimulación más cercano a su domicilio y han sido citados a su primer control pediátrico en el policlínico NANEAS de nuestro hospital.

Lactante menor y mayor (1 mes a 2 años)

- Rol parental. Supervisar la capacidad de los padres de mantenerse informado y atento a las necesidades físicas, emocionales y sociales de su hijo, reforzando la capacidad de autonomía del menor (no sobreproteger).
 - Programas de estimulación temprana. Se inician a partir de los 2 meses con equipos multidisciplinarios durante los dos primeros años en forma sostenida. Información se entrega en neonatología.
 - Crecimiento y desarrollo. La recomendación nacional es realizar controles mensuales de antropometría general, empleando Curvas Catalanas para el síndrome de Down. El aporte calórico se ajusta según el percentil de crecimiento observado. Contrarrestar sobrepeso. Educar a los padres en los hitos del desarrollo de su hijo/a y los márgenes de normalidad para su condición.
 - Vigilancia nutricional. En este período se debe supervisar la alimentación, favoreciendo en todo momento la preservación de la lactancia materna idealmente hasta los 6 meses de vida. En caso
-

- contrario emplear fórmulas adaptadas con la mejor tolerancia digestiva (para contrarrestar constipación y reflujo). Se inicia la alimentación sólida a los seis meses o cuatro meses dependiendo de la duración de la lactancia materna. Educación sobre alimentación saludable, prevención de obesidad.
- Inmunizaciones. Seguir programa nacional y actualizado de inmunizaciones más vacunas adicionales contra rotavirus, varicela, hepatitis A, influenza estacional y Pnemo23 (mayores de 2 años).
 - Evaluar con infectólogo momento de vacunación con antimeningocócica conjugada.
 - Problemas metabólicos. Perfil bioquímico y hormonas tiroideas cada 6 meses hasta los 2 años.
 - Hematológicos. Descarte de leucemia (una vez durante el primer año, evaluar sintomatología)
 - Problemas sensoriales. Vigilancia de hipoacusia y defectos visuales cada 6 meses (alerta con el retraso del habla para iniciar precozmente estímulo con fonoaudiólogo).
 - Problemas respiratorios. Enfermedades respiratorias estacionales, respirador bucal, disfunción timpánica, laringomalasia, traqueomalasia, SBO recurrente.
 - Problemas cardíacos. Seguimiento según evaluación neonatal.
 - Problemas digestivos. Evaluar tránsito y descartar obstrucciones parciales o totales (diafragmas duodenales residuales, páncreas anular, ano imperforado con fístula), reflujo gastroesofágico, constipación. Estudio según sintomatología.
 - Problemas de piel. Xerosis, queilitis comisural, queratosis pilar, onicomycosis, malformaciones ungueales, dermatitis de contacto. Evaluar y tratar en cada control de salud a lo largo de infancia y adolescencia.

Preescolar (2 a 6 años)

- Rol parental. Educar en límites y hábitos de aseo, higiene, normas, conductas sociales y de adaptación. Reforzar a lo largo de toda la infancia.
- Integración etapa preescolar. Vigilar que se incorpore a colegios y jardines diferenciados según grado de discapacidad y habilidades personales. Refuerzo conducta de adaptación social y conductas lúdicas. Respetar y conducir el tiempo libre, compartir e integrar.
- Crecimiento y desarrollo. El pediatra debe supervisar todos los aspectos mencionados a continuación, mediante controles semestrales o anuales, educando a los padres en las distintas etapas de desarrollo de sus hijos y los márgenes de dispersión considerados normales en SD.
- Nutricional. Mantener control de hábitos alimentarios, vigilar obesidad. Emplear Curvas Catalanas, vigilar canales de crecimiento esperados e intervenir si hay cambio de canal.
- Problemas metabólicos y bioquímicos. Control anual de hemograma, PBQ y pruebas tiroideas.
- Sensorial. Vigilancia anual oftalmológica y auditiva
- Trastorno del lenguaje. Retraso en aparición del lenguaje expresivo verbal, comprenden pero no logran hablar. Iniciar apoyo mediante terapeutas del lenguaje, previa evaluación neurológica.
- Problemas neurológicos. Evaluar una vez año trastornos del sueño, convulsiones, trastornos disruptivos, trastornos conductuales progresión del desarrollo, trastornos del espectro autista.
- Trastornos digestivos. Problemas de masticación y deglución, constipación, Hirschprung.
- Osteoarticular. Evaluar con ortopedista, marcha claudicante, luxación de rótula, escoliosis, pie plano, calcáneo valgo. Sospecha de disyunción atlantoaxoidea, en el control de los 4 años.
- Patología dentaria. Malformaciones dentales, fallas del esmalte, caries, enfermedad periodontal.

Escolar y adolescente (6 a 17 años)

- Rol parental. Supervisar el rol de los padres en el refuerzo de autonomía, respeto de normas y pautas de comportamiento social. Empleo de libertades, limitaciones, orientación y despertar puberal.
 - Integración escolar y laboral. Incorporar activamente a actividades de alfabetización dirigidas, en colegios diferenciados, de lenguaje o integrados, dependiendo de las habilidades adquiridas. En el adolescente reforzar autonomía y ofrecer oportunidades de integración hacia la vida laboral (instituciones, talleres de adaptación).
 - Nutricional y desarrollo. Vigilar estrictamente hábitos alimentarios, emplear Curvas Catalanas e índice de masa corporal. Reforzar actividad física, deporte en grupos, actividades de pares, habilidades artísticas y musicales. Evitar el ocio y conducir el tiempo libre.
-

- Inmunizaciones. Evaluar refuerzo de varicela y vacuna antimeningocócica polisacárida conjugada y tetravalente a partir de 15 años.
- Vigilancia metabólica y hematológica. Control anual de hemograma y pruebas tiroideas.
- Osteoarticular. Evaluar cada 2 años con ortopedista, escoliosis, pie plano, calcáneo valgo.
- Sensorial. Vigilancia anual oftalmológica y auditiva.
- Evaluación dental. Control anual, prevención y tratamiento de caries y enfermedad periodontal.
- Trastorno del lenguaje expresivo verbal. Si se ha identificado y tratado en forma tardía ello puede conducir a aislamiento. Evaluar audición anualmente e iniciar apoyo con fonoaudiólogo y psicólogo.
- Neurológico. Época vulnerable, supervisar rasgos depresivos, autistas, disruptivos que requieren ser medicados.
- Problemas psicológicos. Trastornos de conducta, oposicionismo o negativismo en ocasiones solo ocultan tristeza y frustración que no logran ser conducidas o expresadas adecuadamente.
- Educación hacia la sexualidad. Respeto por el sexo opuesto, conceptos de fecundidad y anticoncepción. Evaluar en conjunto con los padres una sexualidad responsable y segura.

CONTRÓLES DE SALUD ...SÍNDROME DE DOWN	LACTANTE MENOR (bimensual)								LACTANTE MAYOR (trimestral)				PREESCOLAR (semestral)					ESCOLAR (anual)	ADOLESCENTE (anual)	
	Pre-natal	RN	2m	4m	6m	8m	10m	12m	15m	18m	24m	2a 6m	3a	3a 6m	4a	4a 6m	5a	5a 6m	6 a 13 años	14 a 18 años
CONTRÓLES DE SALUD PROGRAMADOS																				
Evaluación Genética (1)																				
Crecimiento y Desarrollo (2)																				
Vacunas (3)																				
Evaluación Cardiológico (4)																				
Evaluación Hematológica (5)																				
Evaluación. Hipotiroidismo (6)																				
Evaluación Visual/Auditiva (7)																				
Evaluación Digestiva (8)																				
Evaluación Osteoarticular (9)																				
Evaluación Neurológica (10)																				
Evaluación Dental (11)																				
Pubertad/Sexualidad (12)																				
Vigilancia de la Interacción Familiar Social y Escolar (13)																				
Estimulación Sensorio Motriz (Estimulación Temprana) (14)																				
Refuerzo Sensorio Motriz (programas de integración) (15)																				

Adaptado de Programa Español de Salud para personas con síndrome de Down (FEIDS) y Health Supervision for Children with Down Syndrome. Pediatrics 2001; 107: 442-9.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bull MJ, and the COMMITTEE ON GENETICS. Clinical Report. Health Supervision for children with Down Syndrome. Pediatrics, 2011; 128: 393–406.
2. Programa de Salud Español para personas con Síndrome de Down. www.sindromedown.net.
3. Lizama MC. Manual de Atención Temprana para niños y niñas con Síndrome de Down. Actualidades Médicas Primera Edición. Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile 2012.
4. Calendario de vacunaciones en personas con síndrome de Down, 2012. Rev Med Int Sindr Down. 2011; 15:45-7 - vol.15 núm 03. www.elsevier.es/sd.
5. Snape MD, Perret KP, Ford KJ, et al. Immunogenicity of a tetravalent meningococcal glycoconjugate vaccine in infants. A randomized controlled trial. JAMA, 2008; 299: 173-84.

Marco normativo de protección de los menores con discapacidad

Constanza Letelier C. y Gabriel Muñoz C.*

Introducción

Los menores de edad (en Chile, personas menores de dieciocho años), experimentan necesidades y carencias más que en cualquier otra etapa de su desarrollo como seres humanos. La niñez o infancia representa una etapa fundamental para todo ser humano, puesto que es en ella en la que comienza a definirse la personalidad, que estará ciertamente modulada por los diversos acontecimientos que se experimenten, que pudieren influir toda la vida.

Históricamente los niños han sido considerados por nuestras instituciones más significativas como sujetos de protección y debido cuidado. El derecho es una de ellas, el que a través de diversas normas nacionales e internacionales ha reconocido a los menores como verdaderos sujetos de derechos y no meros objetos de protección.

Estas nociones de protección y cuidado se ven ciertamente comprometidas con mayor intensidad cuando se trata de niños con algún grado de discapacidad, puesto que se encuentran en una situación de dependencia aún mayor. Las respuestas de sus familias y de la sociedad en su conjunto deben ser por ende mayores¹.

Principios que informan la normativa sobre menores con discapacidad

La Convención Internacional de Derechos del Niño de 1989², en adelante CIDN, establece cuatro principios fundamentales que permiten comprender y aplicar la normativa, tanto desde un punto de vista teórico como práctico.

El primero de ellos, es el principio de la no discriminación que implica reconocer la igualdad de los derechos de todos los menores, sin distinción alguna, independientemente de la raza, el color, el sexo, el idioma, la religión, la opinión política o de otra índole, el origen nacional, étnico o social, la posición económica, los impedimentos físicos, el nacimiento o cualquier otra condición del niño, de sus padres o de sus representantes legales. Igualmente, se debe garantizar que todo menor se vea protegido contra toda forma de discriminación o castigo por causa de la condición, las actividades, las opiniones expresadas o las creencias de sus padres, o sus tutores o de sus familiares (Art. 2 CIDN).

El segundo principio es el interés superior del niño, el cual determina que en todas las medidas concernientes a los menores que tomen las instituciones públicas o privadas de bienestar social, los tribunales, las autoridades administrativas o los órganos legislativos, se atenderá a dicho interés superior como una consideración primordial. Este interés representa el bienestar del menor, necesario para asegurar su protección y cuidado, teniendo en cuenta los derechos y deberes de sus padres, tutores u otras personas responsables de él ante la ley y, con ese fin, se deberán tomarán todas las medidas legislativas y administrativas adecuadas. Por tanto, se debe asegurar que las instituciones, servicios y establecimientos encargados del cuidado o la protección de los menores

* Constanza Letelier Cerda es abogada del Servicio de Salud Metropolitano Central, con desempeño actualmente en el Ministerio de Salud. Gabriel Muñoz Cordal es abogado del Ministerio de Salud. El presente documento no representa necesariamente el pensamiento de las instituciones donde se desempeñan sus autores, ni ha sido realizado en representación de las mismas. Por supuesto, los errores son de exclusiva responsabilidad de los autores.

1 En Chile un 12,93% de las personas presenta una discapacidad en cualquiera de sus grados, (2.068.072 personas). En uno de cada tres hogares hay a lo menos un miembro con discapacidad (Fuente: SENADIS, 2012).

2 Ratificada en Chile en 1990.

cumplan las normas establecidas por las autoridades competentes, especialmente en materia de seguridad, sanidad, número y competencia de su personal, así como en relación con la existencia de una supervisión adecuada (Art. 3 CIDÑ).

Este principio resulta de capital importancia para la solución de conflictos de interés entre un menor y otra persona. Esencialmente, este principio implica que, cuando se presentan conflictos de este orden, como en el caso de la disolución de un matrimonio, por ejemplo, los intereses del niño priman sobre los de otras personas o instituciones³.

Un tercer principio está constituido por la supervivencia, desarrollo y protección, lo que se ha entendido como el presupuesto básico y fundamental para el goce del resto de los derechos de cualquier persona. En este sentido, todo menor tiene el derecho intrínseco a la vida y se garantiza en la máxima medida posible la supervivencia y su desarrollo (Art. 6 CIDÑ).

El último principio que citaremos es el de la participación, en virtud del cual todo menor que esté en condiciones de formarse su propio juicio debe poder expresar su opinión libremente en todos los asuntos que le afectan, teniéndose debidamente en cuenta sus opiniones, en función de su edad y madurez. En particular, debe siempre darse la oportunidad al niño de ser escuchado en todo procedimiento judicial o administrativo que le afecte, ya sea directamente o por medio de un representante o de un órgano apropiado (Art. 12 CIDÑ).

Legislación

En Chile existe un conjunto normativo amplio para la protección de los menores con discapacidad. Es necesario tener presente que nuestra legislación, por mandato constitucional, incorpora en su plenitud los tratados internacionales sobre derechos humanos entre los cuales se encuentran, por cierto, la citada CIDÑ y la Convención sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad de 2006⁴, en adelante la CDPD.

La CIDÑ reconoce los derechos fundamentales de los menores, entre los cuales se destacan el derecho del niño a su propia identidad (la nacionalidad, el nombre y las relaciones familiares) (art. 8), a la libertad de expresión, pensamiento, conciencia y religión (art. 13 y 14), a no ser separados de sus padres salvo circunstancias calificadas (art.8), a la intimidad y no discriminación (art. 2 y 16), a que los poderes públicos le aseguren un nivel de vida adecuado (art. 27), para hacer efectivo el derecho a la educación (art. 28 y 29), a la salud (art. 24), a beneficiarse de la seguridad social (art. 26), al descanso y el esparcimiento (art. 31) y generar mecanismos para la protección del menor en las situaciones que supongan riesgo para su integridad o desarrollo (art. 19 y 20). Se reconoce expresamente el derecho de la infancia con discapacidad a disfrutar de una vida plena y decente en condiciones que aseguren su dignidad; que permitan al niño bastarse a sí mismo y faciliten su participación activa en la comunidad (art. 23).

Por su parte, la Asamblea de las Naciones Unidas aprobó la CDPD como una forma de reforzar los principios en la materia en referencia.

Es necesario destacar que la CDPD reconoce que la discapacidad resulta de la interacción entre las personas con déficit de funcionamiento y las barreras que evitan su participación plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones con las demás.

Reconoce también que “los niños y las niñas con discapacidad deben gozar plenamente de todos los derechos humanos y las libertades fundamentales en igualdad de condiciones con los demás niños y niñas, y recordando las obligaciones que a este respecto asumieron los Estados Partes en la Convención sobre los Derechos del Niño” (Preámbulo CDPD). Al efecto, para los menores con

3 O'Donnell, D. (2000). La Convención sobre los derechos del niño: estructura y contenido. En UNICEF Venezuela (Ed.) Derechos del Niño. Textos básicos. Caracas: Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia, p. 12.

4 Con vigencia en nuestro país el 28 de agosto de 2008. Su decreto promulgatorio fue publicado en el Diario Oficial el 17 de septiembre del año 2008.

discapacidad, se establecen por este instrumento internacional normas generales de protección (art. 7)⁵, además de los derechos a la identidad (art. 18), al acceso a la información en formatos accesibles (art. 21), a mantener la fertilidad en igualdad de condiciones (art. 23), a la vida en familia y a no ser separados de sus padres salvo circunstancias calificadas (art. 23), a la participación en actividades lúdicas, recreativas, de esparcimiento y deportivas, incluidas las que se realicen dentro del sistema escolar (art. 30), al más alto nivel posible de salud sin discriminación debido a su discapacidad (art. 25), a la educación (art. 24), reconociendo en este último ámbito, la obligación de los Estados de garantizar la inclusión de las personas con discapacidad en el sistema general de educación y de disponer apoyos educativos especiales, garantizando el aprendizaje del Braille o la lengua de signos a los niños y niñas con trastornos sensoriales.

En el ámbito interno, nuestra Constitución Política consagra diversos principios y derechos aplicables a toda persona, que en el contexto señalado de la protección a los menores con discapacidad, adquieren mayor relevancia, tales como el derecho a la vida y su integridad física y psíquica (art. 19 N° 1), el principio de igualdad y no discriminación arbitraria (art. 1 y 19 N° 2 y 3), el derecho a la protección de la salud (art. 19 N° 9), el derecho a vivir en un medio ambiente libre de contaminación (art. 19 N° 8), el derecho a la educación (art. 19 N° 10) y el derecho a la seguridad social (art. 19 N° 18).

La normativa expuesta en los párrafos anteriores ha influido decididamente en el perfeccionamiento continuo de nuestra legislación interna de menor jerarquía, lo que se ve reflejado en diversas medidas de protección tanto de la infancia como de las personas que tienen alguna condición de discapacidad.

En este sentido, la ley N° 20.422 que establece Normas sobre Igualdad de Oportunidades e Inclusión Social de las Personas con Discapacidad⁶, define precisamente como su objetivo el aseguramiento del derecho a la igualdad de oportunidades de las personas con discapacidad⁷, con el fin de obtener su plena inclusión social, asegurando el disfrute de sus derechos y la eliminación de cualquier forma de discriminación fundada en su discapacidad (art. 1), preocupándose de diversos ámbitos tales como educación, inserción laboral, accesibilidad a la información, al entorno físico y al transporte.

Los principios que subyacen en esta ley son los de Vida Independiente (en relación con las personas con discapacidad), de Accesibilidad y Diseño Universal (en relación con el entorno y sus componentes^{8,9}) y de Intersectorialidad y de Participación y Diálogo Social (en relación con las políticas públicas)¹⁰.

5 Art. 7. Niños y niñas con discapacidad: 1. Los Estados Partes tomarán todas las medidas necesarias para asegurar que todos los niños y las niñas con discapacidad gocen plenamente de todos los derechos humanos y libertades fundamentales en igualdad de condiciones con los demás niños y niñas. 2. En todas las actividades relacionadas con los niños y las niñas con discapacidad, una consideración primordial será la protección del interés superior del niño. 3. Los Estados Partes garantizarán que los niños y las niñas con discapacidad tengan derecho a expresar su opinión libremente sobre todas las cuestiones que les afecten, opinión que recibirá la debida consideración teniendo en cuenta su edad y madurez, en igualdad de condiciones con los demás niños y niñas, y a recibir asistencia apropiada con arreglo a su discapacidad y edad para poder ejercer ese derecho.

6 Entró en vigencia el 10 de febrero de 2010. Derogó la normativa anterior sobre la materia contenida en la ley N° 19.284.

7 El art. 5 de la ley define a la persona con discapacidad como aquella que teniendo una o más deficiencias físicas, mentales, sea por causa psíquica o intelectual, o sensoriales, de carácter temporal o permanente, al interactuar con diversas barreras presentes en el entorno, ve impedida o restringida su participación plena y efectiva en la sociedad, en igualdad de condiciones con las demás.

8 El Art. 23 de la ley dispone que el Estado, a través de los organismos competentes, impulsará y aplicará medidas de acción positiva para fomentar la eliminación de barreras arquitectónicas y promover la accesibilidad universal.

9 Decreto Supremo N° 142, de 2010, del Ministerio de Planificación, que aprueba reglamento de la ley N° 20.422, relativo al transporte público de pasajeros, establece en su art. 1 que los organismos competentes del Estado, deben adoptar las medidas conducentes a su adaptación e incentivar o ejecutar, según corresponda, las habilitaciones y adecuaciones que se requieran en dichos medios de transporte y en la infraestructura de apoyo correspondiente.

10 Decreto Supremo N° 48, de 2008, del Ministerio del Trabajo y Previsión Social, que aprueba el reglamento del subsidio para personas con discapacidad mental, a que se refiere el art. 35 de la ley N° 20.255, establece como beneficiarios de dicho subsidio a las personas que presenten la discapacidad mental establecida en el artículo 2° de la ley N° 18.600, y que sean menores de 18 años de edad, por

La ley N° 20.422, que refuerza el principio de no discriminación establecido en nuestra Constitución Política, establece un apartado específico respecto de aquellas personas con discapacidad que define en situación de especial vulnerabilidad. En efecto, la normativa señala que “El Estado adoptará las medidas necesarias para asegurar a las mujeres con discapacidad y a las personas con discapacidad mental, sea por causa psíquica o intelectual, el pleno goce y ejercicio de sus derechos en condiciones de igualdad con las demás, en especial lo referente a su dignidad, el derecho a constituir y ser parte de una familia, su sexualidad y salud reproductiva. Asimismo, el Estado adoptará las acciones conducentes a asegurar a los niños con discapacidad el pleno goce y ejercicio de sus derechos, en especial el respeto a su dignidad, el derecho a ser parte de una familia y a mantener su fertilidad, en condiciones de igualdad con las demás personas. De igual modo, el Estado adoptará las medidas necesarias para evitar las situaciones de violencia, abuso y discriminación de que puedan ser víctimas las mujeres y niños con discapacidad y las personas con discapacidad mental, en razón de su condición” (art. 9). Igualmente reafirma que “en toda actividad relacionada con niños con discapacidad, se considerará en forma primordial la protección de sus intereses superiores” (art. 10).

En el ámbito de la rehabilitación, la ley N° 20.422 impone como una obligación específica del Estado la prevención de las discapacidades y la rehabilitación, así como un derecho y un deber de las personas con discapacidad, de su familia y de la sociedad en su conjunto (art. 18). El proceso de rehabilitación deberá integrar y considerar la participación de la familia o de quienes tengan a su cuidado la persona discapacitada (art. 22).

En materia de educación y de inclusión escolar, se refuerza la noción de acceso universal y existencia de planes para alumnos con necesidades educativas especiales en los establecimientos de enseñanza parvularia, básica y media, fomentando en ellos la participación de todo el plantel de profesores y asistentes de educación y demás integrantes de la comunidad educacional en dichos planes (art. 34)¹¹, además de la necesidad de incorporar las innovaciones y adecuaciones curriculares, de infraestructura y los materiales de apoyo necesarios para permitir y facilitar a las personas con discapacidad el acceso a los cursos o niveles existentes, brindándoles los recursos adicionales que requieren para asegurar su permanencia y progreso en el sistema educacional (art. 36)^{12,13}.

intermedio de las personas que los tengan a su cargo, siempre que no sean causantes de asignación familiar ni del subsidio familiar establecido en la ley N° 18.020. Los beneficiarios deberán reunir los siguientes requisitos: a) Ser carente de recursos, en los términos que se señalan en el artículo 6° del reglamento, y b) Tener una residencia continua en el país de, por lo menos, tres años inmediatamente anteriores a la fecha de presentación de la solicitud.

- 11 Artículo 35.- La Educación Especial es una modalidad del sistema escolar que provee servicios y recursos especializados, tanto a los establecimientos de enseñanza regular como a las escuelas especiales, con el propósito de asegurar, de acuerdo a la normativa vigente, aprendizajes de calidad a niños, niñas y jóvenes con necesidades educativas especiales asociadas o no a una discapacidad, asegurando el cumplimiento del principio de igualdad de oportunidades, para todos los educandos.
- 12 Artículo 37.- La necesidad de la persona con discapacidad de acceder a la educación especial, se determinará sobre la base de los informes emanados de los equipos multiprofesionales del Ministerio de Educación y de otros profesionales u organismos que el Ministerio deberá acreditar para estos efectos, los que deberán considerar la opinión de los respectivos establecimientos educacionales, del alumno y su familia, cuidadores y guardadores, sin perjuicio de las facultades que esta ley otorga a las Comisiones de Medicina Preventiva e Invalidez y de los certificados que ellas emitan, todo ello de acuerdo a lo que disponga el reglamento de que trata el artículo 14 de esta ley.
- 13 El decreto supremo N° 1, de 2000, del Ministerio de Educación, aún vigente, establece que cuando la naturaleza y/o grado de la discapacidad no posibilite la integración en establecimientos comunes, la enseñanza especial se impartirá en escuelas especiales, todo lo cual deberá ser evaluado por los equipos multiprofesionales del Ministerio de Educación. (art. 3). Además, dispone en materia de la educación de las niñas y niños en proceso de rehabilitación médico-funcional internados en establecimientos hospitalarios, que “los recintos hospitalarios destinados a la rehabilitación y/o atención de alumnos que sufren de enfermedades crónicas (como por ejemplo hemodializados, ostomizados y oxígeno dependientes) patologías agudas de curso prolongado (tales como grandes quemados, politraumatizados u oncológicos), o de otras enfermedades que requieren de una hospitalización de más de 3 meses, podrán implementar un recinto escolar que tendrá como único propósito favorecer la continuidad de estudios básicos de los respectivos procesos escolares de estas niñas y niños” (art. 25).

Finalmente, se contempla una acción especial de amparo para toda persona que por causa de una acción u omisión arbitraria o ilegal sufra amenaza, perturbación o privación en el ejercicio de los derechos consagrados la ley, concurra, por sí o por cualquiera a su nombre, ante el juez de policía local competente de su domicilio para que adopte las providencias necesarias para asegurar y restablecer el derecho afectado (art. 57).

Breves consideraciones

El objetivo de las instituciones es propender al desarrollo del ser humano, en sus distintas etapas y facetas, principalmente en aquellos momentos más cruciales como la infancia. Cuando nos encontramos ante personas con discapacidades, lo anterior se vuelve más imperativo y la sociedad en su conjunto debe manifestar su atención.

El marco normativo de protección de los menores con discapacidad está estructurado en primer término por los principios rectores establecidos en la CIDÑ (no discriminación, interés superior del niño, la supervivencia, desarrollo y protección, y de la participación) que informan a todo el ordenamiento jurídico.

Estos principios no sólo constituyen una obligación para los gobiernos sino también una norma para las personas en sus relaciones mutuas, de manera que orienten y nutran verdaderamente, las decisiones que involucren a los menores con discapacidad y sus familias.

La legislación nacional contempla en su plenitud las convenciones internacionales como la CIDÑ y la CDPD, cuyos objetivos y derechos se incorporan al bloque protector de los menores en situación de discapacidad. Estos instrumentos deben orientar la acción pública hacia los objetivos de conseguir una igualdad de derechos y oportunidades a todo menor, considerando además una política apropiada de prevención y atención a la discapacidad.

En esta parte, la ley N° 20.422 que establece Normas sobre Igualdad de Oportunidades e Inclusión Social de las Personas con Discapacidad, se aprecia como una contribución a estos objetivos, en tanto aplica los principios precitados hacia los aspectos fundamentales de la infancia con discapacidad: supremacía del interés del menor, su integración familiar y social, promoción de la participación, acceso en igualdad a la educación y la protección de la salud y la prevención.

Cabe señalar que el marco normativo aludido debe ser entendido siempre en un contexto amplio que contiene un conjunto de acciones encaminadas a la protección del menor con discapacidad, tales como los planes y programas gubernamentales de intervención, labores de organizaciones de apoyo públicas y privadas, todas las cuales permiten una adecuada consideración de estos menores, en un sistema necesariamente perfectible y garantista.

Finalmente, no podemos dejar de destacar, con respecto al reconocimiento que realiza la CDPD, en cuanto a que la discapacidad resulta de la interacción entre las personas con déficit de funcionamiento y las barreras que evitan su participación plena y efectiva en la sociedad en igualdad de condiciones con las demás, que siempre habrá de tenerse en cuenta que el niño o niña con discapacidad tiene la misma necesidad de un desarrollo integral, que cualquier otro niño o niña, y también la misma vocación para la felicidad, por lo que siempre será necesario estar alertas para impedir que se instalen obstáculos que puedan dificultar lo anterior, así como para removerlos, cuando ello sea del caso, poniendo en conocimiento de las instancias correspondientes los antecedentes necesarios, a fin de que se resguarde el interés superior del menor. Creemos que en esta tarea le cabe una participación muy relevante a los profesionales de la salud, y sobremanera en el ámbito público.

CAPÍTULO 22 - KINESIOTERAPIA

Kinesioterapia respiratoria

Ítalo Sassarini C.

La kinesioterapia respiratoria en pediatría se basa en reducir la resistencia de vía aérea y por lo tanto el trabajo respiratorio mejorando el intercambio gaseoso a través de la eliminación del exceso de secreciones bronquiales.

1. Evaluación: Esta debe incluir los antecedentes personales del paciente y de la familia, exámenes clínicos y el examen físico torácico, debiendo incluirse dentro de este último las características de la tos.
2. Objetivos:
 - a. Objetivo principal de tratamiento: Mejorar la función respiratoria evitando complicaciones asociadas.
 - b. Objetivos específicos de tratamiento:
 - Permeabilizar vía aérea.
 - Optimizar el transporte de oxígeno.
 - Restaurar el aclaramiento mucociliar.
 - Redistribuir volúmenes.
 - Reexpandir zonas colapsadas de los pulmones.
 - Disminuir la resistencia de la vía aérea.
 - Disminuir el trabajo respiratorio.
 - Mejorar la relación V/Q.
 - Prevenir y/o tratar deformaciones torácicas y de la columna vertebral.
3. Técnicas de tratamiento:
 - a. Técnicas de aseo bronquial: Vibropresión, espiración lenta prolongada, espiración lenta total con glotis abierta en infralateral, drenaje bronquial, drenaje postural (verticalización bronquial sostenida por un periodo de tiempo) percusión, presión-descompresión, Huffing*, drenaje autógeno, ciclo activo de la respiración.
 - b. Técnicas de ventilación y reexpansión pulmonar: Bloqueos, presión-descompresión, posicionamiento, reeducación diafragmática.
 - c. Técnicas instrumentales (técnicas coadyuvantes): Incentivador inspiratorio, bomba de aspiración de secreciones, flutter, máscara peep, inxusflator, dispositivos de presión positiva, chaleco vibrador, entre otros.

Kinesioterapia respiratoria por patología

1. Fibrosis quística: La viscosidad de las secreciones de las glándulas exocrinas que caracterizan a esta enfermedad afecta de igual modo a los bronquios, lo que dificulta su depuración con la consiguiente retención de éstas, aumentando el riesgo de infecciones y el deterioro de la función pulmonar.
 - Objetivos: Mantener la función pulmonar, prevenir complicaciones y retrasar el daño pulmonar.
 - Técnicas: Además de las técnicas clásicas, se debe educar a los padres en los cuidados respiratorios enseñando técnicas simples para realizar en su domicilio y el reconocimiento de complicaciones respiratorias. En pacientes preescolares y escolares en adelante se debe enseñar técnicas de autocuidado e higiene bronquial. Rehabilitación respiratoria: La práctica de ejercicio regular se asocia con una mayor capacidad aeróbica y anaeróbica, el aumento de la función pulmonar, y el aclaramiento de las vías respiratoria. Además, los pacientes con mayor capacidad aeróbica tienen una sobrevida más prolongada. Un estilo de vida activo y la práctica de ejercicio son una parte eficaz del tratamiento regular de pacientes con FQ.
2. Atelectasia: Complicación bastante común en pediatría, causado por diversos mecanismos, tales como reabsorción, hipoventilación, compresión extrínseca y adhesión.
 - Objetivo: Reexpandir la zona colapsada, mejorando la ventilación y perfusión pulmonar.
 - Técnicas: Predominan las técnicas de ventilación y reexpansión pulmonar, aunque frecuentemente la presencia de secreciones en la vía aérea determina el uso de técnicas de aseo bronquial. En

* Técnica Huffing: Técnica de aspiración forzada con el objetivo de generar el reflejo de la tos.

pacientes cooperadores se puede utilizar técnicas instrumentales como el incentivador inspiratorio. Se ha visto la utilidad de nebulizar previamente al paciente con soluciones hipertónicas en diferentes concentraciones (3%, 5% ó 7%) dependiendo de su edad.

3. Asma bronquial: La inflamación de la vía aérea es el principal mecanismo involucrado en la fisiopatología del asma. Esta alteración es el resultado de complejas interacciones celulares y mediadores inflamatorios. El resultado final es la obstrucción de la vía aérea debida a hiperplasia de células caliciformes con hipersecreción bronquial, engrosamiento de la membrana basal y aumento de la pared bronquial.
 - Objetivo: Las técnicas kinésicas están orientadas a la mejoría de la relación V/Q.
 - Técnicas: En lactantes la redistribución de flujos con técnicas de posicionamiento y bloqueos. En preescolares y escolares se preferirá técnicas de inspiraciones cortas sucesivas (husmeos), y espiraciones con labios fruncidos (seseos) además de respiración diafragmática y costal inferior.
4. Bronquiolitis: Enfermedad aguda del lactante menor de 1 año, caracterizada por tos, sibilancias, dificultad respiratoria, polipnea, intolerancia oral y hallazgos radiológicos de hiperinsuflación con pródromos de alguna infección respiratoria alta previa.
 - Objetivo: Permeabilizar la vía aérea con el fin de disminuir el trabajo respiratorio y optimizar el transporte de oxígeno. Como efecto secundario reexpandir posibles zonas de atelectasia.
 - Técnicas: Las técnicas corresponden a aquellas que aseguren aseo bronquial. Como procedimiento adicional se recomienda el aseo nasal con suero fisiológico y aspiración nasofaríngea y/o bucofaríngea en forma frecuente, especialmente en lactantes menores. Al alta se recomienda la kinesioterapia respiratoria por una o dos semanas para la resolución de atelectasias residuales persistentes.

Kinesioterapia respiratoria del paciente crítico

En las unidades de cuidados intensivos (UCI) existe una gran variedad de pacientes con patologías que requieren ventilación mecánica invasiva y no invasiva, tanto en pacientes con enfermedades crónicas como agudas. Dentro de las complicaciones en estos pacientes ya graves, aparecen las de origen respiratorio, las hemodinámicas y las asociadas a la estadía prolongada en cama (escaras de decúbito, disminución de la fuerza muscular, retracción y acortamiento de partes blandas).

Objetivos: Los objetivos de la kinesioterapia en UCI están dirigidos a:

- Minimizar la retención de secreciones bronquiales, maximizar la oxigenación y reexpandir atelectasias.
- Evitar las lesiones de la piel asociadas a la inmovilidad.
- Evitar acortamientos y retracción de partes blandas.
- Activar la musculatura y aumentar su fuerza.

Técnicas:

- Las técnicas para el tratamiento en UCI son: Vibropresiones, percusiones, ejercicios respiratorios, estimulación de la tos, drenaje bronquial y postural, aspiración de secreciones y presión positiva manual (con resucitador manual).
- Cambios frecuentes de posición, uso de almohadas y dispositivos para acolchar zonas de prominencias óseas, masajes y ejercicios que aumenten la irrigación de los segmentos corporales, técnicas de estiramiento músculo-tendíneas y ejercicios pasivos y/o activos-asistidos para aumentar la fuerza muscular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Homnick DN, White F, de Castro C. Comparison of effects of an intrapulmonary percussive ventilator to standard aerosol and chest physiotherapy in treatment of cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 1995 Jul; 20(1): 50-5.
2. Nixon PA. Role of exercise in the evaluation and management of pulmonary disease in children and youth. *Med Sci Sports Exerc* 1996 Apr; 28(4): 414-20.
3. Galvis AG, Reyes G, Nelson WB. Bedside management of lung collapse in children on mechanical ventilation: saline lavage—simulated cough technique proves simple, effective. *Pediatr Pulmonol* 1994 May; 17(5): 326-30.
4. Dethy C, Reyckler G. Chest physiotherapy in the management of obstructive lung diseases in children. *J Pharm Belg* 2007; 62(1): 38-42.
5. Green DM. Weakness in the ICU: Guillain-Barré syndrome, myasthenia gravis, and critical illness polyneuropathy/myopathy. *Neurologist* 2005 Nov; 11(6): 338-47.
6. Malkoç M, Karadibak D, Yildirim Y. The effect of physiotherapy on ventilatory dependency and the length of stay in an intensive care unit. *Int J Rehabil Res* 2009 Mar; 32(1): 85-8.
7. Williams CA, Benden C, Stevens D, Radtke T. Exercise training in children and adolescents with cystic fibrosis: theory into practice. *Int J Pediatr* 2010; 2010.

Neurorrehabilitación

Ingrid Gallardo L, Gustavo López A.

La neurorrehabilitación infantil está indicada en todos aquellos niños con afectación del desarrollo motor, independiente de su causa: RDSM, parálisis cerebral, enfermedades congénitas, recién nacido prematuro, sufrimiento fetal, etc.

Las alteraciones de la postura y del movimiento son un factor común en las afectaciones del sistema nervioso central y requieren, desde el punto de vista kinésico, de un tratamiento que debe iniciarse lo más precozmente posible, generalmente por un tiempo prolongado, y que se basa en el proceso de neuroplasticidad o plasticidad cerebral.

Las características que favorecen la eficacia de un programa de rehabilitación, además de su instauración temprana son las siguientes:

- Individualizado: El tratamiento se diseña de acuerdo a los déficit y necesidades específicas de cada niño. Los objetivos de tratamiento y metodología de trabajo serán consensuados con el propio paciente (dependiendo de la edad) y con su familia.
- Integral: Dado que el daño cerebral afecta a todas las áreas de funcionamiento del niño, el tratamiento debe abordar también todos los ámbitos: Físico, emocional, cognitivo, relacional, lúdico y escolar según sea el caso.
- Centrado en aspectos relevantes: La rehabilitación funcional tiene como objetivo primordial el incremento de la autonomía personal del paciente; por eso los objetivos terapéuticos y la metodología de trabajo se basan en la realización de actividades cotidianas que sean relevantes y de interés para el paciente y su familia.
- Atención familiares: La familia (principalmente los padres) sufre también el impacto que supone el daño cerebral y se convierten en los cuidadores y los responsables de llevar a cabo el tratamiento.

Por esta razón es necesaria una evaluación kinésica que determine los objetivos a seguir en cada paciente en forma individual, la cual consta de los siguientes pasos:

- Anamnesis: Recopilación de los antecedentes mórbidos familiares, embarazo, parto, periodo prenatal, perinatal y posnatal, etc.
- Impresión general: Observación del paciente, nivel de independencia para trasladarse, utilización de ayudas técnicas tales como silla de ruedas, andador, bastones y/o uso de órtesis, etc. Luego, el nivel de interacción con el medio, contacto social, lenguaje tanto oral como gestual, nivel de comprensión para ejecutar una orden impuesta por el evaluador que nos dará una impresión del nivel cognitivo del niño.
- Tono muscular: Evaluar tono musculatura proximal y distal, hipotonías, hipertónicas, distonías, paratonías, etc, que nos orienten a una patología que afecte al SNC o periférico.
- Contracturas y deformidades: Evaluar presencia de tensión o acortamientos musculares, deformidades tales como escoliosis, cifosis, luxaciones de cadera, pie equino, pie varo, etc. Lo cual limitará la movilidad del paciente y provocará la aparición de movimientos compensatorios.
- Evaluación de reflejos: En el caso del recién nacido se evalúan reflejos arcaicos que permiten evaluar el desarrollo general del SNC. Éstos sufren una evolución significativa durante el primer año de vida, por lo que su persistencia, intensidad anormal o reaparición son signos de disfunción del sistema nervioso central (reflejo de Moro, marcha automática, prensión palmar, prensión plantar, búsqueda, etc). En el caso del lactante se debe evaluar la aparición de reflejos del desarrollo o posturales (paracaídas vertical, paracaídas horizontal, reacciones posturales de tracción, Vojta, suspensión vertical, etc).
- Evaluación de la motricidad espontánea: Evaluar habilidades que presenta el niño dependiendo de la edad, capacidad para realizar transferencias de peso en decúbito, sedente, cuatro apoyos y bípedo, capacidad de deambulación, independencia en actividades de la vida diaria (vestirse, desvestirse, alimentación, etc).

- Evaluación muscular.
- Evaluación postural.
- Evaluación de marcha: En los distintos planos de movimiento sagital, frontal y horizontal.

Objetivos de tratamiento

Existen diversos objetivos que pueden plantearse en la neurorehabilitación de un paciente; éstos se determinarán según las disfunciones encontradas durante la evaluación kinésica y se relacionan directamente con el diagnóstico del paciente. De esta forma el manejo kinésico varía según la patología (parálisis cerebral, RDSM, trastornos neuromusculares, prematuridad, etc). En líneas generales algunos objetivos a plantearse son los siguientes:

- Prevención de contracturas musculares, principalmente en aquellos pacientes con hipertonías o espasticidad.
- Prevención de deformidades articulares.
- Estimulación de los hitos del desarrollo psicomotor, previniendo la aparición de patrones anormales de movimiento.
- Favorecer la mayor independencia y funcionalidad en sus actividades de la vida diaria.
- Prevención de cirugías y en caso de ser necesarias uso de órtesis y movilización pasiva oportuna para mantener rangos articulares funcionales.
- Mejorar, mantener o retardar la pérdida de fuerza muscular.
- Promover, estimular o prolongar la marcha independiente o con ayuda de órtesis.
- Mantener o mejorar la función respiratoria.

Existen distintos enfoques de tratamiento que se utilizan para abordar al paciente con trastornos del movimiento, postura y aparato locomotor, dentro de los cuales se mencionarán los siguientes:

1. Concepto Bobath: Desarrollado en 1950 por Karl y Berta Bobath quienes basaron sus estudios en el trabajo sistemático con un gran número de niños con parálisis cerebral en la ciudad de Londres. Este método está basado en la Teoría del Neurodesarrollo, la cual considera secuencias y pautas de movimientos que son logradas desde etapas tempranas del desarrollo. La terapia Bobath es un concepto de vida y no un método, no ofrece regímenes estrictos de tratamiento que deban ser seguidos al pie de la letra, otorga elementos para aplicar según necesidades y respuestas individuales. Es un abordaje que resuelve problemas involucrando el tratamiento y el manejo de pacientes con disfunción del movimiento. El concepto de terapia de neurodesarrollo se basa en el reconocimiento de la importancia de 2 factores:

- Interferencia de la maduración normal del cerebro por una lesión que lleva al retardo o detención de algunas o todas las áreas del desarrollo.
- Presencia de patrones anormales de postura y movimiento, por liberación de la actividad refleja postural anormal o a una interrupción del control normal de los reflejos posturales y de movimiento.

Su principal objetivo es el control del tono postural, inhibiendo los patrones de la actividad refleja anormal al facilitar patrones motores más normales (que se obtienen como respuestas automáticas a manipulaciones específicas, logrando un control funcional más efectivo), y preparando para una mayor cantidad de habilidades que aumenta la capacidad de los niños para moverse y funcionar de la manera más normal posible.

Karl y Berta Bobath demostraron que se podía variar la calidad de postura y movimientos, logrando actividades más finas y selectivas (visión, alimentación, habla, mecanismos respiratorios, etc). Este manejo se aplica en la vida diaria e incluye a la familia en actividades incorporadas a las tareas cotidianas y transformarlas en terapéuticas; cómo se da de comer, vestir, movilizar, posicionar, adecuación del mobiliario, etc. Los padres son partícipes activos de las mismas, prolongándolas así las 24 horas del día, de donde surge el concepto de funcionalidad.

2. Terapia Vojta: Método desarrollado por el neuropediatra Václav Vojta entre 1950 y 1970. Está basado en la posibilidad de desencadenar reacciones motoras repetidas en el tronco, y en las extremidades a partir de posturas y estímulos definidos.

Se aplica el diagnóstico precoz, según Vojta, para descubrir de manera temprana alteraciones del desarrollo motor y así entregar una terapia adecuada y oportuna ya que un tratamiento a tiempo impide la manifestación de patrones de movimientos patológicos.

Con la denominada “locomoción refleja” Vojta desarrolló un método que facilita el acceso a patrones motores innatos (o a parte de ellos) aun cuando exista una lesión del aparato motor o del sistema nervioso central. Es posible activar la locomoción refleja a partir de distintas posiciones y estímulos propioceptivos definidos. Comprobó que estos patrones motores tienen las características de la verdadera locomoción, y al poderlos provocar regularmente en recién nacidos sanos, pensó que debía tratarse de patrones motores innatos. Con la terapia Vojta se estimula al cerebro para que active los patrones motores innatos que tiene almacenados, y pueda exportarlos como movimientos coordinados, al tronco y a las extremidades. Cuando se produce una lesión, por la causa que sea, del SNC y del aparato motor y postural, esos patrones motores innatos sólo pueden ser utilizados espontáneamente de forma incompleta.

El terapeuta realiza una presión selectiva en determinadas zonas del cuerpo, estando el paciente en posición supina, prono o decúbito lateral. Este estímulo provoca en forma refleja, y a cualquier edad, dos respuestas motoras complejas que contiene los elementos motores básicos de la locomoción humana, éstos son la reptación refleja y el volteo reflejo. Ambos pueden activarse independientemente de la voluntad del paciente. En estos dos complejos motores están incluidos los componentes básicos de cualquier locomoción: La mantención automática del equilibrio durante el movimiento (control postural), el enderezamiento del cuerpo contra la gravedad y los movimientos propositivos de presión o de paso de las extremidades (movimiento fásico). Con el desencadenamiento repetido de estos movimientos reflejos se consigue desbloquear los circuitos, funcionalmente bloqueados, de la médula y el cerebro, incluso la formación de nuevas vías. Todo ello tiene un efecto positivo, dependiendo del cuadro clínico, en la postura y el movimiento espontáneo. De esta forma mejora también la comunicación y el contacto del paciente con el entorno.

3. Integración sensorial: El objetivo de esta terapia es mejorar la capacidad para organizar y procesar la información proveniente del medio, principalmente la información táctil y vestibular.
4. Terapia por restricción inducida del movimiento: Se restringe el uso de la extremidad no afectada mediante vendajes u otros elementos con el objetivo de forzar la utilización de la extremidad alterada durante la ejecución de actividades rutinarias.
5. Terapia bimanual intensiva: Realización de múltiples acciones funcionales (juegos, manipulaciones, etc.) centradas en la coordinación bimanual.
6. Fortalecimiento muscular: Ejercicios que buscan sobrecargar, dentro de límites terapéuticos, las extremidades debilitadas con el objetivo de aumentar la fuerza y/o resistencia muscular.
7. Movimiento terapéutico básico: Movilizaciones reiteradas de todas las extremidades entregadas por el terapeuta y/o cuidadores para mantener rangos de movimiento articular y prevenir contracturas musculotendinosas.
8. Taping neuromuscular: Uso de vendaje o cinta elástica que ayuda a la función de la musculatura sin limitar los movimientos articulares, algunos de los efectos son analgesia, mejora de la función muscular por regulación del tono muscular, estimulación de la propiocepción, corrección de la posición articular, corrección de la dirección del movimiento, aumento en la estabilidad articular, entre otras.
9. Técnicas de fisioterapia: Termoterapia, electroestimulación, hidroterapia, dependiendo del paciente se utilizarán estas técnicas como ayuda complementaria.

Kinesioterapia en el prematuro

En el recién nacido de pretérmino (RNPT) existen diversos factores que contribuyen a un inadecuado desarrollo y maduración del sistema nervioso, entre ellos se encuentran algunas alteraciones que repercuten a un nivel multisistémico tales como el bajo peso al nacer, el déficit de surfactante pulmonar, la encefalopatía hipóxico isquémica, las cardiopatías congénitas, el requerimiento de ventilación mecánica e infecciones entre otras, las que sumadas a una inadecuada maduración del sistema nervioso, condicionan la manifestación de una serie de secuelas sensoriomotoras tales como dificultades en el aprendizaje, retraso del desarrollo psicomotor y parálisis cerebral entre otras. En este sentido la evidencia apunta a que el RNPT debe recibir un adecuado manejo postural y de estimulación sensorial durante su larga estadía en las unidades neonatales con el objetivo de mejorar su calidad de vida. Estas intervenciones

deben ser guiadas por el kinesiólogo y transmitidas a todo el personal de salud encargado del cuidado del RNPT así como también a sus padres y/o cuidadores.

El manejo en el prematuro hospitalizado debe comenzar con una detallada estimación de la condición del paciente, la cual debe considerar los siguientes puntos:

- Monitorización de signos vitales.
- Presencia de elementos invasivos (vías, tubo endotraqueal (TET), etc).
- Considerar posibles estímulos estresantes (ruido o luz excesiva).
- Evaluar la posición del paciente (alineamiento, flexión de extremidades, contención y confort).
- Evaluación de anomalías músculo esqueléticas y del tono muscular.

Luego de esto se deben determinar los objetivos del tratamiento, entre los cuales se encuentran:

- Mejorar los patrones de flexión, contención, línea media y comodidad mediante el uso de las manos, mantas y nidos.
- Cambios de posiciones hacia los decúbitos laterales o prono (estimulación vestibular).
- Estimulación propioceptiva, entregando información táctil mediante masajes y experiencias de movimiento corporal en forma pasiva, así como también estímulos visuales y auditivos (voz de los padres) acordes a la condición del paciente.

– Facilitar deglución.

- Disminuir los estímulos luminosos y auditivos u otros que impliquen estrés para el neonato.
- Propender al apego y el vínculo mediante el contacto con sus padres en los pacientes estables.

Una vez que el paciente es dado de alta, se recomienda un seguimiento ambulatorio en el cual se determinará un tratamiento en base a las disfunciones observadas en la evaluación. Según esto la rehabilitación del prematuro apunta generalmente a:

- Estimulación precoz de los hitos del desarrollo neuromotor siguiendo un perfil cronológico de acuerdo a su edad gestacional corregida.
- Favorecer la biomecánica del movimiento en los 3 planos de movimiento existentes (sagital, frontal y horizontal).
- Estimular principalmente la variabilidad de los movimientos, con énfasis en el aspecto cualitativo más que cuantitativo.
- Favorecer la deambulación independiente evitando la aparición de un patrón patológico.
- Manejo del tono muscular (hipertonía e hipotonía).
- Prevención de acortamientos musculares.
- Control postural en supino, sedente y bípedo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fejerman Natalio, Fernández Emilio, "Neurología Pediátrica", 3ª edición, Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 2007.
2. Leanne Sakzewski, Jenny Ziviani and Roslyn Boyd, "Systematic Review and Meta-analysis of Therapeutic Management of Upper- Limb dysfunction in Children with congenital hemiplegia". *Pediatrics* 2009; 1111-23.
3. Heidi Anttila, Ilona Autti- Ramo, Jutta Suoranta, Marjukka Mäkelä and Antti Malmivaara, "Effectiveness of physical therapy interventions for childrens with cerebral palsy: a systematic review". *Pediatrics* 2008; 8-14.
4. Haim Bassan, Catherine Limperopoulos, Karen Visconti, D. Luisa Mayer, Henry A. Feldman, Lauren Avery, Carol B. Benson, Jane Stewart, Steven A. Ringer, Janet S. Soul, Joseph J. Volpe and Adré J. du Plessis. *Pediatrics* 2007; 120: 785-92.
5. Boudewijn J. Kollen, Sheila Lennon, Bernadette Lyons, Laura Wheatley-Smith, Mark Scheper, Jaap H. Buurke, Jos Halfens, Alexander C.H. Geurts and Gert Kwakkel, "The effectiveness of the Bobath Concept in Stroke Rehabilitation: What Is the Evidence? American Stroke Association, 2009; 40: 89-97.
6. <http://www.vojta.com>, Internationale Vojta Gesellschaft e.V.
7. Saleh MN, Korner-Bitensky N, Snider L, Malouin F, Mazer B, Kennedy E, Roy MA. Actual vs. best practices for young children with cerebral palsy: a survey of paediatric occupational therapists and physical therapists in Quebec, Canada. *Dev Neurorehabil* 2008 Jan-Mar; 11(1): 60-80.
8. Bastías R. Sistemas sensoriales e intervención kinésica neonatal I, II y III. 2007. Extraído de www.prematuros.cl.

Unidad | **Pediatría**



Amoval[®] en antibioterapia

30 años

de eficacia y seguridad

Laboratorios Saval



GARANTÍA
IN✓IMA

Nueva Planta Saval

Tecnología de Punta Certificada
según normas Internacionales



LS
SAVAL

www.saval.cl

Información completa para prescribir disponible para el cuerpo médico en www.saval.cl y/o a través de su representante médico. Material exclusivo para médicos y químicos farmacéuticos.

MINISTERIO DE SALUD
SERVICIO DE SALUD METROPOLITANO CENTRAL
HOSPITAL CLÍNICO SAN BORJA ARRIARÁN
SERVICIO DE PEDIATRÍA

UNIVERSIDAD DE CHILE
FACULTAD DE MEDICINA
CAMPUS CENTRO
DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA



FUNDACIÓN PARA LA ASISTENCIA E INVESTIGACIÓN
CLÍNICA PEDIÁTRICA
Séptima Edición
Santiago de Chile
2013
